

Trnitá cesta k diagnóze námahové dušnosti

Kamil Zeman, Martin Pleva, Hana Poloczková, Víta Žampachová, Tereza Popková, Vladimír Židlík, Renata Hluchníková

Interní oddělení, Nemocnice ve Frýdku-Místku

Kardiocentrum Třinec Podlesí

Klinika hematologie FNO a LF OU

I. interní kardiologická klinika FN USA v Brně



Úvod



65 let

Pozvolna progredující námahová dušnost NYHA II

RA: otec +74 SS, matka + 72 kardiačka, dva bratři po CABG

OA: art. hypertenze, HLP, stp.HY, tetanie, klaustrofobie, pruritus

FA: Presid 2.5 mg, Nebilet 2.5 mg, Mg, Furorese 20 mg, Dithiaden dlp.

N0: Od roku 2019 dispenzarizace v interní ambulanci

7/19 ECHO + ergo + lab: normální

3/22 ECHO: střední TriR, porucha relaxace LK, EF 60%, lehká PH

8/22 naše vstupní ambulantní vyšetření

Status praesens:

163cm, 63 kg, BMI 24.8, TK 129/78 mmHg

normostenik, eupnoe, kožní exkoriace trup a končetiny

Hlava: bpn, **Krk:** bpn

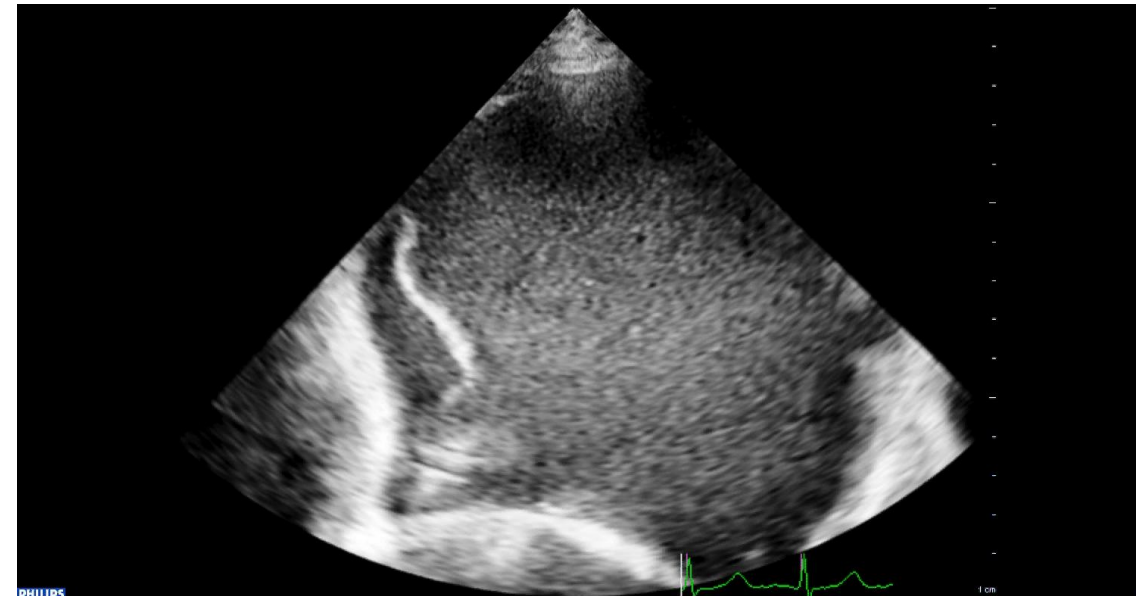
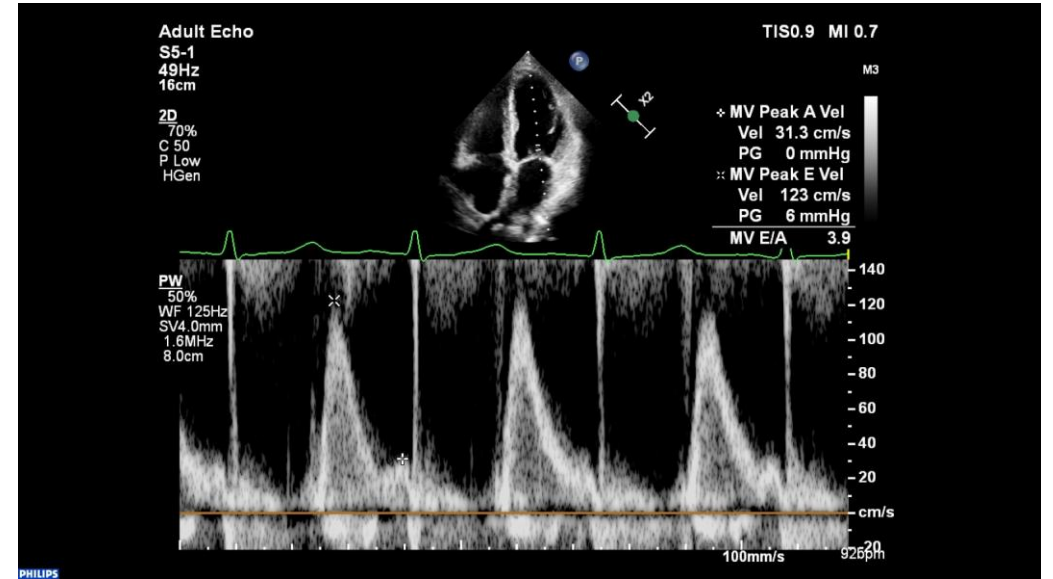
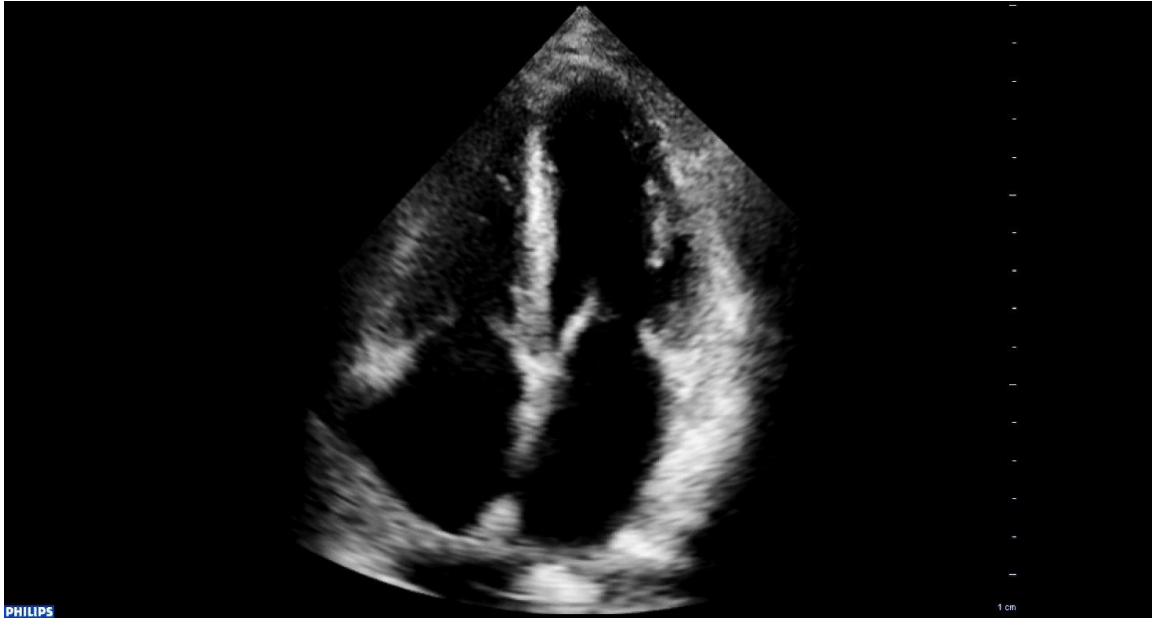
cor: akce pravidlená klidná bez šelestu

pulmo: oslabení a zkrácený poklep vpravo bazálně

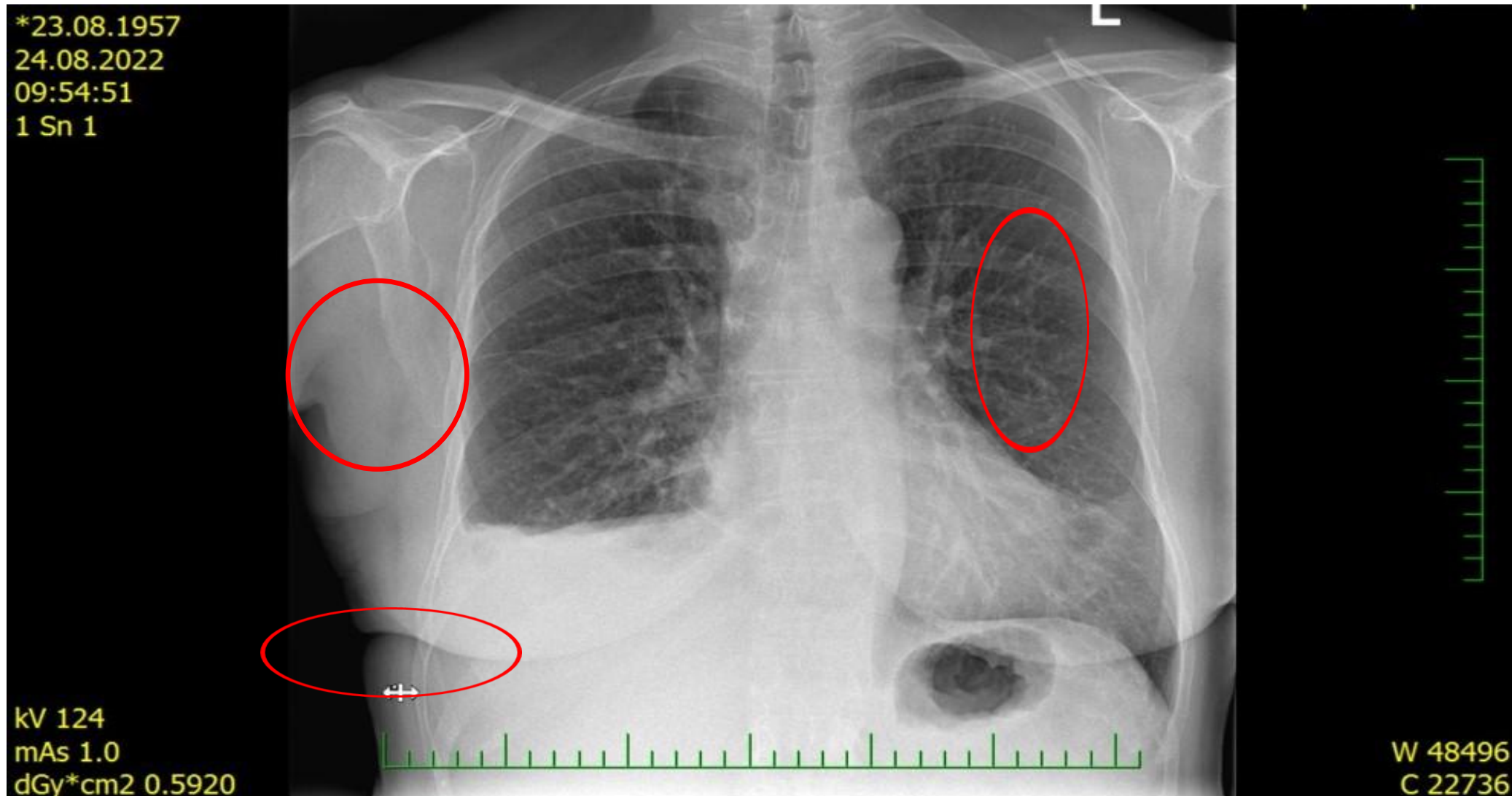
břicho: prohmatné, perist +, bez rezistence

DKK: bez otoků, pulzace +

FoCUS - Focus Cardiac Ultrasound



Vstupní ambulantní vyšetření 8/22



ECG: zátomy QRS inferiorně, repolarizacní změny inferoseptálně, nízká voltáž

Hospitalizace na interním oddělení 25-28.8.22

Plicní vyšetření: bez obstrukce, normoxemie, fluidothorax vpravo

dop: terapie SS, punkce výpotku, zvážit HRCT plic

Punkce výpotku:

- **Biochemie:** transsudát dle Lightových kritérií, TGC 1.18 (< 1.24mmol/l)
- **Cytologie:** erythrocyty, aktivované a regresně změněné mezotelie, záplava lymfocytů. K biopsii lymfocytů se nelze vyjádřit.

Sono abdomen a periferních uzlin: normální nález

Endokrinologické vyšetření:

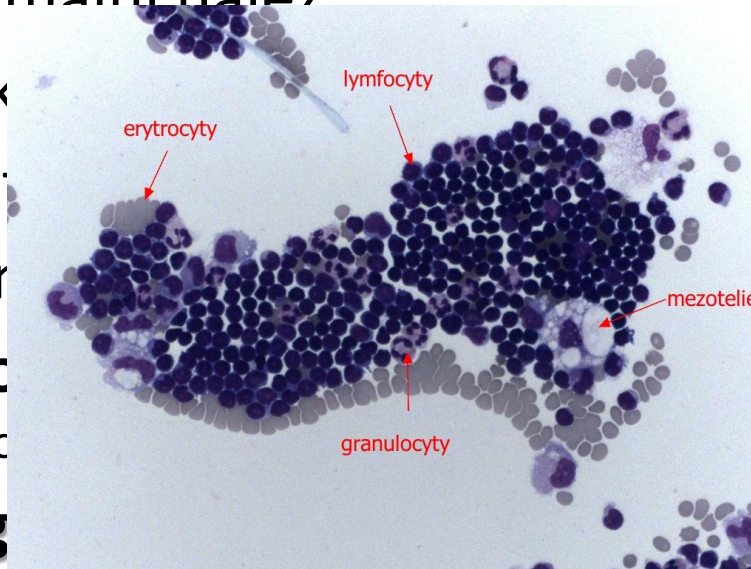
Scintigrafie skeletu:

Imunoelektroforéza:

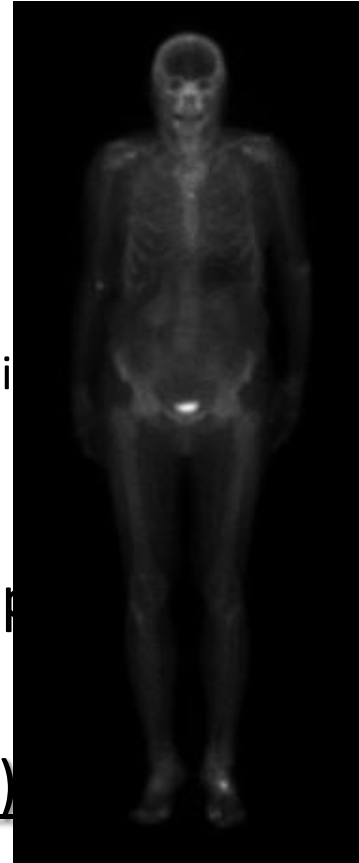
Hematologické vyšetření:

- Mnohočetná myelom

dop: doplnit lo



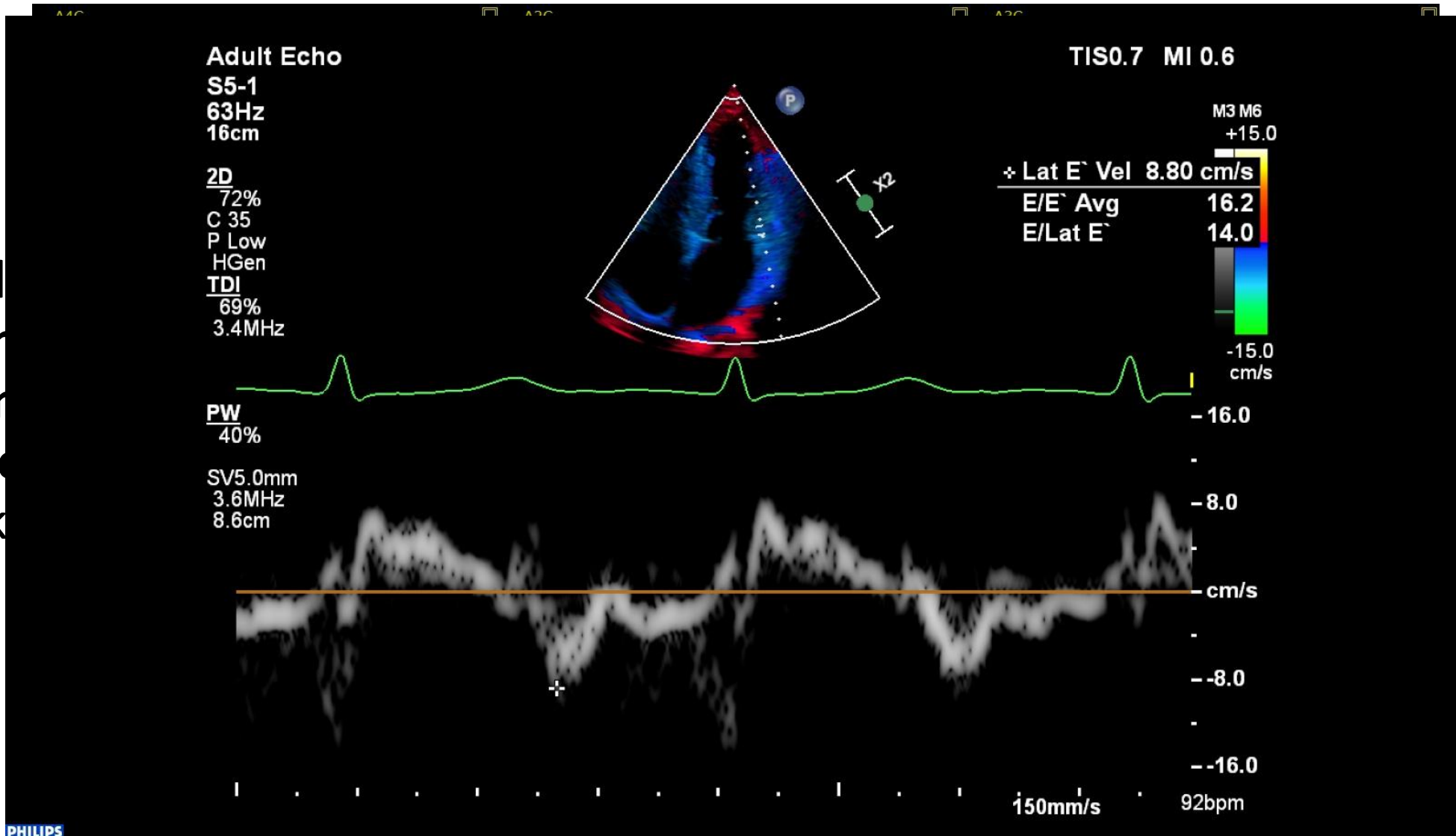
uzly v
okardu
6,6 g/l)



8/22 ECHO nem F-M

E/A

Ned
význ
hran
deke
na k



rtrofie a
e PK,
ardiální
é pláty

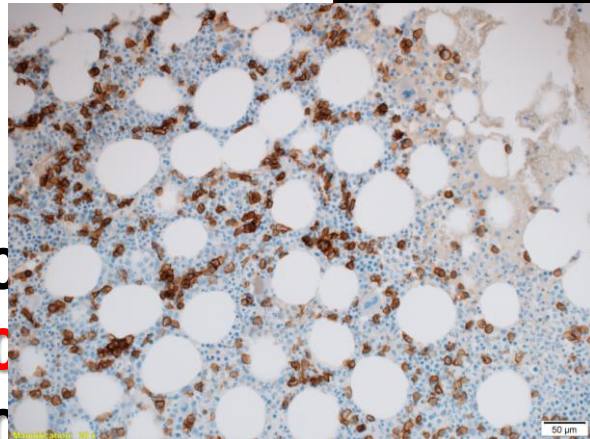
Myelomová poradna hematologické kliniky

9/2022 5758232128 SOMATOM Force

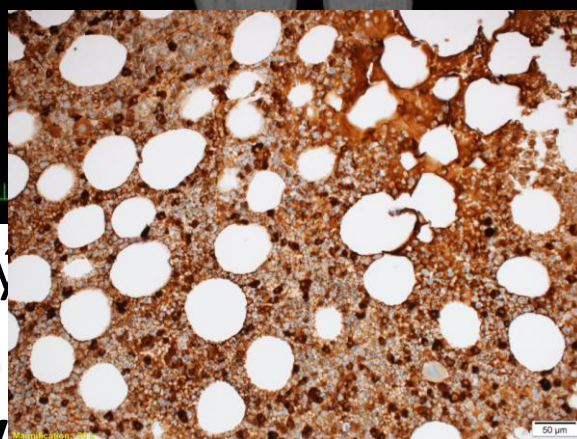
Laboratoř Spadia					
S_FLC kappa	mg/l				237,0 ()*
S_FLC lambda	mg/l				10,1
S_kappa/lambda	-				23,5 ()**

- FlowCytometry
- Histology

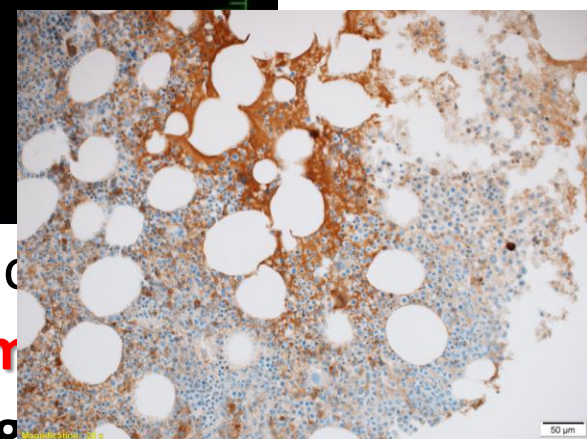
čtený myelom



CD 138+



Kappa



Lambda

10
10
10

tický
DEF,

ní lo
am

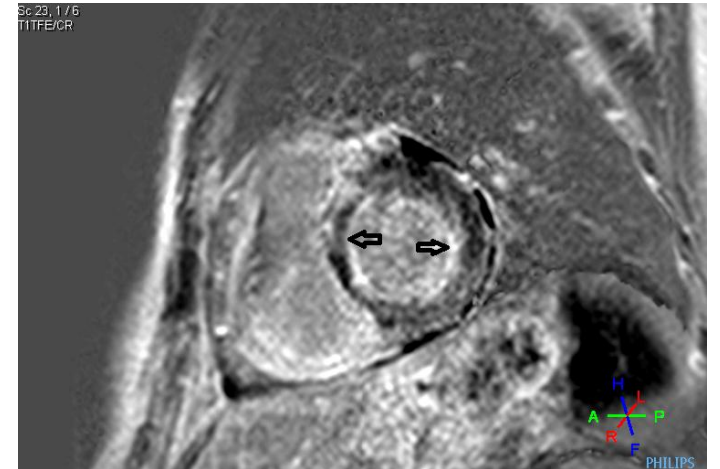
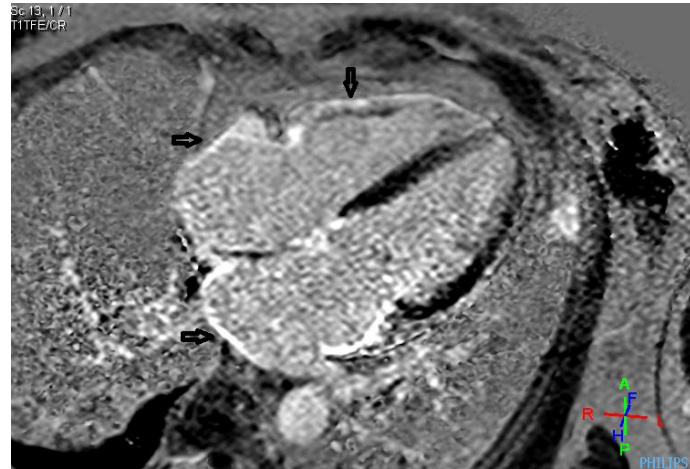
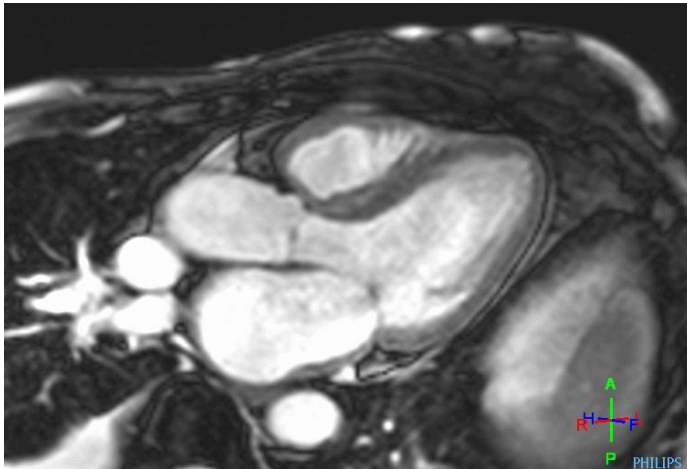
10, 22 - L-chain, asympomaticky, myelom, IgA kappa

11/22 Kardiologická kontrola

12/22 CMR v sedaci:

- dobrá funkce lehce hypertrofické PK i LK s EF v normě, bez poruch kinetiky
- Difúzní pozdní postkontrastní syčení stěn obou síní a myokardu PK
- Diskrétní cirkulární subendokardiální pozdní postkontrastní syčení stěn LK

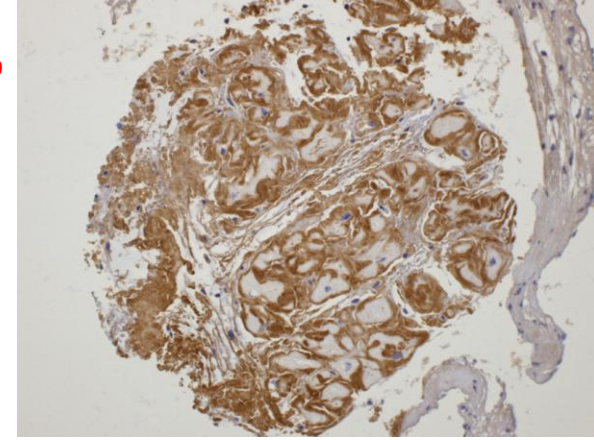
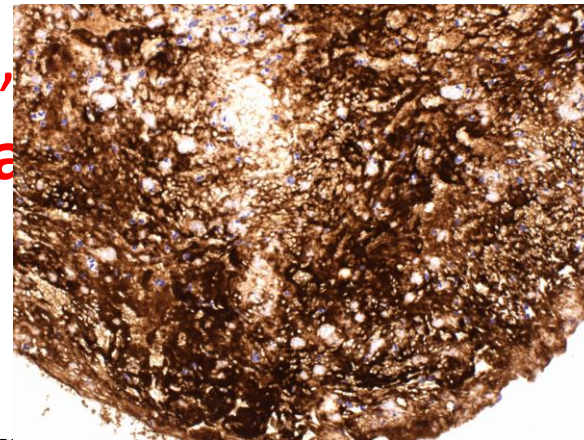
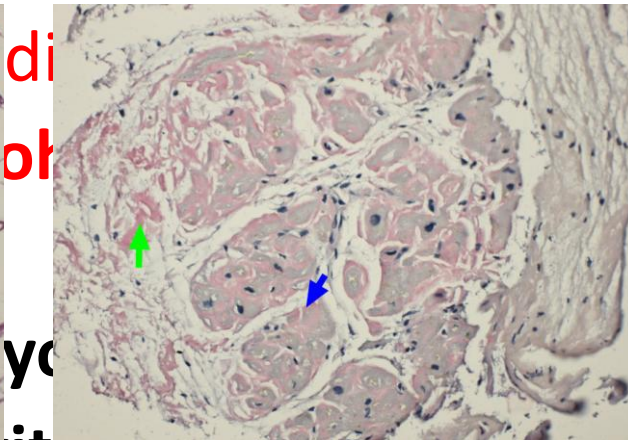
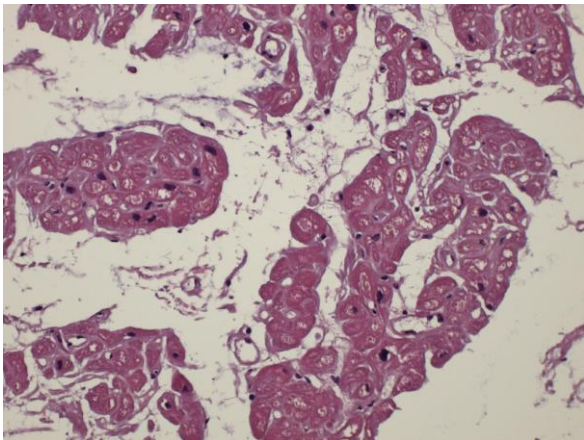
dop: nález není zcela typický pro amyloidózu, dle kontextu → EMB



I. Interní kardiologická klinika FN USA Brno 1/23

Endomyokardiální biopsie: amyloidóza myokardu → diskrepantní nálezy

- **Histologie:** bez regresních změn kardiomyocytů, hypertrofické kardiomyocyty disperzně s lemem depozit, které mají tinkční vlastnosti amyloidu
- **Imunohistochemie:** kappa řetězce pozitivní pouze ve fibrinu a koagulech, transthyretin s až silnou pozitivitou. Lamda řetězce a A amyloid negativní
- **Imunofluorescence:** restrikce lehkých řetězců kappa. Transthyretin a lambda jsou negativní



tokaini pozitivita depozit amyloidu transthyretinu

Hematoxylin-easy

Saturnová červec

IHC Kappa

IHC Transthyretin

Dop. terapie cestou hematologie, doplnit DPD scan, při nejednoznačnosti opakovat EMB, při pozitivitě konzultace stran specifické terapie TTR amyloidózy.

Další došetření

3/23 Plicní vyšetření

- **HRCT plic 3/23:** vícečetná ložiska v obou plicních křídlech, fluidní ložiska v mediastinu, lymfadenopatie – není vhodné k biopsii pod CT
- **FlowCyto pohrudničního výpotku:** plazmatické bb. 0.28%; morfol. atypie 10%; T lymfocyty 70% z toho T lymfocyty 61% - fenotypově normální
- **Bronchoskopie s BAL:** hemorhagický, bez klonálních plazmocyty

3/23 DPD scan

- bez známek akumulace radiofarmaka v myokardu



patologické

klonální 100%;

kultivace negat

Hematoonkologická kontrola

4/23 Vědecká rada

- Doplnit revmatologický screening
- Doplnit odběr na SACE
- Doplnit PET CT

Nejasný plicní náleží

- polyklonální lymfocyty ve výpotku, histologie nelze

Nejednoznačný kardiální náleží

- diskrepantní ECHO náleží
- nejednoznačný MR i EMB

Definitivní hematoonkologické zhodnocení

4/23 PET CT:

- **Hypermetabolismus glukózy v pravém laloku štítné žlázy**
- **Fluidothorax l.dx., plíce nevykazují zvýšenou akumulaci FDG**
- **Nevelký ascites, prosáknutí mesenteria.**
- **Skelet bez lytických lézí charakteru myelomu**

5/23 AL amyloidóza LC kappa (European Mayo st: II, renal SS I) (

Režim terapie: Cyklofosamid, Bortezomib, Dexamethason

Žádá se schválení úhrady: Daratumumabem (m.pl. proti CD38+)

Zofran 8mg dlp, Valaciclovir 500mg/d, **Nebilet 2,5mg tbl, Furorese 40m**

Verospiron 25mg/d, Milurit 300mg/d, Magnosolv 365mg/d, Jardiance :



Závěr

Správná diagnóza a terapie **AL amyloidózy** vyžaduje **multidisciplinární přístup**

Na tuto diagnózu je nutno **myslet** u těžších forem HFpEF, CKD,..

- za 5 let v nem F-M → 22 Amyloidóz (12 ALA + 10 wTTR)

S terapií je nutno u AL amyloidózy začít co na rozdíl od SMM

Je nutný **histologický průkaz poškozeného orgánu** amyloidem

Ve sporných případech je důležitá intenzivní **mezioborová komunikace**

Děkuji za pozornost

