



**VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ
NEMOCNICE V PRAZE**



**1. LÉKAŘSKÁ
FAKULTA**
Univerzita Karlova

Kazuistika - kvíz

**MUDr. Jana Podzimková
MUDr. Hlubocká Zuzana, PhD.**

II.interní klinika Všeobecná fakultní nemocnice Praha

**26.symposium PS Chlopenní a vrozené srdeční vady
Hradec Králové**



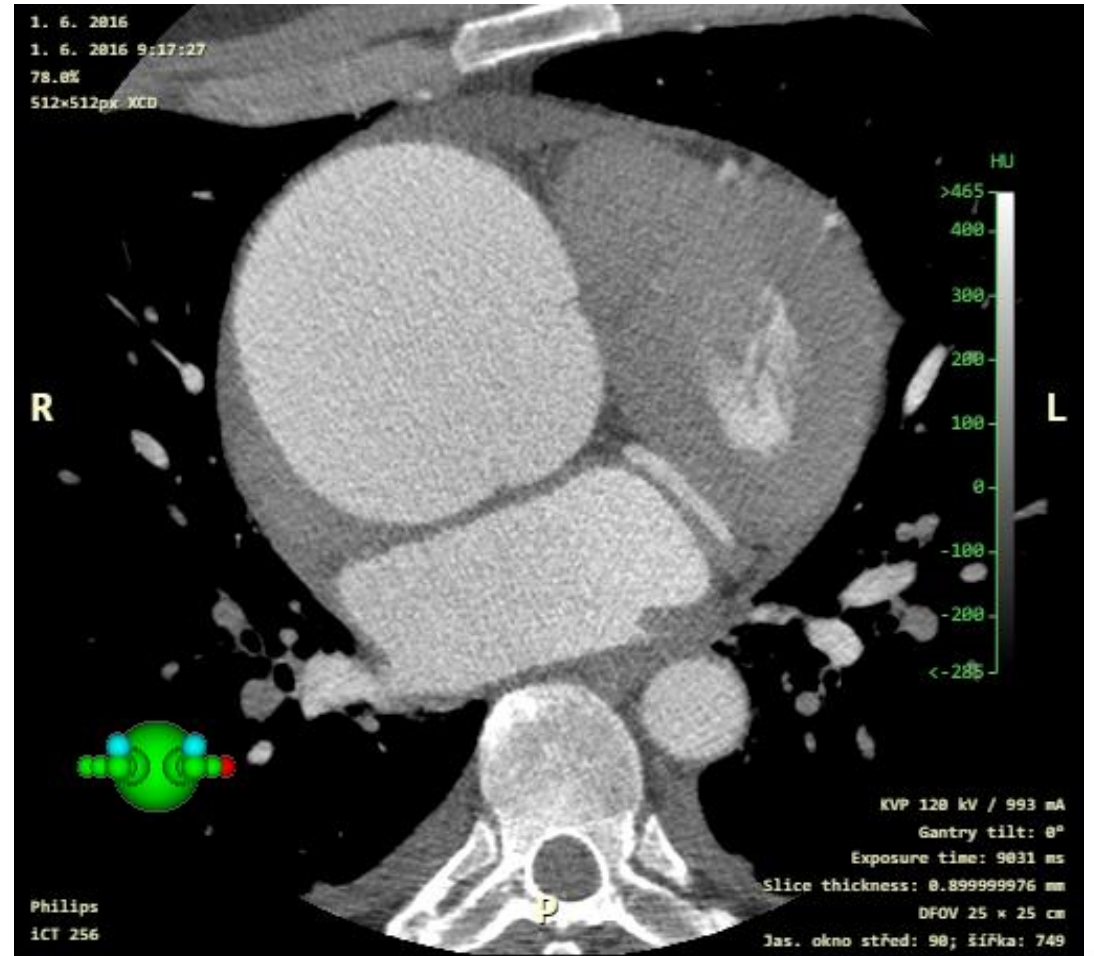
Kazuistika

- M.J., muž, 1974
- **OA:** st.p. plastice membrany tympani v 9ti letech
- **FA:** sine
- **PSA:** dřívější závodní volejbalista (výška 200cm)
- prvně hospitalizován 05/2016 pro dušnost NYHA IV - asthma cardiale

Hospitalizace 05/2016 – TTE+TEE



CT AG



Otázka č. 1 – o jakou diagnózu se jedná?

- **A)** aneurysma ascendentní aorty s disekcí a s významnou aortální regurgitací
- **B)** aneurysma ascendentní aorty
- **C)** aneurysma asc. aorty a významná aortální regurgitace
- **D)** významná aortální regurgitace

Otázka č. 1 – o jakou diagnózu se jedná?

- **A)** aneurysma ascendentní aorty s disekcí a významnou aortální regurgitací
- **B)** aneurysma ascendentní aorty
- **C) aneurysma asc. aorty a významná aortální regurgitace**
- **D)** významná aortální regurgitace

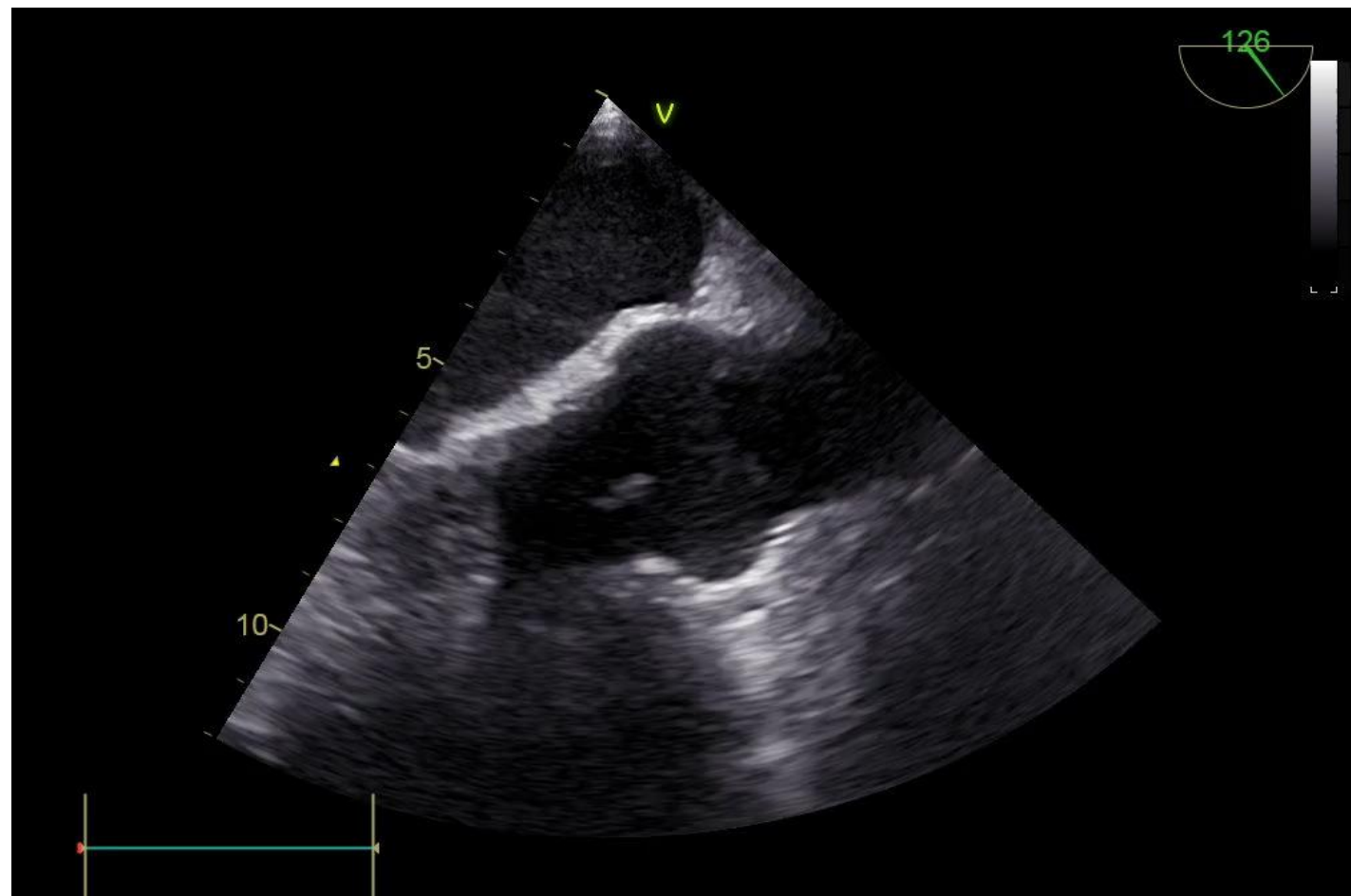
Hospitalizace 05-06/2016

- **6.6.2016** – plastika kořene aorty dle Yacouba a náhrada ascendentní aorty
- do července 2023 ambulantní kontroly, bez komplikací

Další hospitalizace 07-08/2023

- překlad z okresní nemocnice pro akutní končetinovou ischemii při embolizaci do AFC I.dx.
- **25.7.2023** – embolectomia a. femoralis communis I.dx
- peroperační jícnové echo

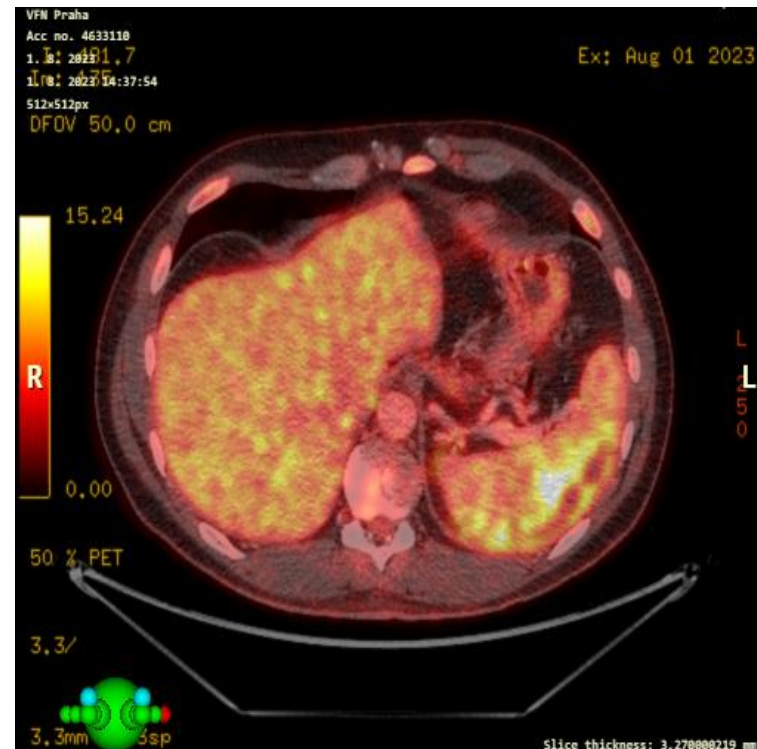
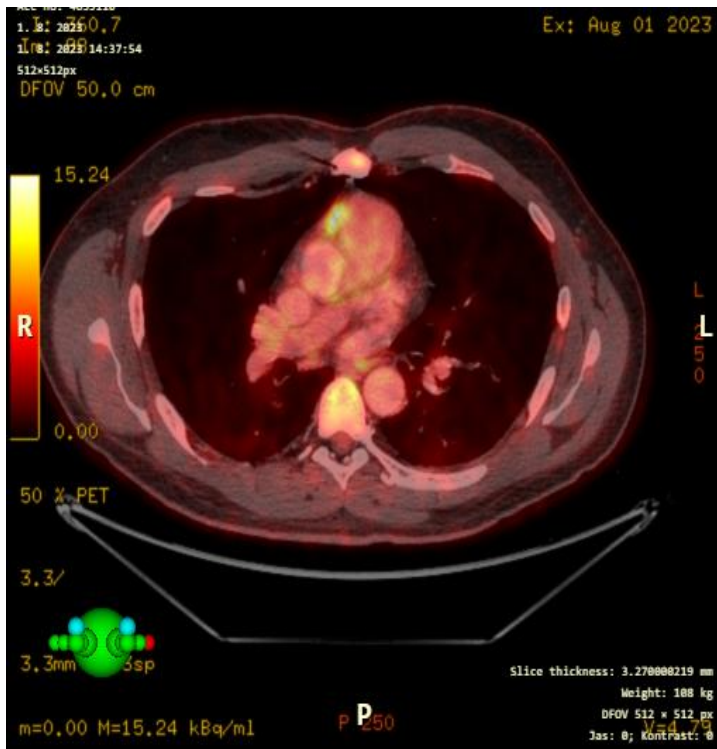
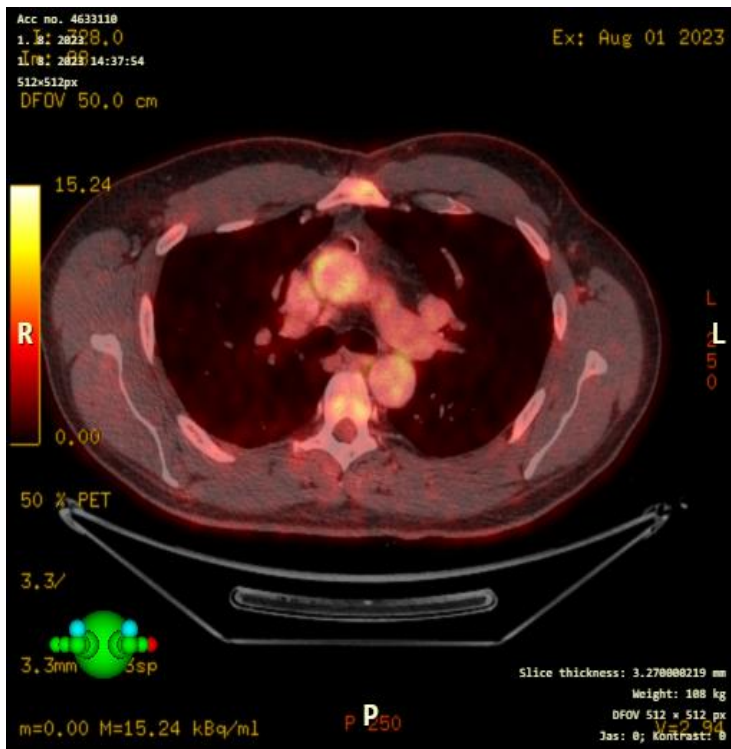
Peroperační TEE



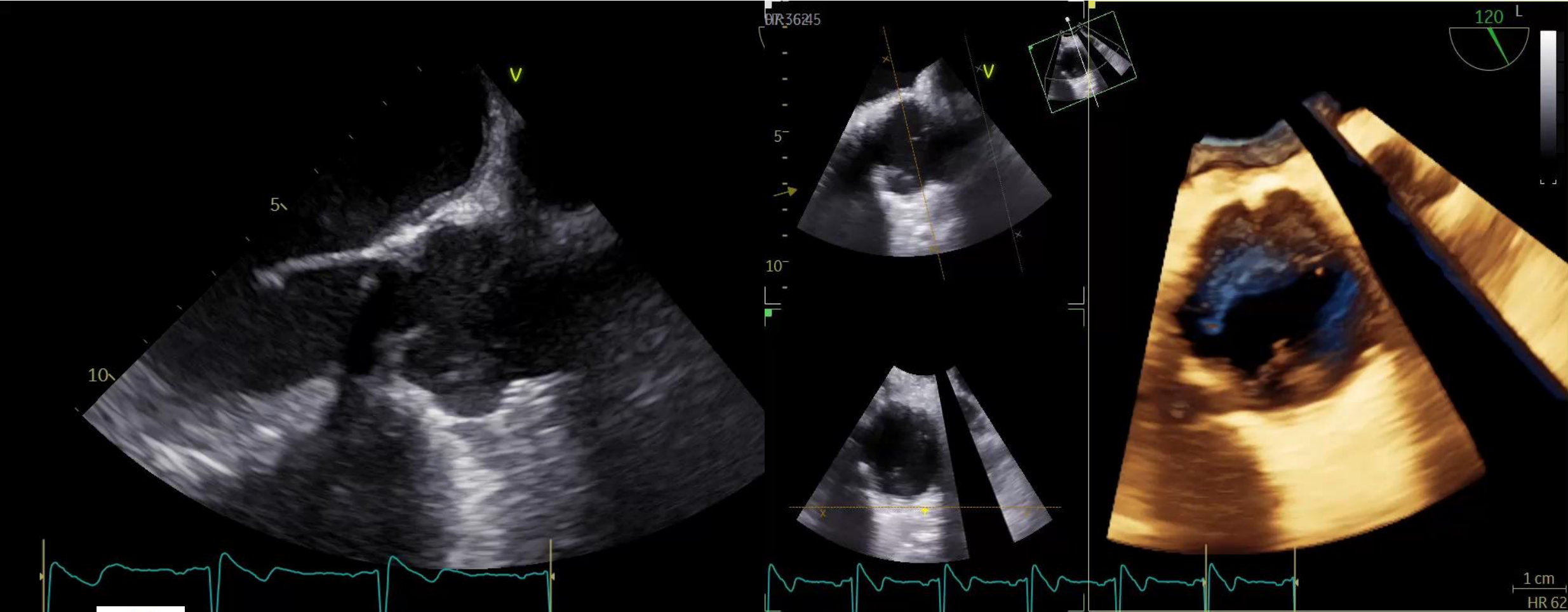
Hospitalizace 07-08/2023 - pátrání po etiologii

- hemokultury – negativní
- mikrobiologický screening negativní
- pacient afebrilní, CRP 19 g/l, leukocyty $12 \cdot 10^9/l$
- USG karotid: normální nález
- PET/CT
- kontrolní TEE

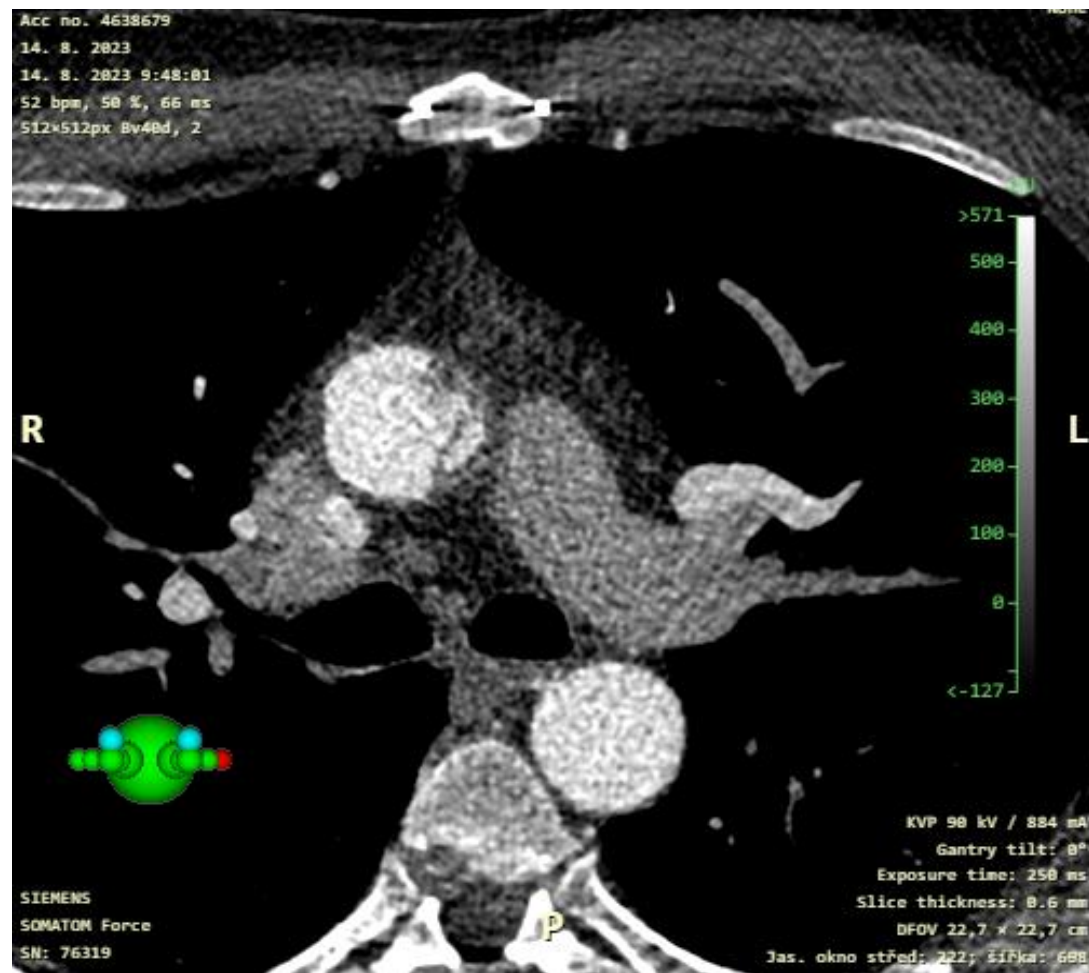
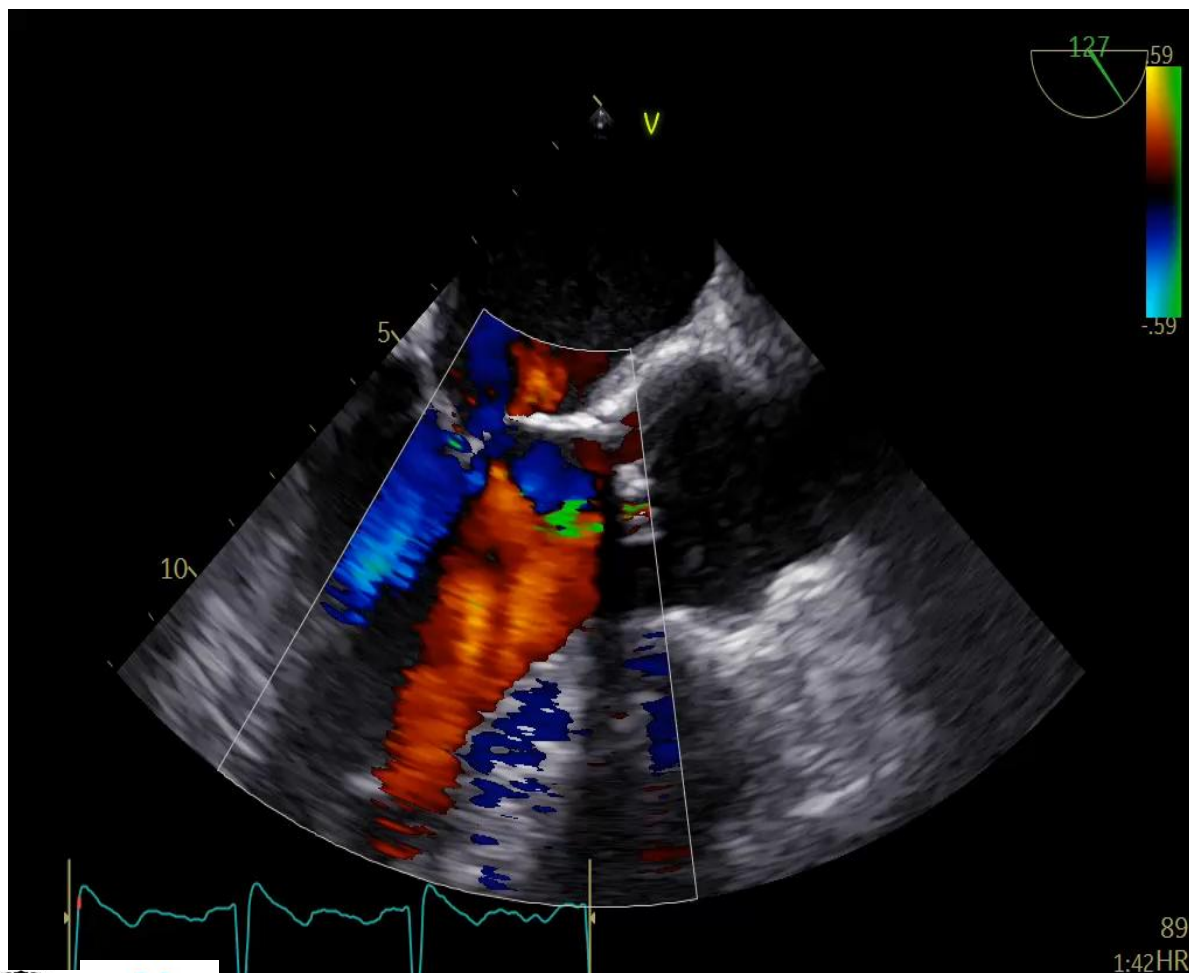
PET/CT



TEE 08/2023



TEE a CT AG 08/2023



Otázka č. 2. – co je příčinou obtíží pacienta?

- **A)** infekční endokarditis aortální chlopně
- **B)** trombóza náhrady ascendentní aorty
- **C)** infekce náhrady ascendentní aorty
- **D)** selhání plastiky aortální chlopně

Otázka č. 2. – co je příčinou obtíží pacienta?

- **A)** infekční endokarditis aortální chlopně
- **B) trombóza náhrady ascendentní aorty**
- **C)** infekce náhrady aortální chlopně
- **D)** selhání plastiky aortální chlopně

Hospitalizace 07-08/2023

- zahájena empirická ATB terapie, antikoagulační terapie UFH
- prezentace na KCH semináři
- **18.8.2023 náhrada aortální chlopně biologickou protézou** Edwards Inspiris Resilia 27mm s rozšířením ST junkce hovězím perikardem, odstranění trombotických hmot z ascendentní aorty + resekce útvaru před ascendentní aortou
- vlající útvary, trombus a stěry z okolí chlopně a aorty odeslány peroperačně na PCR, kultivaci, histologii

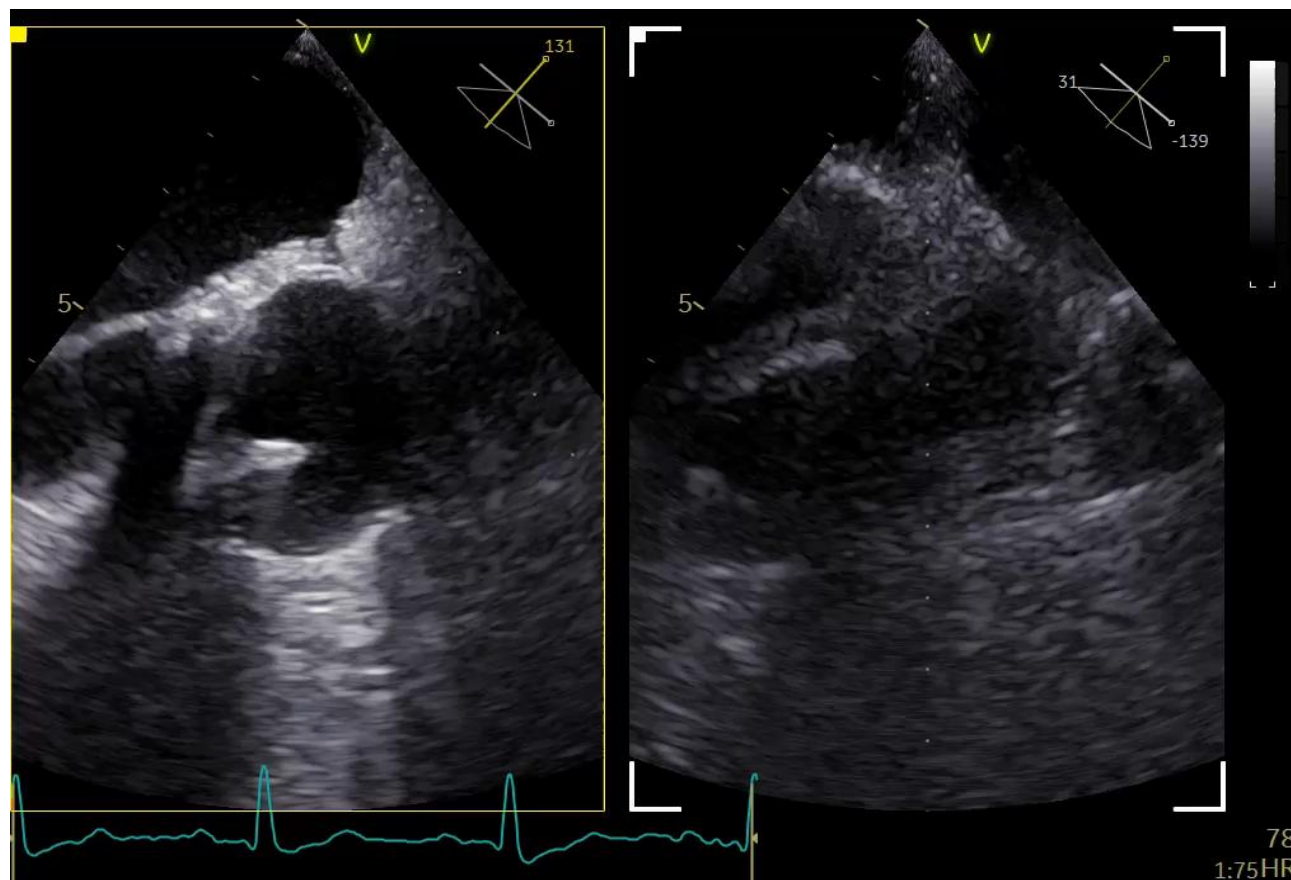
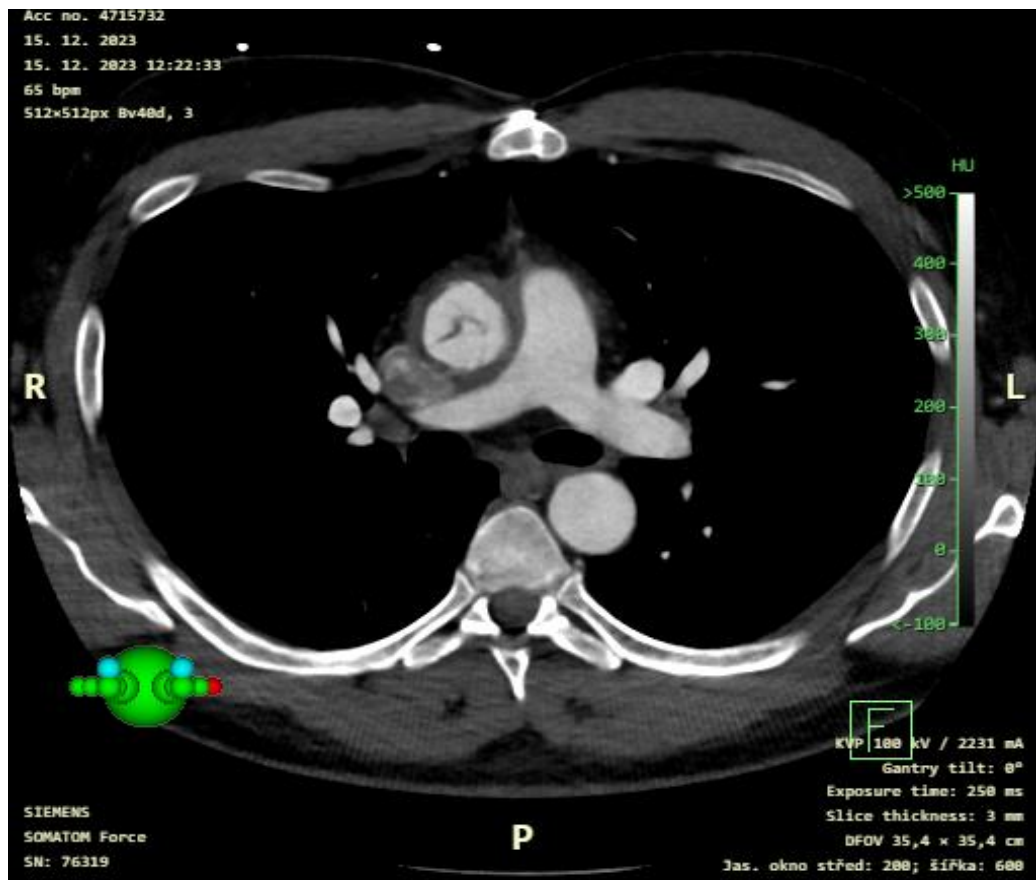
Hospitalizace 07-08/2023

- kultivační, histologické nálezy, PCR negativní
- **etiologie útvarů trombogenní**
- odběry na vyšetření trombofilních stavů v Ústavu biologie a lékařské genetiky
- zahájena warfarinizace (cíl INR 2,0-3,0)
- deeskalace ATB terapie (celkem 6 týdnů)

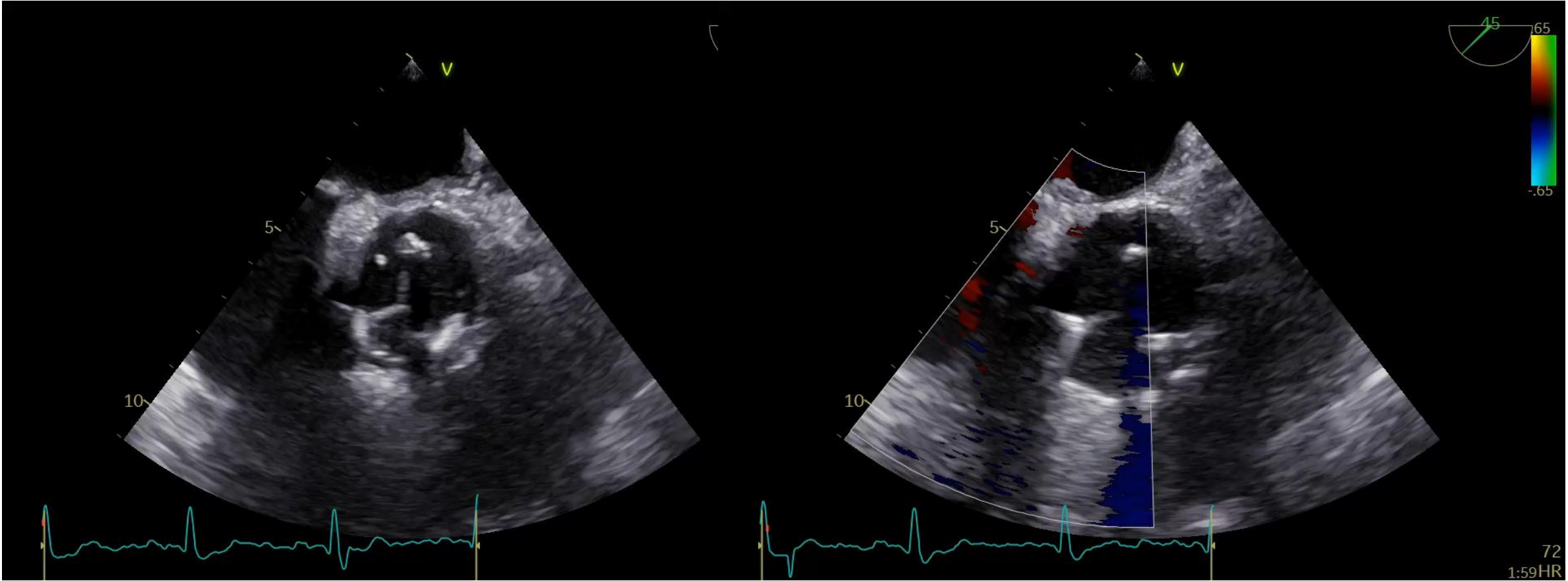
Další ambulantní kontroly ve vadové poradně

- **subj.:** pacient bez větších obtíží
- **echo:** LK s EF 55%, příznivý nálezn na protéze
- účinná warfarinizace
- **lab:** Na 137, K 4,8, urea 7,2, krea 112, CRP 10, leukos $11 \cdot 10^9$,
Hb 161, **trombocyty 405** (před dimisí 394...484)
- **negativní výsledek trombofilních stavů**
- CT AG - s odstupem cca 4 měsíců od výkonu

CT AG + TEE 12/2023



TEE 12/2023



Otázka č. 3 - o jaký nález se jedná?

- **A)** infekční endokarditis aortální chlopně
- **B)** normální nález
- **C)** blíže nespecifikovaná aortitis
- **D)** recidiva trombotických hmot na náhradě ascendenní aorty

Otázka č. 3 - o jaký nález se jedná?

- **A)** infekční endokarditis
- **B)** normální nález
- **C)** blíže nespecifikovaná aortitis
- **D) recidiva trombotických hmot na náhradě ascendentní aorty**

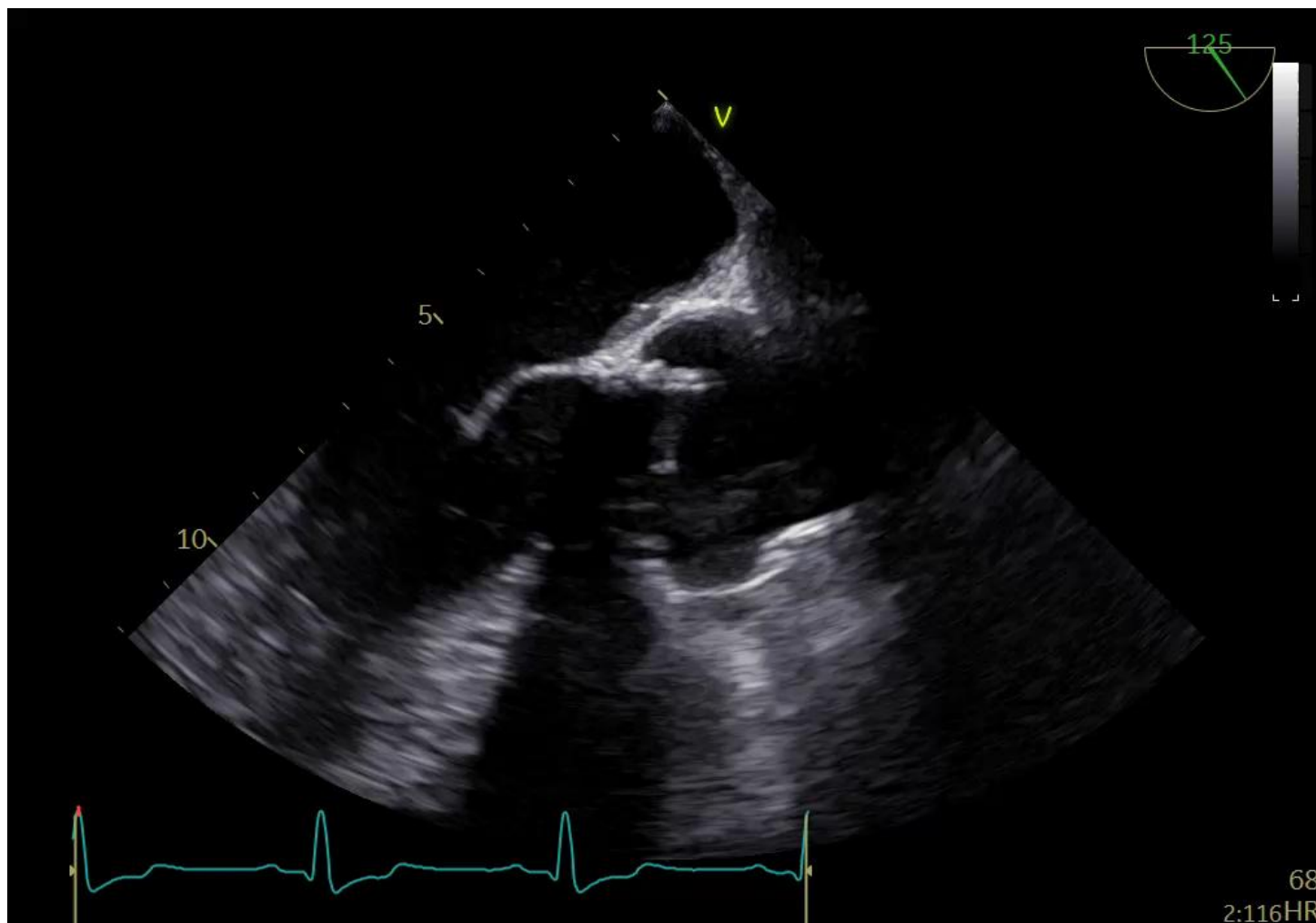
Další vývoj

- **3.1.2024** - prezentace na KCH semináři: konzervativní postup, přidání **ASA do kombinace s warfarinem** a kontrolní CT za 3 měsíce
- **8.2.2024** vyšetření v Trombotickém centru VFN pro recidivující trombózu ascendentní aorty i přes účinnou antikoagulaci – **negativní**
- **12.3.2024** - doma porucha hybnosti PDK

Hospitalizace 03/2024

- **ischemický iktus embolizační etiologie**, susp. povodní ACA sin.
 - frustní centrální monoparéza PDK (při INR 2,5)
- převod antikoagulační terapie na LMWH+ASA
- kontrolní PET/CT – nově mezenteriální lymfadenopatie
- kontrolní TEE

TEE 3/2024



Hospitalizace 03/2024

- laboratorně progrese **trombocytémie** $735 \cdot 10^9$
- histologie resekátu před asc ao (z 18.3.2023): klasický **Hodgkinův lymfom**, subtyp nodulární sklerózy, EBV negativní
- klinicky bez periferní lymfadenopatie, bez B příznaků
- hematologické konzilium – indikovány hematol. odběry, trepanobiopsie a kontrolní PET/CT
- prezentace na KCH semináři - **indikace k reoperaci ascendentní aorty homograftem** po hematologickém došetření a kompenzaci stavu



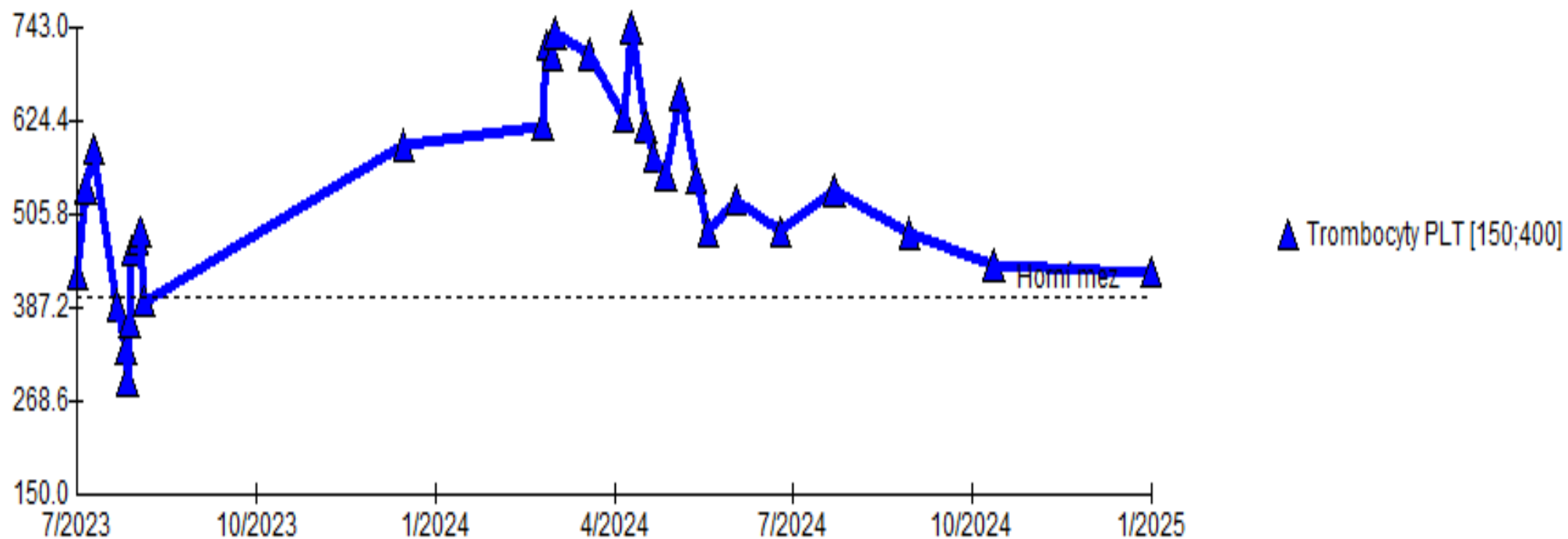
Hospitalizace 03/2024

- pozitivní JAK2 mutace
- **trepanobiopsie:** nápadně **zmnožené megakaryocyty**, místy ve drobných shlucích, polymorfní, malé, velké až obrovské s abundantní cytoplazmou, jádra převážně hyperlobulovaná, zvětšená, hyperchromní

➔ **DG: ESENCIÁLNÍ TROMBOCYTÉMIE a HODGKINŮV LYMFOM**

- zahájena terapie Tromboreductinem 0,5 mg 1-0-0 s cílem Plts < 500
- Hodgkinův lymfom: watch and wait

Vývoj trombocytů 2023-2025

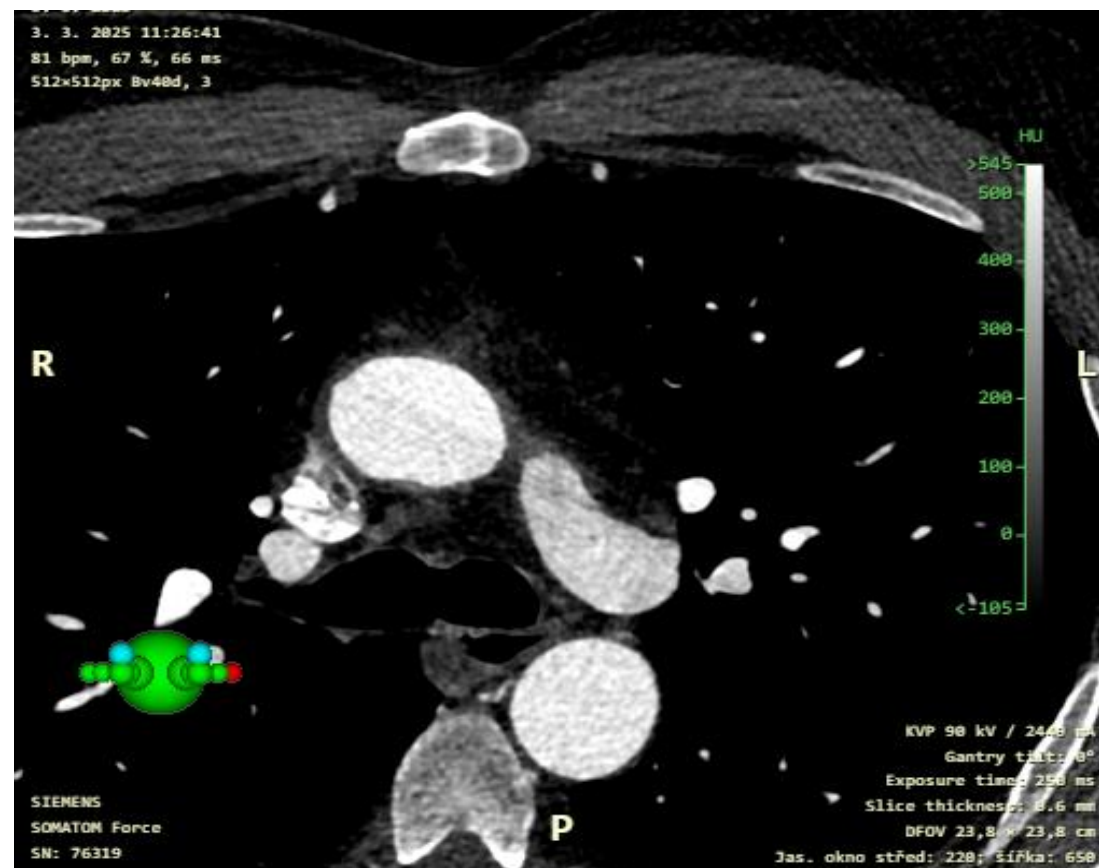
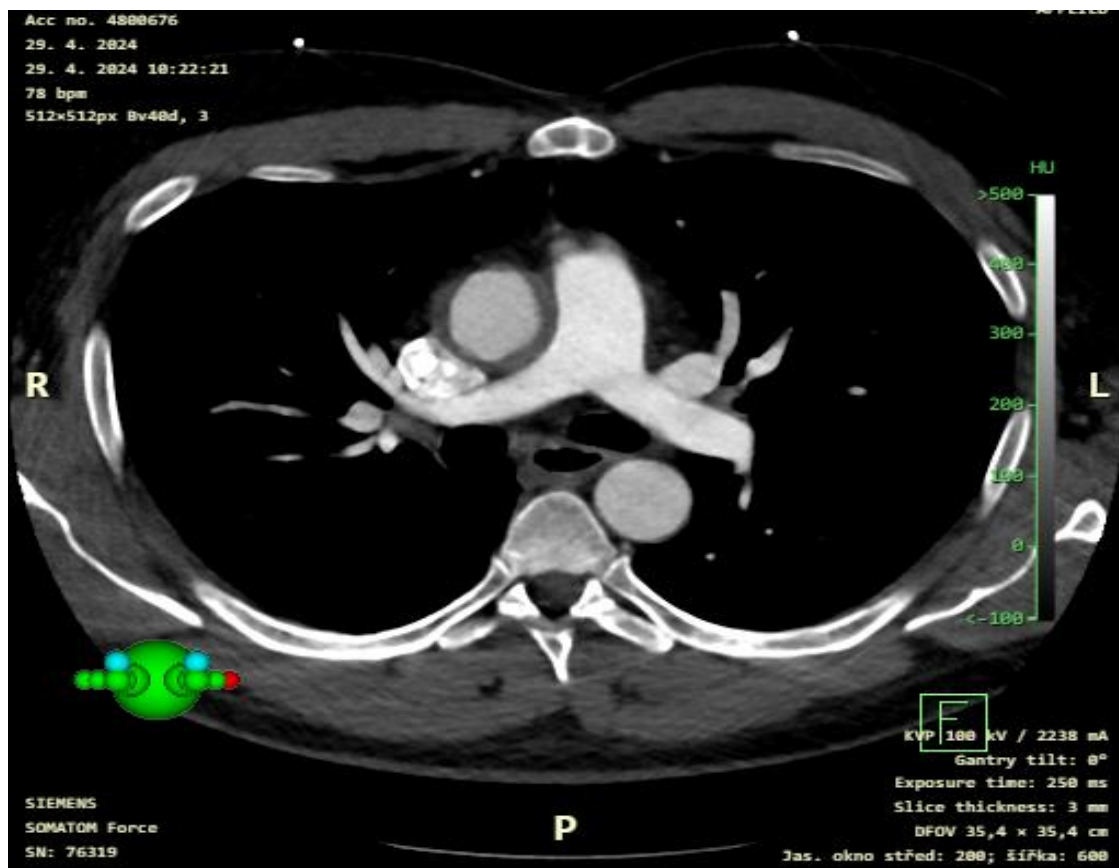


↑
ALI

↑ ↑
CMP Tromboreduktin



Další sledování po dg ET – CT AG 02/2024



Další vývoj

- **3.5. 2024** prezentace na KCH semináři – **konzervativní postup**
- pravidelné kontroly v ambulanci chlopenních vad a v hematologické ambulanci

Hospitalizace 01/2025

- **23.1.2025 – CMP ve VB povodí**, drobná ischemie v levé mozečkové hemisféře dle MRI, dysartrie
- účinná terapie LMWH dle antiXa + ASA
- TTE+TEE **bez nálezu intrakardiální trombózy** či v oblasti asc. aorty
- CT AG **bez nálezu zdroje kardioembolizace**
- změna antikoagulační terapie na warfarin (k INR 3)+ ASA

Otázka č. 4. - co s pacientem dále?

- A) úprava antikoagulační/antiagregační terapie
- B) náhrada ascendentní aorty homograftem
- C) dovolená na Maledivách
- D) nevíme

Otázka č.4. - co s pacientem dále?

- A) úprava antikoagulační/antiagregační terapie
- B) náhrada ascendentní aorty homograftem
- C) dovolená na Maledivách
- D) nevíme**

Esenciální trombocytémie

- relativně vzácné (0,1-1,5 na 100 000) myeloproliferativní onemocnění charakterizováno excesivní klonální produkcí trombocytů s tendencí k **trombotickým komplikacím či krvácení**
- dg většinou v pozdním dospělém věku až stáří (medián 60 let)
- 90% mutace **JAK2**, CALR nebo MPL
- 50% pacientů diagnostikována náhodně při vyšším počtu trombocytů v KO
- 50% symptomy (bolest hlavy, malátnost, poruchy vizu), komplikace (trombózy, krvácení)
- **dif dg – reaktivní trombocytémie**



VFN PRAHA

Děkuji za pozornost