

Przypadek kliniczny – Amyloidoza TTR

Anna Budaj-Fidecka, Renata Głowczyńska

I Katedra i Klinika Kardiologii WUM

85-letni pacjent z wywiadem nadciśnienia tętniczego rozpoznanego w 60 roku życia, po wszczępieniu układu stymulującego serce typu DDD z powodu objawowych zaburzeń przewodzenia przedsionkowo-komorowego 3 lata temu, po cholecystektomii wiele lat temu, z wywiadem obustronnego zespołu cieśni nadgarstka leczonego zabiegowo 10 lat temu, zgłosił się na ambulatoryjną wizytę kardiologiczną z powodu pojawienia się obrzęków na podudziach. Pacjent negował inne objawy ze strony układu sercowo-naczyniowego takie jak bóle w klatce piersiowej, duszność spoczynkowa, zasłabnięcia, utraty przytomności, kołatania serca. Całe życie był aktywny fizycznie, jednak w ostatnim czasie zaobserwował istotne ograniczenie tolerancji wysiłku – wejście na 2 piętro stanowiło problem. Kontrola ciśnienia tętniczego w przeszłości nie była zadowalająca (leczony był 3 lekami hipotensyjnymi), jednak w ostatnich miesiącach wartości ciśnienia tętniczego w pomiarach domowych uległy znacznej redukcji, co było powodem zmniejszenia dawek stosowanych leków przez lekarza POZ.

Podczas aktualnej wizyty w badaniu przedmiotowym uwagę zwracały niewielkie obrzęki podudzi oraz nieliczne obustronne trzeszczenia u podstawy płuc. Poza tym bez innych nieprawidłowości. HR 65/min, RR 110/70mmHg.

W EKG: stymulacja sekwencyjna 65/min, bez cech zaburzeń stymulacji i sterowania.

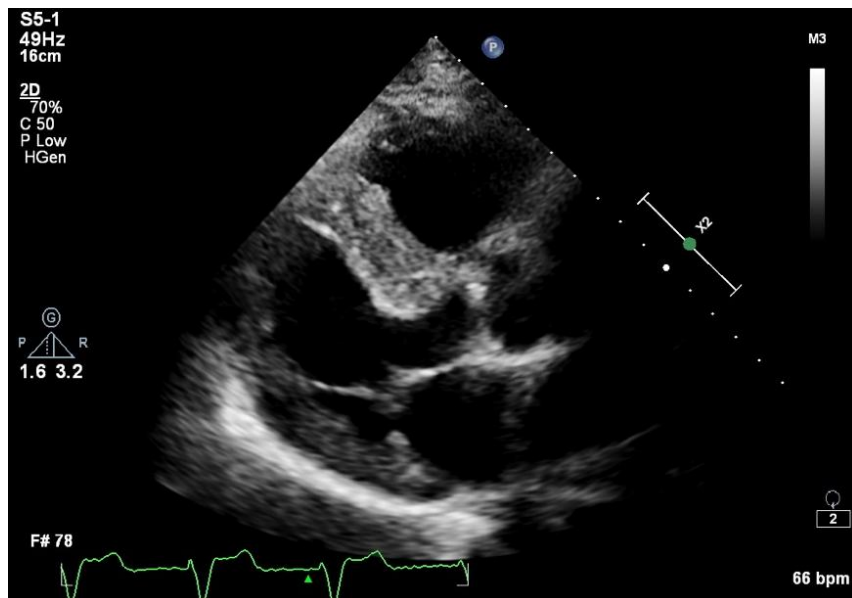
W ECHO serca: Znaczne pogrubienie ścian lewej komory (IVS do 16mm) i ich niejednorodna echogeniczność. Pogrubienie wolnej ściany prawej komory do 11mm, z graniczną kurczliwością (TAPSE 16mm; RVS' 9cm/s). Globalna funkcja skurczowa lewej komory obniżona do 44%, bez ewidentnych odcinkowych zaburzeń kurczliwości. Cechy dysfunkcji rozkurczowej lewej komory z znacznie obniżonymi wartościami fal E'med oraz E'lat oraz podwyższonym stosunkiem E/E'. Pogrubienie płatków zastawek, umiarkowana niedomykalność mitralna. GLS LV -10%, o charakterystyce „apical sparing”.

W badaniu EKG metodą Holtera 48 godzin: dominuje stymulacja przedsionkowa, okresowo przedsionkowo-komorowa, zakłócona liczną (8% zapisu) monomorficzną ekstrasystolią komorową o średniej dobowej częstości 65/min (zakres 51-110).

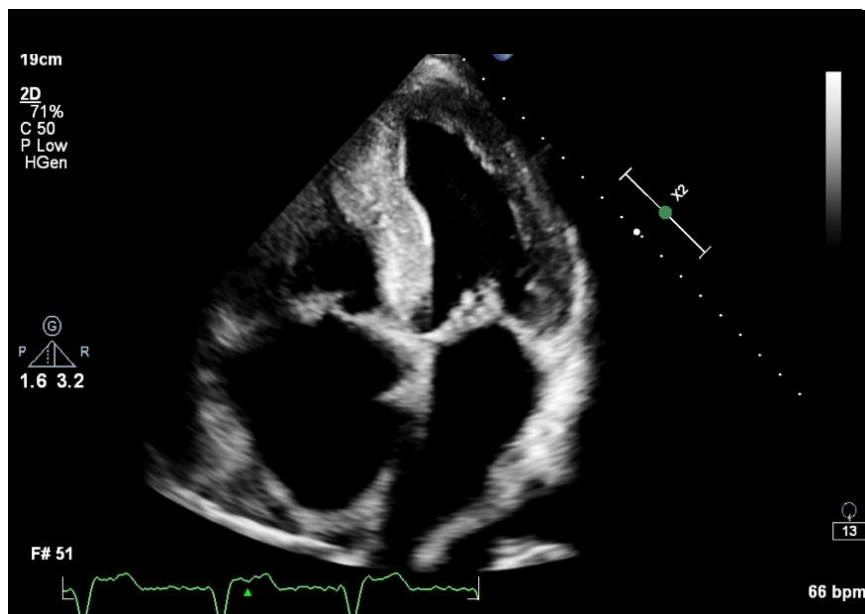
Na podstawie obrazu echokardiograficznego oraz wywiadu postawiono podejrzenie amyloidozy TTR i zlecono dalszą diagnostykę kardiologiczną (scyntyografię kości z oceną wychwytu znacznika w obrębie klatki piersiowej). Na podstawie wyników badań w kierunku obecności białka monoklonalnego oraz wyników elektroforezy z immunofiksacją, po konsultacji hematologicznej, wykluczeni amyloidozę łańcuchów lekkich. Wstępne rozpoznanie potwierdzono w badaniu techniką SPECT z [99mTc]Tc-DPD, w którym zaobserwowano typowy dla amyloidozy serca wychwyty znacznika osteotropowego w topografii serca.

Zaplanowano wykonanie badania serca techniką rezonansu magnetycznego, CT naczyń wieńcowych, konsultację elektrokardiologiczną, a także sekwencjonowanie transtyretyny i

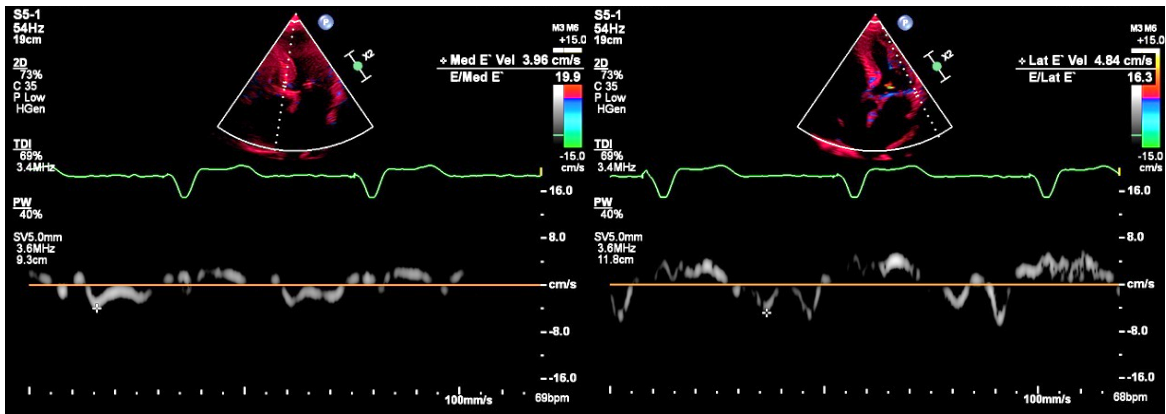
badania genetyczne w celu wykluczenia postaci dziedzicznej. Kontynuowano leczenie farmakologiczne beta-adrenolitykiem, ACE-inhibitorem, flozyną, antagonistą aldosteronu, diuretykiem. Zaplanowano zgłoszenie pacjenta do programu lekowego B.162 ze stabilizatorem transtyretyny – tafamidisem.



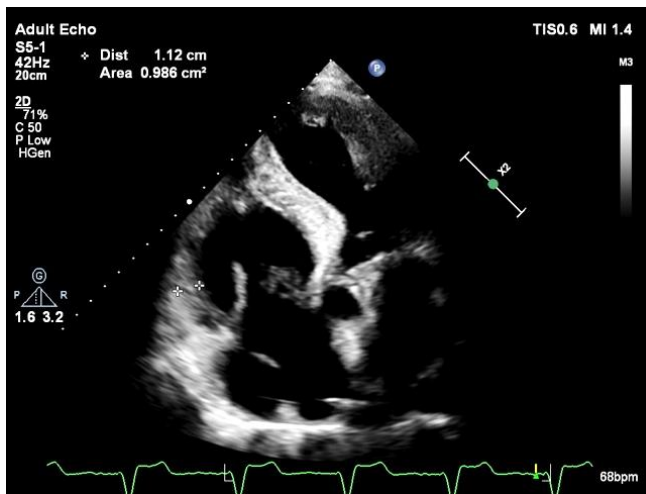
Ryc 1. Echokardiografia. Projekcja przymostkowa w osi długiej – znaczne pogrubienie przegrody międzykomorowej.



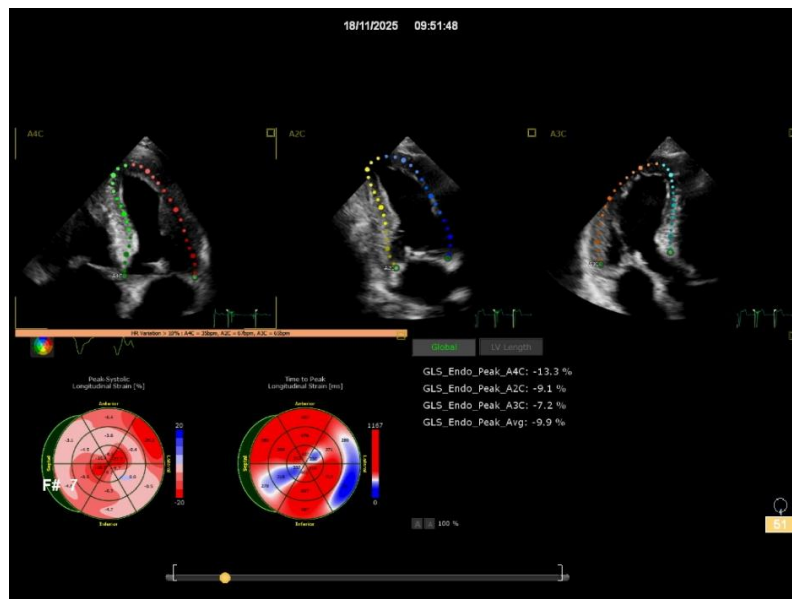
Ryc 2. Echokardiografia. Projekcja koniuszkowa czterojamowa – pogrubienie ścian lewej komory, niejednorodna echogeniczność miokardium, pogrubienie płatków zastawki mitralnej i trójdzielnej.



Ryc 3. Echokardiografia. Cechy dysfunkcji rozkurczowej lewej komory - obniżone wartości fal E'med, E'lat oraz podwyższona wartość E/E'.



Ryc 4. Echokardiografia. Projekcja koniuszkowa czterojamowa zmodyfikowana na prawą komorę – pogrubienie wolnej ściany prawej komory, w prawym przedsionku widoczna elektroda stimulatora.



Ryc 5. Echokardiografia. Globalne odkształcenie podłużne lewej komory o najwyższych wartościach bezwzględnych w okolicy koniuszka serca – „apical sparing”.