

Niewydolność serca jako kliniczna manifestacja amyloidozy

Cardiac amyloidosis – a case report

Mateusz Marek Wiśniowski¹, Małgorzata Trzcińska², Andrzej Curzytek¹

¹Oddział Kardiologiczny Samodzielnego Publicznego Zakładu Opieki Zdrowotnej MSW w Rzeszowie

²Kliniczny Zakład Patomorfologii Szpitala Wojewódzkiego nr 2 w Rzeszowie

Streszczenie

W niniejszej pracy przedstawiono opis przypadku pacjenta, u którego rozpoznano amyloidozę z zajęciem mięśnia sercowego. Podejrzanie ostatecznego rozpoznania wysunięto na podstawie wykonanych badań laboratoryjnych oraz badania echokardiograficznego. Na podstawie badania histologicznego wycinka z śluzówki odbytnicy ostatecznie rozpoznano amyloidozę. U pacjenta nie podjęto leczenia, został on skierowany do ośrodka referencyjnego.

Słowa kluczowe: amyloidoza, niewydolność serca

Folia Cardiologica 2016; 11, 3: 226–227

Opis przypadku

Mężczyzna w wieku 51 lat, dotychczas nieleczony z powodu chorób sercowo-naczyniowych, z rozpoznaną przewlekłą białaczką limfocytową (2011), po leczeniu onkologicznym nowotworu jądra w dzieciństwie (brak dokumentacji) został przyjęty na Oddział Kardiologiczny z powodu narastającej od kilku tygodni duszności o typie astmy sercowej oraz pogorszenia tolerancji wysiłku. Pacjent nigdy nie palił tytoniu, wywiad rodzinny w kierunku chorób sercowo-naczyniowych był ujemny.

W trakcie hospitalizacji zgłaszał również okresowo dolegliwości o charakterze polineuropatii czuciowej i ruchowej kończyny górnej lewej oraz obu kończyn dolnych.

Przy przyjęciu na oddział w badaniu przedmiotowym pacjent w stanie ogólnym dobrym. Stwierdzono podwyższone wartości ciśnienia tętniczego (RR) 200/100 mm Hg z miarową akcją serca 95/min. Osluchowo nad polami płucnymi obustronne ściszenie szmeru pęcherzykowego.

W przeprowadzonych badaniach laboratoryjnych uwagę zwracały łagodna niedokrwistość (hemoglobina 11,4 g/dl), nieznacznie podwyższone stężenie kreatyniny w surowicy krwi (1,3 mg/dl) oraz białkomocz (60 mg/dl). Stężenie tyreotropiny oraz aktywności transaminaz i enzymów cholestazy były w normie.

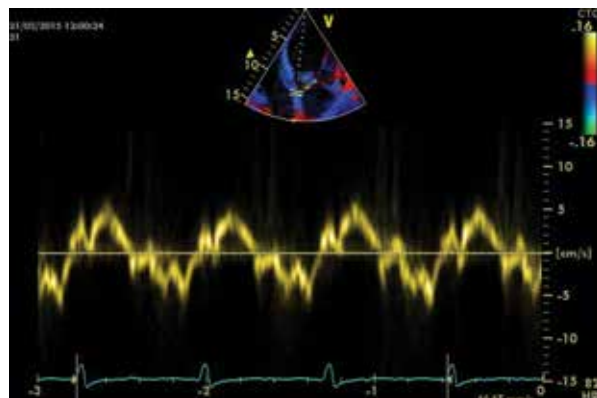
W EKG rejestrowano rytm zatokowy, miarowy o częstości 90/min. Oś pośrednia serca. Słaba progresja załamek r w odprowadzeniach V1–V3. Elektrokardiograficzne kryteria przerostu lewej komory nie były spełnione.

W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym (TTE, *transthoracic echocardiography*) wykazano poszerzenie obu przedsionków serca, poszerzenie jamy lewej komory (LVEDD 63 mm, LVEDS 50 mm, LVEDV 266 ml, LVEDSV 173 ml), przerost mięśnia lewej komory IVS = 16 mm, PW = 15 mm (ryc. 1) oraz uogólnioną jej hipokinezę, LVEF 34% (ryc. 2) i zaburzenia relaksacji (ryc. 3). Uwagę zwracała ziarnista echogeniczność przerośniętych ścian lewej komory, jak również pogrubiałej przegrody międzyprzedsionkowej. Zastawka aortalna była dwupłatkowa z obecną umiarkowaną niedomykalnością (PHT ok. 340 ms). Aorta wstępująca łagodnie poszerzona (opuszka 42 mm, dalsza część wstępująca 39 mm). Płatki zastawki mitralnej były nieznacznie pogrubiałe na brzegach o prawidłowej ruchomości z łagodną do umiarkowanej falą zwrotną mitralną. W worku osierdziowym stwierdzono niewielką ilość płynu (7 mm w rozkurczu za segmentem podstawnym ściany dolnej).

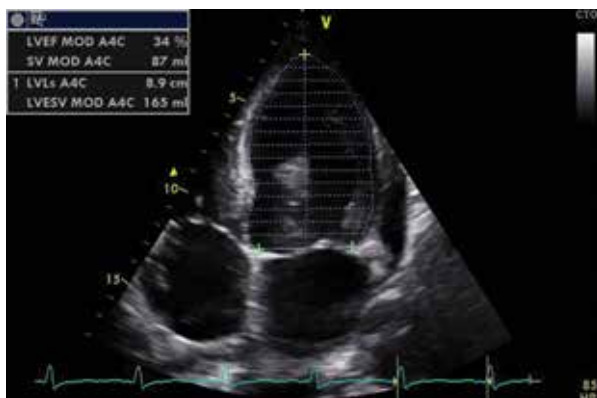
W trakcie monitorowania EKG metodą Holtera nie stwierdzono istotnych arytmii. W badaniu USG potwierdzono małą ilość płynu w obu jamach opłucnej. Chory odmówił przeprowadzenia badania tomografii komputerowej klatki piersiowej.



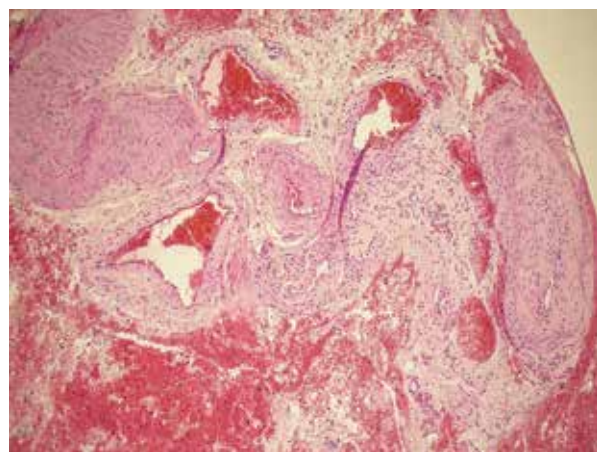
Rycina 1. Echokardiografia – projekcja przymostkowa w osi długiej: pogrubiały mięsień lewej komory o ziarnistej echogeniczności; mała ilość płynu w worku osierdziowym



Rycina 3. Echokardiografia tkankowa metodą Dopplera (TDI, *tissue Doppler imaging*): obniżona prędkość skurczowa pierścienia mitralnego; cechy dysfunkcji rozkurczowej lewej komory



Rycina 2. Echokardiografia – projekcja koniuszkowa czterojamowa: ocena frakcji wyrzutowej lewej komory



Rycina 4. Obraz mikroskopowy wycinka śluzówki odbytnicy (barwienie czerwienią Kongo): w przestrzeniach okołonaczyniowych widoczne złogi amyloidu

Biorąc pod uwagę całość obrazu klinicznego oraz wyniki otrzymanych badań, wysunięto podejrzenie amyloidozy. Oznaczono stężenia wolnych łańcuchów lekkich kappa i lambda w surowicy krwi i w moczu, które nie były podwyższone. Pobrano fragment tkanki tłuszczowej brzucha w kierunku obecności amyloidu – otrzymano wynik ujemny. Kolejnym krokiem diagnostycznym było pobranie śluzówki odbytnicy. W badanym wycinku stwierdzono złogi amyloidu (ryc. 4).

W trakcie hospitalizacji w farmakoterapii stosowano inhibitor konwertazy angiotensyny, beta-adrenolityk oraz diuretyk pętlowy, uzyskując poprawę stanu ogólnego, normalizację wartości ciśnienia tętniczego krwi oraz ustąpienie duszności.

Chory został skierowany do ośrodka wyższej referencyjności w celu kontynuacji leczenia.

Abstract

A patient with cardiac amyloidosis is reported. The suspicion of final diagnosis was based on laboratory tests and echocardiography. Histological examination revealed amyloidosis. The patient did not received treatment, but was referred to the Centre of Rare Diseases. Currently the patient is under close observation.

Key words: cardiac amyloidosis, diagnosis, observation

Folia Cardiologica 2016; 11, 3: 226–227