



MUNI Masarykova univerzita
MED Lékařská fakulta



FAKULTNÍ
NEMOCNICE
U SV. ANNY
V BRNĚ



ATTR KARDIOMYOPATIE S OBSTRUKCÍ V LVOT

H. Poloczková, K. Motílová, T. Honek

I. Interní kardioangiologická klinika FN u sv. Anny v Brně
Masarykova univerzita

Kazuistika

Žena, nar. 1942

RA: negativní

OA: - HOKMP, paroxysmy SVT

- hypertenze na kombinované terapii
- stenosa Ao chlopně (hemodynam. nevýznamná, PG mean 17mmHg)
- HLPP, hypothyreosa
- polyvalentní léková alergie

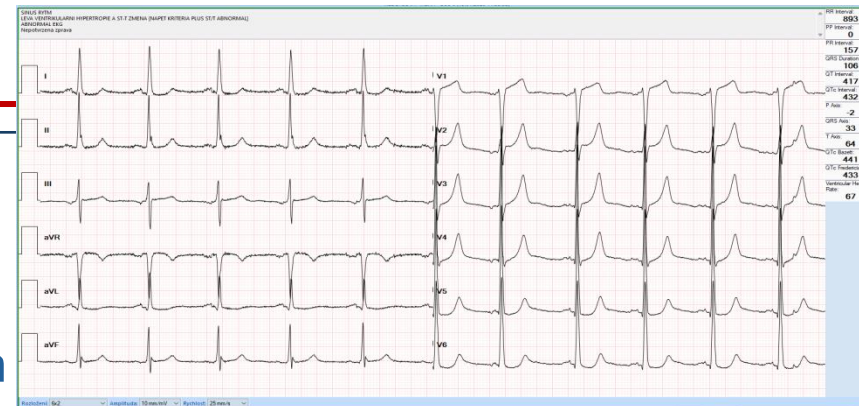
FA: Amloratio 5mg 1-0-0, Tulip 10mg 1-0-0, Letrox 50 ug 1-0-0, Betaloc zok 50 mg 1-0-0

I. Vyšetření I. IKAK

- Arytmologická ambulance 05/2016
- Konzultace pro recidivující paroxysmy SVT s presykopálními stavy
- ECHO z dokumentace: LK 41/23, koncentrická hypertrofie LK, IVS 17, EF 69%, LVOTG 43 mmHg
- EKG Holter: SR, SVES 1300/24h, paroxysmy SVT
- RES: SVT, v.s. AVNRT
HOKMP s obstrukcí v LVOT
→ Doporučeno ablační řešení

2. Vyšetření I. IKAK

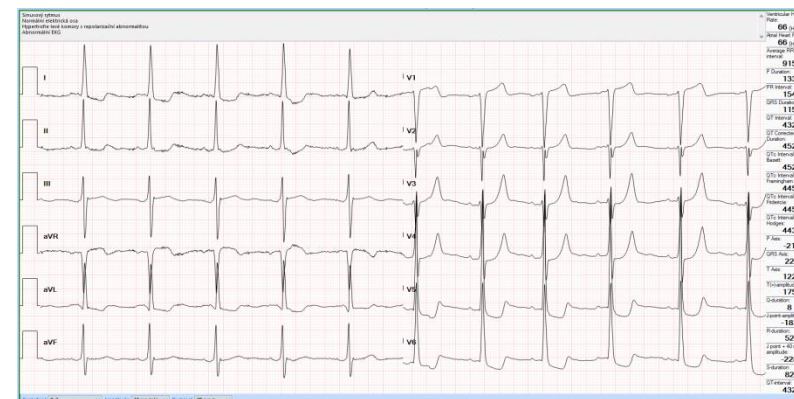
- Ambulance srd. selhání - 01/2020
- Odeslána pro dg HOKMP, stp. recidivujících synkopách
- FA: Amloratio 5mg 1-0-0, Tulip 10mg 1-0-0, Letrox 50 ug 1-0-0, Betaloc zok 50 mg 1-0-0
- ECHO z dokumentace: konc. hypertrofie stěn, max na IVS 17 mm, EFLK 69%, LVOTG 58 mmHg
- Klinicky KP komp., NYHA II-III, TK 160/80 mmHg
vysazeno Amloratio, ponecháno Tritace, navýšen Betaloc zok na 100mg 1-0-0
Objednána kontrola vč ECHO po změně medikace



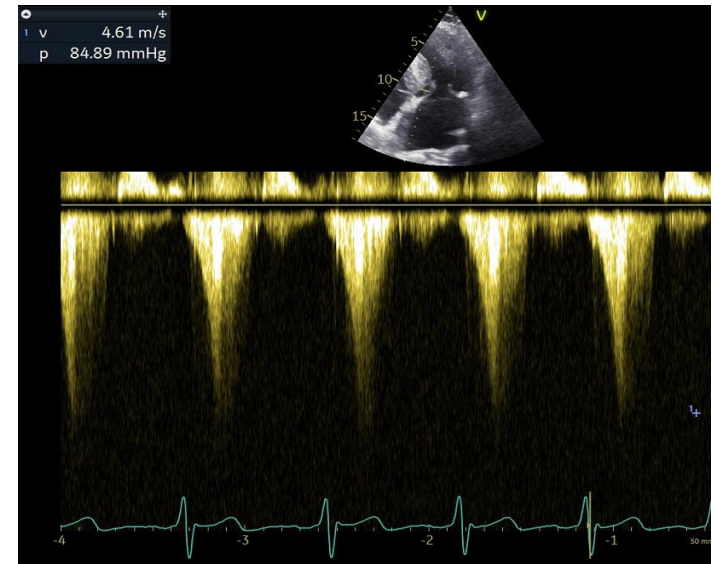
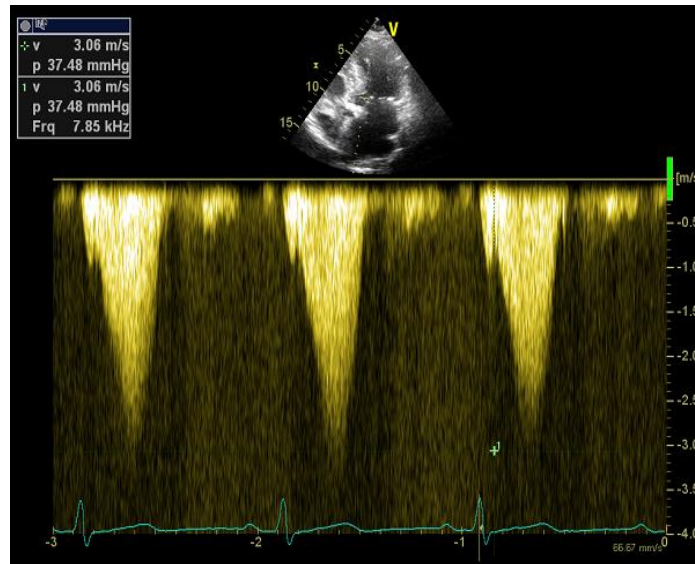
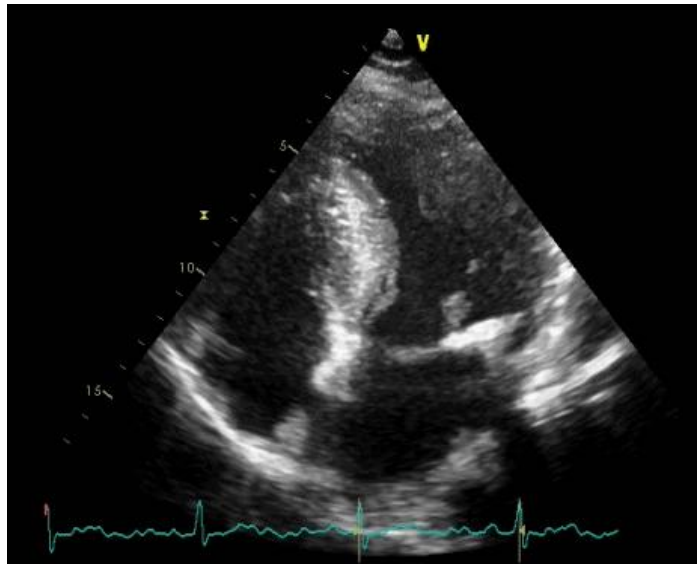
(Archív I.IKAK)

3. Vyšetření I. IKAK

- Ambulance srd. selhání - 06/2024
- Odeslána pro recidivující synkopy – 12/2023 a 03/2024
- FA: Tritace 2,5mg 1-0-0, Tulip 10mg 1-0-0, Letrox 50 ug 1-0-0, Betaloc zok 100 mg 1-0-0, Vit B12, Cezera
- ECHO z dokumentace: konc. hypertrofie, max na IVS 24 mm, ZS 14 mm, LVOTG 100mmHg
- EKG Holter: SR, oj SVES a KES
- Klinicky: KP komp., NYHA II-III, TK 144/66 mmHg
Objednána SKG s výhledem ASA



Echokardiografie



(Archív I.IKAK)

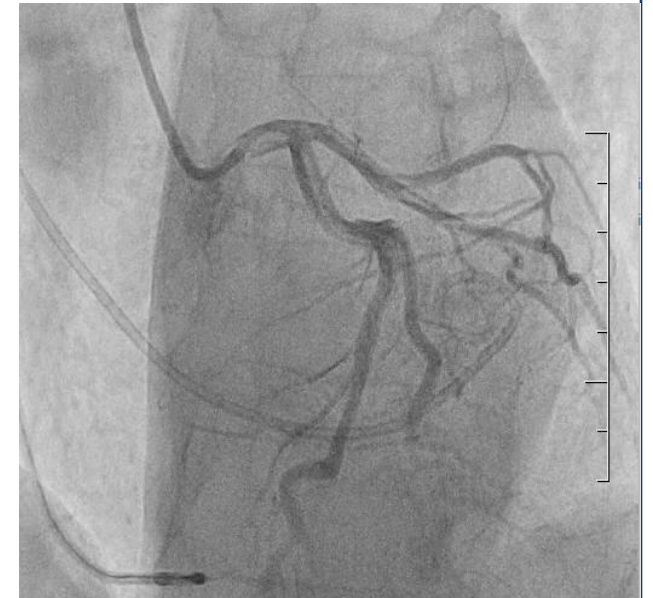
Koronarografie

- 07/2024
- RES: koronární tepny bez stenosis
HOKMP s grad v LVOT 40mmHg
Kalcifikovaná Ao stenosa hemodynam. nevýznamná
Dobá systol. funkce LK EF 75%

Suboptimální anatomie pro ASA - gracilní septální větve

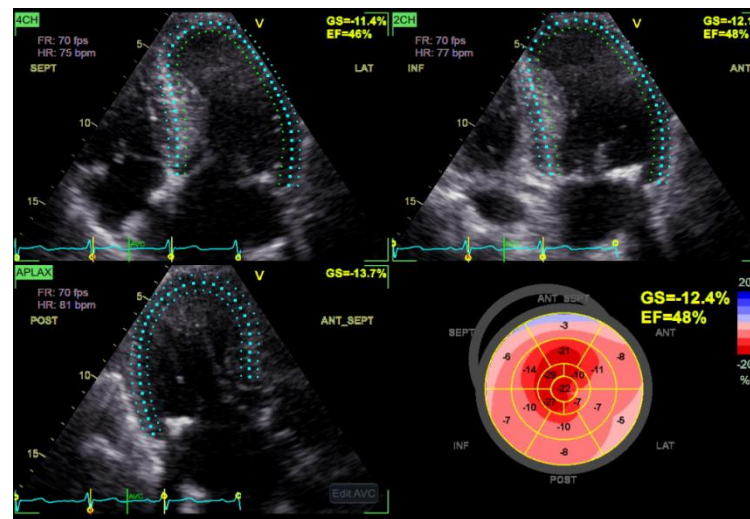
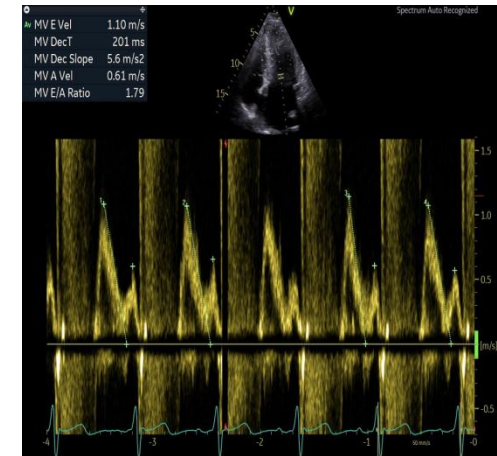
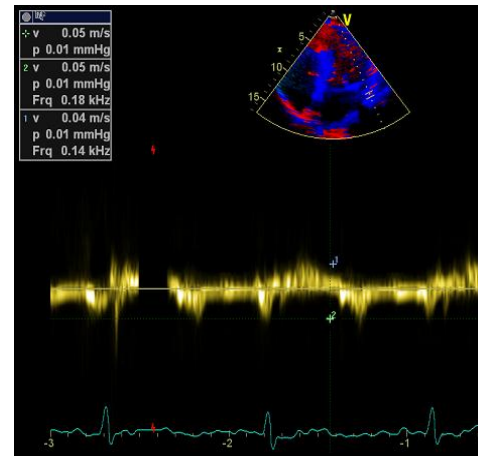
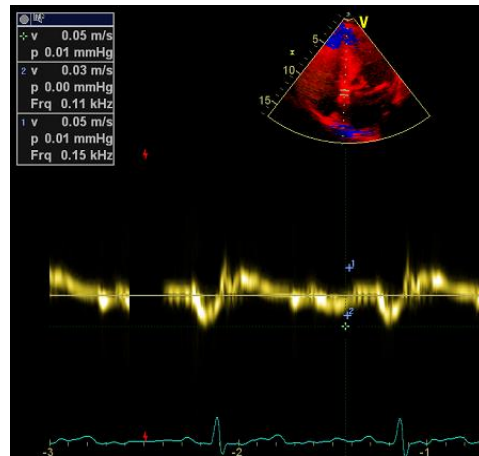
dvě silnější sept. větve ve středním segmentu RIA

(Archív I.IKAK)



Anatomie suboptimální, NYHA II-III, navýšen Betaloc zok na 150mg-0-0

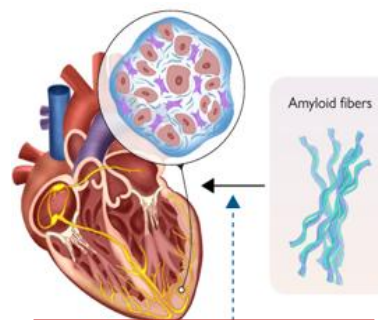
Echokardiografie



(Archív I.IKAK)

Kontrolní vyšetření

- Zhoršení námahové dušnosti – NYHA III
- Stp. synkopě při ortostatické hypotenzi
- Doplněna anamnéza – operace syndromu karpálního tunelu 12/2023
- Lab.: NT-proBNP 3125 ng/l TnT 35ng/l



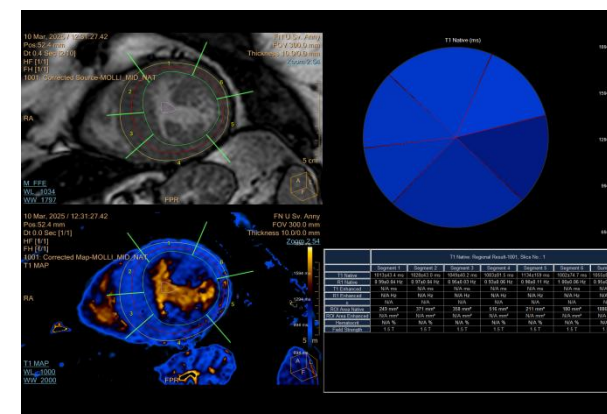
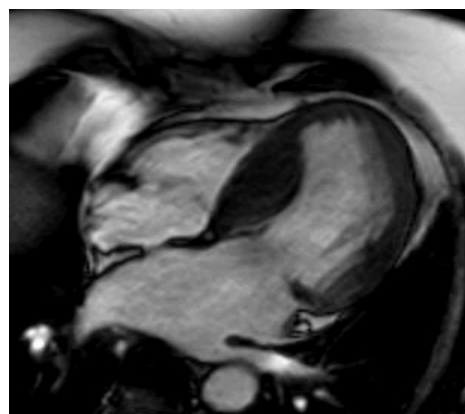
(Garcia-Pavia, EHJ, 2025)

další došetření...



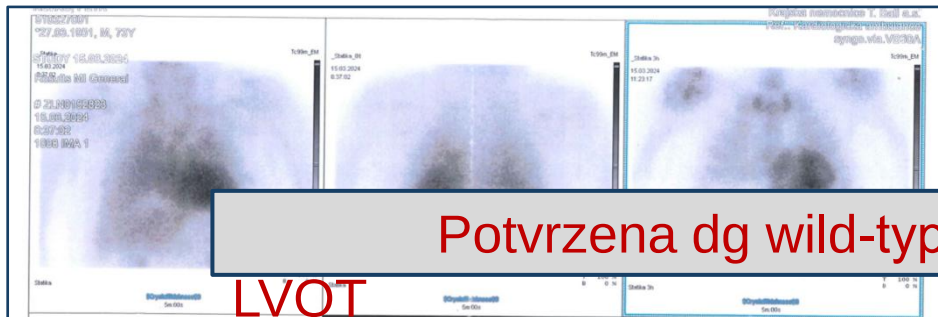
Magnetická rezonance

- MRI obraz odpovídající **spíše HOKMP** nežli ATTR - intramurální fibrosa výrazně hypertrofovaného septa (IVS 27 mm), **ECV 25%**
- Zn. **obstrukce v LVOT** (SAM, turbulentní tok, mitrální regurgitace)
- Neischemické pozdní syčení v místě max hypertrofie na septu
- Dobrá celková i segment. funkce LK, EF 77%

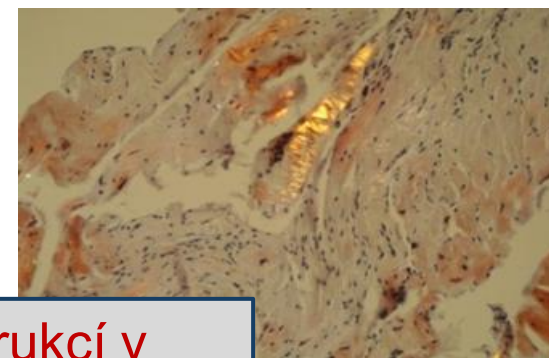


Další vyšetření

- Laboratoř: troponin T 35 ng/l NT-proBNP 3786 ng/l
- FLC kappa/lambda 1,45.. neprokázán paraprotein
- DPD scan – vychytávání radiofarmaka v myokardu - **Perugini score**
- EMB – **silná pozitivita transthyretinu** v hmotách amyloidu
- histol. nálezn neodpovídá sarkomerické HKMP
- Genetika – negativní, **vyloučena hereditární forma ATTR**



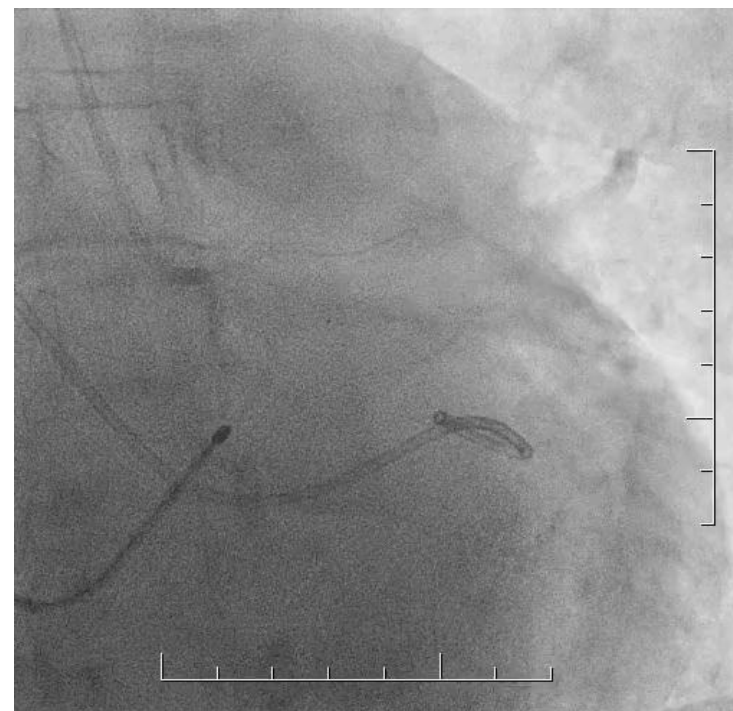
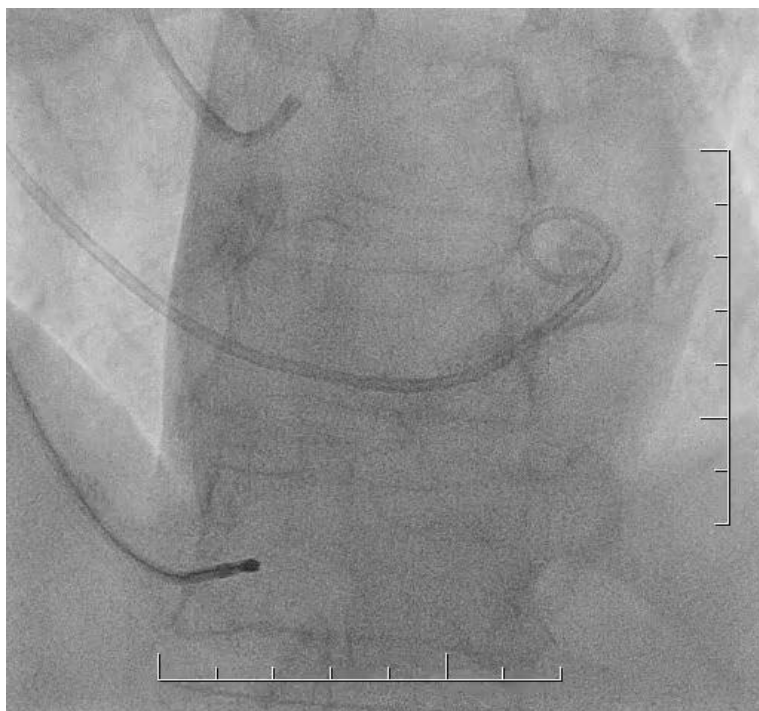
Potvrzena dg wild-type ATTR s významnou obstrukcí v



(archiv FN USA, Brno)

Řešení obstrukce v LVOT...?

Přešetření vhodnosti koronární anatomie k ASA:



Anatomie nevhodná

(Archív I.IKAK)

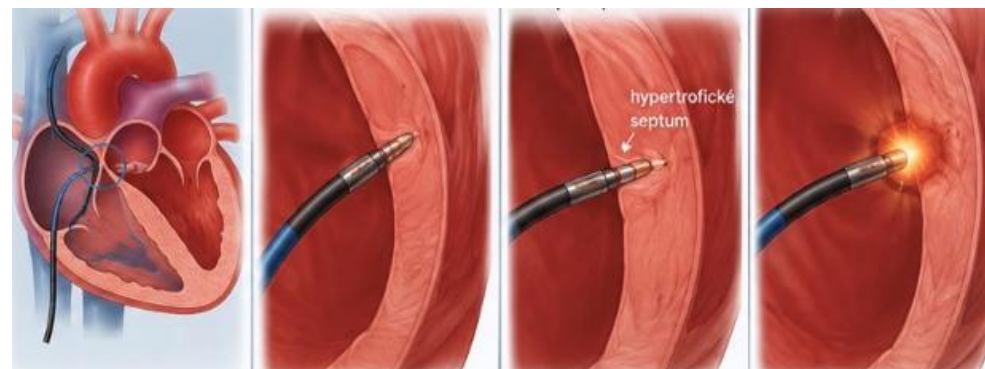
Kontrolní vyšetření

- 03/2025
- Další zhoršení námahové dušnosti – pokročilá NYHA III
- Recidiva synkopy, **paroxysmy fibrilace síní** – opakovaně EKV, sinusová bradykardie
- Lab.: **NT-proBNP 5695 ng/l**

→ indikováno **ablační řešení – ERASH + RFA fibrilace síní**

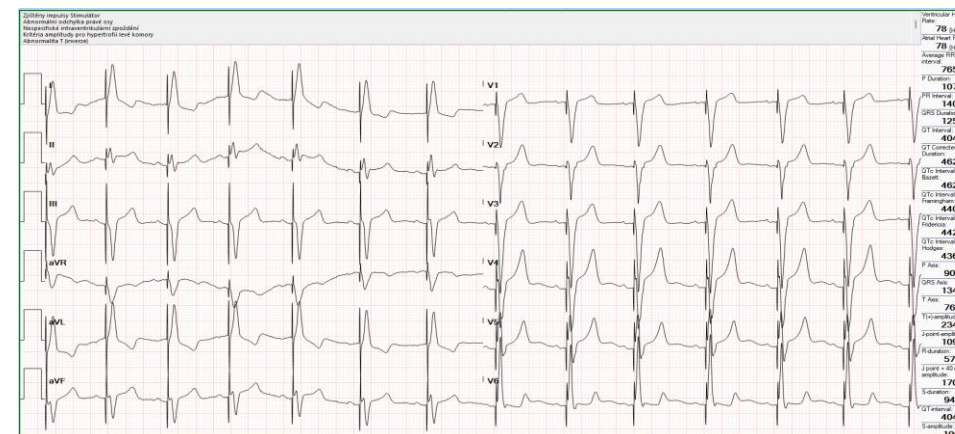
- Komplikace výkonu – AVB II.st, následně asystolie, AVB III.st, těžká hypotenze

→ katecholaminy, dočasná kardiostimulace, výkon ukončen



..další terapie

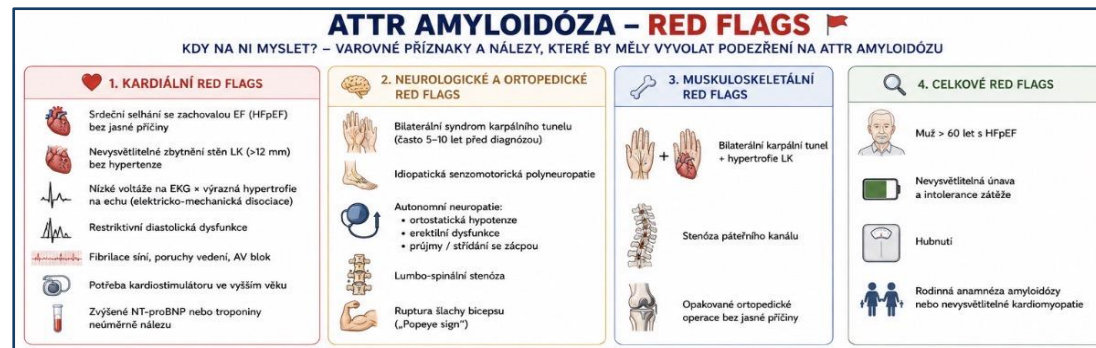
- Primoimplantace PM – režim DDD, krátký A-V delay
- Pro recidivu fibrilace síní s rychlou odpovědí komor – EKV + nasazen amiodaror
- Redukce dávky betablokátoru pro hypotenzi
- Trvalá antikoagulace - apixaban
- Specifická léčba ATTR po stabilizaci stavu..?
- Hospitalizace v místě bydliště..dlouhodobá hospitalizace LDN..dále symptomatická terapie



(Archív I.IKAK)

Závěr

- V rámci dg HKMP/HOKMP mít na paměti **ddg fenokopii** – nejčastěji srdeční amyloidózy
- Přítomnost významné **obstrukce nevylučuje dg srdeční amyloidózy** – přítomna u ~ 3% pac. s **ATTTR**, ~ 4% **AL-A**
- Využití neinvazivních dg možností (laboratoř, DPD scan, MRI), při nejednoznačných nálezech – EMB
- Všímat si známých „red flags“



- V terapii lze využít **septální redukční terapii** – ASA (limitace anatomie), chir. myektomie, event. radiofrekvenční ablace – nejsou dostatečná data, spíše kazuistická sdělení
- použití kombinované terapie tafamidis + mavacamten u pac. s ATTR a LVOTG ?
(kazuistické sdělení)

