



Kasuistika | Case report

Rychle progredující srdeční selhání u pacienta s restriktivní kardiomyopatií při nově diagnostikovaném mnohočetném myelomu

(Rapidly progressive heart failure in a patient with restrictive cardiomyopathy secondary to newly diagnosed multiple myeloma)

Zuzana Jadvišová, Jiří Knot, Zuzana Moťovská

III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 25. 7. 2016

Přepřacován: 6. 9. 2016

Přijat: 15. 9. 2016

Dostupný online: 15. 10. 2016

Klíčová slova:

AL amyloidóza

Mnohočetný myelom

Restriktivní kardiomyopatie

Srdeční selhání

Keywords:

AL amyloidosis

Heart failure

Multiple myeloma

Restrictive cardiomyopathy

SOUHRN

Restriktivní kardiomyopatie je vzácné onemocnění myokardu charakterizované zvýšenými plnicími tlaky, omezeným plněním levé komory s obvykle normální systolickou funkcí. Nejčastější příčinou v našich geografických podmínkách je AL amyloidóza. Tato práce popisuje případ pacienta, u něhož byl diagnostikován mnohočetný myelom až ve stadiu pokročilé nemoci, s poškozením orgánů, progredujícím srdečním selháním, které dlouhodobě snižovalo kvalitu jeho života a které i přes zahájení intenzivní léčby vedlo k úmrtí pacienta. I tento případ poukazuje na to, že se na onemocnění málo myslí a diagnostikuje se pozdě, a proto má smysl tuto diagnózu připomínat. Včasné odhalení etiologie srdečního selhání má významný dopad na účinnost a úspěšnost léčby.

© 2016, ČKS. Published by Elsevier sp. z o.o. All rights reserved.

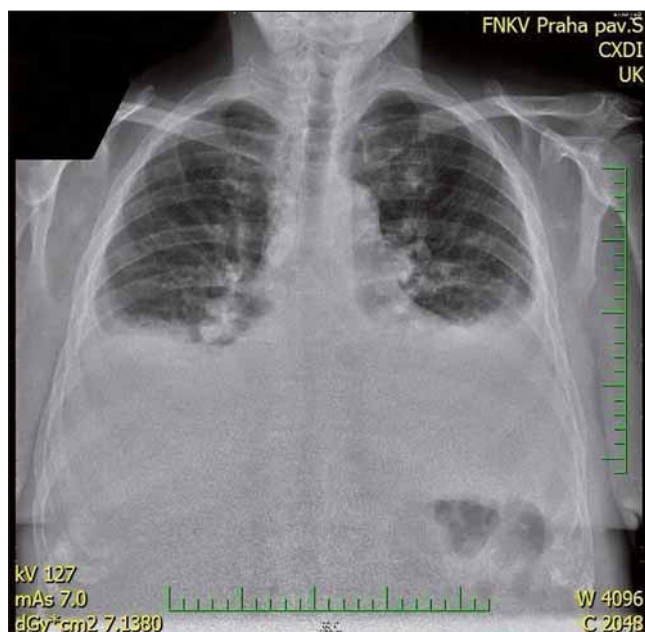
ABSTRACT

Restrictive cardiomyopathy is a rare disease of the myocardium characterized by elevated filling pressures, limited left ventricular filling with usually normal systolic function. The most common cause in our geographic region is AL amyloidosis. This paper describes the case of a patient in whom multiple myeloma was diagnosed in an advanced stage of the disease, with organ damage and progressive heart failure, which was gradually reducing the quality of life and which despite the initiation of intensive treatment led to a patient's death.

This case proves that the disease gets little attention, is diagnosed late, and therefore it is important to remind this diagnosis. Early detection of the etiology of heart failure has a significant impact on the effectivity and success of treatment.

Adresa: MUDr. Zuzana Jadvišová, III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Šrobárova 50, 100 34 Praha 10, e-mail: zuzana.jadvisova@hotmail.sk

DOI: 10.1016/j.crvasa.2016.09.005



Obr. 1 – Rentgen srdce a plic – oboustranný pleurální výpotek šířící se k dorzální části sedmého pravého žebra a dorzální části šestého levého žebra. Obraz plicního měštnání.

Popis případu

Devětašedesátiletý pacient s ischemickou chorobou srdeční, po prodělaném akutním infarktu myokardu (infarktu myokardu s elevací úseku ST [STEMI] spodní stěny) v 65 letech, s normální systolickou funkcí levé komory, kromě toho byl léčen pro diabetes mellitus 2. typu perorálními antidiabetiky, s chronickou renální insuficiencí, která byla v dokumentaci etiologicky hodnocena v rámci diabetické nefropatie, byl v průběhu posledních šesti měsíců opakovaně hospitalizován na spádovém interním oddělení pro klinické projevy bilaterálního srdečního selhání. Po měsíci od posledního

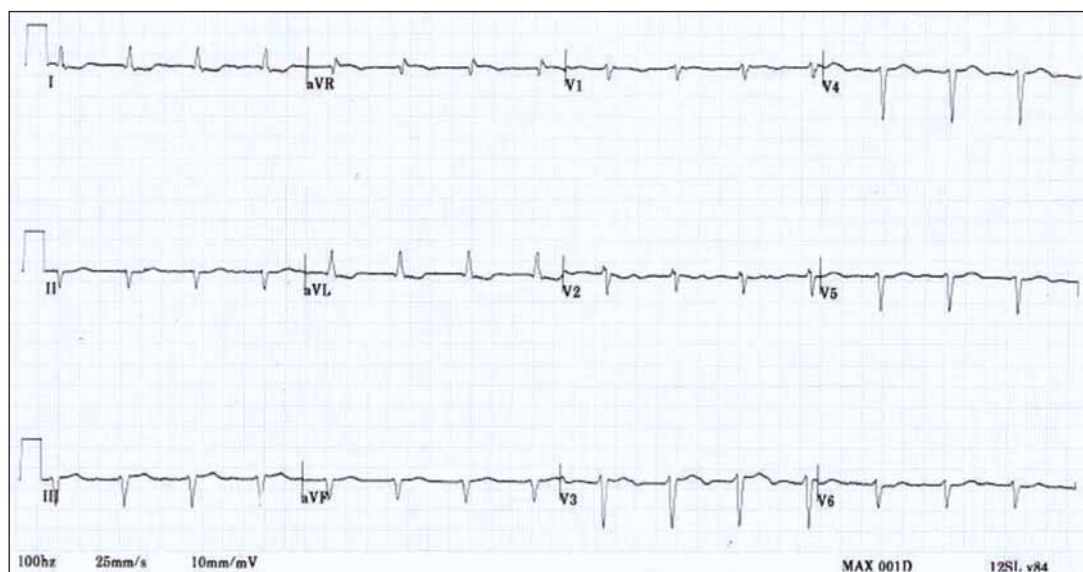
propuštění si jeho celkový stav pro zhoršení a zhoršení dušnosti opět vyžádal rehospitalizaci. Pacient udával, že i přes opakované hospitalizace a léčbu „se neměl dobře“, postupně se mu zvyrazňovala dušnost, pro kterou nemohl v noci spát, zvětšovaly se otoky dolních končetin, občas vnímal bušení srdce a stěžoval si na opakované průjmy. Při fyzikálním vyšetření měl známky bilaterální kardiální insuficience s již objemnými oboustrannými pleurálními výpotky (obr. 1). Na EKG byla nově zachycena fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí, která se střídala se sinusovým rytmem. V laboratorním screeningu byly přítomny zvýšené parametry retence dusíkatých látek odpovídající chronickému renálnímu selhání 3. stadia. I přes navýšení dávek diuretické léčby progredovalo renální a srdeční selhání. Pacient byl přeložen na kardiologickou kliniku.

V objektivním nálezu dominovaly známky pravostranného selhání včetně ascitu. Na EKG byla přítomna nižší amplituda kmitů v končetinových svodech, konfigurace rS v prekordiálních svodech (obr. 2).

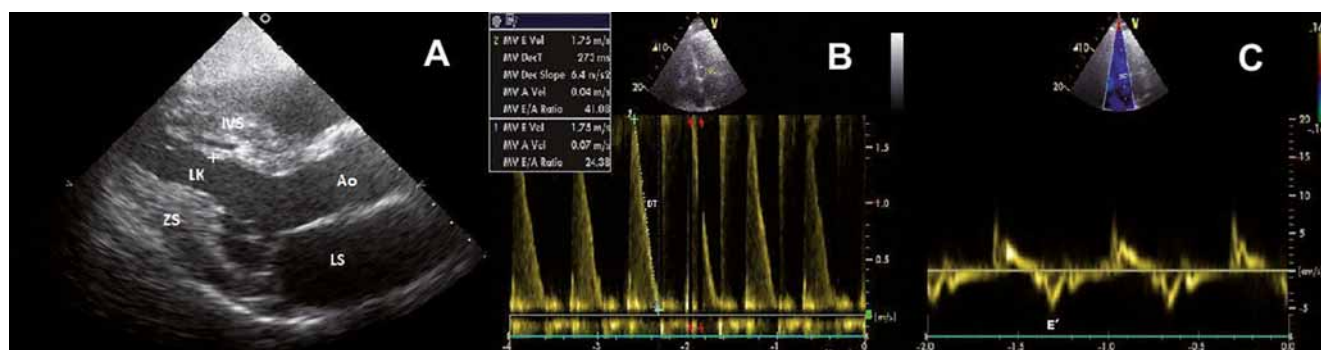
Laboratorní parametry při přijetí dokumentovaly multiorgánovou dysfunkci (urea 18 mmol/l, kreatinin 236 μ mol/l, MDRD 0,38 ml/s/1,73 m², ATL 0,65 μ kat/l, AST 0,75 μ kat/l, ALP 3,33 μ kat/l, GMT 3,92 μ kat/l, celková bílkovina 71 g/l) a anemie (hemoglobin 104 g/l), z koagulačních parametrů (INR 1,28). Echokardiograficky byla zjištěna normální systolická funkce hypertrofické levé komory, znaky její diastolické dysfunkce, dilatované síně, dysfunkce pravé komory a nepřímé znaky plicní hypertenze (obr. 3).

V rámci diferenciální diagnózy echokardiografických znaků plicní hypertenze a pro dušnost proběhlo CT angiografické vyšetření plic, které vyloučilo plicní embolizaci, vedlejším nálezem byla osteolytická ložiska v těle Th2 vlevo a v 7. žebro vpravo (obr. 4). Po aplikaci kontrastní látky při CT vyšetření došlo přechodně ke zhoršení renálního selhání s rozvojem s oligo-anurie.

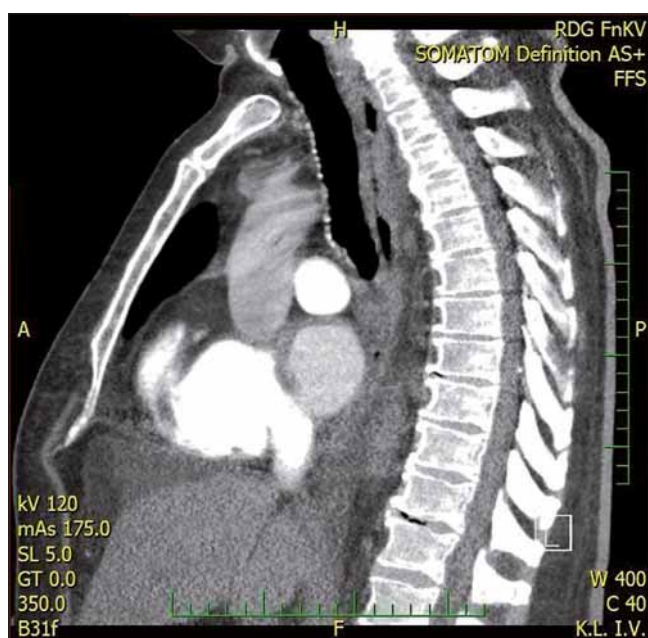
Vzhledem k prezentovaným nálezům a klinickému průběhu jsme vyslovili podezření na restriktivní kardiomyopatii v důsledku amyloidózy při mnohočetném myelomu.



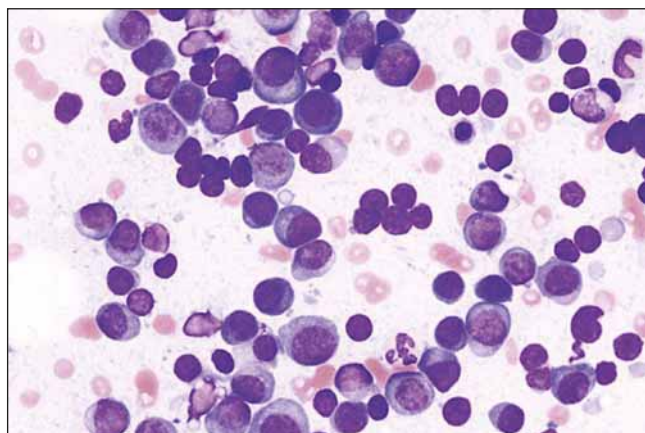
Obr. 2 – EKG záznam při příjmu – nižší amplituda komplexu QRS v končetinových svodech, tvar rS v prekordiálních svodech



Obr. 3 – Echokardiografický záznam. (A) Parasternální projekce v dlouhé ose – normální systolická funkce nedilatované hypertrofické levé komory, zrnitá textura myokardu, dilatovaná levá síň. (B) Apikální čtyřkomorová projekce – pulsní dopplerovské vyšetření průtoku krve přes mitrální chlopuň – jednovrcholová křivka, vlna E 175 cm/s, DT < 200 ms; (C) apikální čtyřkomorová projekce – pulsní tkáňové dopplerovské vyšetření (TDI), záznam pohybu septálního okraje mitrálního anulu – E' sep 3–4 cm/s, E/E' 40 cm/s – vysoké plnicí tlaky. Ao – aorta; DT – decelerační čas časného diastolického plnění levé komory; IVS – interventrikulární septum; LK – levá komora; LS – levá síň; ZS – zadní stěna levé komory.



Obr. 4 – CT hrudníku – osteolytická ložiska v těle Th2 a v 7. žeburu vpravo



Obr. 5 – Nátěr aspirátu kostní dřeně – zralé plazmatické buňky poměrně uniformního vzhledu, s excentrickým uložením jádra, hrubou strukturou chromatinu a s výrazně bazofilní cytoplazmou s dobře patrným dvorcem paranukleárního projasnění

Elektroforézou byla zjištěna monoklonální gamapatie typu IgG lambda a přítomnost lehkých řetězců lambda. Vyšetření biopsií získaného vzorku kostní dřeně potvrdilo diagnózu mnohočetného myelomu (nátěr aspirátu s cytologickými atypiami erytropoézy a s přibližně 20% zastoupením plazmocytů je na obr. 5).

S přihlédnutím ke klinickému a echokardiografickému a hematologickému nálezu byl stav uzavřen jako AL amyloidóza asociovaná s kardiálním a renálním postižením. Renální biopsie byla nefrologem pro aktuální klinický stav kontraindikována. Ve spolupráci s hematology bylo rozhodnuto o zahájení léčby systémovou chemoterapií (bortezomib + dexamethason), kterou se nepodařilo zvrátit rozvoj multiorgánového selhání, na které pacient po 28 dnech od přijetí umírá.

Přehled problematiky

Restriktivní kardiomyopatie patří mezi méně časté formy onemocnění myokardu. Jedná se o heterogenní skupinu onemocnění, u kterých nacházíme nedilatovanou levou komoru často s normální systolickou funkcí. Charakteristickým znakem je snížená poddajnost stěn levé komory (vzácněji i pravé komory), jež vede k omezení jejího plnění. Podle příčin se restriktivní kardiomyopatie dělí na primární a sekundární. Sekundární formy zahrnují infiltrativní kardiomyopatie, z nichž mezi nejčastěji se vyskytující patří amyloidóza [1].

Amyloidóza je termín používaný pro skupiny chorobných stavů, které mají jednu společnou vlastnost, a to extracelulární ukládání nerozpustných fibrilárních proteinů (*amyloid*) v tkáních a orgánech. Je popsáno několik desítek proteinů, z nichž může vzniknout amyloid. Klasifikace amyloidózy se vyvíjela v průběhu času. Dřívější model byl založen na orgánové distribuci depozit amyloidu a klinických nálezů (systémová nebo lokalizovaná, primární/idiopatická nebo sekundární/reaktivní). Novější klasifikace je založena na určení proteinu tvořícího amyloid. Pokud je amyloid odvozen od imunoglobulinových lehkých řetězců, nazývá se amyloid AL (light chain) a nemoc se klasifikuje jako AL amyloidóza [2]. Klinická klasifikace AL amyloidózy jako primární amyloidózy a AA amyloidózy

jako sekundární amyloidózy je nejednoznačná a zastaralá a nemá se používat [2].

AL amyloidóza je nejčastější a nejzávažnější formou [3]. Současně je také typem, který nejčastěji postižuje myokard [3]. Amyloid je tvořen fragmenty lehkých řetězců (řetězec lambda) imunoglobulinů. Incidence v západních zemích se odhaduje na 0,8/100 000 případů za rok [4]. Obvykle se vyskytuje u pacientů starších 45 let s maximem výskytu kolem 67. roku věku. Muži jsou postiženi častěji než ženy. V 10–15 % případů bývá asociována s mnohočetným myelomem [3]. Vlastní příčinou je monoklonální proliferace plazmatických buněk s nadprodukcí lehkých řetězců. Depozita amyloidu se mohou vyskytovat prakticky kdekoli v těle, nejčastěji jsou postiženy cévy, ledviny, srdce, periferní nervy a trávicí ústrojí [4].

Diagnóza amyloidózy je založena na klinickém obraze, laboratorních a zobrazovacích vyšetřeních a průkazu depozitu amyloidu v tkáni. Tabulka 1 shrnuje diagnostiku a nálezy [5–7].

Mezi klinické příznaky patří: nefropatie, kardiomyopatie, neuropatie, enteropatie. Ledviny a srdce bývají postiženy nejčastěji [4].

Renální amyloidóza. Renální insuficience s retencí dusíkatých látek je přítomna u téměř poloviny pacientů. Pa-

cienti s AL amyloidózou ledvin mají proteinurii a hypoalbuminemii. Snížený onkotický tlak způsobuje extravazální retenci tekutin, která vede k otokům, pleurálním výpotkům či ascitu. Pro amyloidózu ledvin není typický rychlý vznik renální insuficience se závažnou retencí dusíkatých látek, nicméně dlouhodobá proteinurie může vést k nevratnému poškození tubulů ledvin [4].

Srdeční amyloidóza. Přibližně 25 % pacientů má při stanovení diagnózy dominantní symptomatické progresivní srdeční selhání s převahou pravostranného [4]. Ischemie myokardu může být výsledkem z amyloidových depozit. Síňový trombus je běžný, někdy před fibrilací síní [8]. Metodou volby pro zhodnocení srdečního postižení je echokardiografie, která má také zásadní význam pro vyloučení jiných příčin pravostranného srdečního selhání. Zvýšené koncentrace troponinů jsou všeobecně považovány za velmi citlivé ukazatele myokardiálního poškození. V případě amyloidózy je pozitivita troponinů ukazatelem nepříznivé prognózy. Koncentrace vysoce senzitivního troponinu T (hsTnT) je abnormální u > 90 % pacientů s AL amyloidózou srdce. Natriuretické peptidy (natriuretický peptid typu B [BNP] / N-terminální fragment natriuretického propeptidu typu B [NT-proBNP]) obecně odrážejí vysoké plnicí tlaky. Kombinace natriuretických peptidů

Tabulka 1 – Diagnostika a nálezy

Diagnostika amyloidózy	Symptomy, známky, nálezy
Klinický obraz	Únava, slabost, úbytek hmotnosti, dušnost
Fyzikální vyšetření	Městnání v malém oběhu Ascites Otoky končetin, hepatomegalie Distenze krčních žil Třetí srdeční ozva Šelest při regurgitaci mitrální a trikuspidální chlopně
Laboratorní vyšetření – biochemické testy, krevní obraz, vyšetření koagulace <ul style="list-style-type: none"> • agarová elektroforéza proteinů v séru • denzitometrické vyhodnocení výsledku elektroforézy, imunofixace imunoglobulinů 	Retence dusíkatých látek, proteinurie Zvýšení hodnot AST, ALT, hypoalbuminemie Hypercholesterolemie, anémie a patologické hodnoty koagulačních parametrů Zvýšení hodnoty troponinů a natriuretických peptidů: BNP a NT-proBNP
EKG	Snížená voltáž QRS v končetinových svodech Abnormality úseku ST a vln T Amputovaný či chybějící kmit r s obrazem konfigurace QS v anteroseptální oblasti Sklon srdeční osy doleva Fibrilace síní AV blokády různého stupně
Echokardiografie	Diastolická dysfunkce nedilatované levé komory: - pulsní dopplerovské vyšetření transmitrálního průtoku – porucha relaxace: E/A < 1, restriktivní plnění: E/A > 1 Normální nebo mírně snížená systolická funkce LK Hypertrofie stěn srdečních komor Zvýšená echogenita myokardu Ztenčení síňového septa a chlopní Biatrální dilatace Perikardiální výpotek Distenze dolní duté žíly a jaterních žil
Magnetická rezonance	Pozdní syčení gadolinem difuzního typu, s maximálními hodnotami v subendokardu
Biopsie kostní dřeně	Průkaz lymfocytární či plazmocytární klonální proliferace, průkaz amyloidu

A – vlna plnění při síňové kontrakci; ALT – alaninaminotransferáza; AST – aspartátaminotransferáza; AV – atrioventrikulární; BNP – natriuretický peptid typu B; E – vlna časného plnění levé komory; LK – levá komora; NT-proBNP – N-terminální fragment natriuretického propeptidu typu B.

a troponinu se používá k určení stadia a rizikové stratifikaci pacientů [8].

Vždy je třeba vyloučit přítomnost konstriktivní perikarditidy, která napodobuje klinický obraz restriktivní kardiomyopatie, avšak patofyziologie a hemodynamika jsou rozdílné [9]. Tabulka 2 shrnuje diferenciální diagnostiku konstriktice a restriktice [5].

Magnetická rezonance napomáhá při diferenciální diagnostice mezi restriktivní kardiomyopatií a konstriktivní perikarditidou. U konstriktivní perikarditidy stanoví přítomnost, míru a lokalizaci perikardiálního ztlustění, detektuje perikardiální kalcifikace. Pro restriktivní kardiomyopatii je typická difúzní akumulace LGE (pozdní syčení kontrastní látkou s gadoliniem ve stěně obou komor – „late enhancement“) s maximem subendokardiálně [9].

Pro definitivní diagnózu amyloidózy je nutný histologický průkaz amyloidových depozit. Metodou volby pro průkaz amyloidu je barvení tkáně konžskou červení. Dále lze doplnit průkaz amyloidu histochemicky a imunohistochemicky. Kromě nejčastěji používané histobiopsie kostní dřeně se může využít odběr histologického materiálu i z oblasti gingivy, rektální sliznice, podkožního tuku a cílená biopsie postižených orgánů (například nejčastěji ledvin) [4]. Biopsie více orgánů jsou potenciálně nebezpečné a nejsou obecně doporučovány, protože potvrzení amyloidových depozit v rámci jednoho orgánu a hledání dysfunkce jiných orgánů je obvykle dostatečné [4]. Endomyokardiální biopsie tím pádem zpravidla není nutná [10]. Ačkoli zůstává definitivně diagnostickou metodou srdeční amyloidózy, kombinace charakteristického EKG obrazu, echokardiografických nálezů a pozitivní biopsie extrakardiální tkáně poskytuje alternativní přístup [10].

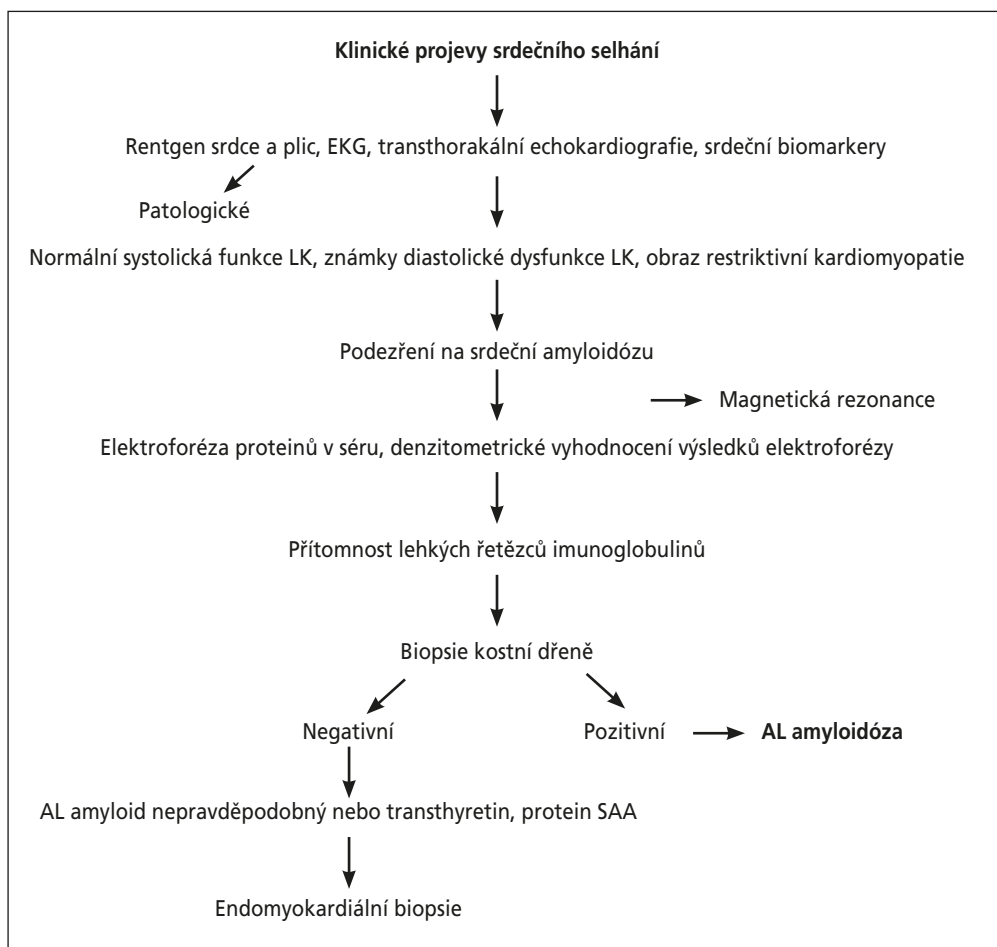
Léčba amyloidózy se dělí na podpůrnou terapii postižených orgánů (léčba srdečního selhání, renálního selhání) a terapii, která potlačí tvorbu amyloidu [8,11]. Léčba srdečního selhání má být vedena podle platných obecných doporučení. Obvykle je ale obtížná, a dokonce může být i škodlivá. Diuretika, inhibitory angiotensin konvertujícího enzymu (ACEI) a beta-blokátory mohou být hůř tolerovány a vedou často k výrazné hypotenzi. Digoxin a blokátory kalciových kanálů se mohou koncentrovat v amyloidózním tkáni a jsou relativně kontraindikovány z důvodu zvýšené toxicity [8–10]. U pacientů se symptomatickou bradyarytmií nebo kompletní atrioventrikulární (AV) bloádou je indikována implantace trvalého kardiostimulátoru, u vybraných mladších pacientů s pokročilým ireverzibilním srdečním selháním (kde je dominantně postiženo srdce a postižení dalších orgánů je pouze mírné) přistupujeme k ortotopické transplantaci srdce s následnou chemoterapií [3,11]. Potlačení tvorby amyloidu je založeno na kombinované chemoterapii (dexamethason, melfalan, thalidomid, bortezomib a novější imunomodulační léky lenalidomid a pomalidomid) a v současnosti nejúčinnější autologní transplantaci kmenových buněk [3,8,11]. Alogenní transplantace kmenových buněk není široce používána, může mít roli u mladých pacientů s relapsem [11].

Navzdory pokroku v chemoterapii u většiny těchto pacientů dochází v průběhu osmi měsíců k náhlé srdeční smrti a pouze 29 % pacientů přežívá jeden rok. Při pokročilé nemoci se pravděpodobnost AV blokády zvyšuje. Může to signalizovat ireverzibilní poškození myokardu amyloidem. Snížený srdeční výdej spojený s bradykardií může vyvolat globální ischemii myokardu, která má za následek bezpulsovou elektrickou aktivitu (elektromechanická disociace) [12].

Tabulka 2 – Diferenciální diagnostika konstriktice a restriktice při fyzikálním vyšetření, EKG, echokardiografii a srdeční katetrizaci

Diagnostické známky	Konstriktivní perikarditida	Restriktivní kardiomyopatie
Poslech	Časná třetí ozva charakteru perikardiálního kliku	Pozdní třetí srdeční ozva („gallop“)
EKG	Vzácně AV blokáda a blokáda Tawarových ramének	AV blokáda a blokáda Tawarových ramének nejsou neobvyklé
Kalcifikace v perikardu při rentgenu srdce a plic	Přítomny přibližně ve 30 %	Nejsou přítomny
Mitrální a trikuspidální regurgitace	Obvykle nejsou přítomny	Často
Pohyb komorového septa v časně diastole: M-mode (septal notch)	Přítomen	Vzácně
Respirační kolísání mitrálního průtoku	Pokles v inspiriu > 25 %	Většinou do 15 %
Průtok krve jaterními žilami	Poměr Ar/D > 0,8	Nespecifikováno
Akumulace LGE v perikardu	Přítomna u zánětlivé formy konstriktivní perikarditidy	Není přítomna
Ztlustění perikardu na CT > 4 mm	Přítomno přibližně v 70 % případů	Vzácně
Kalcifikace perikardu na CT skenu	Přítomno přibližně v 50 % případů	Vzácně
Systolický tlak v pravé komoře	< 60 mm Hg, často < 40 mm Hg	Často > 40 mm Hg; občas > 60 mm Hg
Ekvibrace diastolických tlaků v srdečních oddělech	Rozdíly většinou do 5 mm Hg téměř ve všech případech, často prakticky stejné	Rozdíl < 5 mm Hg pouze u menšiny pacientů
Respirační variace křivek tlaku v srdečních komorách	Většinou diskordantní (pokles tlaku v LK v inspiriu, vzestup v expiriu, opačně v pravé komoře)	Většinou konkordantní

AV – atrioventrikulární; CT – výpočetní tomografie; LGE – pozdní syčení gadoliniem (late gadolinium enhancement); LK – levá komora.



Obr. 6 – Diagnostický algoritmus. KMP – kardiomyopatie; SAA – sérový amyloid A.

Diskuse

Cílem této práce je zvýšit povědomí o vzácných příčinách srdečního selhávání, uvědomit si, proč tito pacienti „chodí pozdě“, proč je u nich onemocnění „pozdě diagnostikováno“ a proč pacienti umírají v mladším věku.

Srdeční selhání je v rozvinutém světě jednou z hlavních příčin nemoci a úmrtnosti. V evropských zemích se vyskytuje u 0,4–2 % populace s výrazným nárůstem ve vyšších věkových skupinách (0,2 % u pacientů mladších 50 let, 2–5 % u pacientů ve věku 50–80 let, > 10 % u pacientů starších 80 let). Celková prevalence se pohybuje v rozmezí od 1 % do 12 % na základě dostupných údajů ze Spojených států amerických a Evropy [13].

Přibližně polovina všech pacientů se srdečním selháním má zachovanou systolickou funkci levé komory [9]. Ačkoli primární arteriální hypertenze a ischemická choroba srdeční jsou hlavní příčiny, 10–15 % pacientů má restriktivní kardiomyopatii [9].

Základní metodou pro zhodnocení poškození srdce je echokardiografie. Dvourozměrná echokardiografie prokazuje nedilatovanou, nehypertrofovanou levou komoru s normálními kontrakcemi a výraznou dilatací obou síní. Amyloidóza je však typicky spojena s difúzním ztlustěním stěn levé komory. Echokardiografické vyšetření prokazuje abnormální textury myokardu. Granulární zrnitost ve stě-

ně komory naznačuje přítomnost infiltrujiícího onemocnění, např. amyloidózy. Dopplerovská echokardiografie zaznamenává projevy omezeného plnění v diastole. Lze pozorovat zvýrazněné časné diastolické plnění komor (vlna E), zkrácený decelerační čas a snížené plnění síní (vlna A) vedoucí k vysokému poměru E/A vtokové rychlosti mitrálních chlopní. Protože jsou obě komory uloženy ve společně kontrahujícím perikardiálním vaku, inspirační zvýšení přítoku krve do pravé komory způsobuje recipročně snížení přítoku krve přes mitrální chlopuň do levé komory. Pro perikardiální konstriktci jsou proto charakteristické změny v dechové frekvenci spolu se sníženým maximálním průtokem krve mitrální chlopní v diastole. Naproti tomu u restriktivní kardiomyopatie se levostranné plnicí tlaky při nádechu dále zvyšují. Dopplerovská echokardiografie pomáhá nejenom určit stupeň diastolické dysfunkce, ale i odlišit restriktivní kardiomyopatii od perikardiální konstriktce; zatímco charakteristickým znakem je snížená rychlost v rovině anulu mitrální chlopně, při konstriktci vykazuje tento parametr normální hodnoty [14].

AL amyloidóza nepatří k běžným příčinám srdečního selhání. Prognóza tohoto typu amyloidózy je závažná, byť za poslední léta došlo k pokrokům v léčbě. Úspěch hematologické léčby je zásadním faktorem určujícím dlouhodobou prognózu pacientů [3]. Rozvíjením chemoterapie (zejména bortezomib) došlo ke zlepšení odezvy na léčbu, lenalidomid

a pomalidomid představují podstatný přínos pro léčbu refrakterních forem nemoci. Přežívání převážně závisí na navození hematologické remise. Transplantace autologních kmenových buněk je schopna navodit kompletní remisi v přibližně 40 % případů [3]. V roce 2014 byla publikována studie prezentující 52letého pacienta, který úspěšně podstoupil autologní transplantaci kmenových buněk [15]. Po 2,5 roku byl jeho funkční stav výrazně zlepšen, na EKG došlo k úpravě voltážových kritérií v končetinových svodech. Kontrolní magnetická rezonance srdce prokázala minimální změny v objemu, hmotnosti a funkci levé komory a výraznou regresí sycení myokardu kontrastní látkou s gadoliniem [15].

Infiltrace myokardu amyloidem je hlavním prognostickým faktorem [8]. Srdeční postižení s manifestním srdečním selháním je ukazatelem velmi špatné prognózy, kde je medián přežití bez léčby kolem 4–6 měsíců a přibližně jen 20 % postižených jedinců přežívá dva roky. Nejčastější příčinou úmrtí bývá srdeční selhání či arytmiická smrt [3,10].

Závěr

Prezentací této kasuistiky chceme upozornit na nutnost širší diferenciální rozvahy u pacientů se srdečním selháním. U výše prezentovaného pacienta právě znaky progredujícího městnavého srdečního selhání nereagujícího na standardní léčbu, echokardiografický obraz restriktivní kardiomyopatie mají vzbudit podezření na jinou příčinu onemocnění myokardu. Předložený algoritmus (obr. 6), který reflektuje současné poznatky, může pomoci ve včasné diagnostice a následné léčbě popisované nemoci.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že výzkum byl veden v souladu s etickými standardy.

Literatura

- [1] P. Nihoyannopoulos, D. Dawson, Restrictive cardiomyopathies, *European Journal of Echocardiography* 10 (2009) iii23–iii33.
- [2] J.D. Sipe, M.D. Benson, J.N. Buxbaum, et al., Nomenclature 2014: amyloid fibril proteins and clinical classification of the amyloidosis, *Amyloid* 21 (4) (2014) 221–224.
- [3] J. Krejčí, Heart failure in AL amyloidosis – are we still helpless?, *Cor et Vasa* 55 (2013) e330–e332.
- [4] J.D. Gillmore, A. Wechalekar, J. Bird, et al., on behalf of the BCSH Committee, Guidelines on the diagnosis and investigation of AL amyloidosis, *British Journal of Haematology* 168 (2015) 207–218.
- [5] M. Kubánek, Kardiomyopatie a myokarditidy, in: J. Kautzner, V. Melenovský, et al. (Eds.), *Srdeční selhání. Aktuality pro klinickou praxi*, Praha: Mladá fronta, 2015: 139–143.
- [6] Z. Adam, M. Krejčí, J. Simonides, Choroby způsobené ukládáním monoklonálních imunoglobulinů, *Postgraduální medicína* 9 (2011) 1009–1017.
- [7] B. Murtagh, S.C. Hamill, M.A. Gertz, et al., Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement, *American Journal of Cardiology* 95 (2005) 535–537.
- [8] S.M. Bannypersad, J.C. Moon, C. Whelan, et al., Updates in cardiac amyloidosis: a review, *Journal of the American Heart Association* 1 (2012) e000364.
- [9] M.J. Garcia, Constrictive pericarditis versus restrictive cardiomyopathy?, *Journal of the American College of Cardiology* 67 (2016) 2061–2076.
- [10] W. Hassan, H. Al-Sergani, W. Mourad, R. Tabbaa, Amyloid heart disease, new frontiers and insights in pathophysiology, diagnosis and management, *Texas Heart Institute Journal* 32 (2005) 178–184.
- [11] S. Mahmood, G. Palladini, V. Sancharawala, A. Wechalekar, Update on treatment of light chain amyloidosis, *Haematologica* 99 (2014) 209–221.
- [12] R.H. Sayed, D. Rogers, F. Khan, et al., A study of implanted cardiac rhythm recorders in advanced cardiac AL amyloidosis, *European Heart Journal* 36 (2015) 1098–1105.
- [13] V.L. Roger, Heart failure compendium, epidemiology of heart failure, *Circulation Research* 113 (2013) 646–659.
- [14] Restrictive Cardiomyopathy, 2014, available at: <http://emedicine.medscape.com/article/153062-overview> [online; cited 05.07.16].
- [15] V. Brahmanandam, S. McGraw, O. Mirza, et al., Regression of cardiac amyloidosis after stem cell transplantation assessed by cardiovascular magnetic resonance imaging, *Circulation* 129 (2014) 2326–2328.

*Z anglického originálu online verze článku přeložil
Mgr. René Prahl.*