

# Hypereosinofilie



Eva Mandysová  
Kardiocentrum  
Nemocnice na Homolce  
Praha

# Hypereosinofilní syndrom

- **hypereosinofilie**  $> 1.5 \times 10^9/L$ 
  - při dvou separátních testech nejméně měsíc od sebe *nebo*
- **tkáňová hypereosinofilie**
  - $> 20\%$  eozinofilů v kostní dřeni
  - extenzivní infiltrace tkání eosinofily
  - výrazná depozita granulí eosinofilních proteinů v tkáních
- **současné orgánové postižení v přímé vazbě na hypereosinofilii**

*Working conference of Eosinophil Disorders, Vienna 2011*

# Hyper eosinofilní syndrom

- hereditární (familiární) varianta
- HE neurčeného významu
- primární (klonální/neoplastická) varianta
- sekundární (nebo reaktivní) varianta

*Working konference o f Eosinophil Disorders, Vienna 2011*

# Hypereosinofilní syndrom

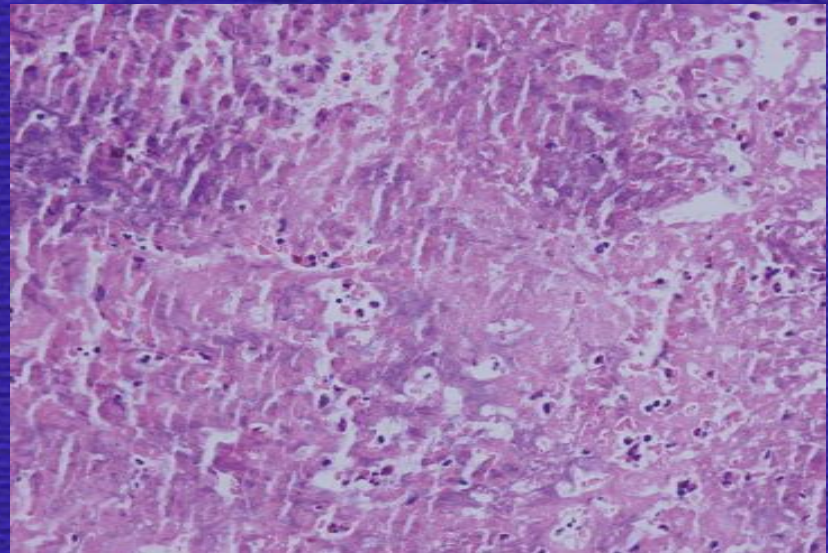
- incidence 0.035 na 100 000
- muži/ženy 1,47 : 1
- průměrný věk 52,5 let
- 80% přežití 5 let
- 42% přežití 10 – 15 let

# Hypereosinofilní syndrom

- cytotoxický vliv eosinofilních proteinů
- výrazná heterogenita v míře a stupni postižení orgánů
- vyrážky, kašel, dušnost, zažívací obtíže
- **kardiální postižení  $> 3/4$  nemocných**
  - hlavní příčina morbidity a mortality

# Tři stadia srdečního postižení

- nekróza
  - infiltrace, asymptom.
- trombóza
  - tromby a embolizace
- fibróza
  - organizace trombů
  - chlopenní postižení

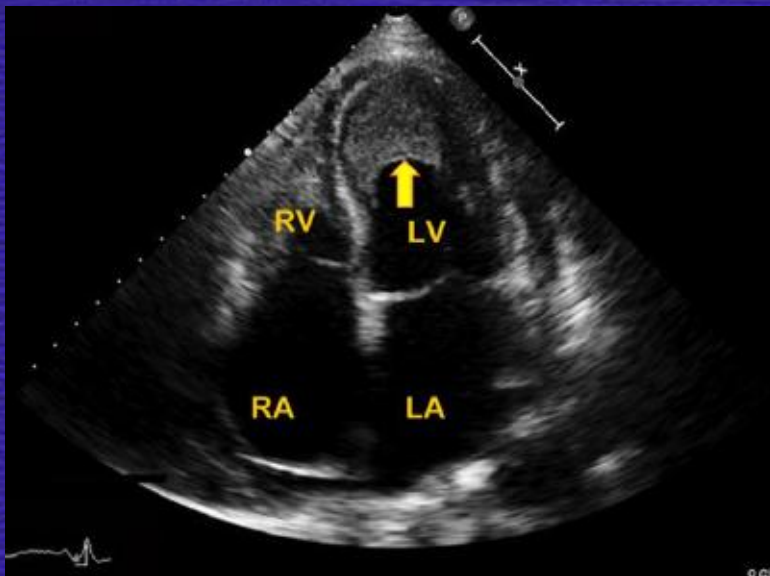


*endomyokardiální biopsie*

# Kardiální postižení

- subendokardiální nekrózy, nasedající tromby
  - abnormální diastolická funkce
- systolická funkce je často zachovaná
- postižení perikardu – výpotek až tamponáda
- postižení chlopní – chlopenní vady
- trombózy chlopenních náhrad

# Typický echokardiografický nále



25% embolizuje  
5 – 10% zemře



$E: 1,1 \text{ m/s}, DT 105 \text{ ms}$

$E': 0,04 \text{ m/s}$

$E/E': 28$

*Mankad R, et al. Heart 2016;102:100–106.*

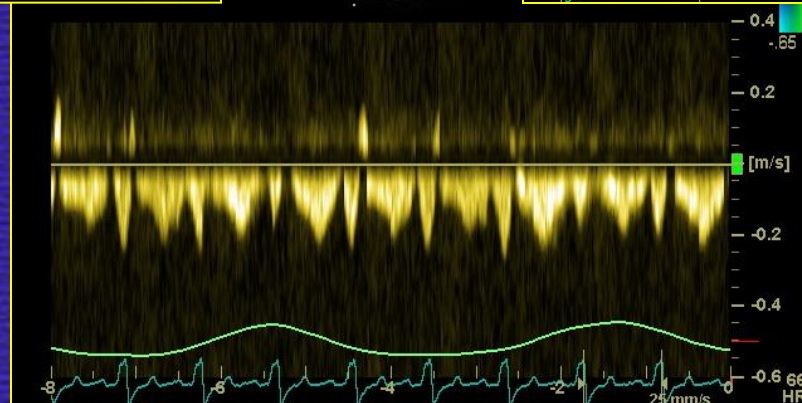
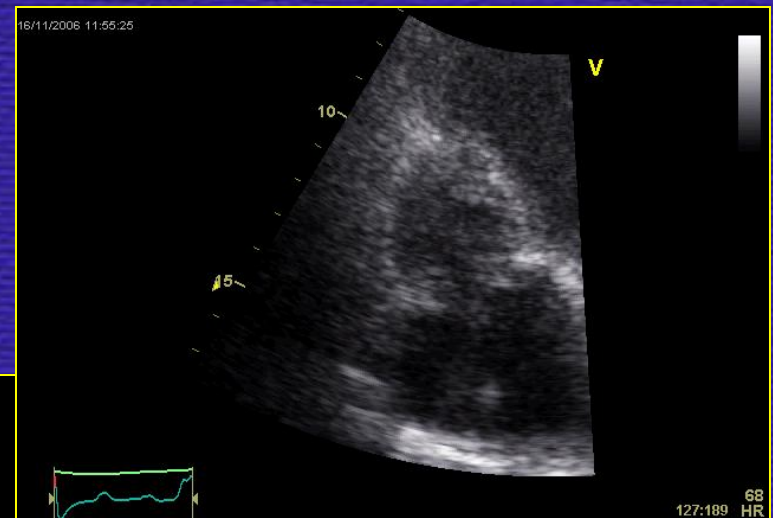
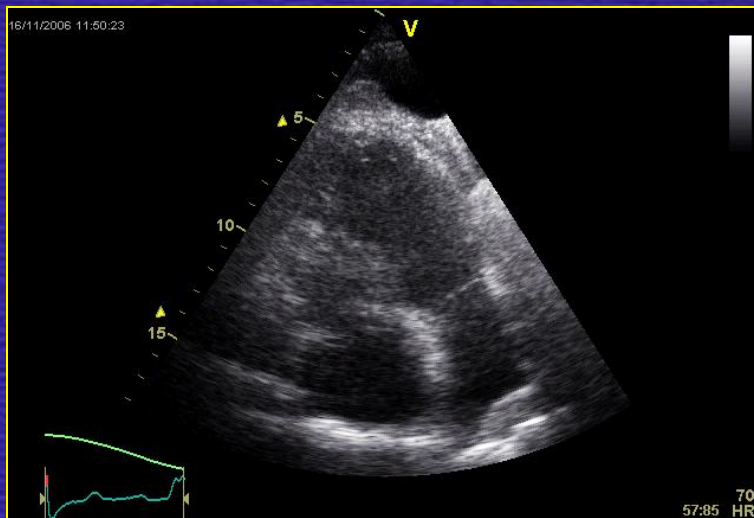


# Kasuistika

- žena 52 let
- hypereosinofilní syndrom 1999
- cytostatika, kortikoidy
- náhrada trikuspidální chlopně bioprotézou XII/2004
- reoperace pro stenózu (trombus?) a implantace DDD kardiostimulátoru V/2006
- kongestivní srdeční selhání X/2006

# TTE nález

## pravá komora a plicnice

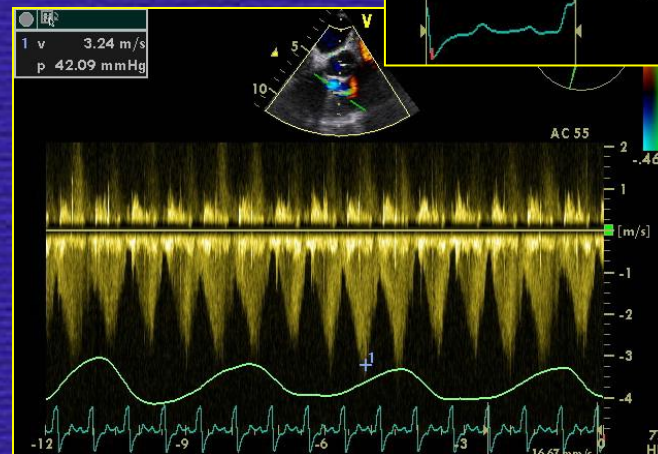
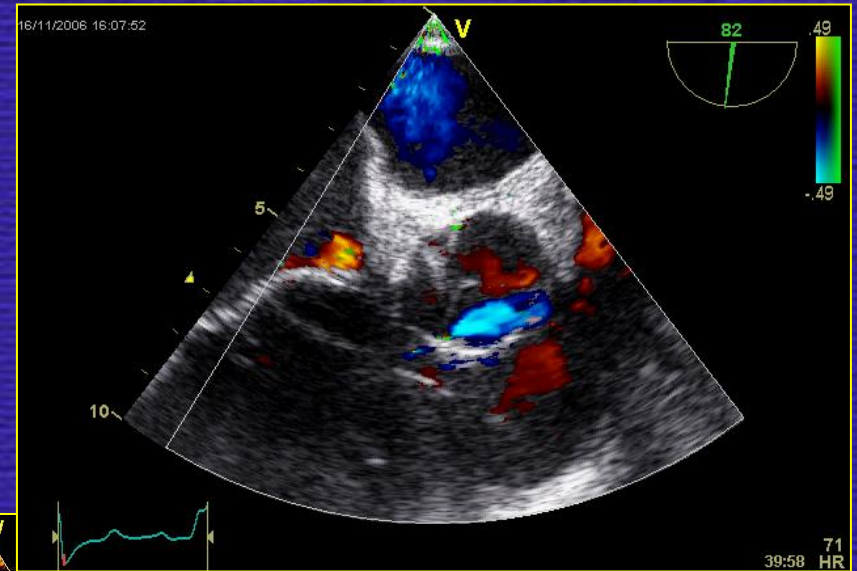
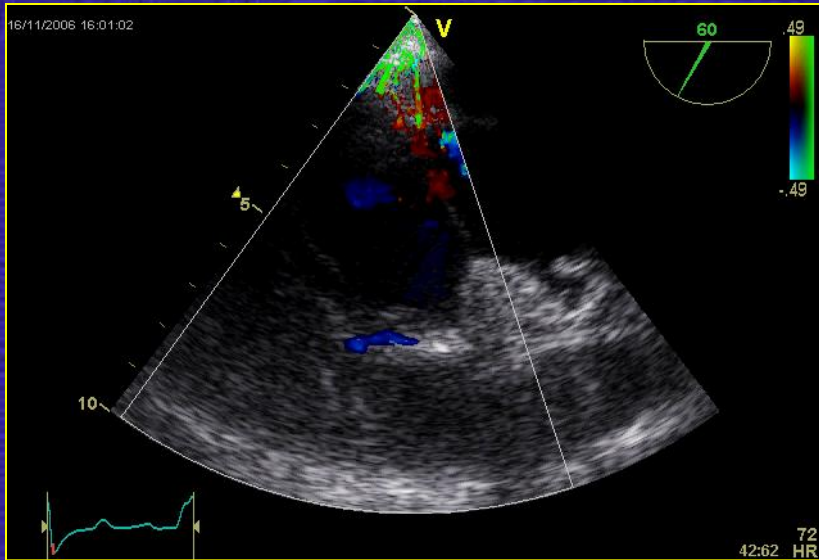


# TTE nález

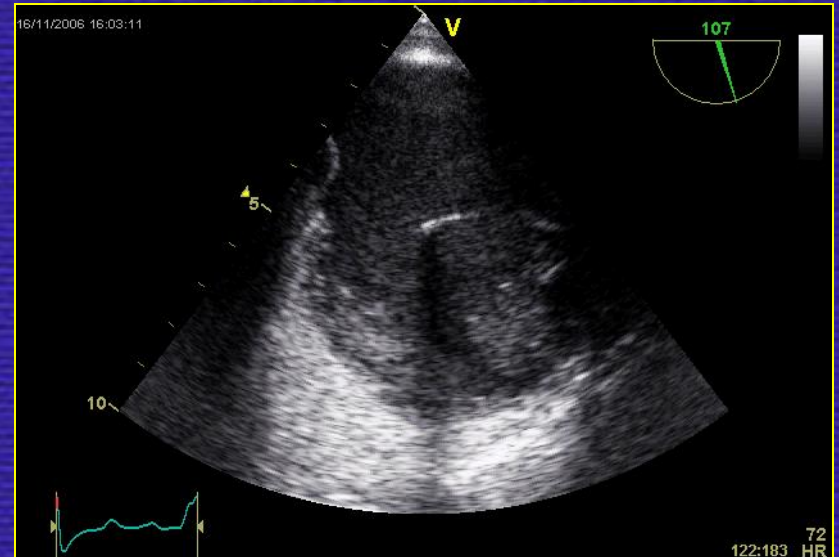
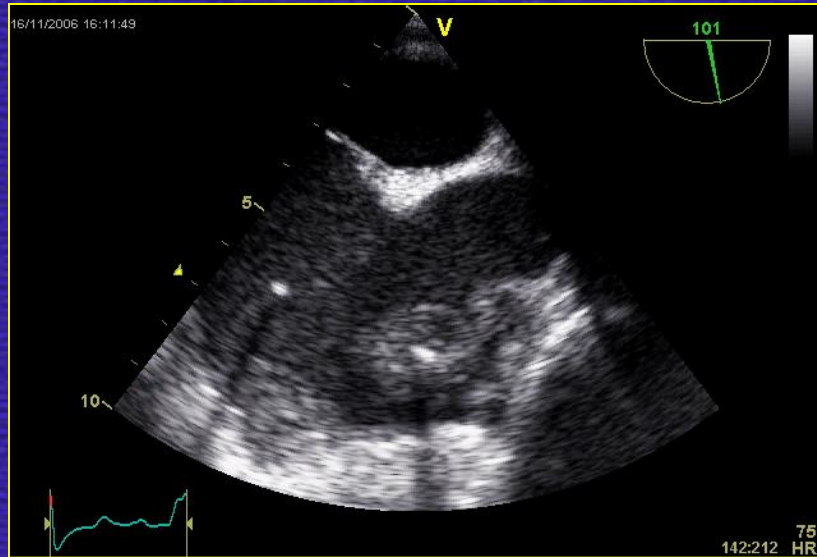
- stenotický jet podél komorového septa až 16 mmHg - trikuspidální stenóza?



# Tromby v pravé komoře

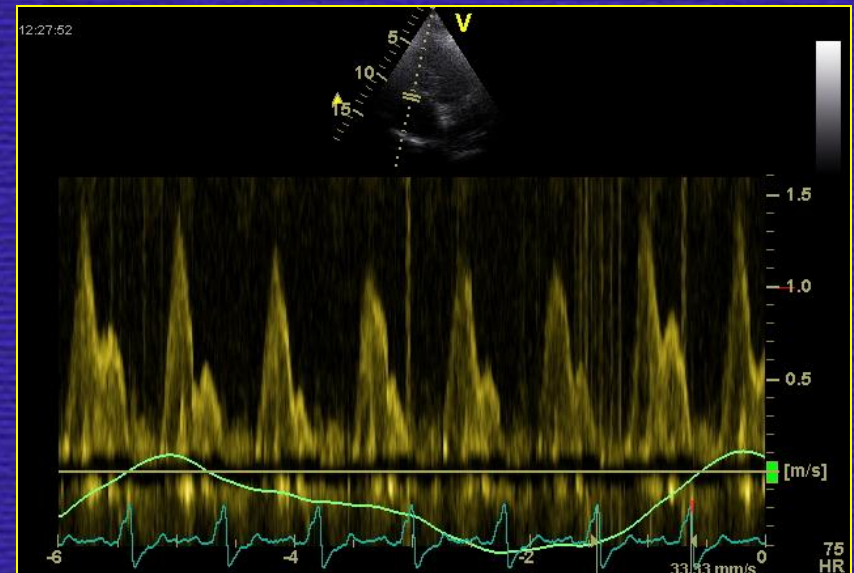
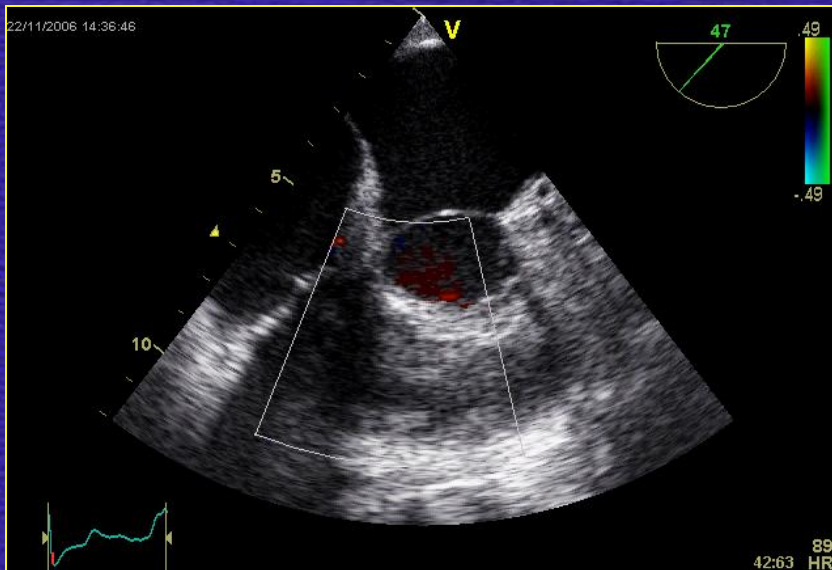


# Tromby v pravé síni



# Kontrolní echo nálezn

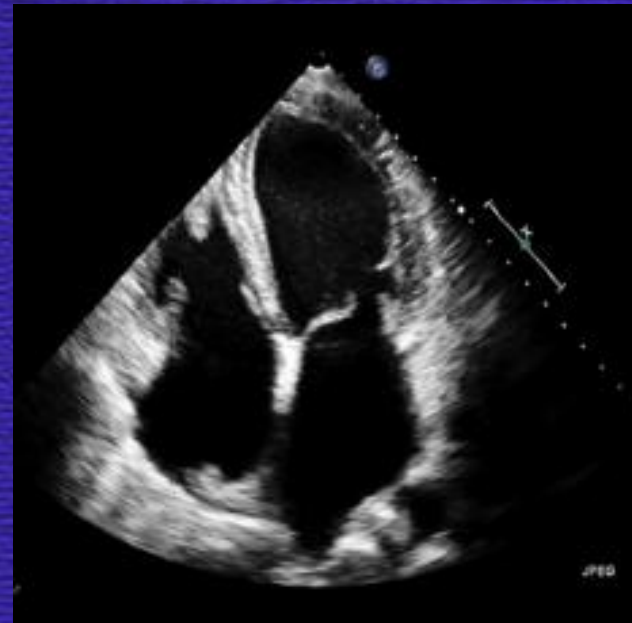
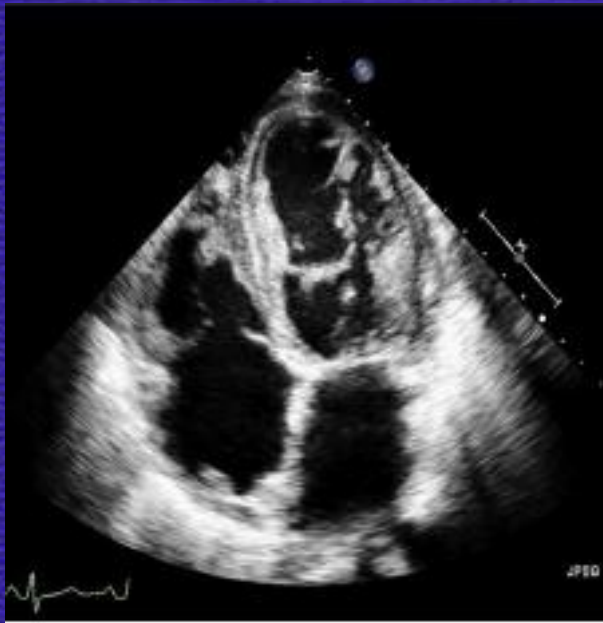
- zmenšení trombu v PK
- snížení gradientu



# Hypereosinofilní syndrom

- v časném stadiu reverzibilní
  - zpravidla léčba kortikoidy a symptomatická
- genetické testování:
  - FIP1L1-PDGFR $\alpha$  fusion gen
    - klonální marker myeloproliferativní varianty HES
    - imatinib mesylate
      - specifický inhibitor receptoru růstového faktoru destiček
  - kompletní odpověď na léčbu během několika dnů
    - asi podávat trvale (nebezpečí rekurence)

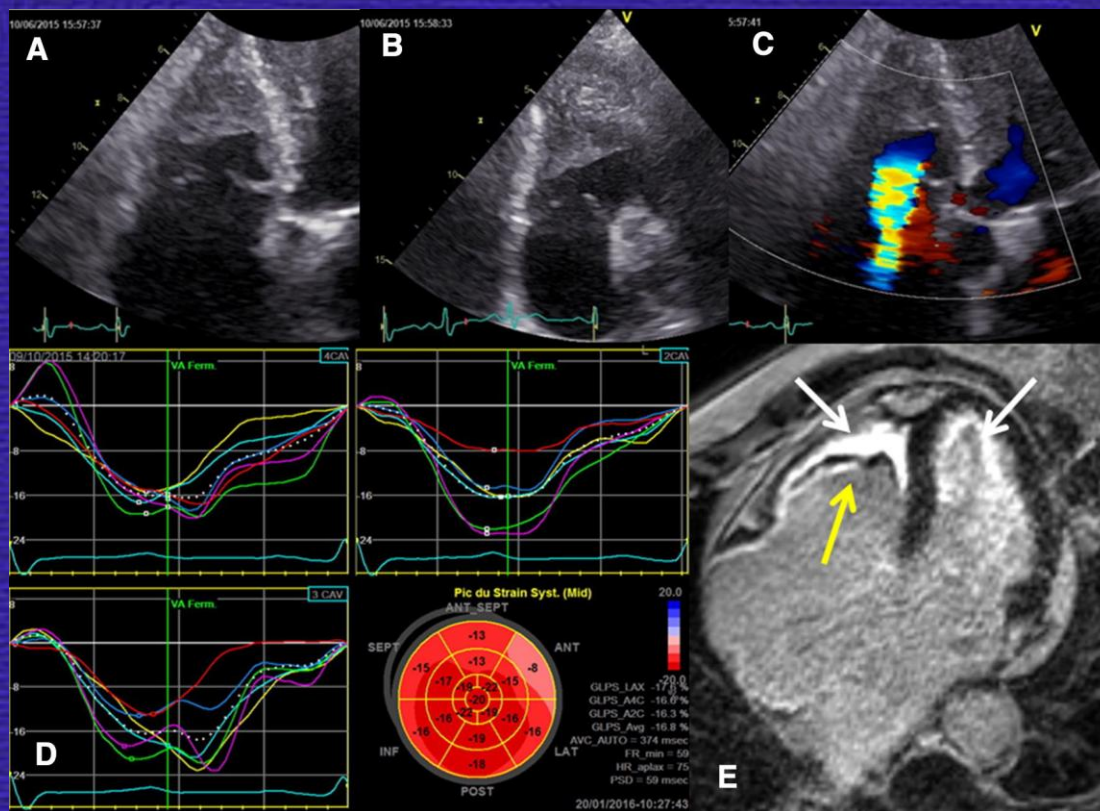
# Efekt léčby imatinib mesylátem



*Bonou, M. Canadian Journal of Cardiology 33 (2017)*



# Moderní zobrazovací metody



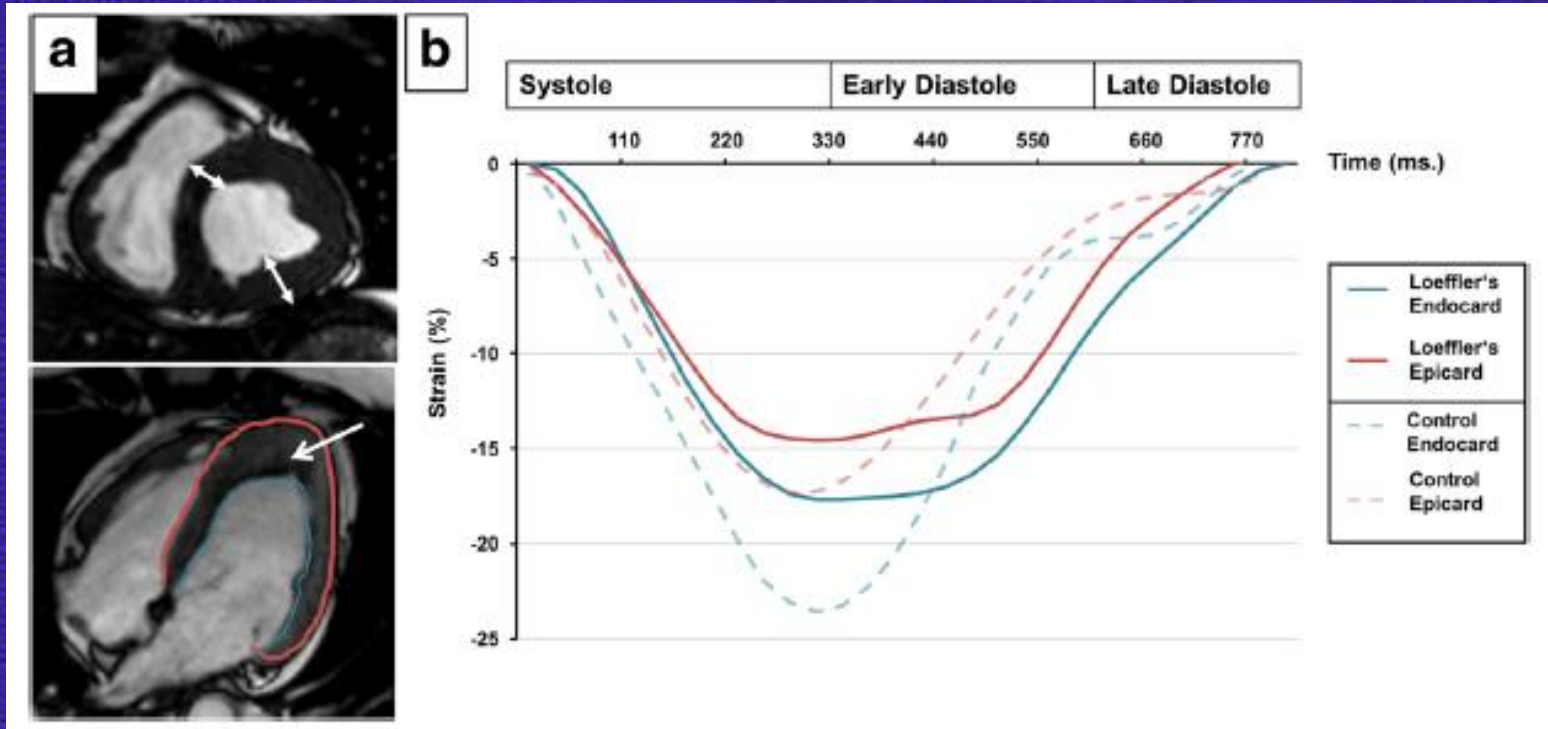
2D echo

2D strain

pozdní sycení  
gadoliniem

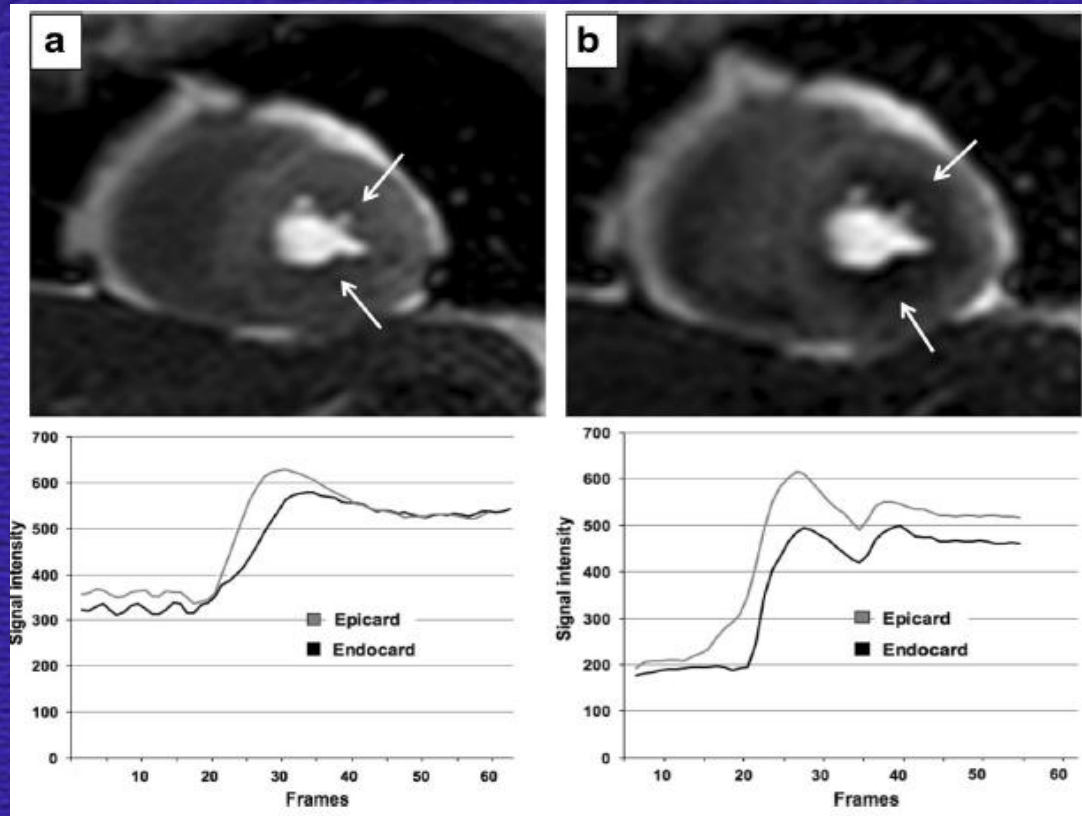
Voilliot, D., et al. *Int J Cardiovasc Imaging* 2016

# MR strain



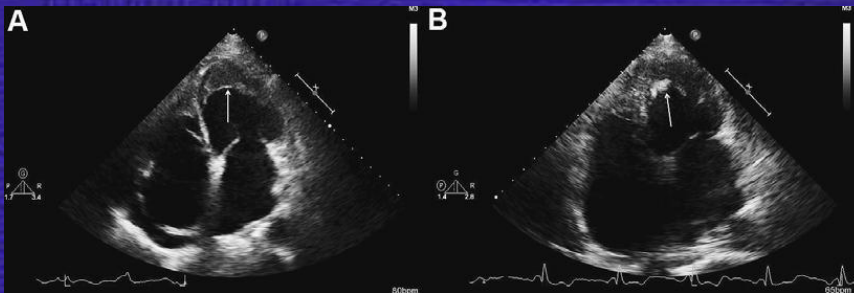
*Gastl et al. BMC Cardiovascular Disorders (2017) 17:74*

# MR a myokardiální perfúze

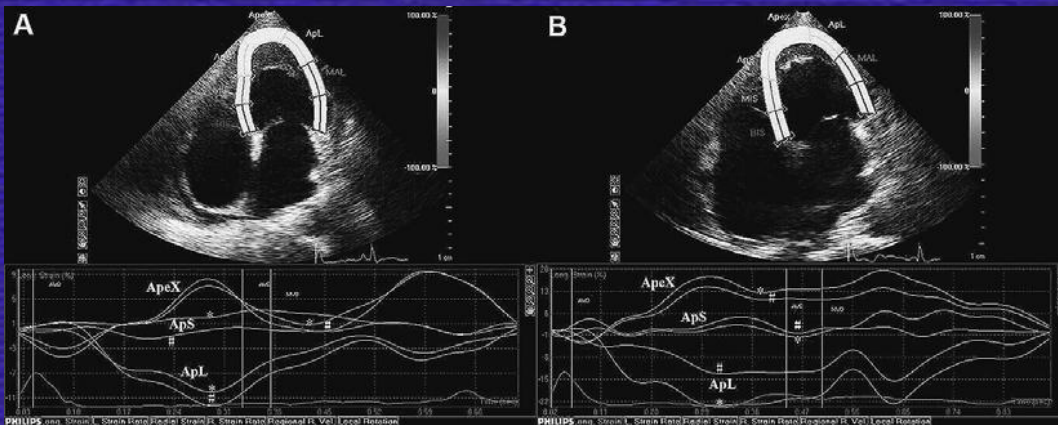


*Gastl et al., BMC Cardiovascular Disorders (2017) 17:74*

# Endomyokardiální systolická dysfunkce

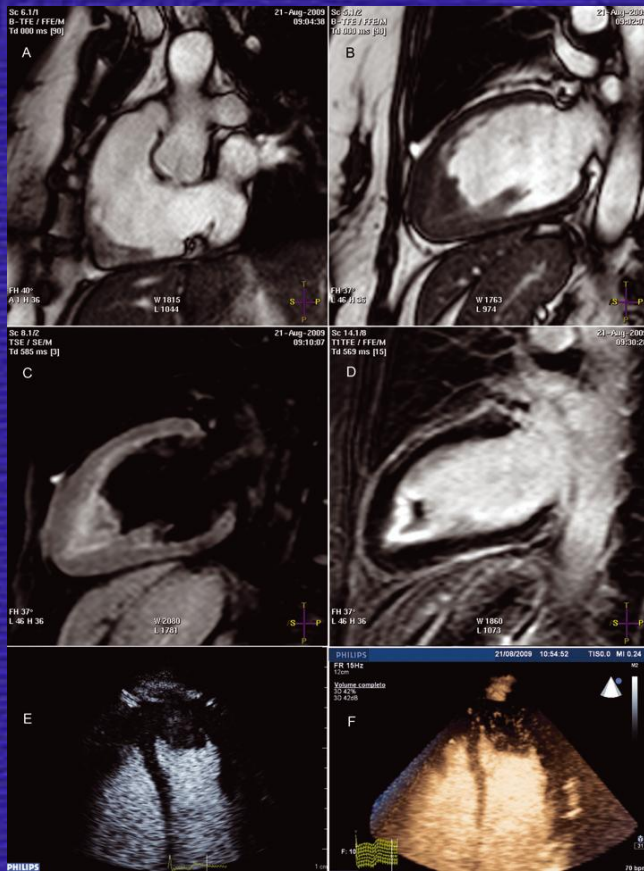


*layer specific strain analysis*



Xuanyi Jin, *Int Heart J* 2017; 58: 1001-1003

# MR a kontrastní echokardiografie

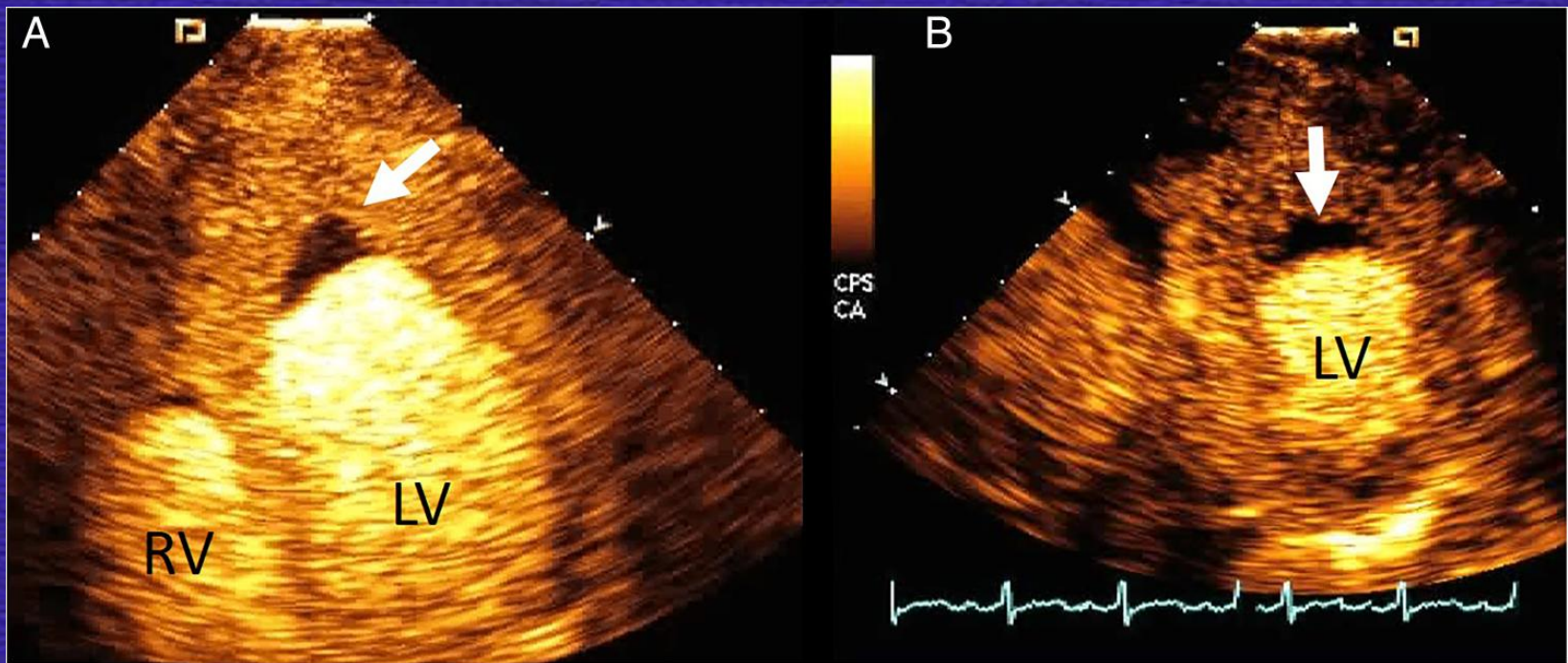


T2 vážené zobrazení

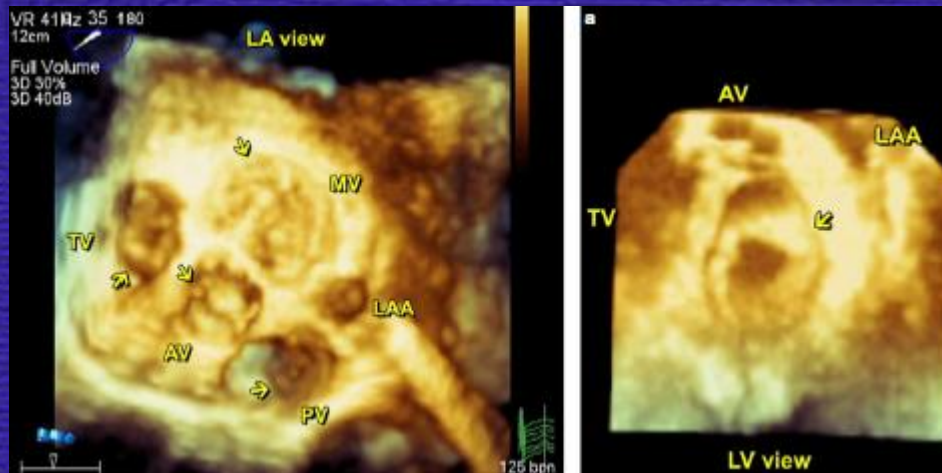
pozdní sycení gadoliniem

echokonstrast (2D a 3D echo)

# Echokontrast

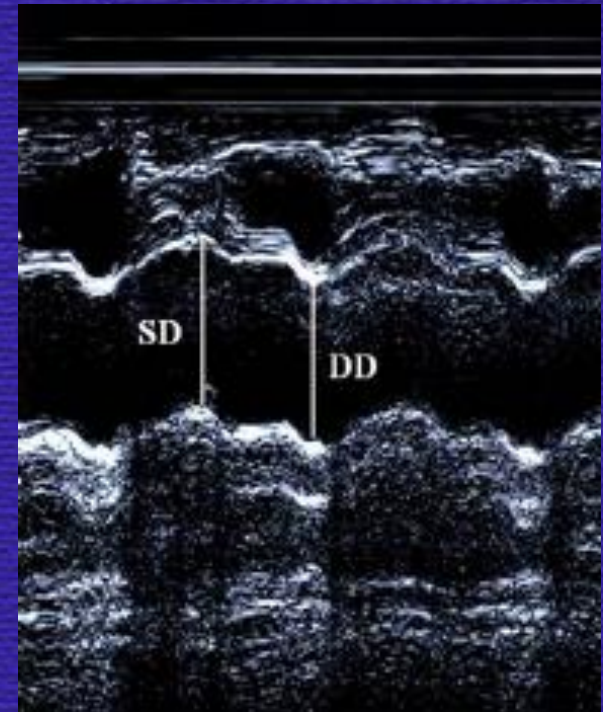
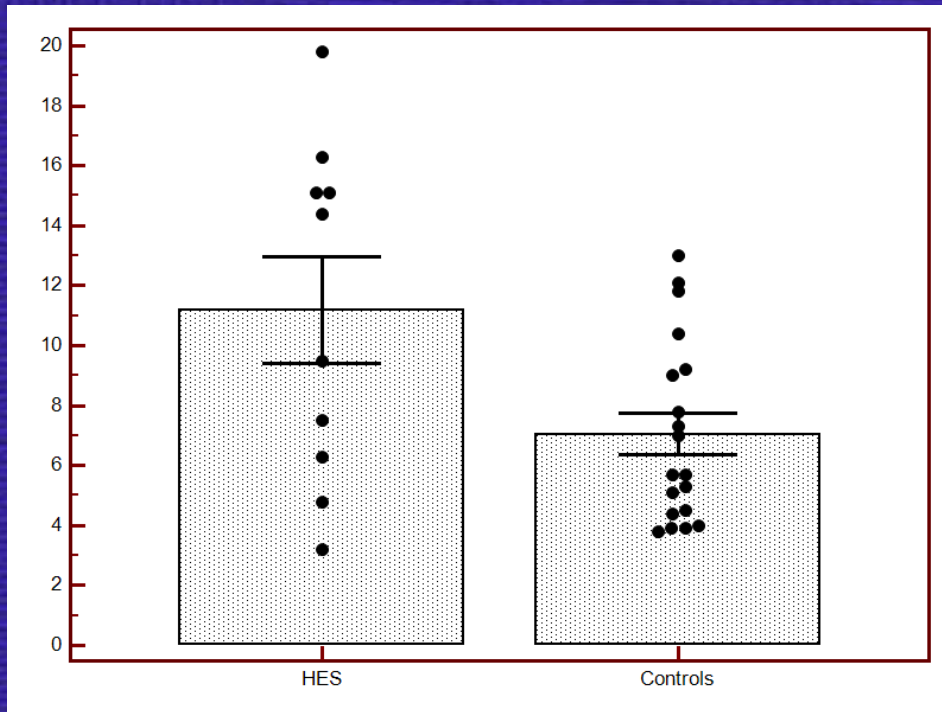


# 3D echokardiografie



*Hernandez, CM. Echocardiography. 2017;34:1050–1056.*

# Index aortální tuhosti



$$\text{Aortic stiffness index } (\beta) = \ln (SBP/DBP) / [(SD - DD)/DD]$$



# ECHO versus biopsie

- 25 pacientů
- současně echokardiografie a biopsie myokardu
- u 10 pacientů se závěry lišily
  - 3 s pozitivním echo nálezem měli negativní biopsii
  - 7 s pozitivní biopsií mělo negativní echo nález
- souhlas obou metod v 60%

*Butterfield JH, Postgrad Med. 2017*



*Děkuji za pozornost*