

Postižení pravostranných chlopní u pacientky s karcinoidovým syndromem

Ivona Šimková

I.interní klinika- kardiologická Fakultní nemocnice Olomouc a Lékařská fakulta University Palackého v Olomouci



Lékařská
fakulta

Univerzita Palackého
v Olomouci



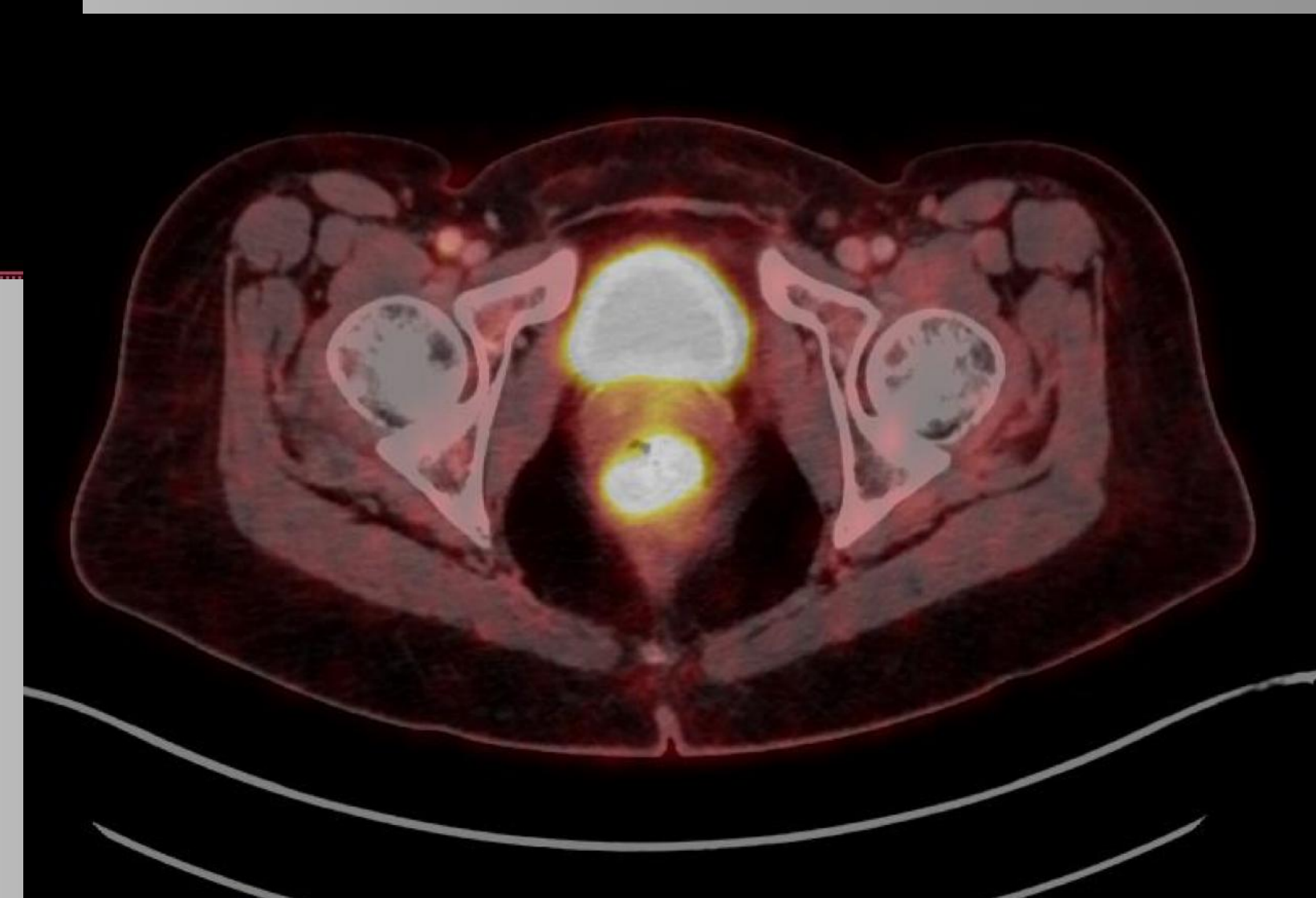
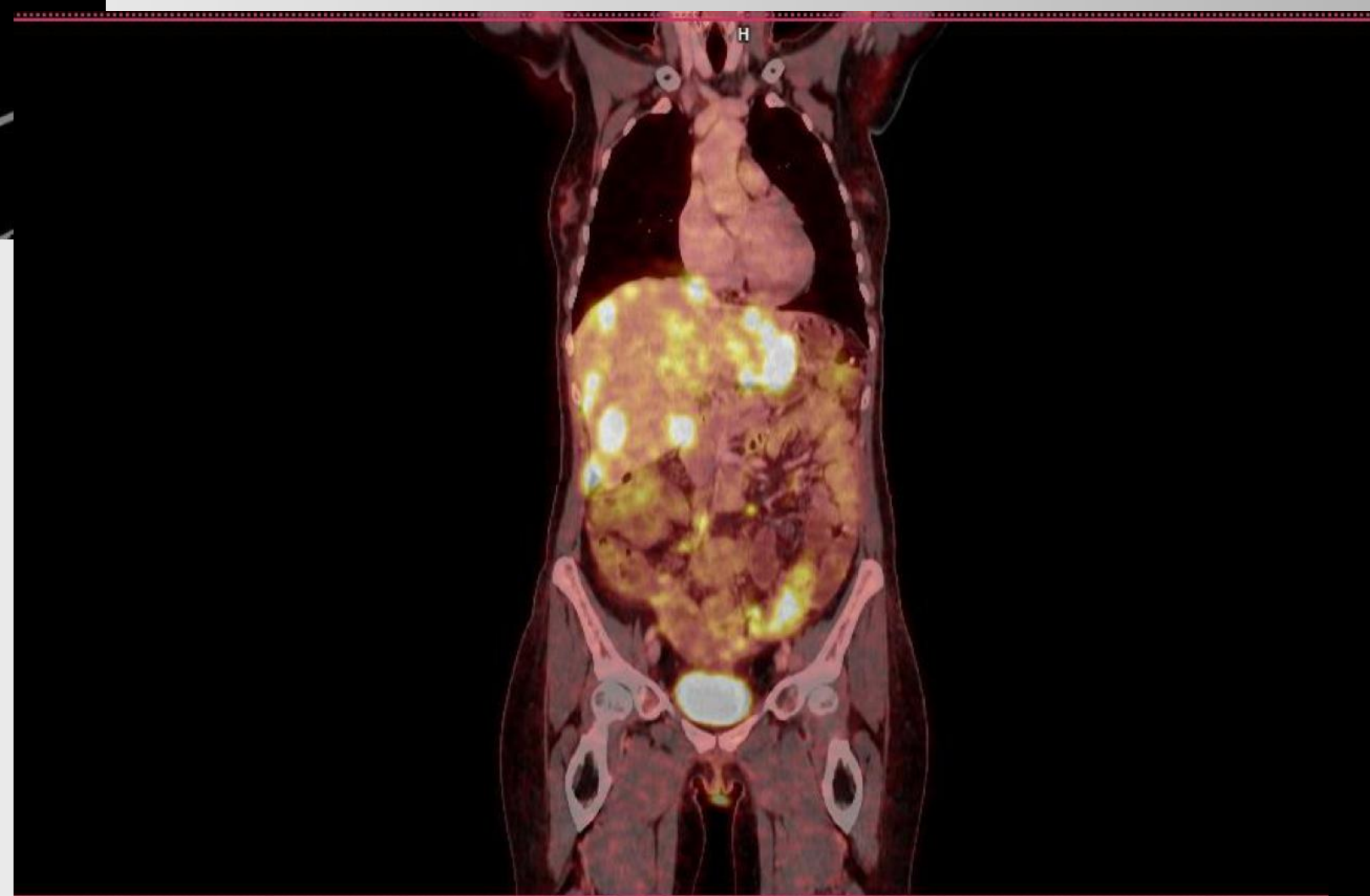
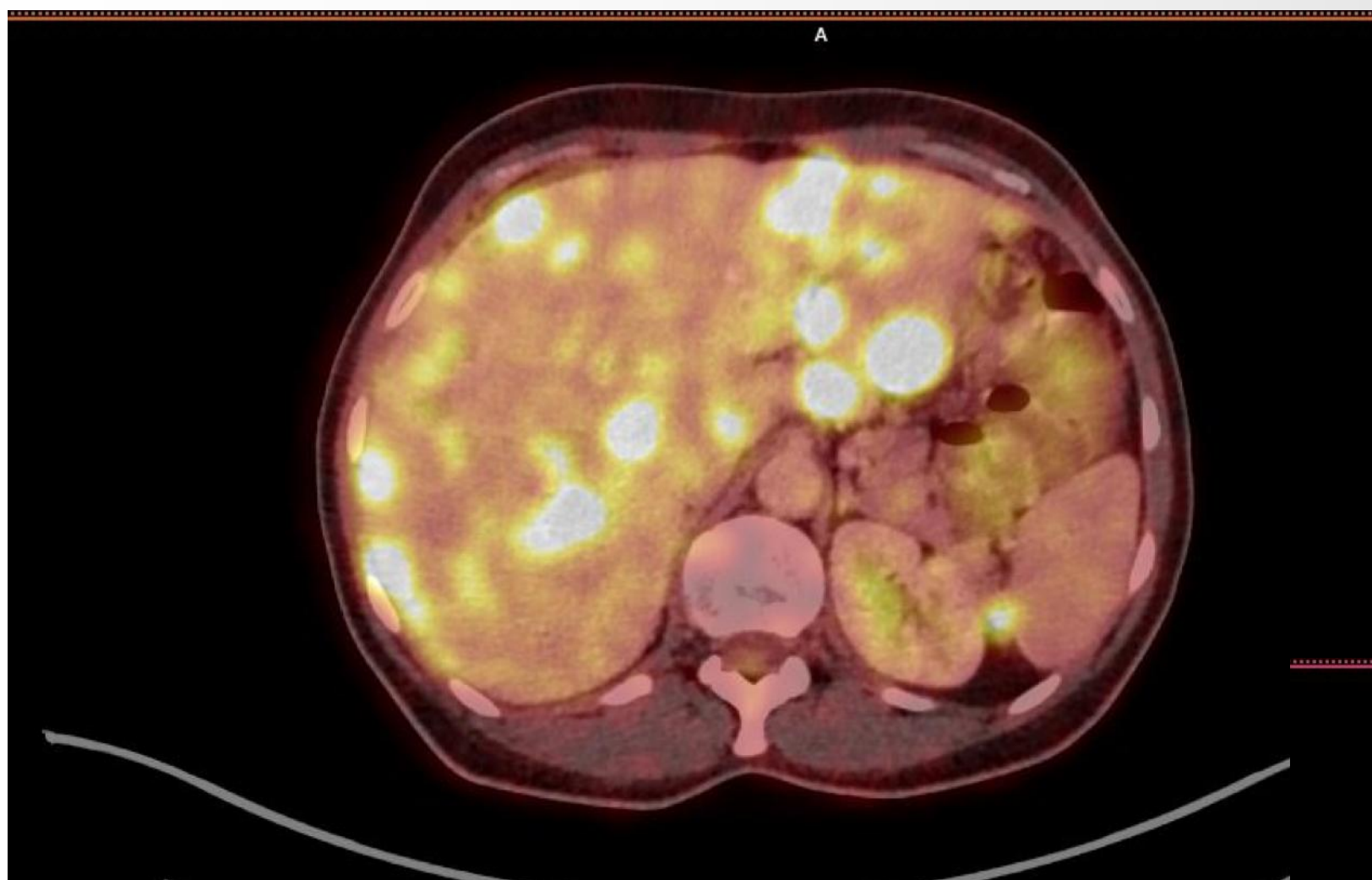
FAKULTNÍ NEMOCNICE[®]
OLOMOUC

Pacientka ročník 1971

- 3 roky dolní dyspeptic. syndrom, opakovaně vyšetřena pro průjmy - dg. syndrom dráždivého střeva
- UZ břicha již s obrazem difuzního meta postižení jater, gastroskopie normální nález
- CT břicha a malé pánve- zesílená stěna céka a colon ascendens, zesílená stěna ilea.Obraz meta postižení jater. Ložisko mezi dělohou a rektum vpravo-meta?
- Koloskopie-stenóza ústí terminálního ilea bez jednoznačně viditelné neoplazie
- PET/CT

- Flush objavujúci se 2-3 roky !!
- Systolický šelest 4/6 nad celým prekordiem !!!

PET/CT



Hypermetabolismus glukózy v mnohočetných ložiscích jater, v uzlinách, v měkkotkáňových lézích na mezenteriu a peritoneu, v pánvi, v zesílené stěně rekta

Biopsie ložiska jater a imunohistochemie

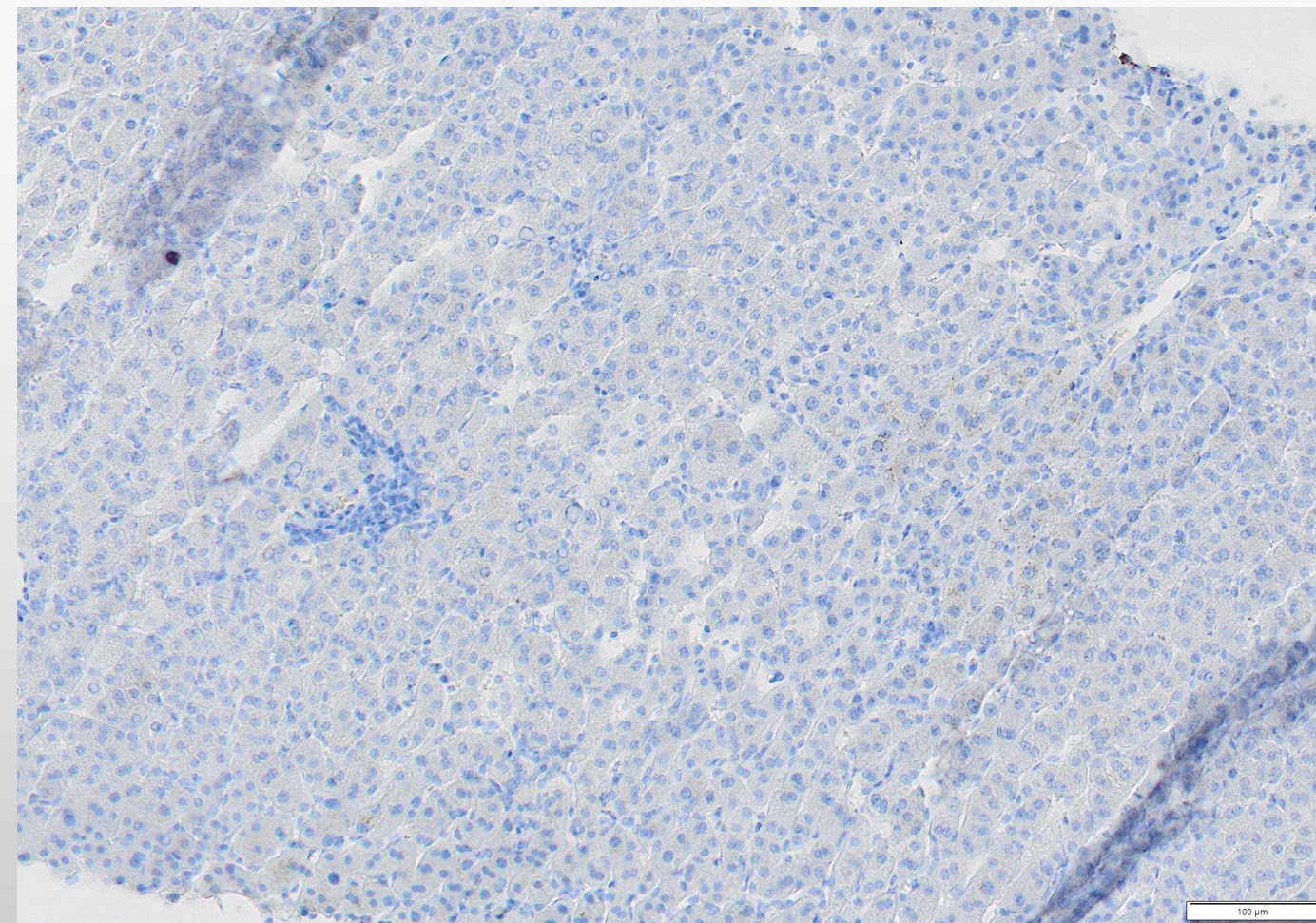
- neuroendokrinní tumor G2 (NET G2, atypický karcinoid), spíše metastatický, primum GIT nebo plíce-karcinoid atypický
- proliferační aktivita Ki-67 15%

Tab.1. WHO klasifikace 2019

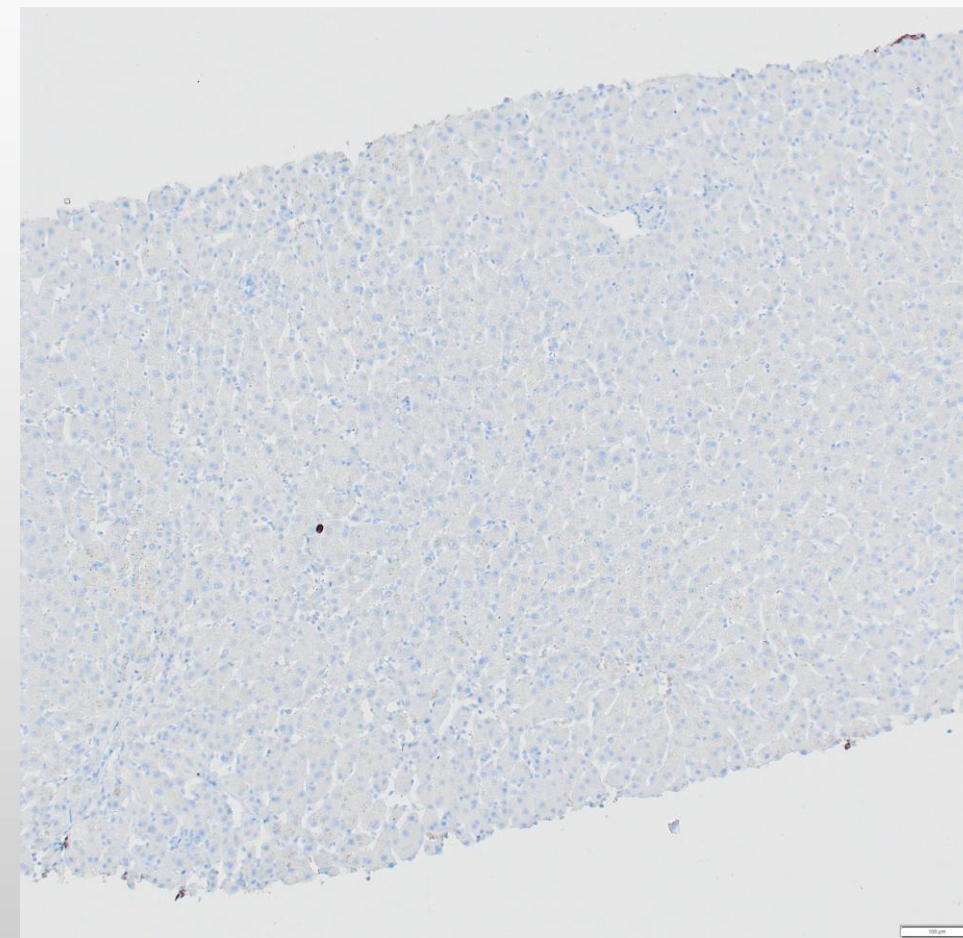
	Neuroendo- krinní tumor G1	Neuroendo- krinní tumor G2	Neuroendo- krinní tumor G3	Velkobuněčný neuroendokrin- ní karcinom	Malobuněčný neuroendokrin- ní karcinom	*MiNEN
diferenciace	Dobře diferencovaný	Dobře diferencovaný	Dobře diferencovaný	Špatně diferencovaný	Špatně diferencovaný	kolísá
Mitotický index	< 2 mitózy/ mm ²	2–20 mitóz/ mm ²	> 20 mitóz/ mm ²	> 20 mitóz/mm ²	> 20 mitóz/mm ²	kolísá
Ki 67 index	≤ 3 %	3–20 %	> 20 %	> 20 %	> 20 %	kolísá
Stupeň malignity	nízký	střední	vysoký až velmi vysoký	vysoký až velmi vysoký	vysoký až velmi vysoký	kolísá (podle převažující složky)

*Mixed neuroendocrine nonneuroendocrine neoplasm

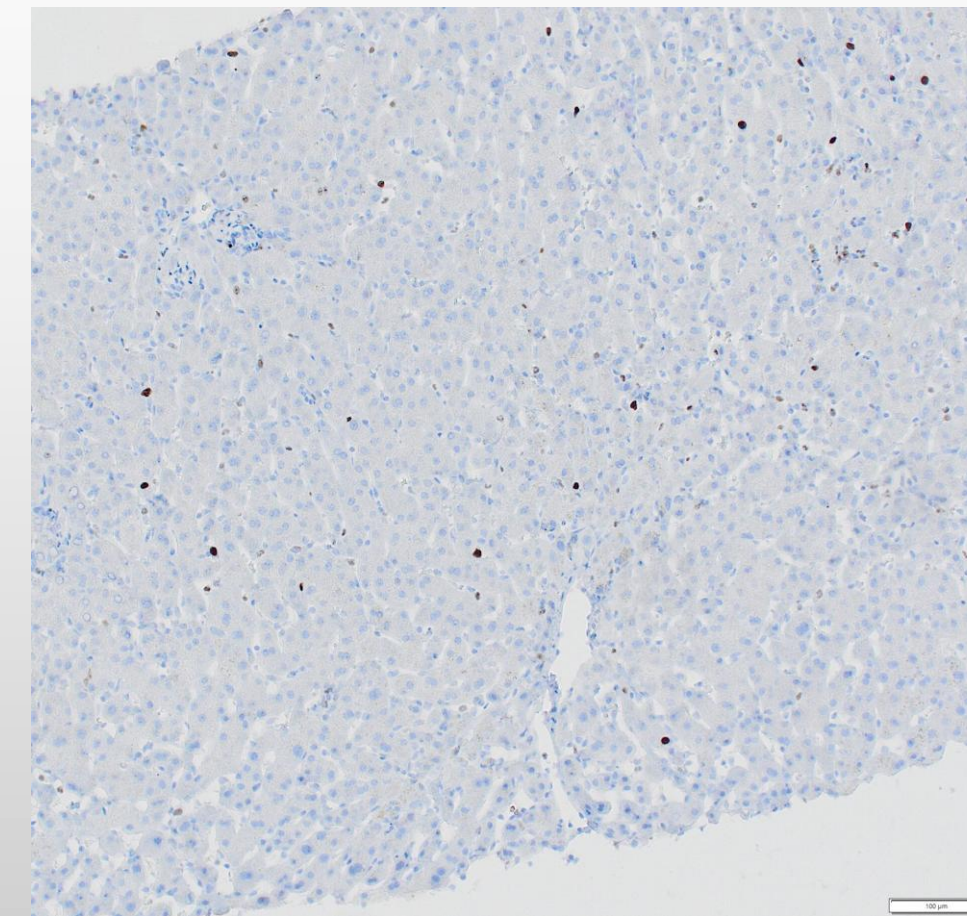
Nádorové buňky vykazují imunohistologickou pozitivitu znaků neuroendokrinní diferenciace: detekce chromograninu-A a synaptofyzinu



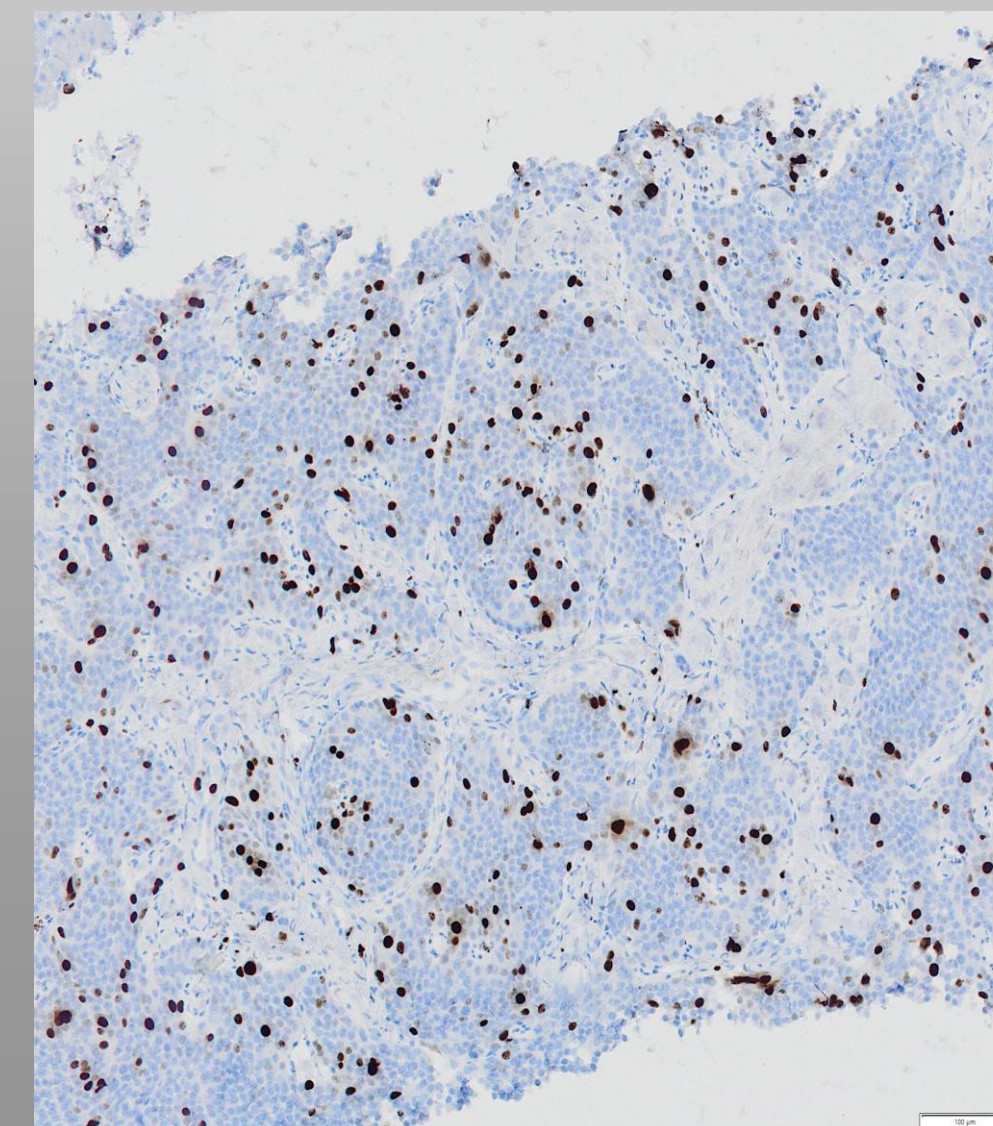
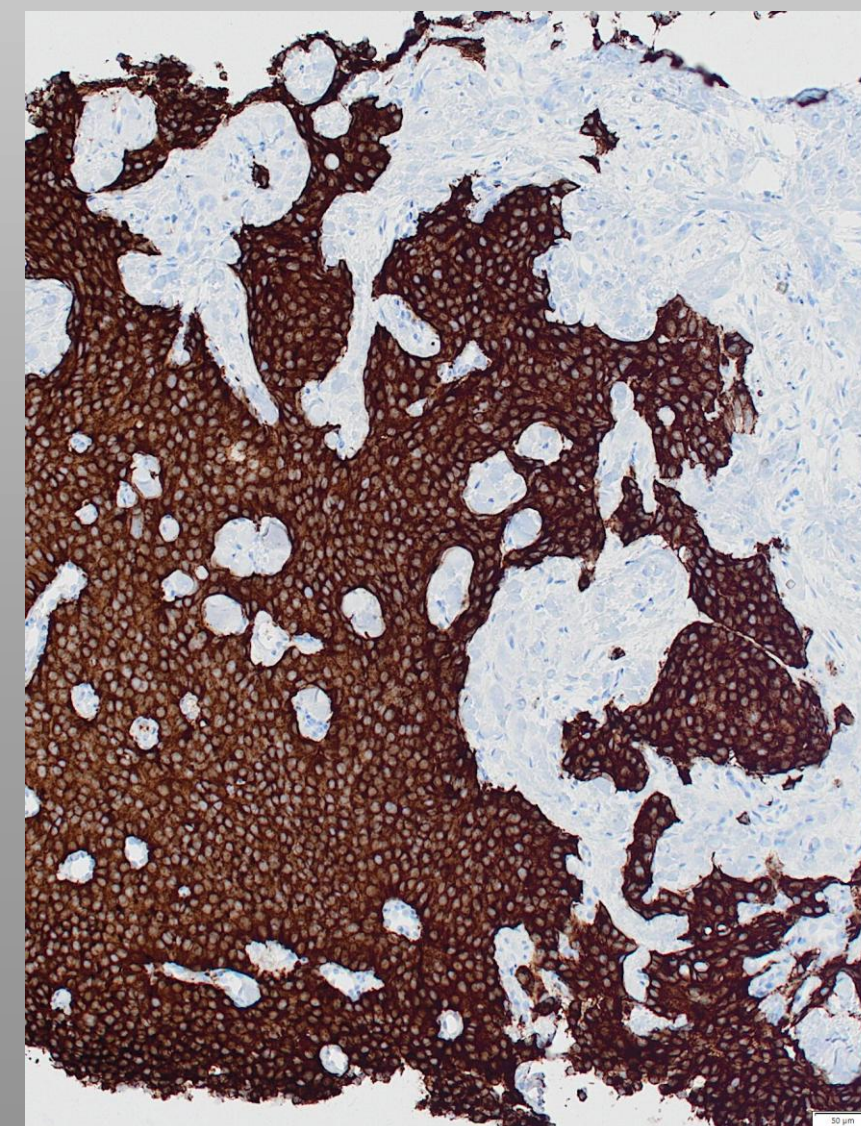
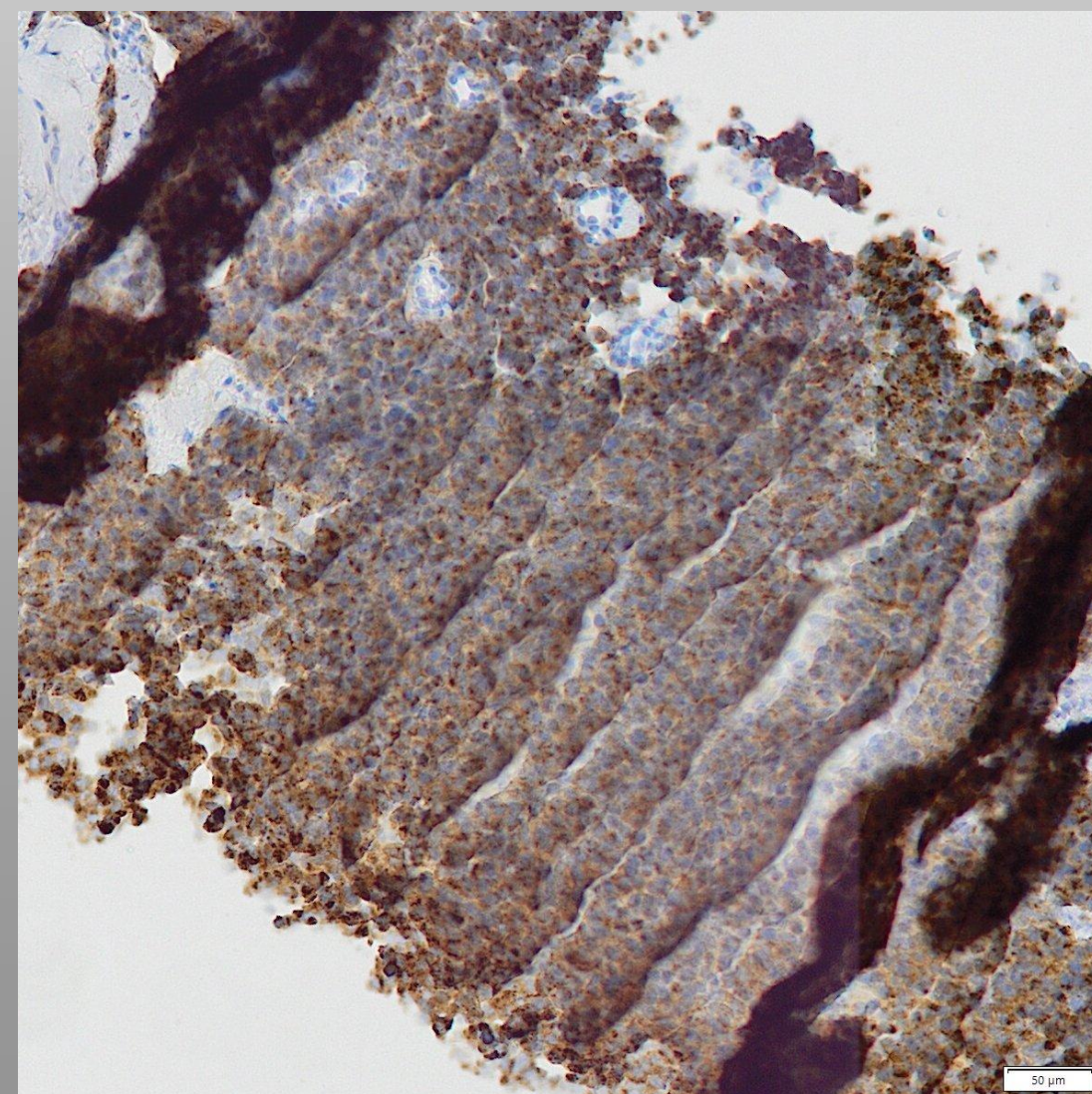
Chromogranin-A



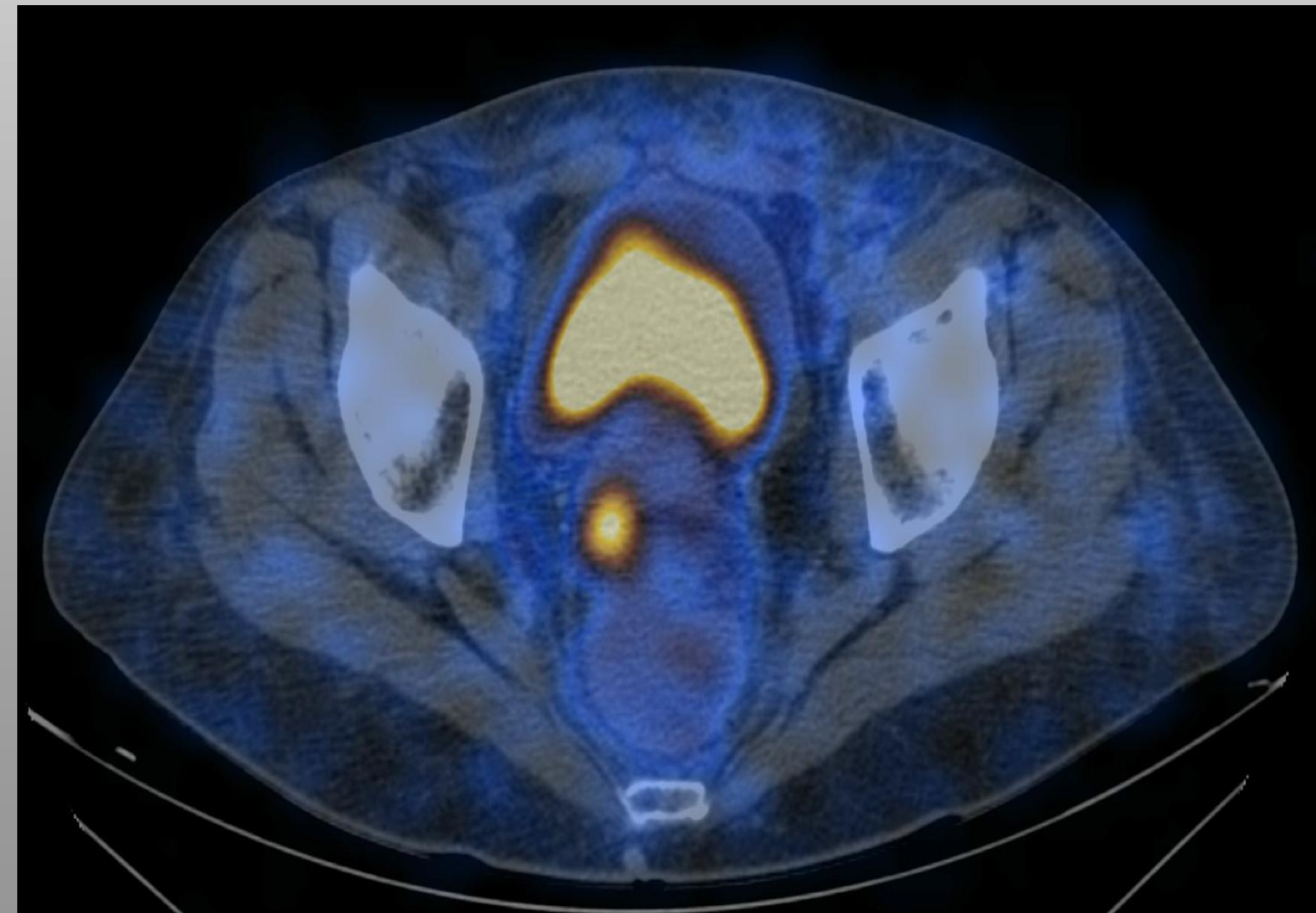
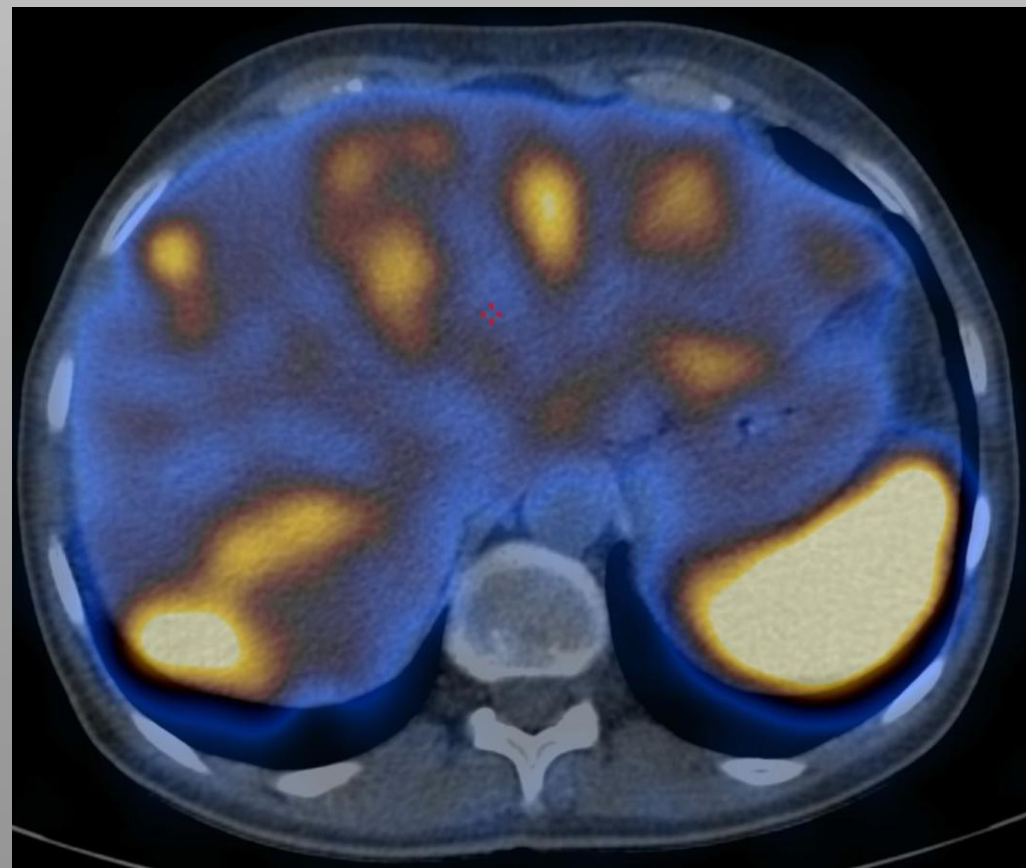
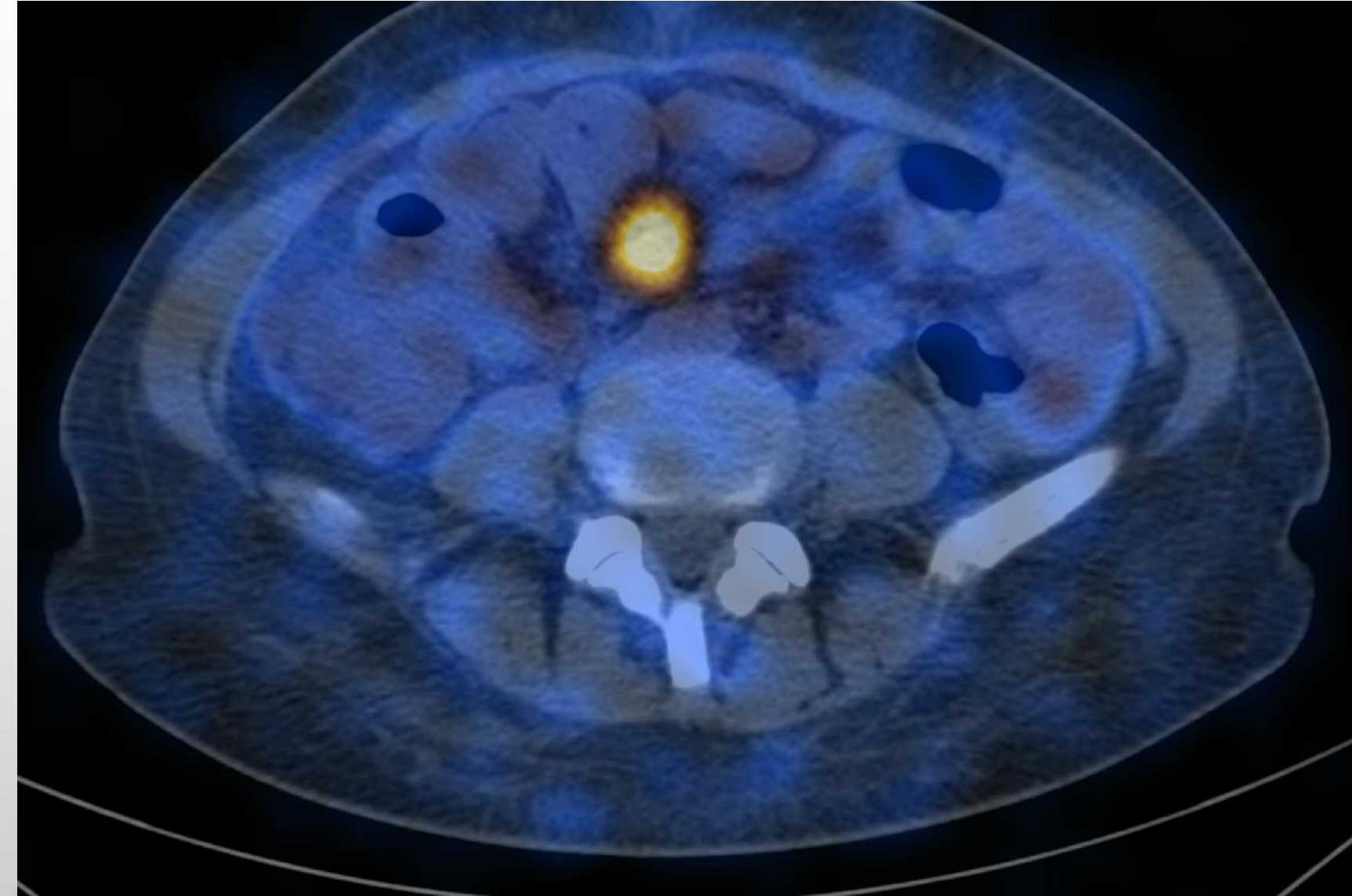
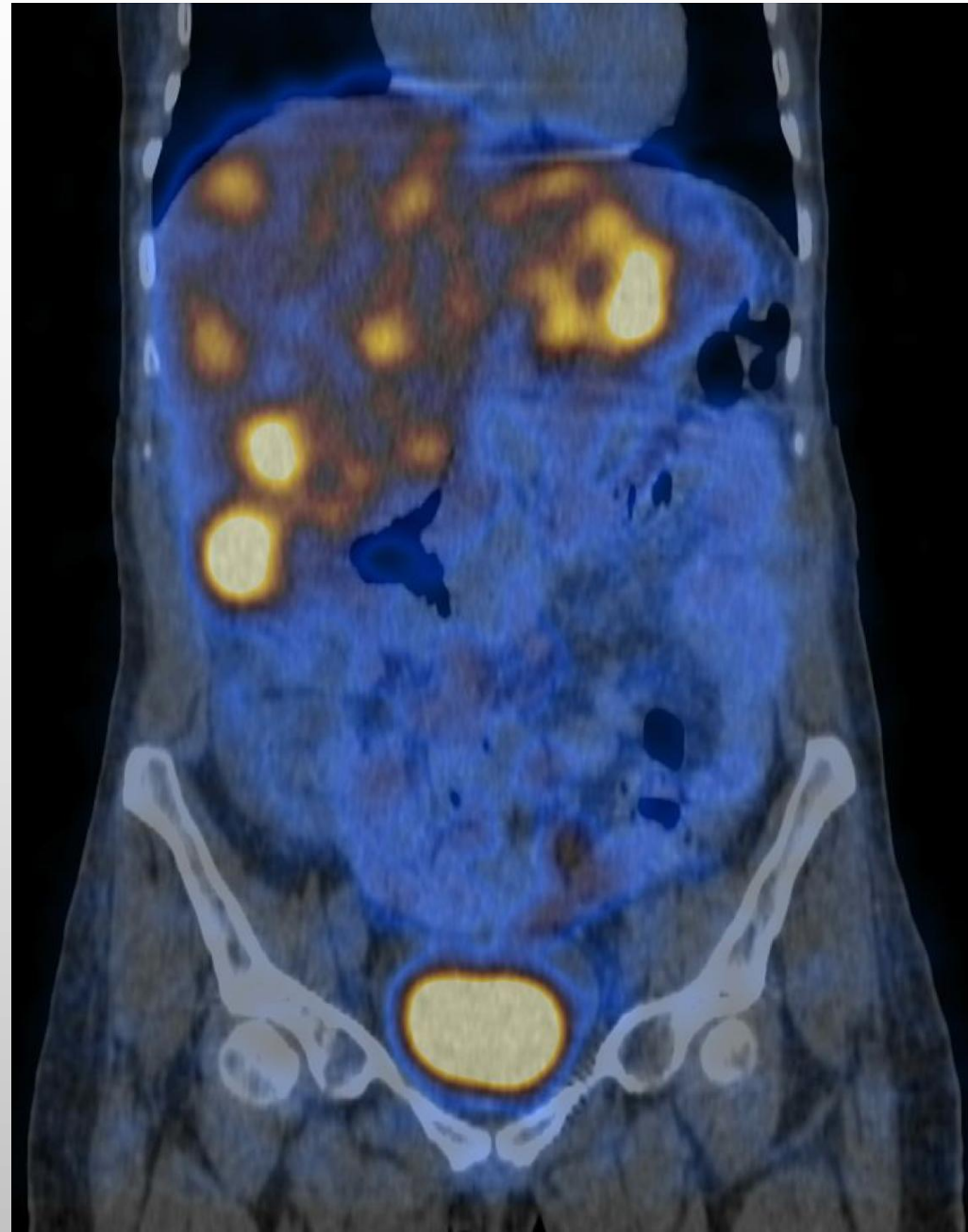
Synaptofyzin



Proliferační aktivita Ki-67

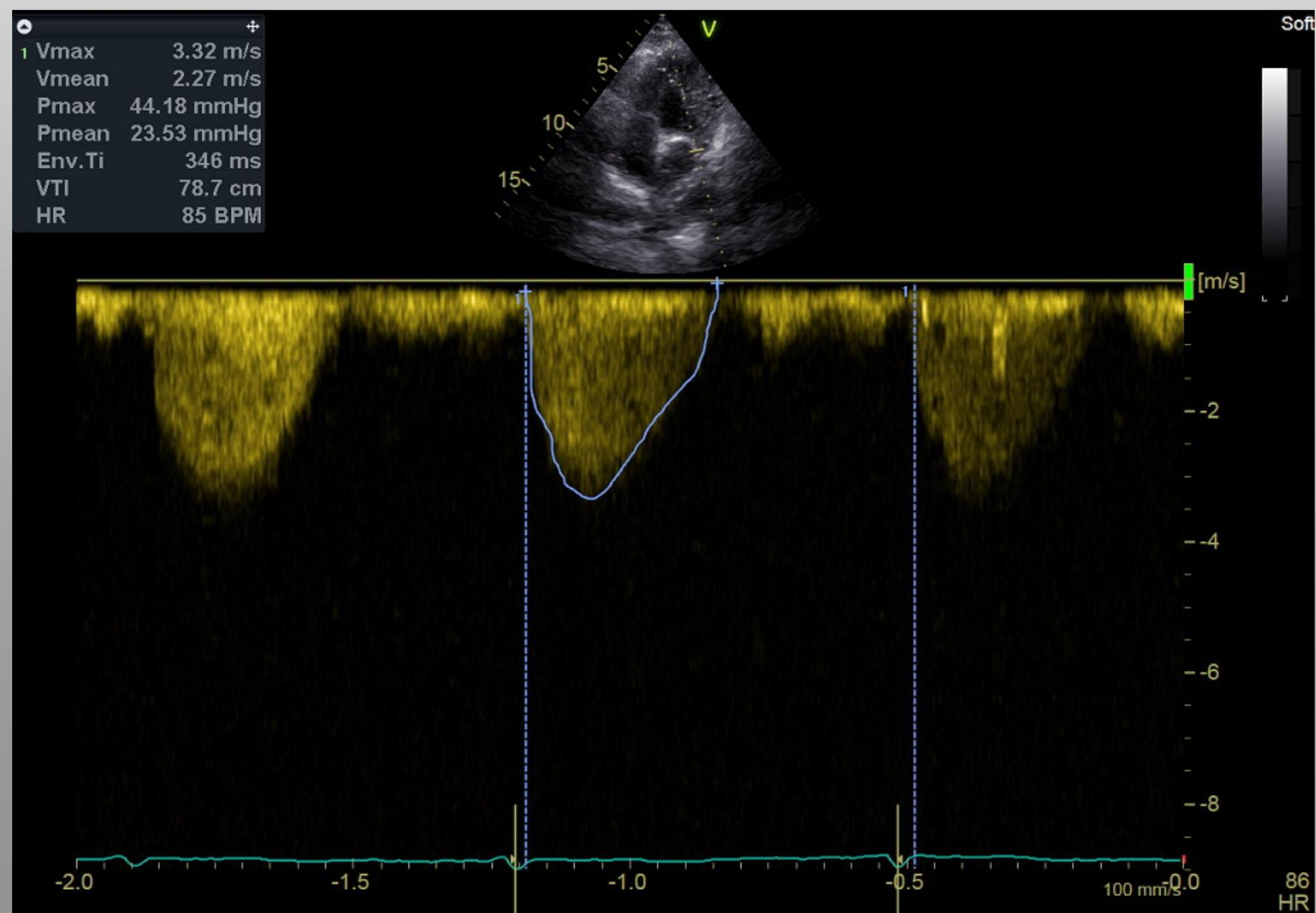
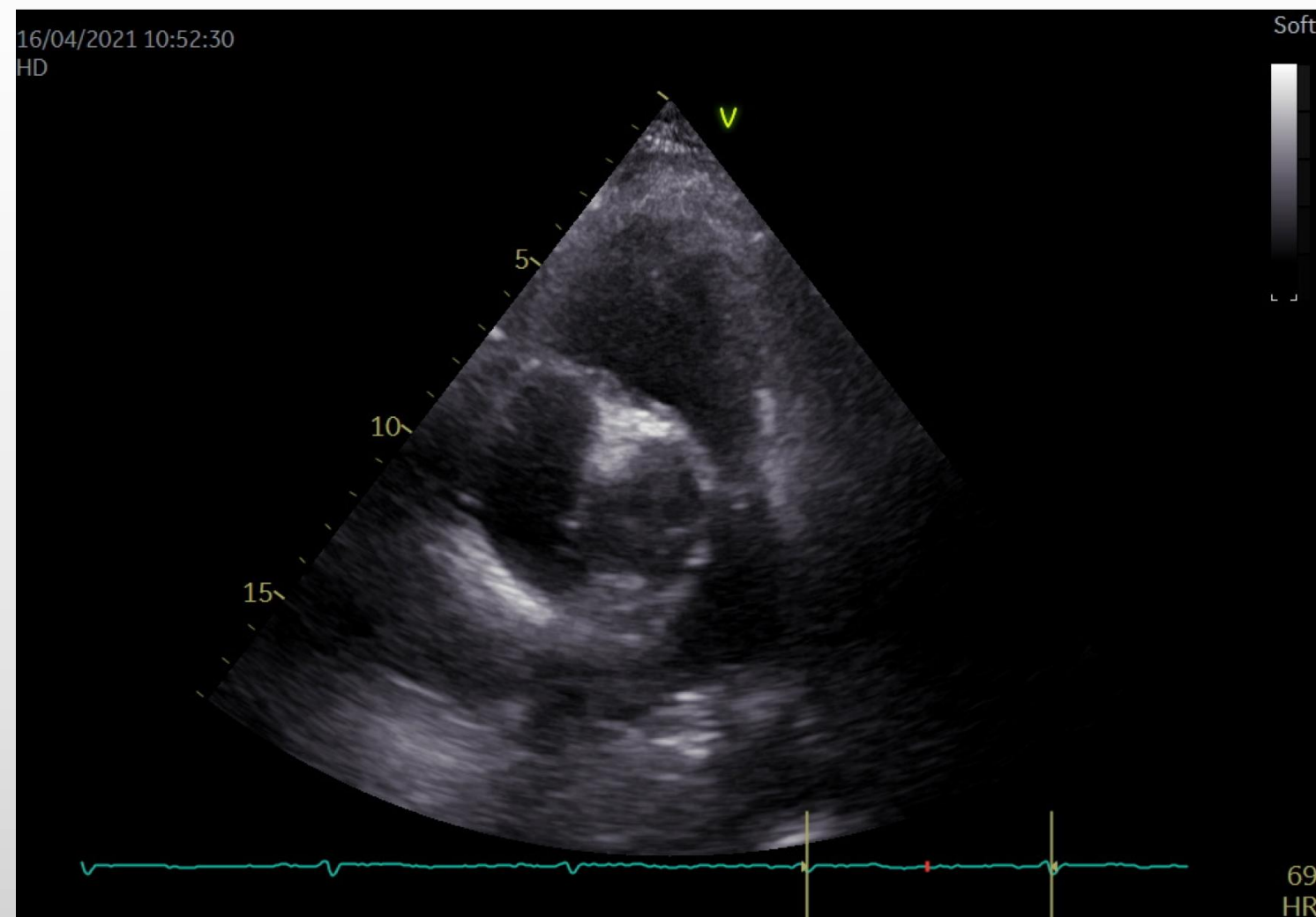


Fúze scintigrafie Tektrotyd s nativním CT, jaterní metastázy v coronárním a transverzálním řezu, jedna lymf. uzlina na mesenteriu a ložisko v pánvi

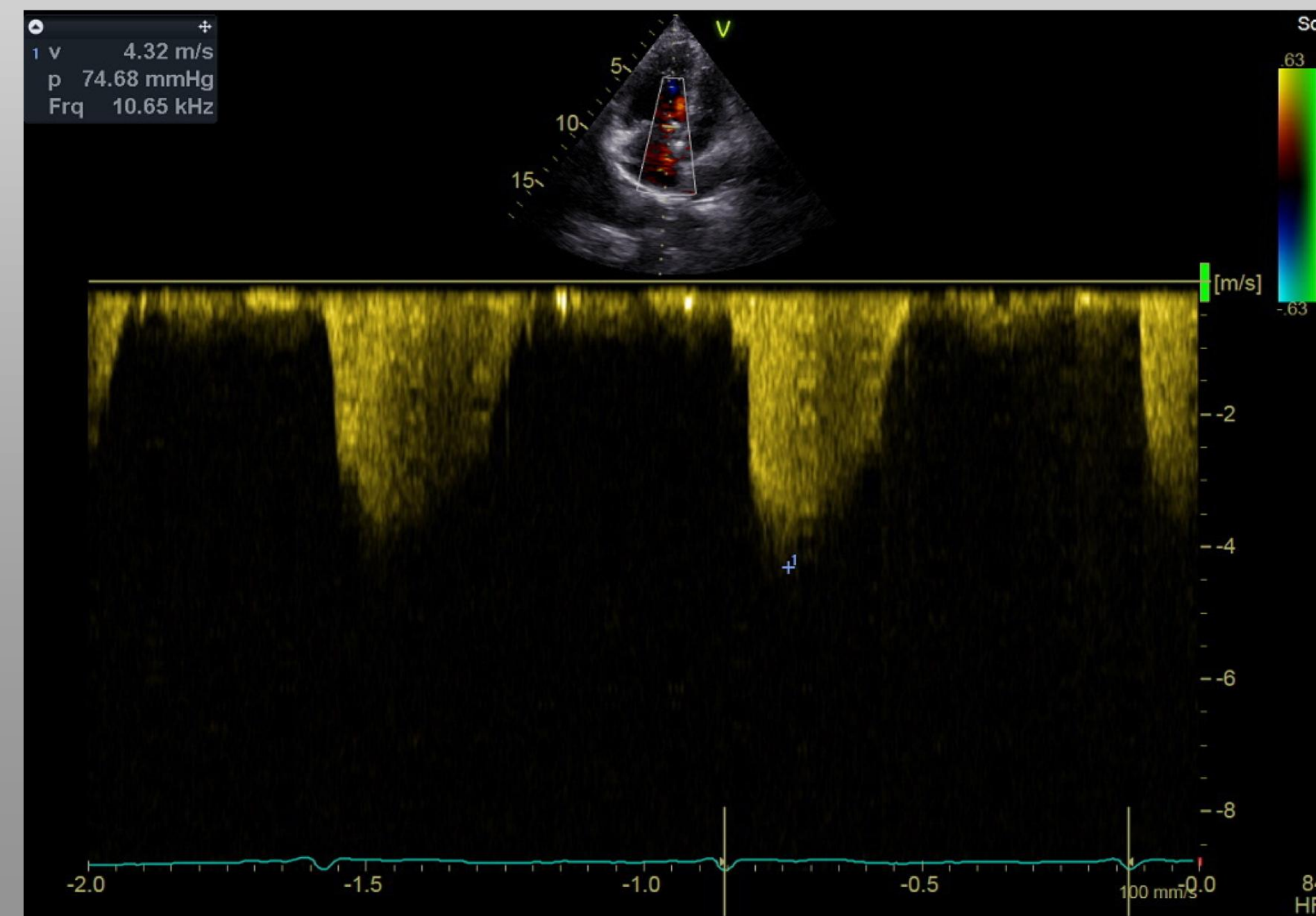
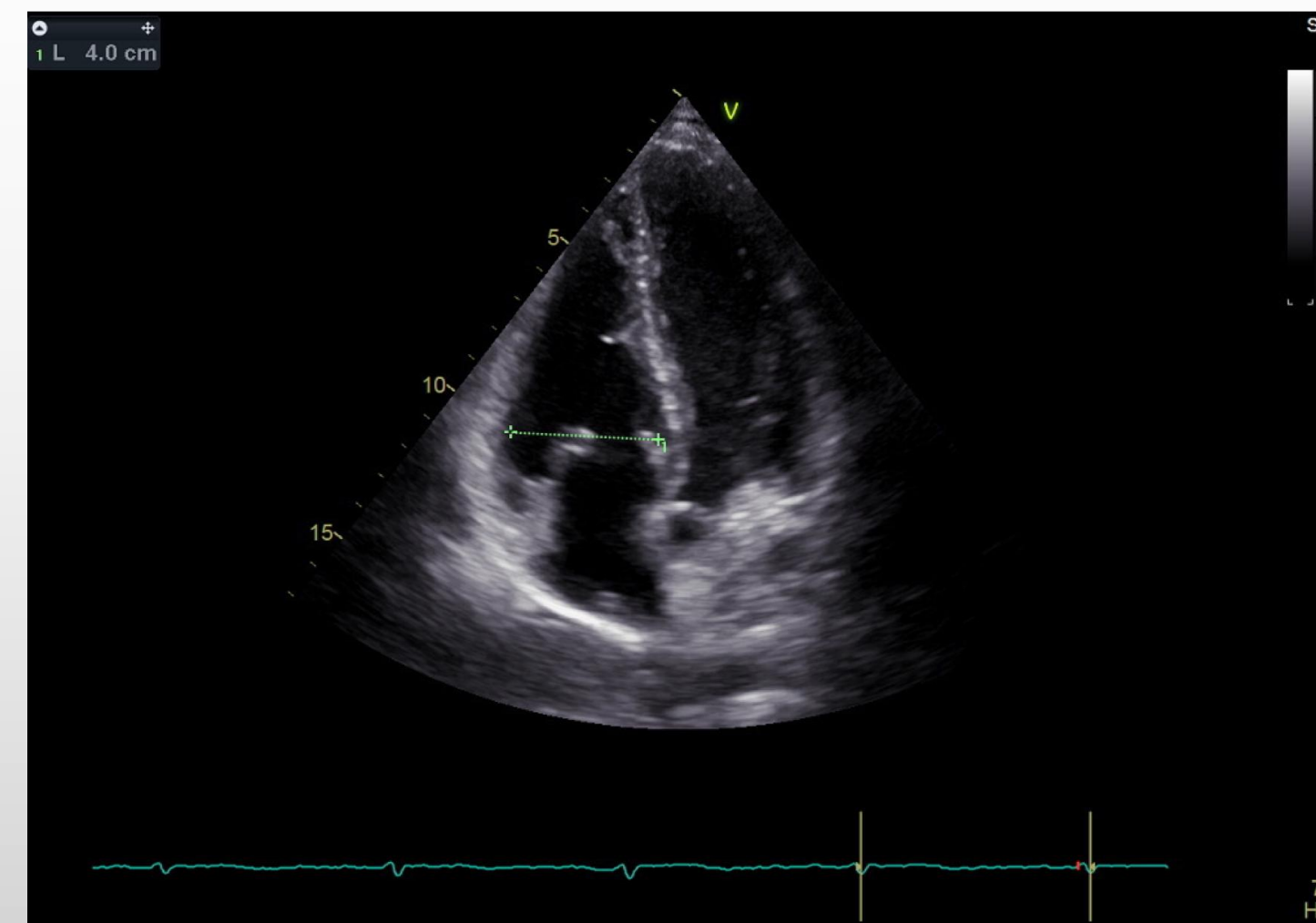


- Laboratoř neuronspecifická enoláza 21,4ug/l (0-16,3 ug/l), chromogranin A 7355,4 ug/l (27-94 ug/l)
- Léčba 3 měsíce po vstupním UZ jater a asi 3 roky po objevení se prvních symptomů- první aplikace Somatuline autogel inj. a 120 ug S.C.
- Echokardiografické vyšetření-spádová kardiologie
- NT pro BNP nízké

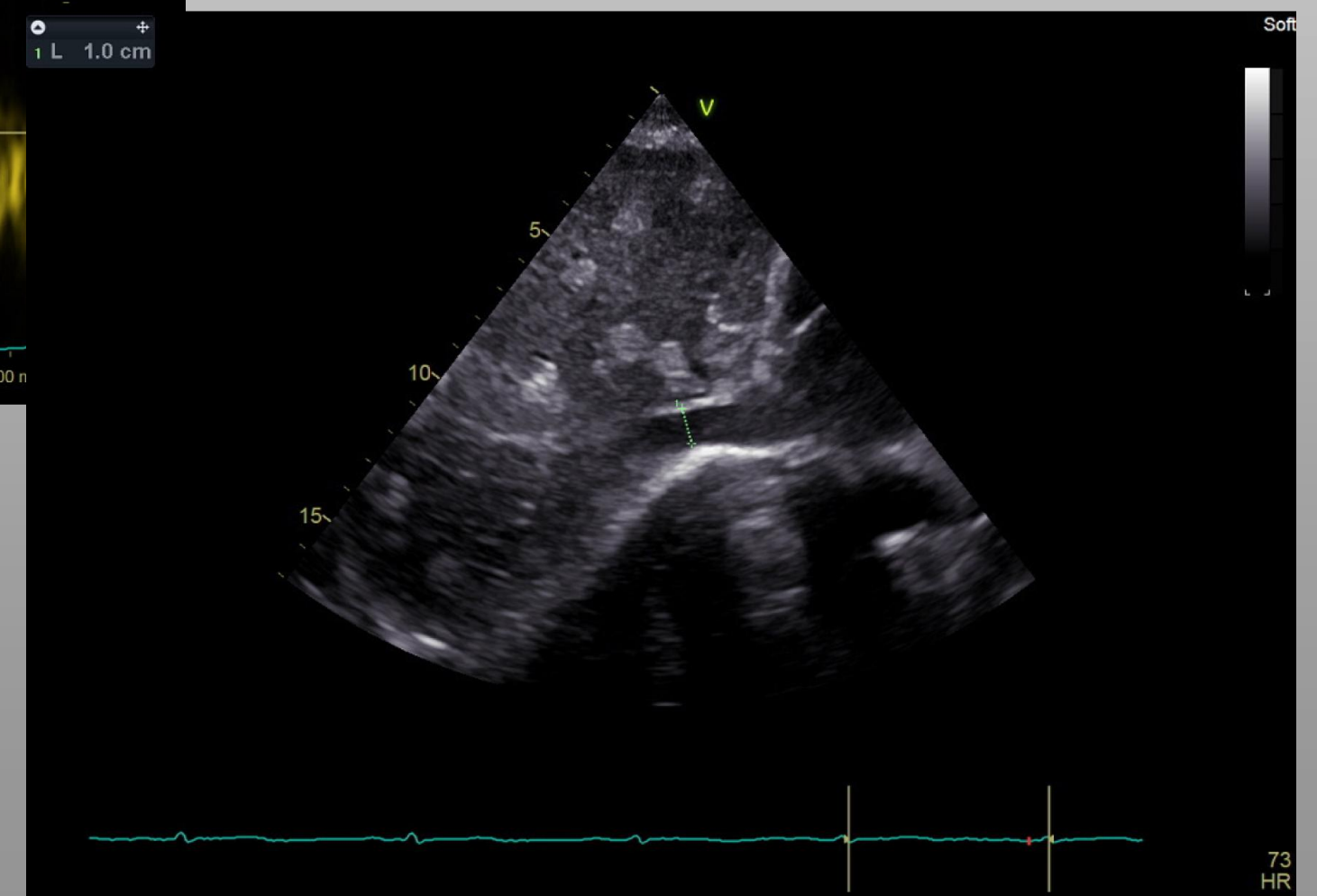
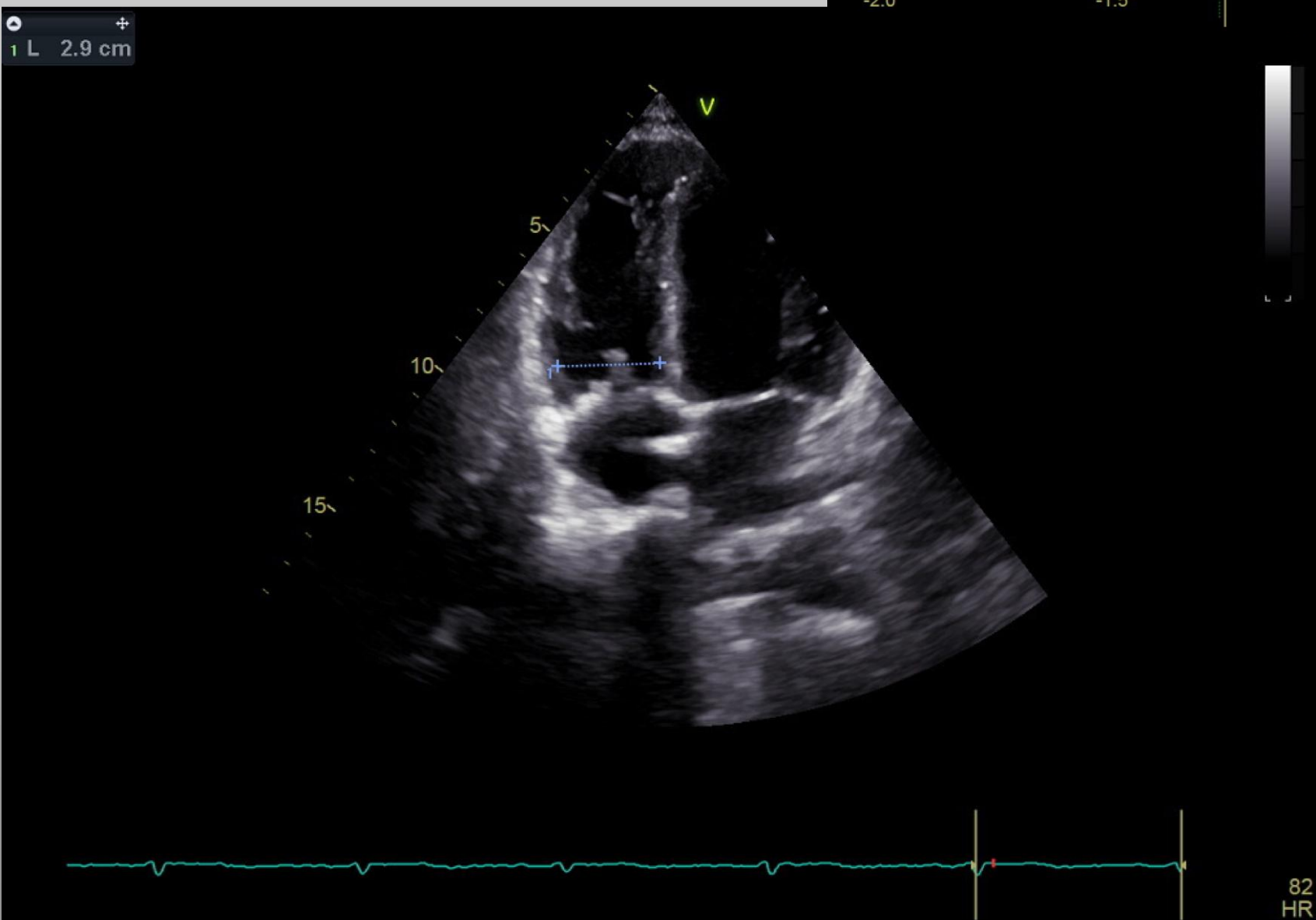
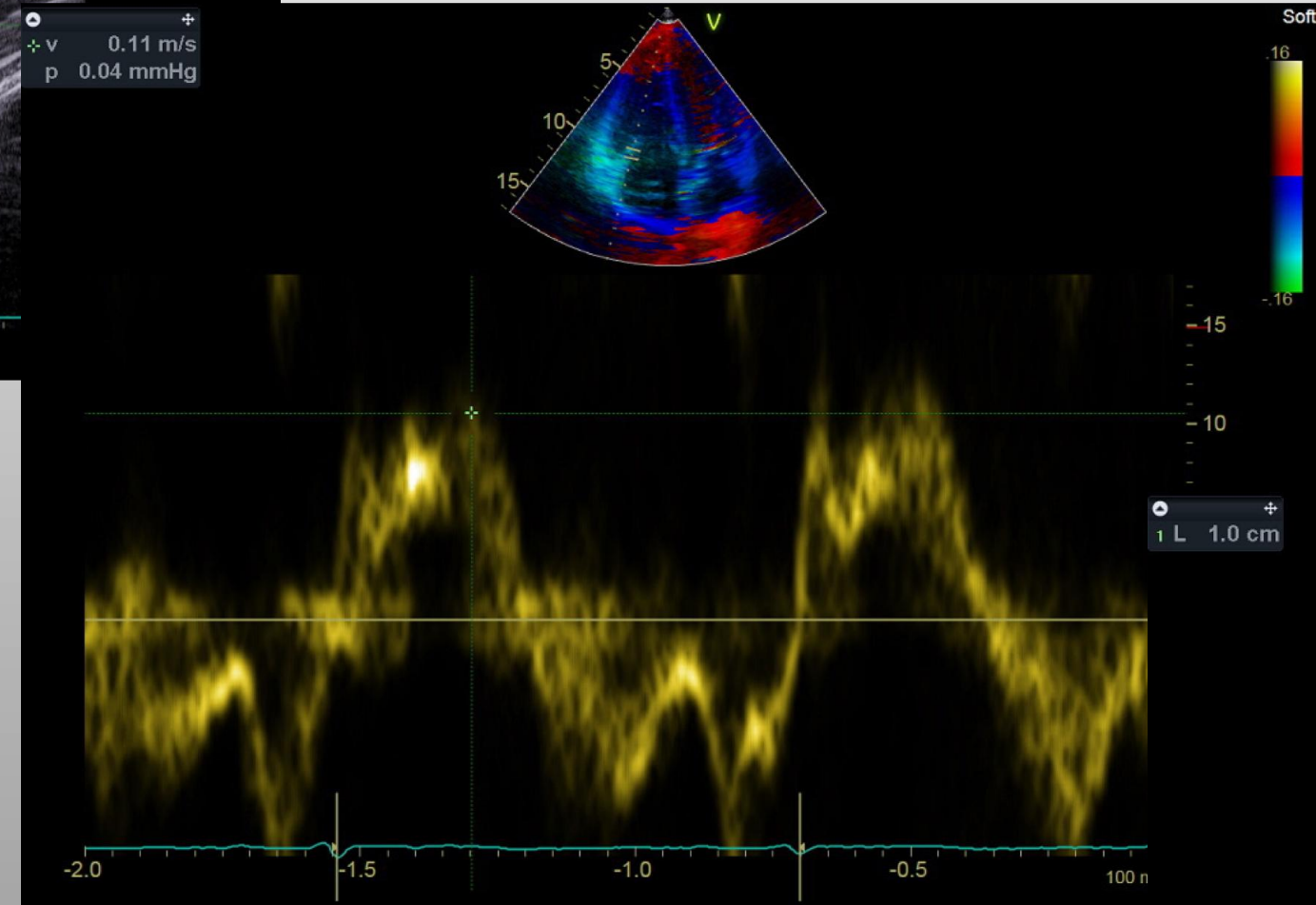
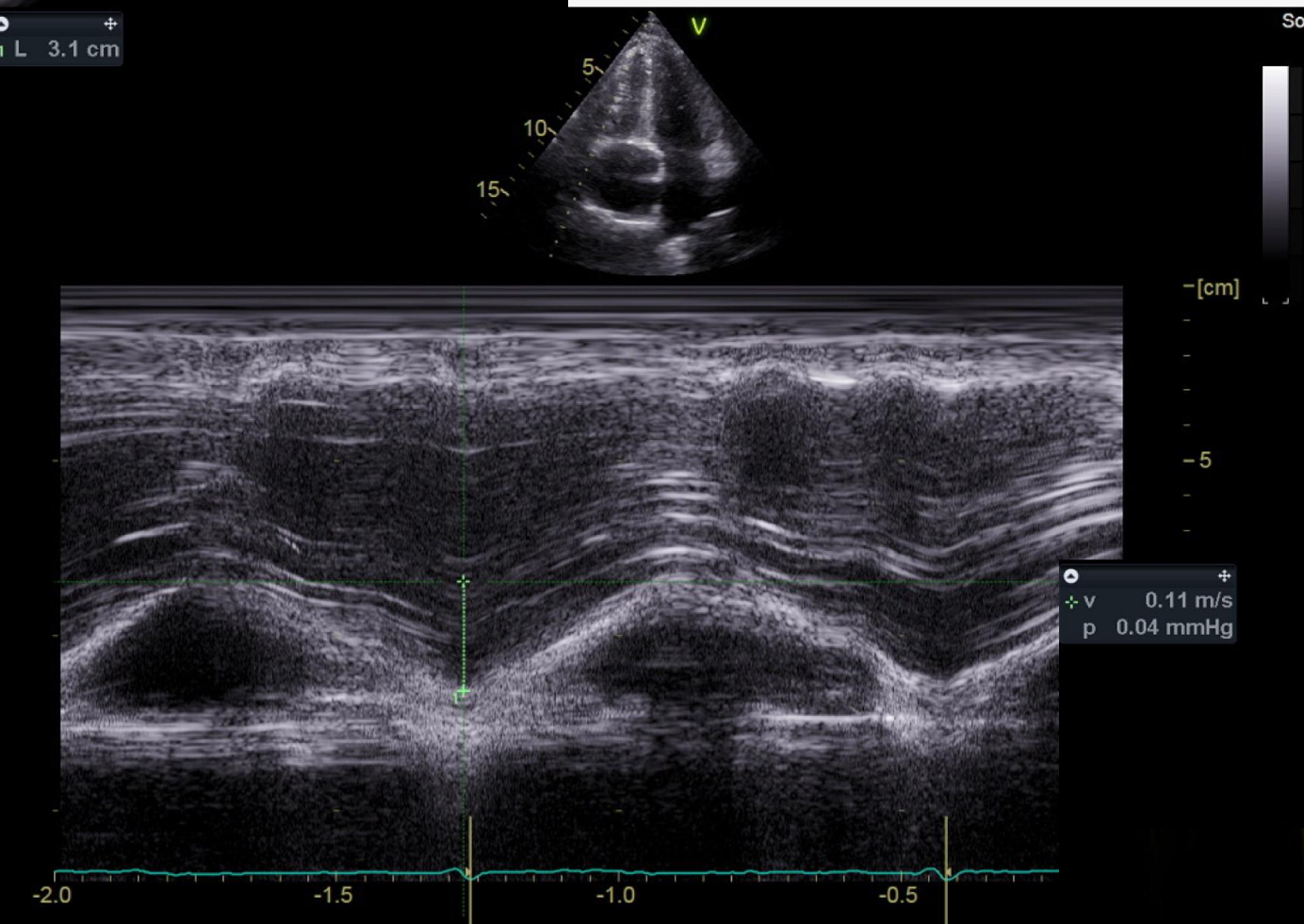
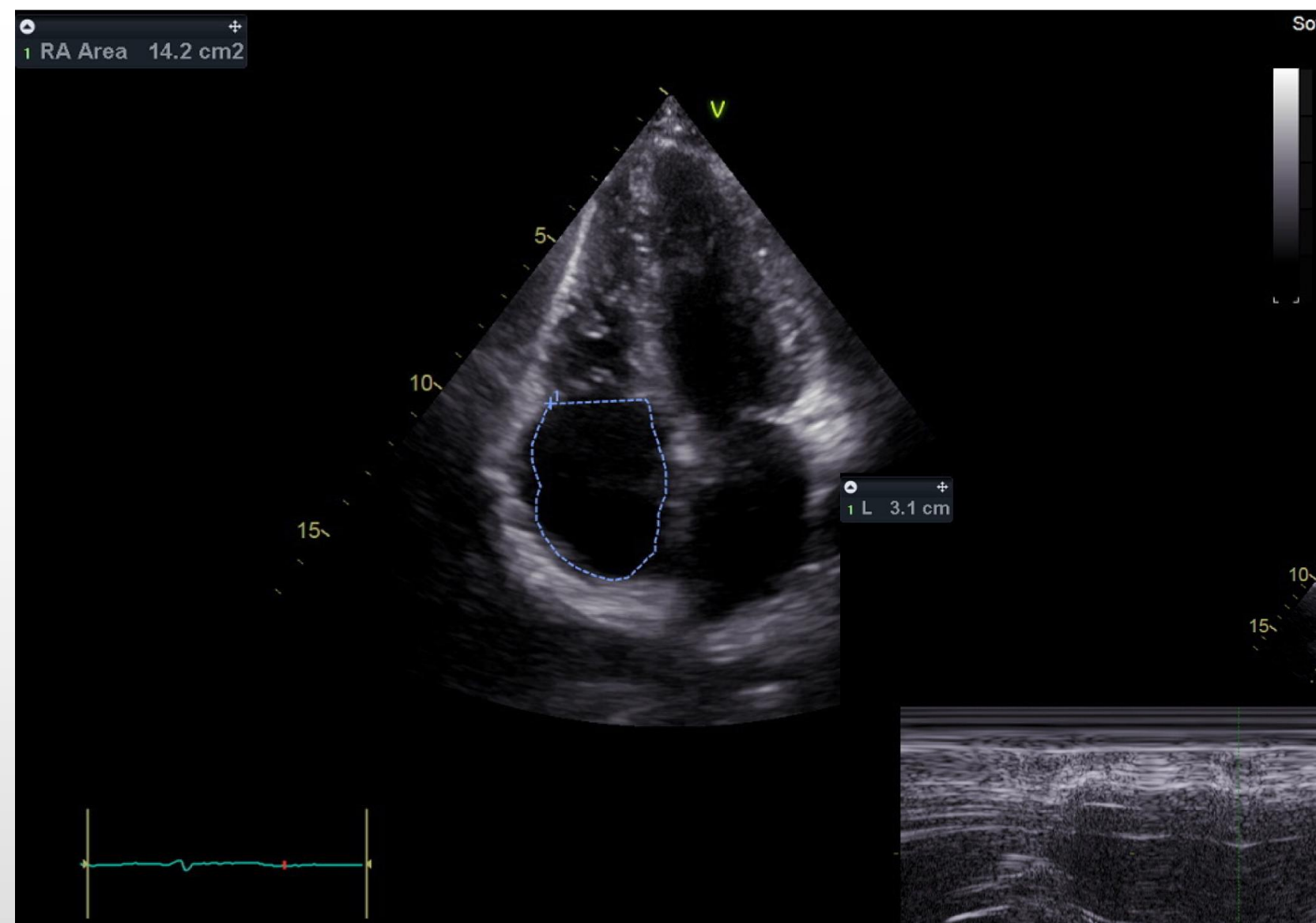
Pulmonální stenóza lehká/středně těžká



Trikuspidální regurgitace střední



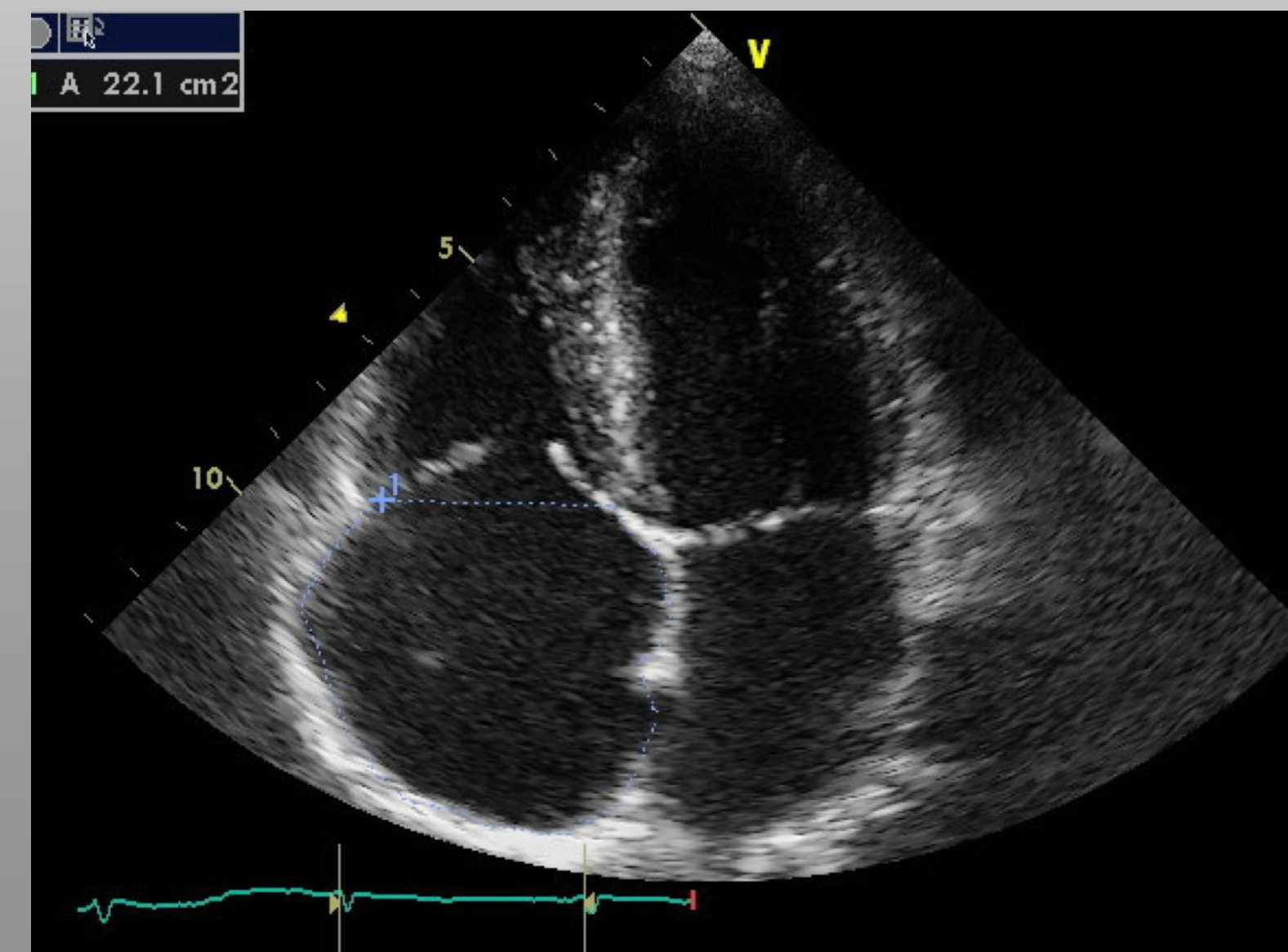
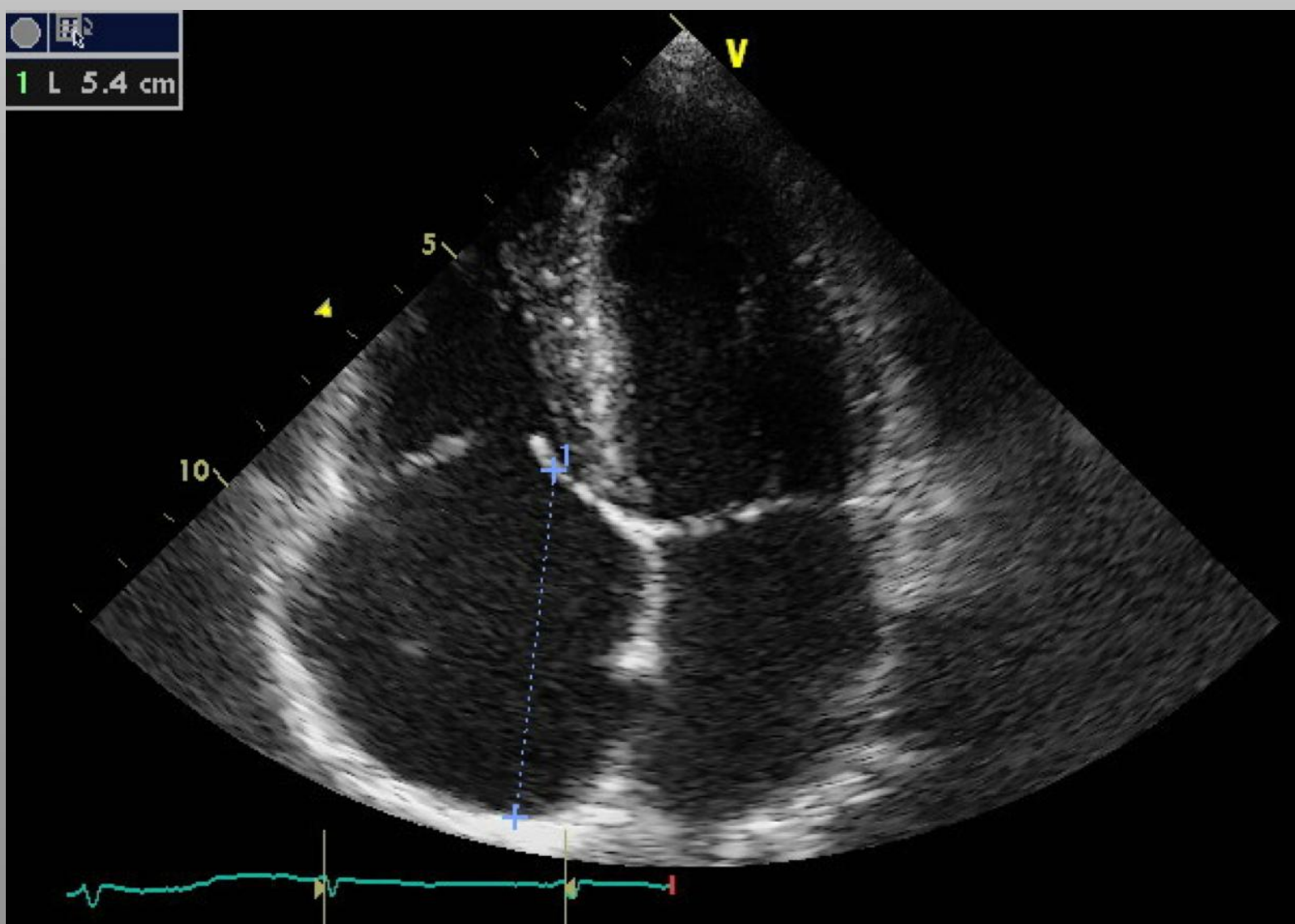
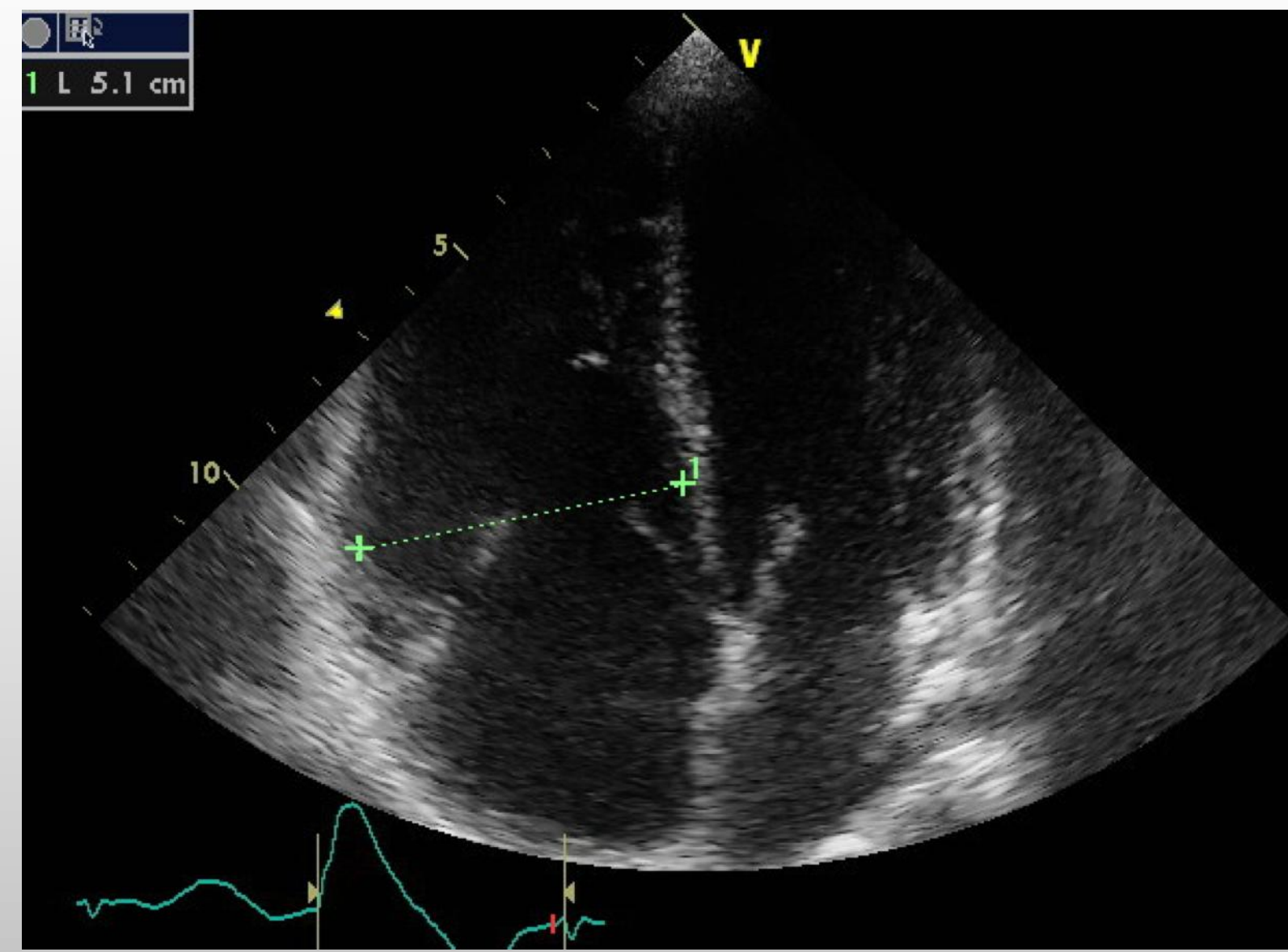
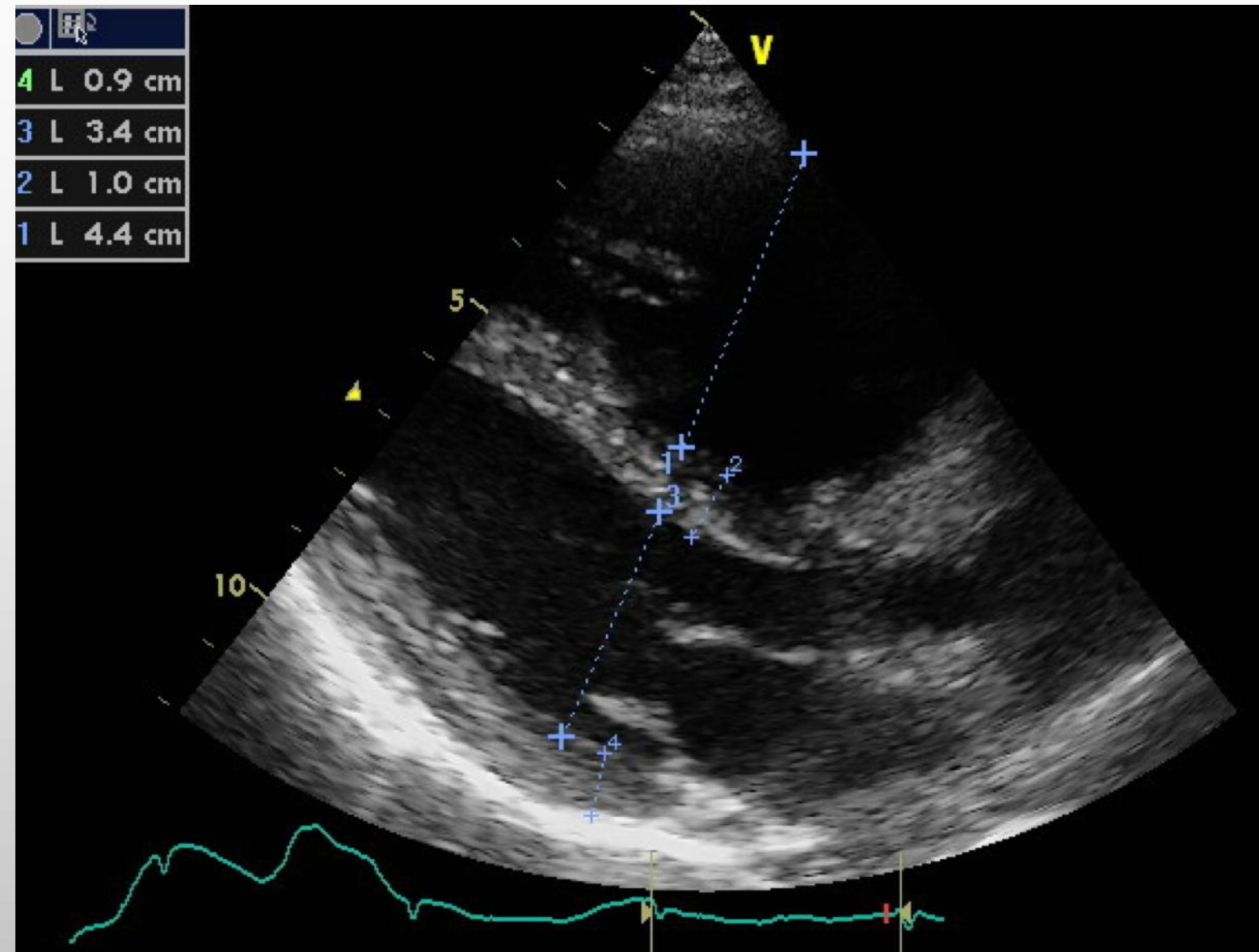
Pravostranné oddíly bez výraznější dilatace, dobrá funkce pravé komory



- Celkové zhoršení stavu, otoky DKK, ascites, anasarka
- Hypotonie KPS bila, zejména vlevo, GF 1,14 ml/s/1,73 m² (vstupně nad 1,5)
- Elevace jaterních a cholestatických enzymů (Bi 25, ALT 5,81, AST 4,53, ALP 11,03, GGT 8,44)
- Elevace chromograninu A na více než 8500 ug/l (7355....1699....>8500ug/l)
- Kontrolní PET/CT
- BNP 319 pg/ml
- TTE

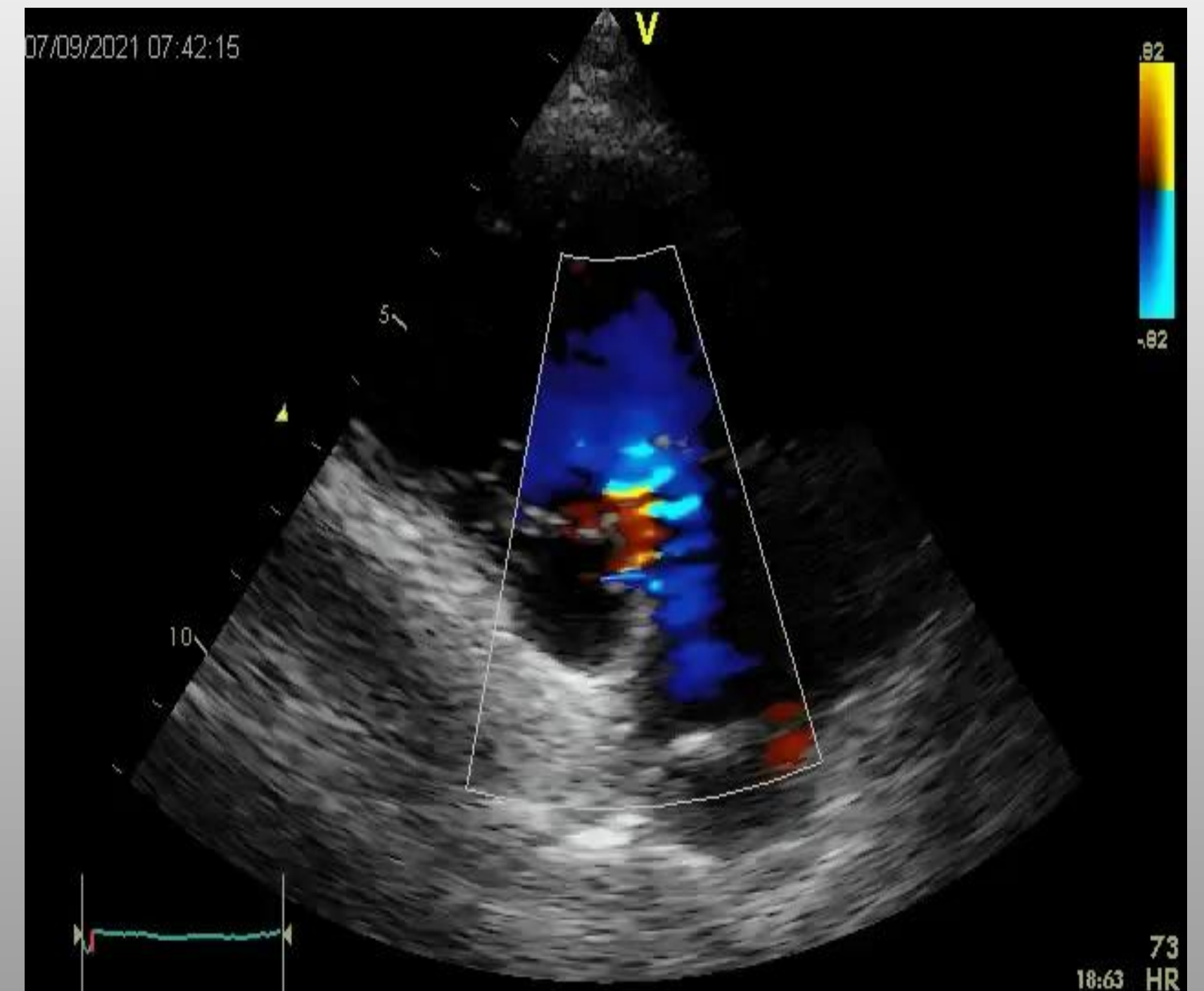
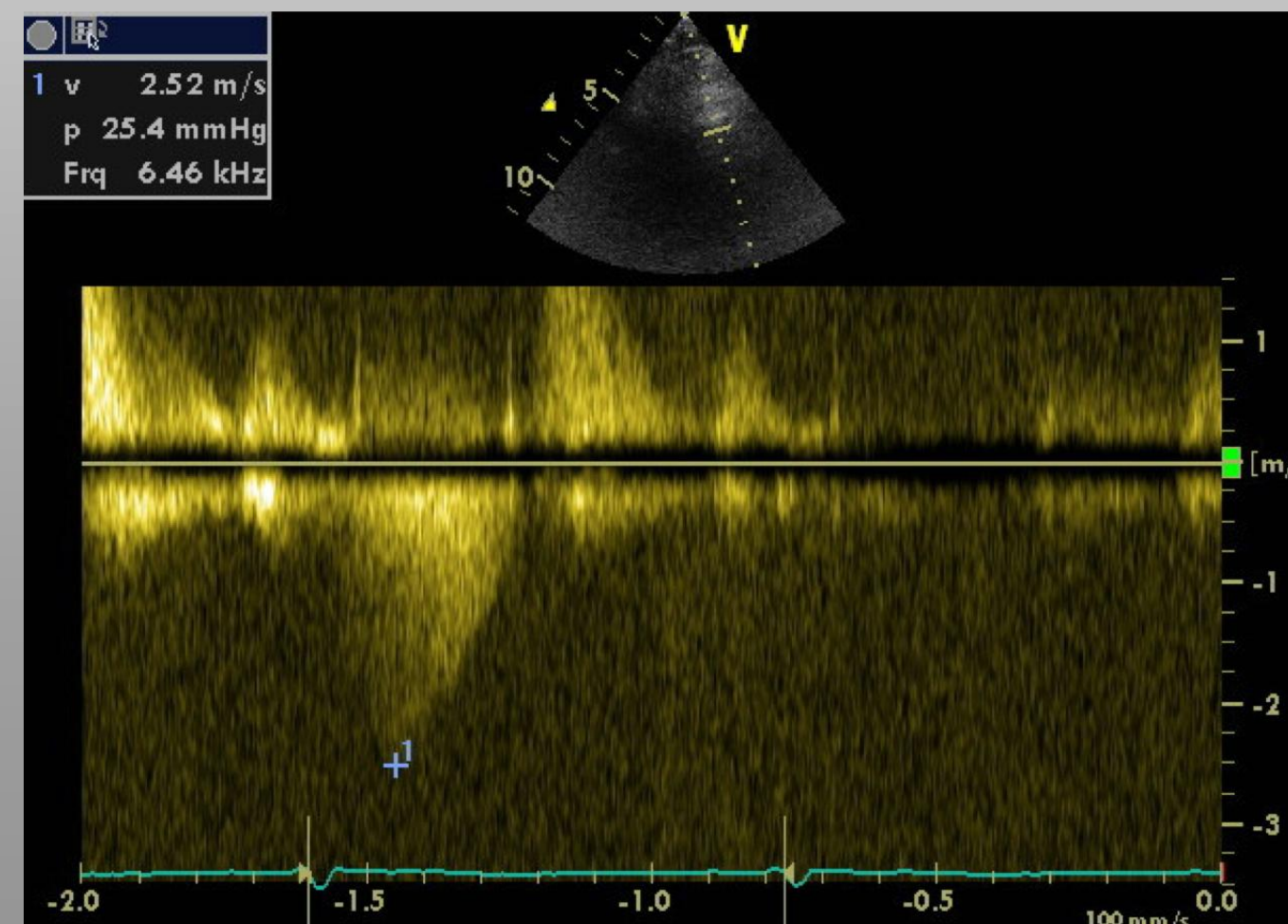
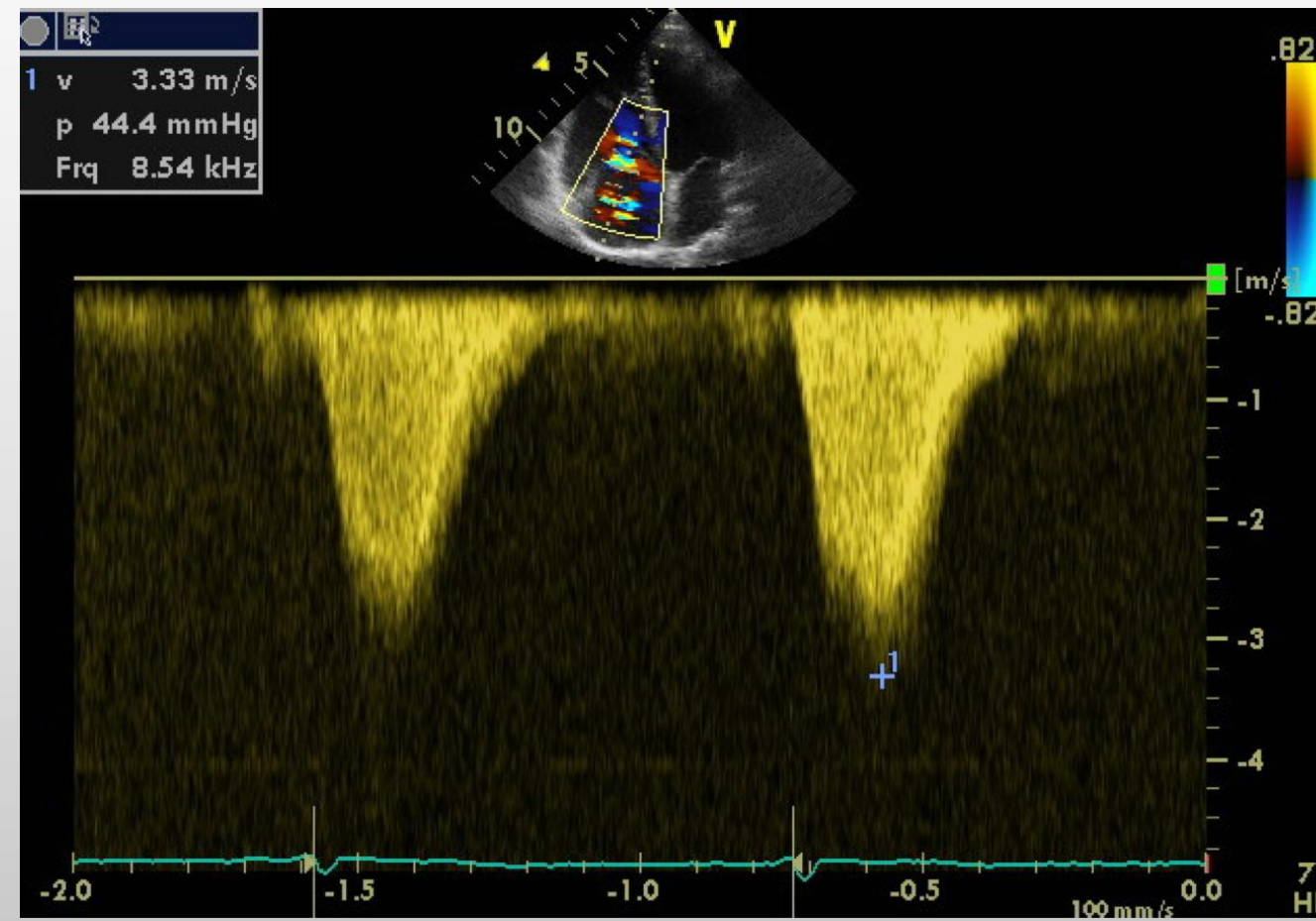
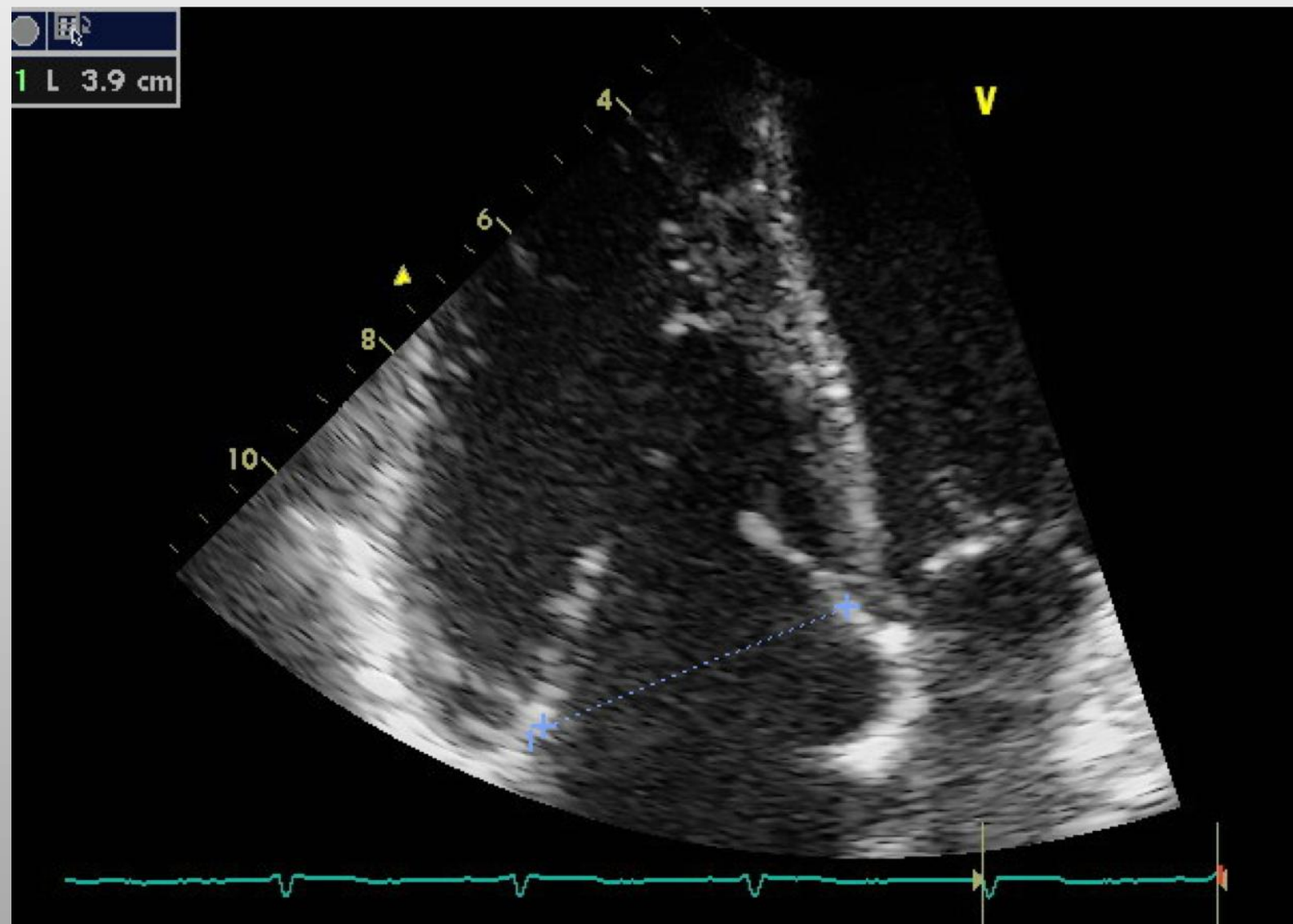
TTE po 6 měsících

Dilatace pravostranných oddílů



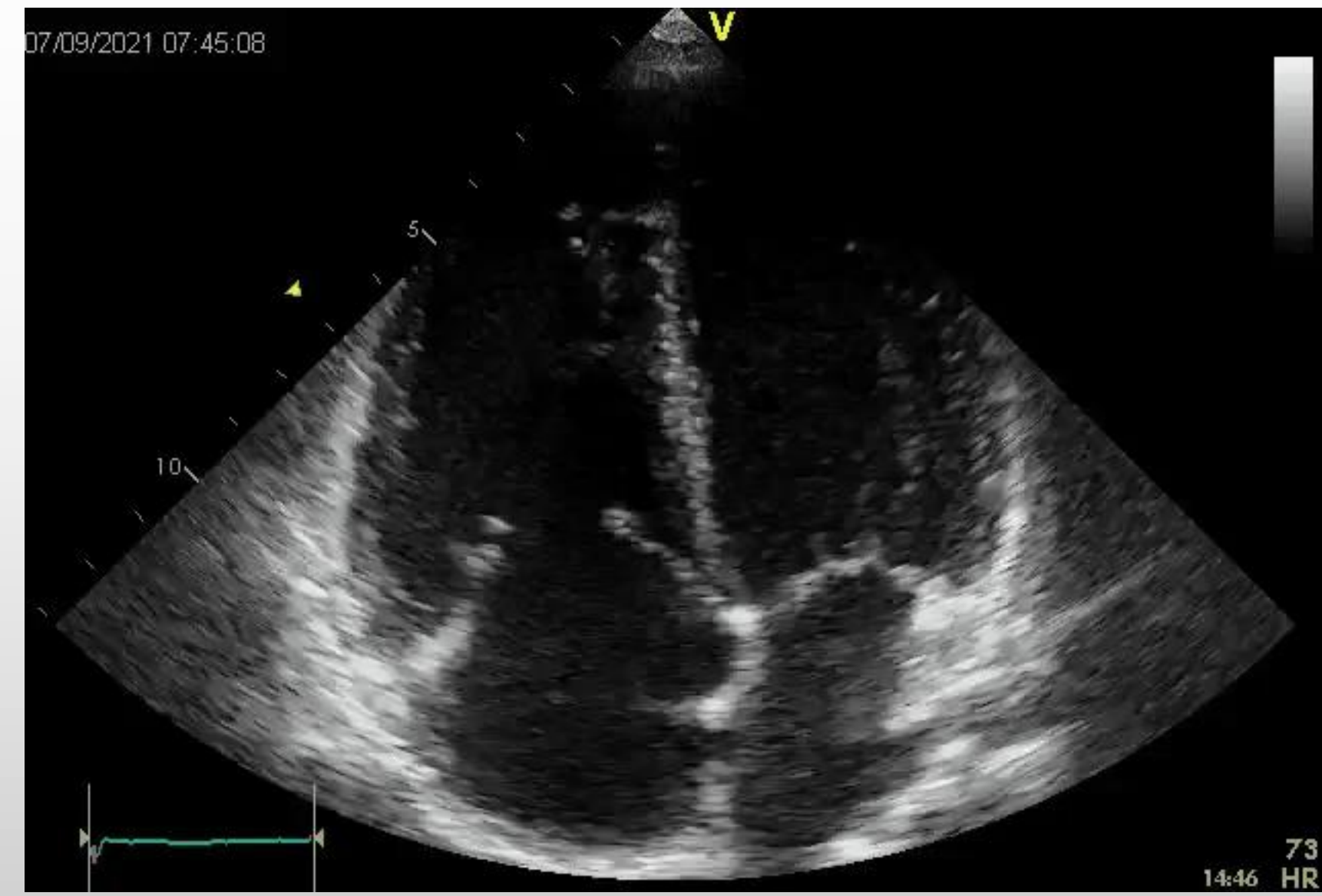
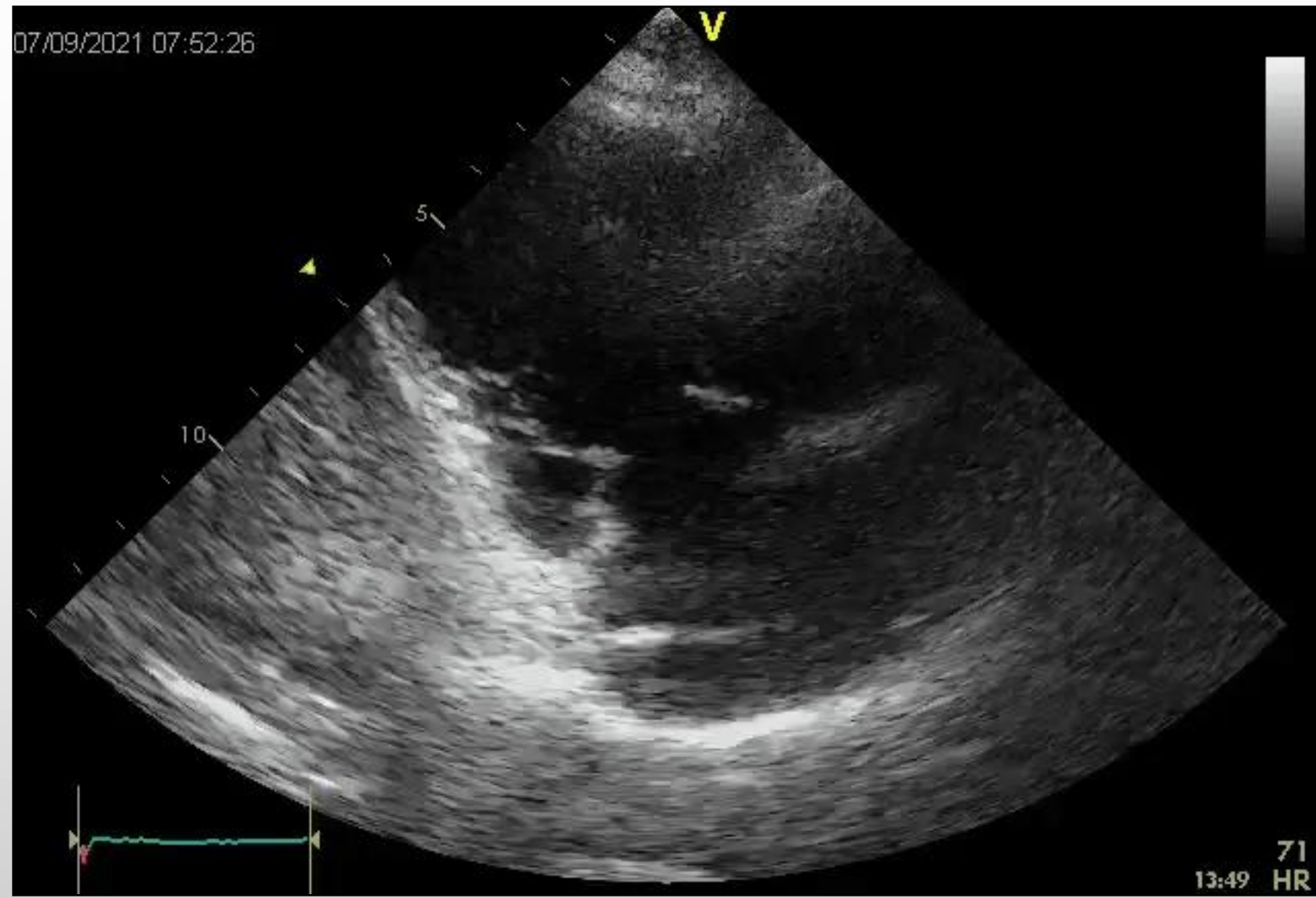
TTE po 6 měsících

Těžká trikuspidální regurgitace a lehká/středně těžká pulmonální stenóza



Cípy trikuspidální chlopně ztlustělé a restriktivní, chybí koaptace

TTE po 6 měsících



TTE po 6 měsících-souhrn

- Progrese dilatace pravostranných oddílů

RV4. 40.....51mm, RV1 36.....44mm, ARA 14,2cm².....22cm²

- Nově známky objemového přetížení P komory-čistě diastolický D-shape L komory
- Progrese významnosti trikuspidální regurgitace
- Mírná aortální a lehká mitrální regurgitace
- Mírná pulmonální regurgitace

- Plánováno TEE vyloučení PFO, dif.dg.vyloučení intrakardiálního L-P zkratu
- Exitus letalis

CHD

- Fyzikální vyšetření -šelest (+ flush, průjmy) !!
- Laboratorní vyšetření-stanovení NT-pro BNP každých 6-12 měsíců (cut off 260pg/ml)
- TTE , ev. TEE, dif dg., vyloučení PFO, možnost vzácného postižení levostranných chlopní, MRI
- Somatostatinová analoga působí proti rozvoji/progresi CHD
- Trikuspidální insuficience je nejčastější, pacienti s těžkou trikuspidální regurgitací a bez kontraindikací jsou kandidáti pro náhradu chlopně, (ev. pulmonální náhrada při postižení pulmonální chlopně)
- Optimální časování?...mezioborová spolupráce, typ náhrady, perioperační rizika-karcinoidová krize...