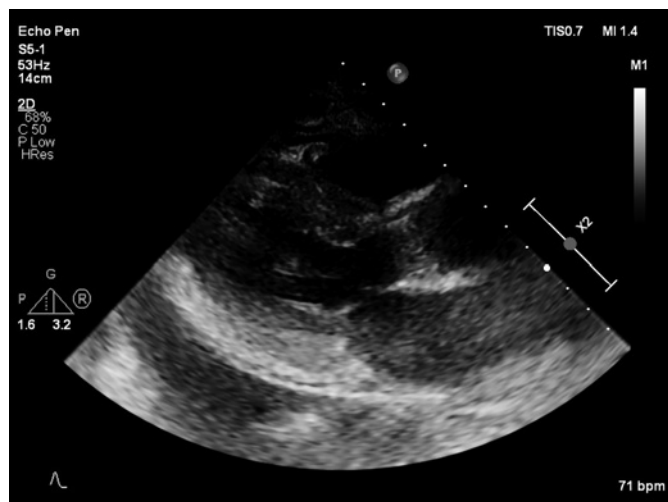


**Obr. 2.** Na echo zřetelná výrazná hypertrofie stěn nedilatované levé srdeční komory, dilatace levé síně, srpkovitá separace perikardu. Je zřetelná zrnitá struktura myokardu a větší pleurální výpotek



Postupně bylo doplněno echokardiografické a laboratorní vyšetření, rtg S+P, CT plic.

Základní laboratorní ukazatele se jeví bez pozoruhodností, kromě hodnoty NTproBNP 2200 ng/l.

Na echokardiografickém vyšetření byla zjištěna výrazná hypertrofie stěn LK, normální systolická funkce LK, dilatace levé síně, perikard s drobnou separací. Byla přítomna zrnitá denzita myokardu a výrazný pleurální výpotek (Obr. 2)

Na rtg S+P bylo přítomno syté zastření dolního plicního pole a zevní části středního pole vlevo, popsáno jako fluidothorax.

U pacientky byla stanovena diagnóza srdečního selhání se zachovalou systolickou funkcí při výrazné hypertrofii myokardu. Byl vysazen amlodipin a candesartan/hydrochlorthiazid, nasazena diuretika a pozvána na kontrolu za týden. V mezidobí bylo doplněno CT – potvrzen fluidothorax, bez nálezu tumoru. Při kontrole došlo ke zlepšení stavu, zlepšení dýchání, úbytku na váze 3 kg. Kontrolní laboratoř byla bez pozoruhodností. Vzhledem k dobrému efektu diuretik punkce fluidothoraxu zatím nebyla indikována.

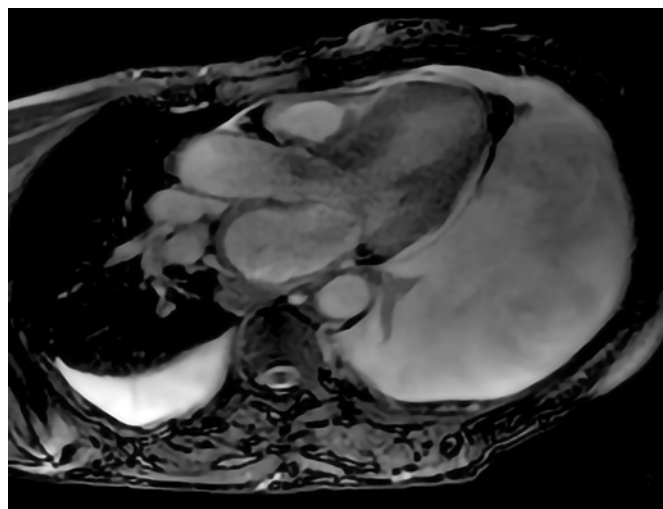
Příznaky byly typické pro amyloidózu, ale konkrétní podezření ještě nebylo vysloveno. Vzhledem k abnormální denzitě myokardu na ECHO a příznakům, které nesvědčily pro hypertenzní kardiomyopatii ani hypertrofickou kardiomyopatii, bylo vysloveno podezření na strádavé onemocnění srdce. Vzhledem k dobré spolupráci s kardiocentrem byla pacientka po domluvě již za 3 týdny po prvním vyšetření přijata k provedení SKG a MR srdce. Selektivní koronarografie neprokázala obstrukci koronárních tepen.

Na MR srdce byla levá komora bez dilatace s těžkou hypertrofií stěn – maximum báze septa 17 mm, bez segmentární poruchy kinetiky, s dobrou systolickou funkcí, bylo přítomno mírné ztlustění stěn pravé komory i levé síně, postkontrastně difuzní syčení myokardu komor a síní – jednalo se tedy o typický nálezu svědčící pro amyloidózu (Obr. 3).

V laboratoři byla zjištěna vysoká pozitivita volných lehkých řetězců (FLC). Proto byla kontaktována hematologická klinika a domluven časný termín kontroly a naplánován následný postup.

Dále byla v kardiocentru pro známky opětovné srdeční dekompenzace navýšena dávka diuretik, provedena evakuační punkce pleurálního výpot-

**Obr. 3.** MR srdce ukazuje těžkou hypertrofií stěn nedilatované levé komory – maximum báze septa 17mm. Dále přítomno mírné ztlustění stěn pravé komory i levé síně, postkontrastně difuzní syčení myokardu komor a síní. Bilaterální pleurální výpotek, výrazně větší vlevo



ku. Vzhledem k záchytu bradykardií byl vysazen betablokátor. Klinický stav pacientky se zlepšil a 5. den hospitalizace byla propuštěna z kardiocentra.

Následující den byla ambulantně vyšetřena v hematologické ambulanci fakultní nemocnice – provedeny odběry periferní krve na gamapatiu a k vyloučení hereditárních amyloidóz, znovu byla potvrzena vysoká pozitivita FLC. Nebyla prokázána žádná mutace způsobující amyloidózu. Vzhledem ke klinickému stavu pacientky a vzdálenému místu bydliště bylo naplánováno došetření za hospitalizace na hematologické klinice. K hospitalizaci měla přijít další den.

V noci mezi ambulantním vyšetřením a plánovanou hospitalizací pacientka doma ve spánku umírá. Ohledání provedeno koronerem, pitva neprovedena.

## Diskuze

Kazuistika dokládá závažnost onemocnění AL amyloidózou, zvláště v případě postižení srdce. Naše pacientka měla již vstupně příznaky srdečního selhání a elevaci NTproBNP nad 1 800, tzv. red flags, příznaky varující před rizikem brzkého úmrtí (8). Zároveň ukazuje obtížnost diagnostiky amyloidózy (typické klinické příznaky byly přítomny již při prvním vyšetření, ale podezření na amyloidózu nebylo tehdy vysloveno).

I přes potřebu řady vyšetření se v tomto případě ve spolupráci s kardiocentrem podařilo stanovit diagnózu během měsíce od prvního vyšetření. Klíčová byla zejména role echokardiografie a magnetické rezonance srdce (1, 11).

Ačkoliv byla diagnostika rychlá, nepodařilo se zabránit tragickému konci. Pacientka zemřela ještě před dokončením diagnostiky a započatím specifické terapie. Nabízí se otázka, zda by rychlejší nasazení léčby za monitorace mohlo zvrátit pacientčin osud. Bohužel v praxi není realizovatelné, aby byl takový pacient pod neustálou monitorací.

Dalším poučením je, že relativně vzácné diagnózy se nevyhýbají ani malým nemocnicím a terénním ambulantím. Je třeba být ve střehu, zasáhnout pokud možno co nejrychleji a pacienta směřovat do zařízení, kde mu může být poskytnuta náležitá diagnostika a léčba. Ani tento postup však, bohužel, nepřinese vždy úspěch.