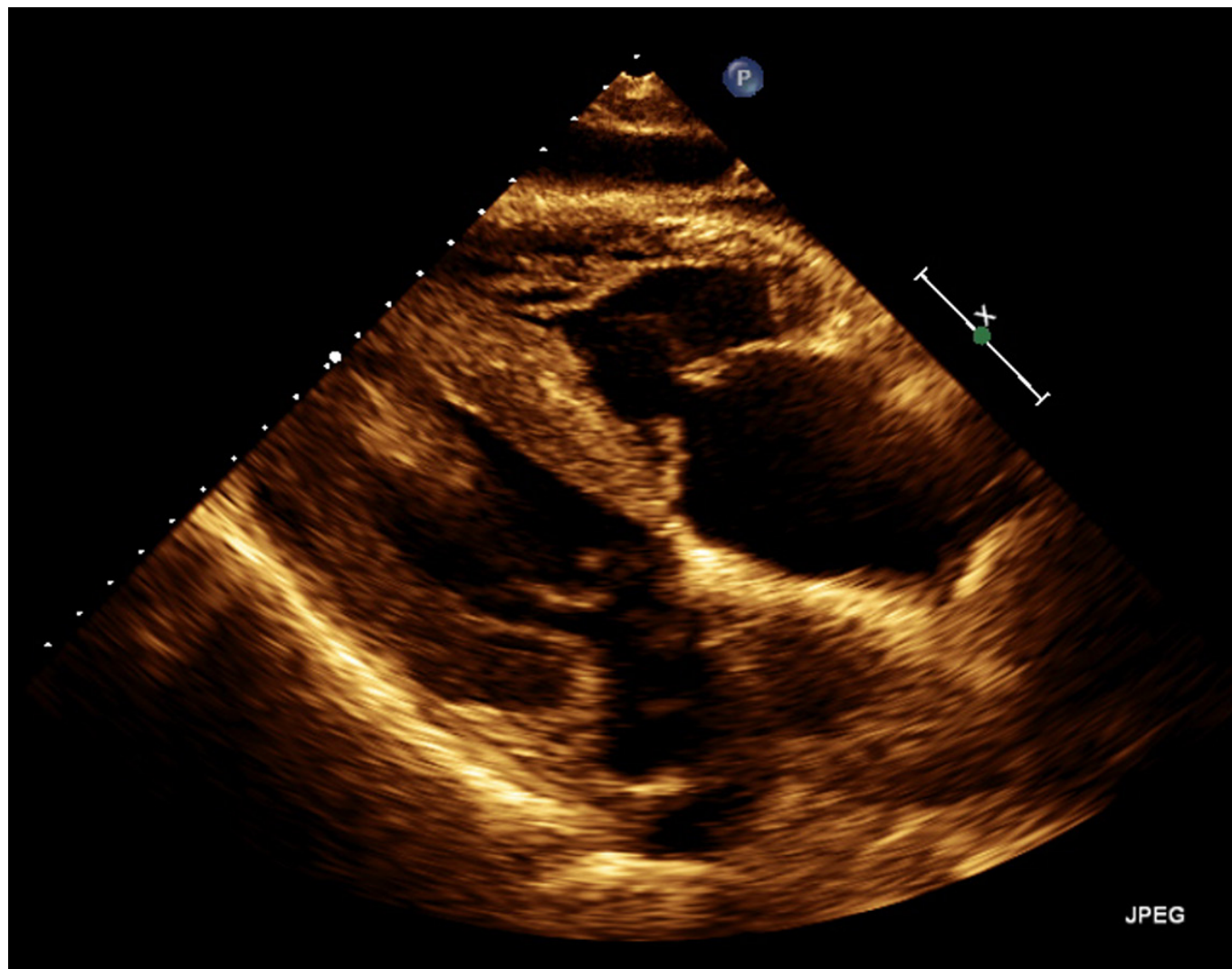


Obr. 2. Echokardiografie – patrný zbytnělý myokard obou komor ze subxiphoidální projekce

k dalšímu došetření na hematologickou kliniku, kde provedená imunofixace vzorku séra a moči neprokázala přítomnost monoklonálního imunoglobulinu a průtoková cytometrie vzorku periferní krve a kostní dřeně neprokázala klonální plazmatické buňky. Hladina sérových volných lehkých řetězců κ činila 137 mg/l, λ 54 mg/l a stanovený poměr κ/λ (2,54 mg/l) byl opět nesignifikantně zvýšen v rámci renální insuficience (hodnota kreatininu 174 μ mol/l). Hladina polyklonálního IgG činila 23,2 g/l, IgA 6,3 g/l a IgM 0,37 g/l. Biopsie z paraumbilikálního tuku s následujícím speciálním vyšetřením cíleným na průkaz amyloidu neprokázala jeho přítomnost. Pacient propuštěn z hematologické kliniky se závěrem: o amyloidózu se s největší pravděpodobností nejedná, příčinou polyklonálního zmnožení IgG a IgA je chronické interní onemocnění. Pro naše trvající podezření na postižení srdce amyloidózou byl pacient odeslán na kliniku nukleární medicíny, kde za použití ^{99m}Tc -DPD (Diphosphono-Propanodicarboxylic Acid) scintigrafie bylo prokázáno zvýšené vychytávání ^{99m}Tc -DPD myokardem, které svědčí pro ATTR (Obr. 6). S výsledkem DPD skenu konzultován specialista zabývající se problematikou transthyretinové srdeční amyloidózy a pacientovi po jeho předchozím souhlasu byla nasazena off-label léčba ATTR (doxycyklin + kyselina tauroursodeoxycholová).

Diskuze

Prvním projevem amyloidózy srdce bývá diastolické srdeční selhání. Fibrilace síní může být přítomna několik let před tím, než vůbec začneme pomýšlet na toto onemocnění. V osobní anamnéze často nacházíme diagnózu syndromu karpálního tunelu, případně stenózu páteřního kanálu při infiltraci ligamentum flavum, a to především u wtATTR. Periferní a autonomní neuropatie nebývá v případě wtATTR tak obvyklá, naopak u mATTR ji nacházíme velmi často (23). U AL formy bývá patognomická makroglosie, periorbitální purpura, proteinurie či ortostatická hypotenze. Varovným příznakem je hypotenze u pacienta s předchozí anamnézou arteriální hypertenze a intolerance léků používaných běžně v terapii srdečního selhání (inhibitory angiotenzin-konvertujícího enzymu – ACEi a betablokátory) (3). Na EKG můžeme vidět nízkou voltáž (60 % u AL, 40 % u wtATTR), obraz pseudoinfarktu zvláště v prekordiálních svodech, nespecifické repolarizační změny, převodní poruchy typu atrioventrikulárních bloků prvního či vyšších stupňů, raménkové blokády. Vzácností nejsou ani srdeční arytmie typu fibrilace či flutteru síní (zejména u ATTR) (3, 4, 23). Echokardiograficky prokazujeme zbytnělý myokard levé komory s relativně typickou zrnitou strukturou (22). Ztlustění myokardu při absenci jiné příčiny hypertrofie LK by v nás vždy mělo vzbudit podezření na možnost tohoto infiltrativního