



**VŠEOBECNÁ FAKULTNÍ
NEMOCNICE V PRAZE**



**1. LÉKAŘSKÁ
FAKULTA**
Univerzita Karlova

Dilatační kardiomyopatie na podkladě eosinofilní granulomatózy s polyangiitidou

Jan Habásko, Petr Kuchynka, Barbora Chocholová, Nikol Kubínová, Mayara Bonatto,
Tomáš Paleček, Aleš Linhart

Centrum pro choroby myokardu a perikardu
II.interní klinika – klinika kardiologie a angiologie
1. Lékařská fakulta UK v Praze a Všeobecné fakultní nemocnice



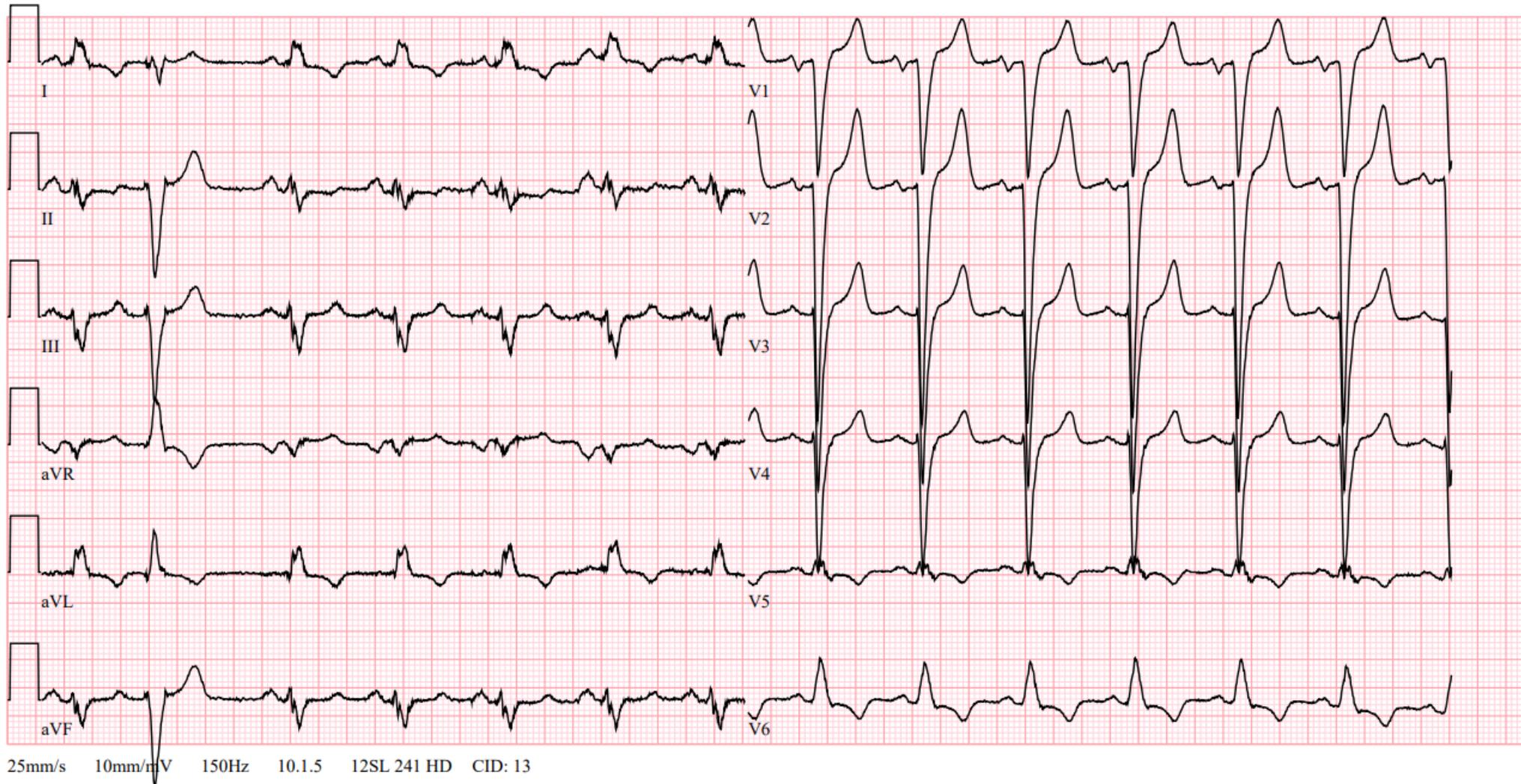
Iniciální vyšetření

- 46letý muž, těžká systolická dysfunkce levé komory s EF 27%, NYHA II-III
- Diabetes mellitus 1.typu, arteriální hypertenze, dyslipidémie, psoriasis vulgaris na terapii anti-IL-17, hypothyreóza, chronická renální insuficience, asthma bronchiale, nikotinismus
- TK 121/91mmHg, TF 75/min, BMI 24,5 kg/m²
- Bez známek městnání, lehce prodloužené expirium, systolický šelest nad hrotem, třískovité hemoragie, Raynoudův fenomén bilaterálně 2. až 4.prstec
- Bisoprolol 5mg 1-0-0, Forxiga 10mg 1-0-0, Ramipril 10mg 1-0-0, Furon 40mg 1-0-0, Eplerenon vysazen pro hyperkalémii, Atoris 20mg 0-0-1

Pozadí případu

- 1998 biopticky verifikovaná eosinofilní granulomatóza s polyangiitis (EGPA)
 - GIT manifestace, nekrotické změny tenkého střeva, peritonitis → resekce
 - V resekátu masivní eosinofilní infiltrát a vaskulitické změny
 - Periferní eozinofilie 40 %, trepanobiopsie bez hematologické malignity
 - Renální insuficience s nedignostickou renální biopsií
 - Kardiální dekompenzace s EFLK 45–50%
 - Kortikosteroidy a per os cyklofosfamid
 - Postupný pokles EF LK

EKG



Zdroj: dokumentace VFN a 1.LF UK

Laboratorní vyšetření

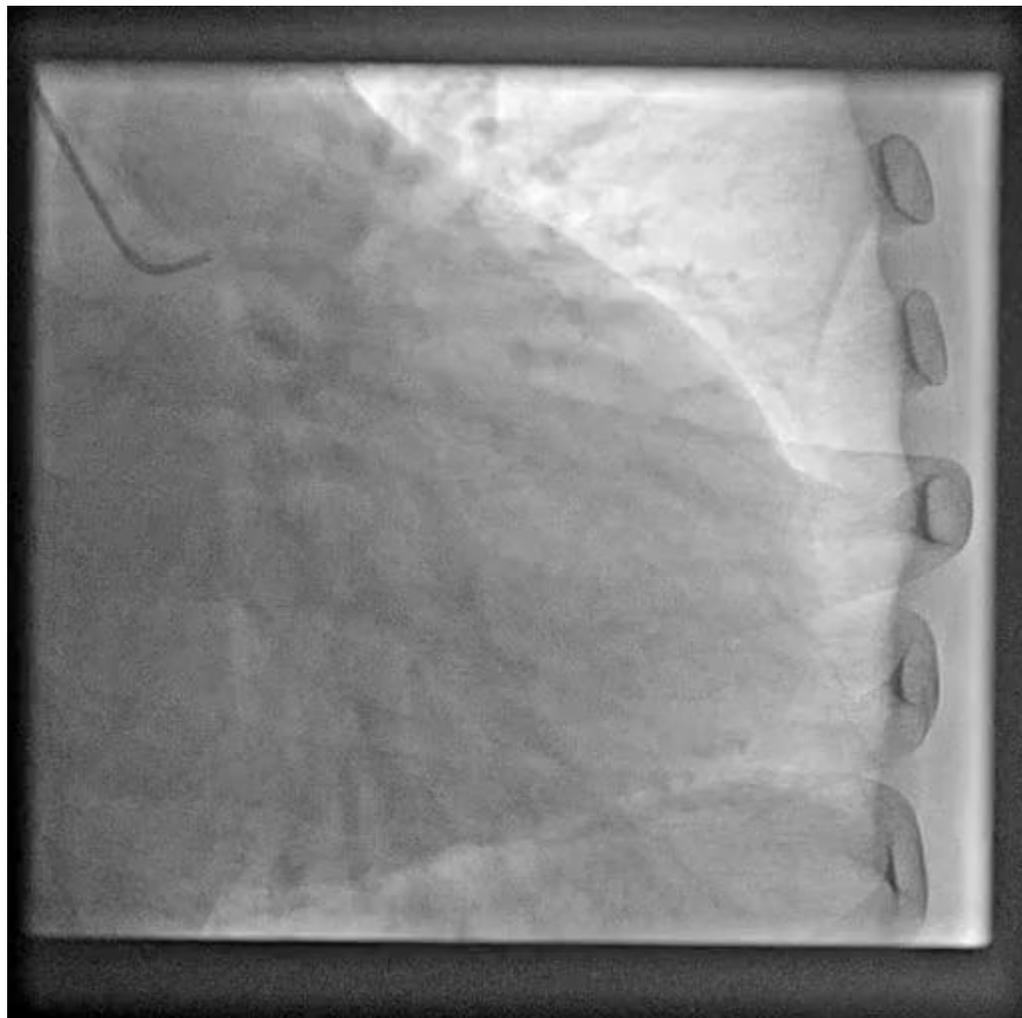
- Kalium 5,1 mmol/l; kreatinin 125 μ mol/l; jaterní panel v normě
- Hs-troponin I 23,4 ng/l (cut-off 19,8 ng/l), NT-proBNP 1946 ng/l
- Celkový cholesterol 5,16 mmol/l, LDL 3,11 mmol/l
- Glykémie nalačno 3,4–5,5 mmol/l
- Eosinofily peak $1,92 \times 10^9/l$
- Negativní imunoelfo a FACS periferní krve
- Negativní laboratorní autoimunitní screening (včetně ANCA protilátek)
- Negativní sérologie, parazitologie subhraniční IgG pro cysticerkózu

Echokardiografie



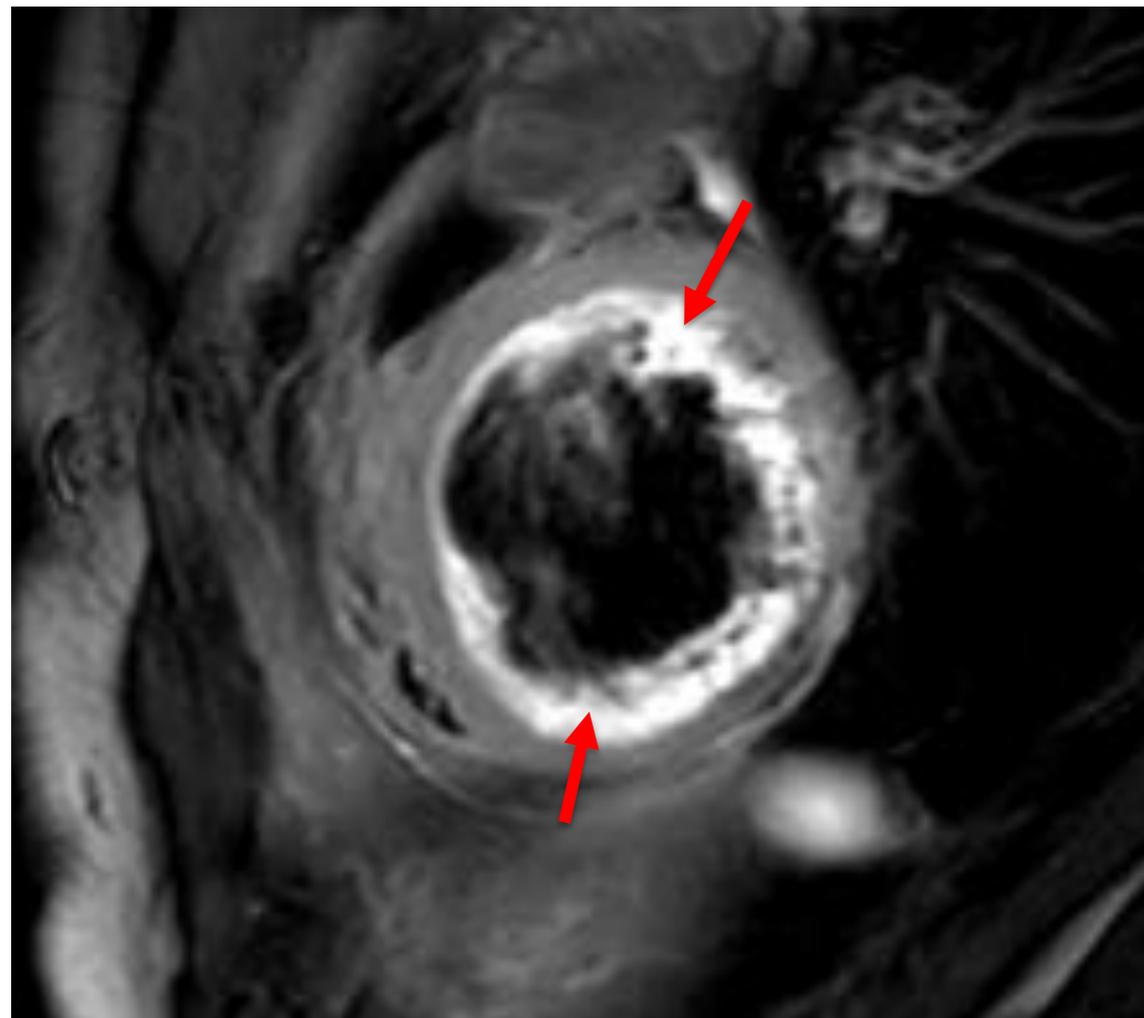
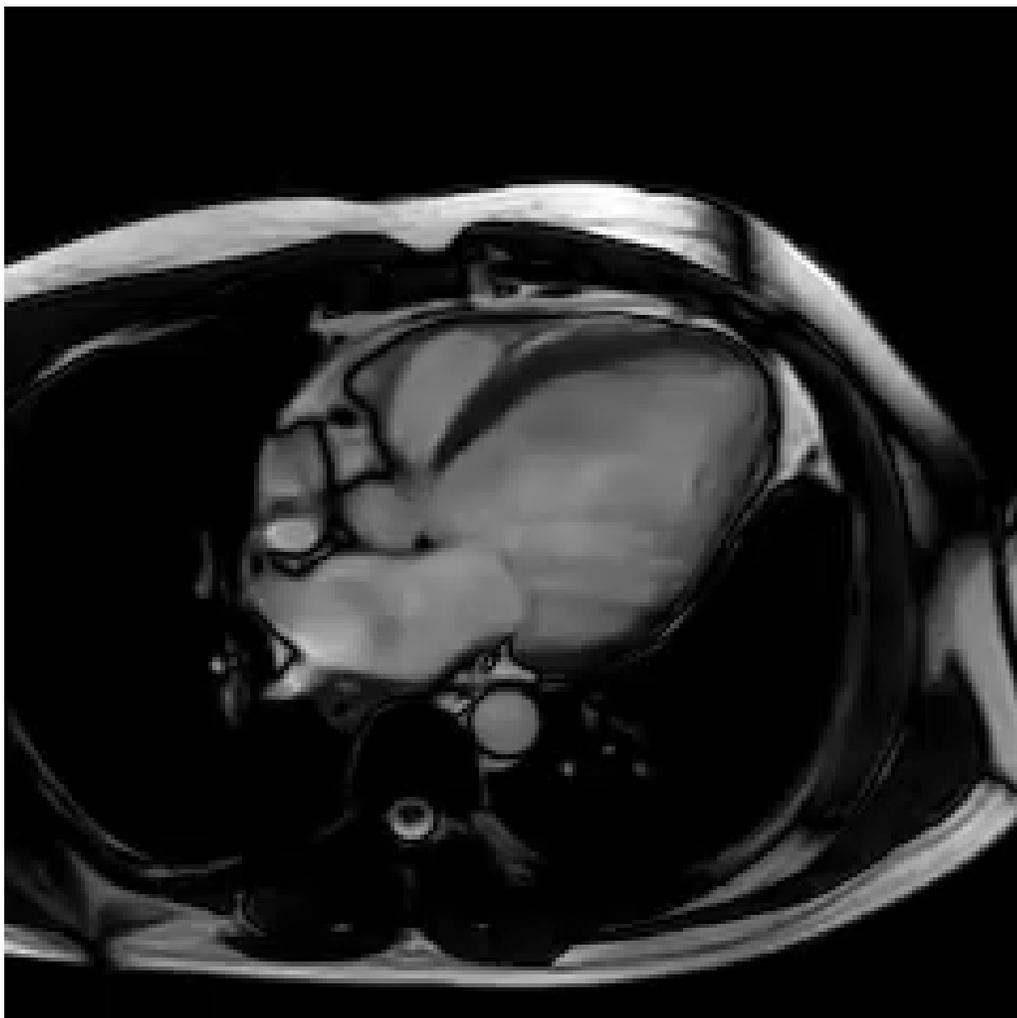
Zdroj: dokumentace VFN a 1.LF UK

Selektivní koronarografie

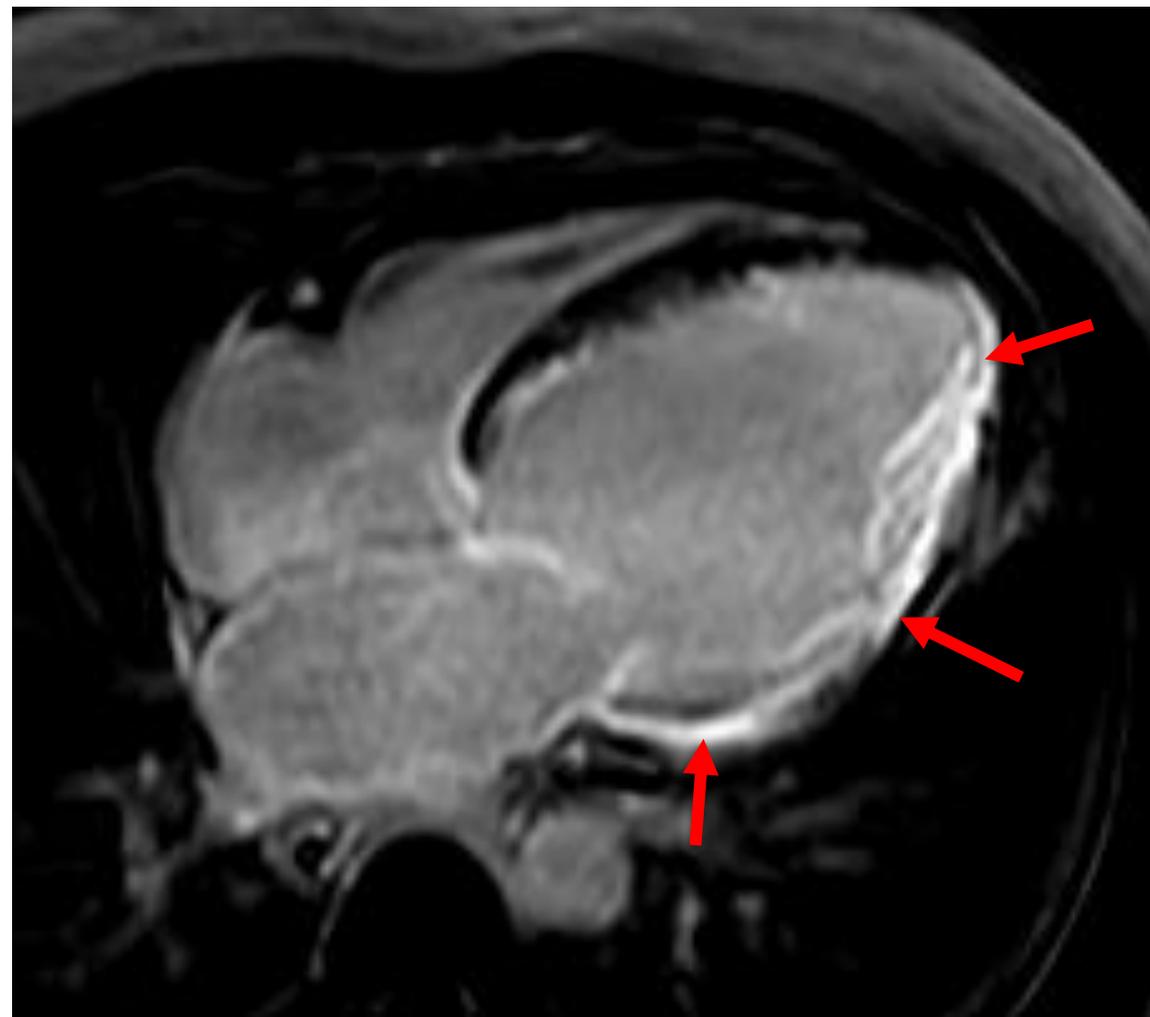
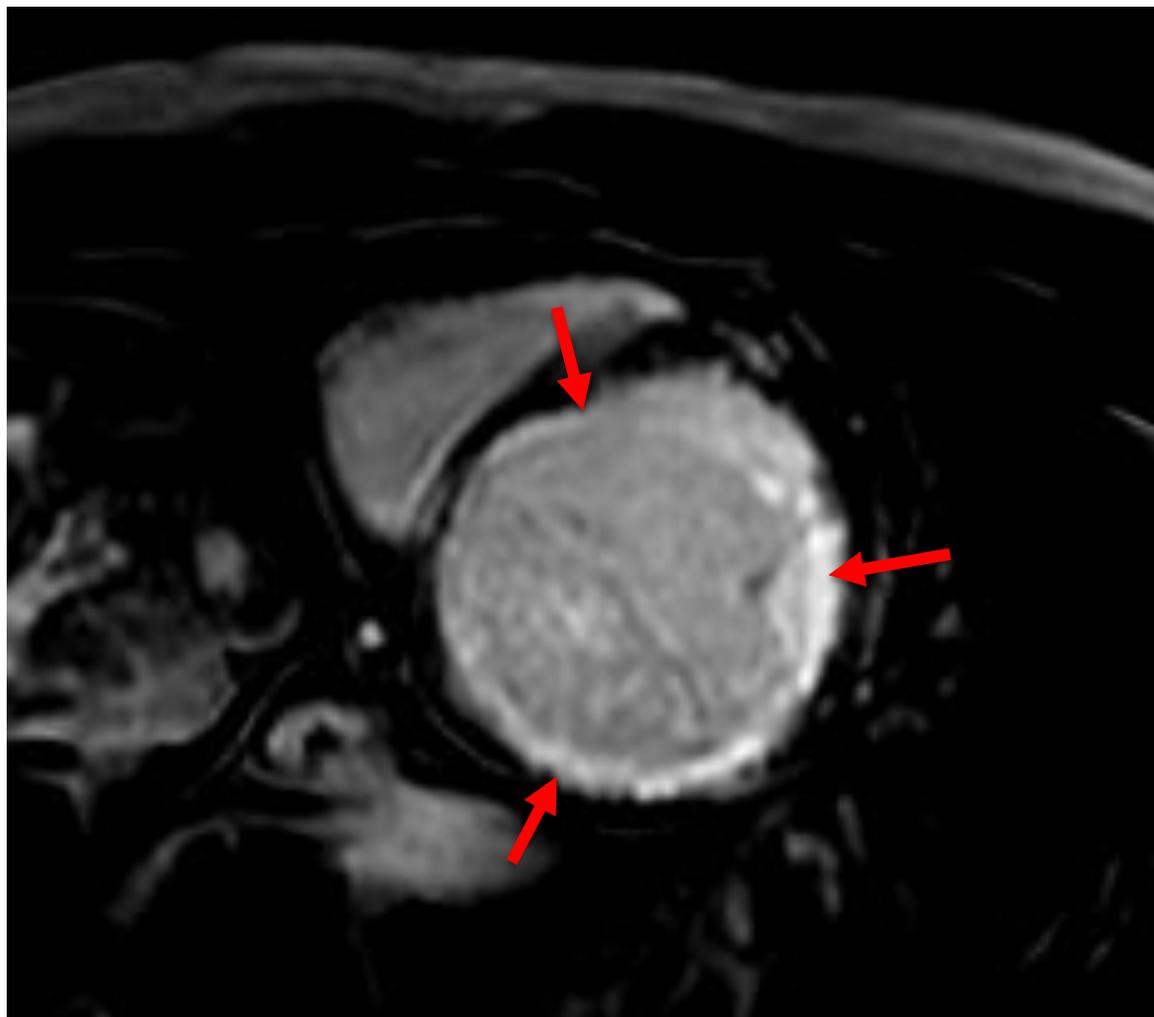


Zdroj: dokumentace VFN a 1.LF UK

Magnetická rezonance srdce

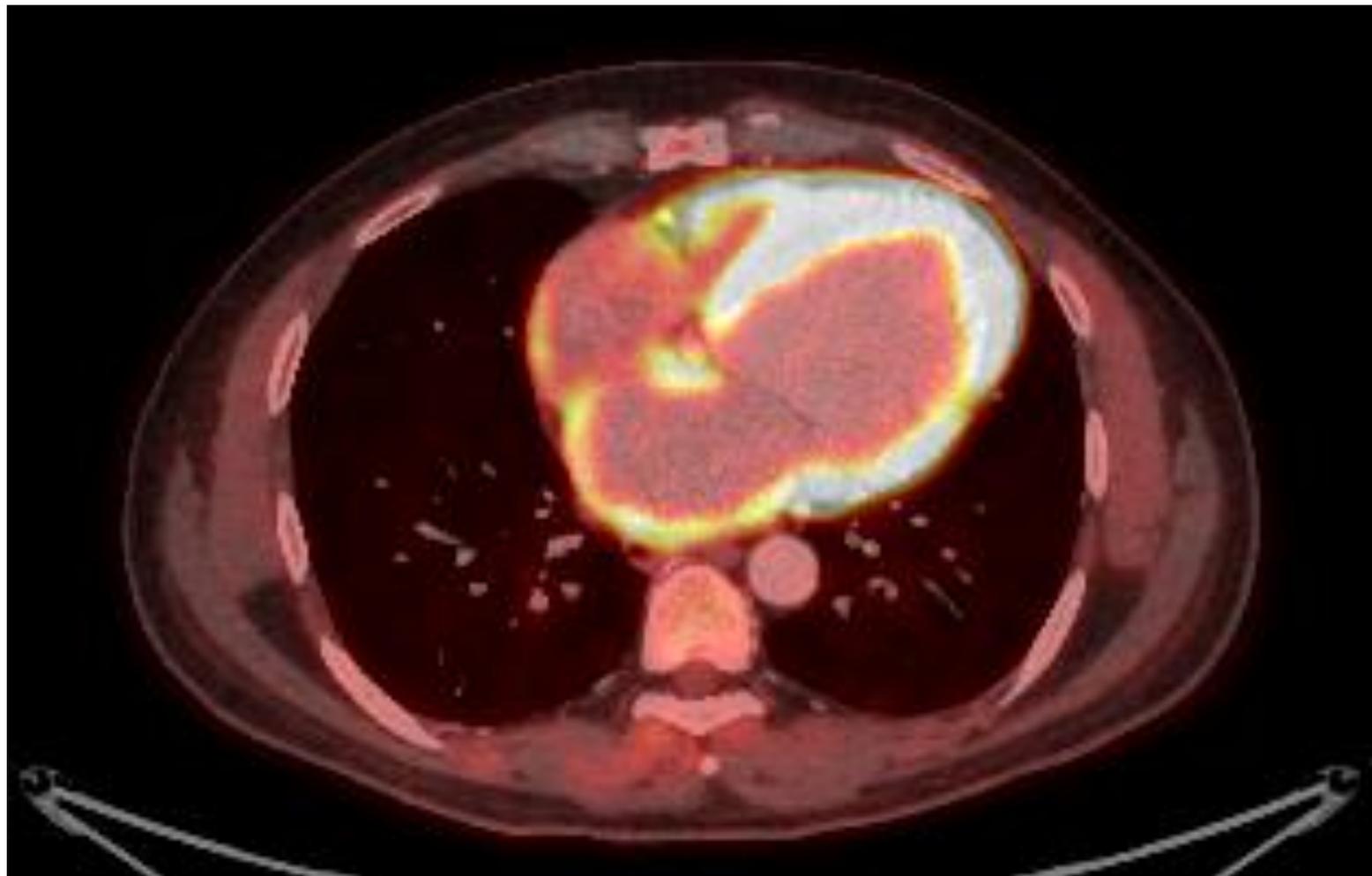


Magnetická rezonance srdce



Zdroj: dokumentace VFN a 1.LF UK

PET/CT



Zdroj: dokumentace VFN a 1.LF UK

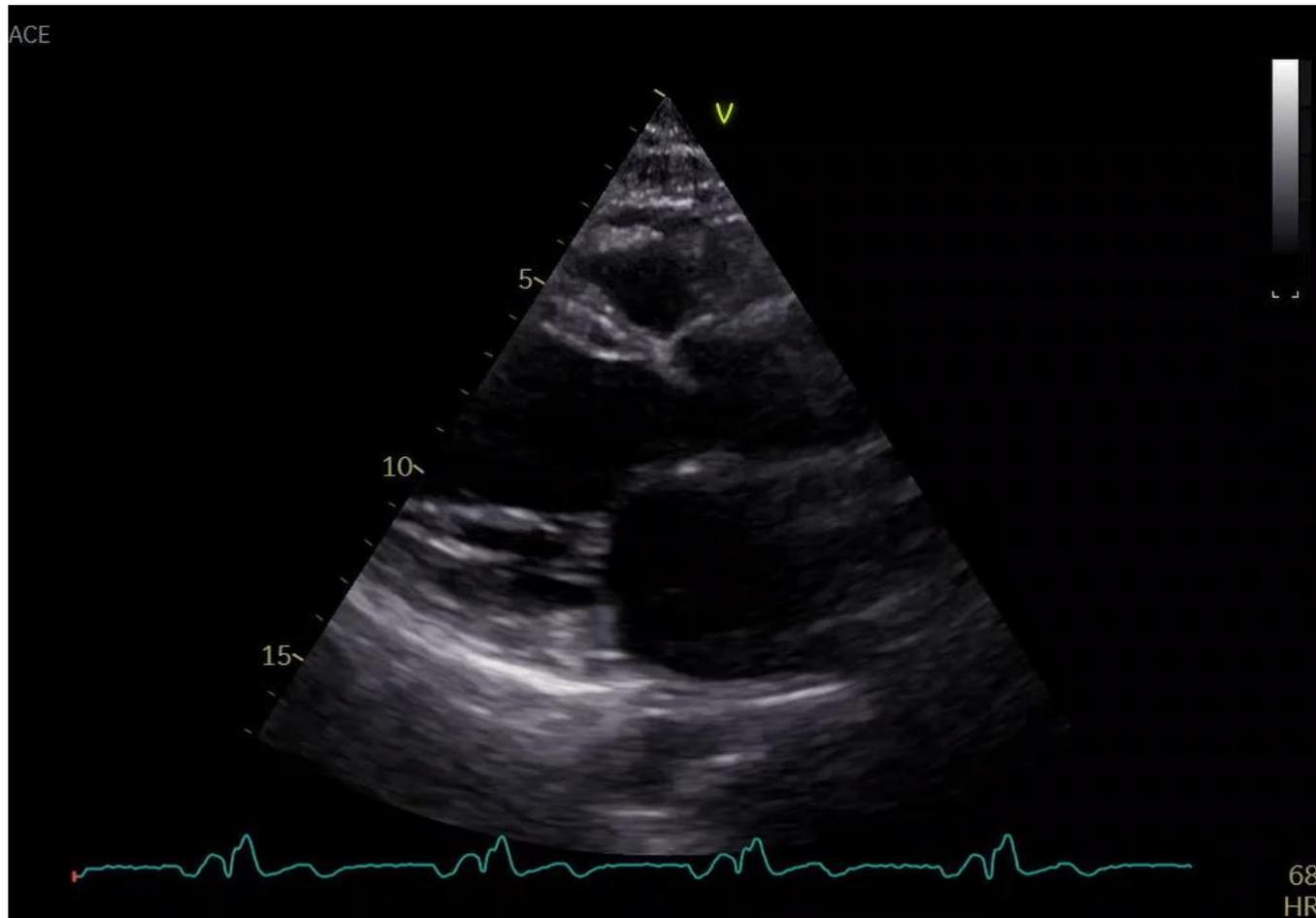
Léčba

- Nově Entresto 49/51mg 1-0-1, Anopyrin 100mg 1-0-0, Atoris 40mg 0-0-1, Ezen 10mg 1-0-0
- Indukční terapie EGPA:
 - Solu-medrol 1000mg i.v. pulsy 3 dny, poté Prednison 60mg/den
 - Cyklofosfamid 600mg/m² 6 cyklů á 2 týdny

Sledování

- Po absolvování indukční terapie EGPA vzestup EFLK na 35 %
- NT-proBNP stacionární, ↓ periferní eozinofily $0,02 \times 10^9/L$, pokles ACR
- Postupná detrakce kortikosteroidů, udržovací léčba rituximabem
- Při vysazení kortikoterapie pacientem rozvoj ischemických změn prstců HKK
 - CT angio aortálního oblouku a tepen HKK – výpadek náplně palmárních větví bilaterálně
 - Infuzní terapii Prostavasinem 4 týdny s efektem
 - ASA + LMWH v redukované dávce

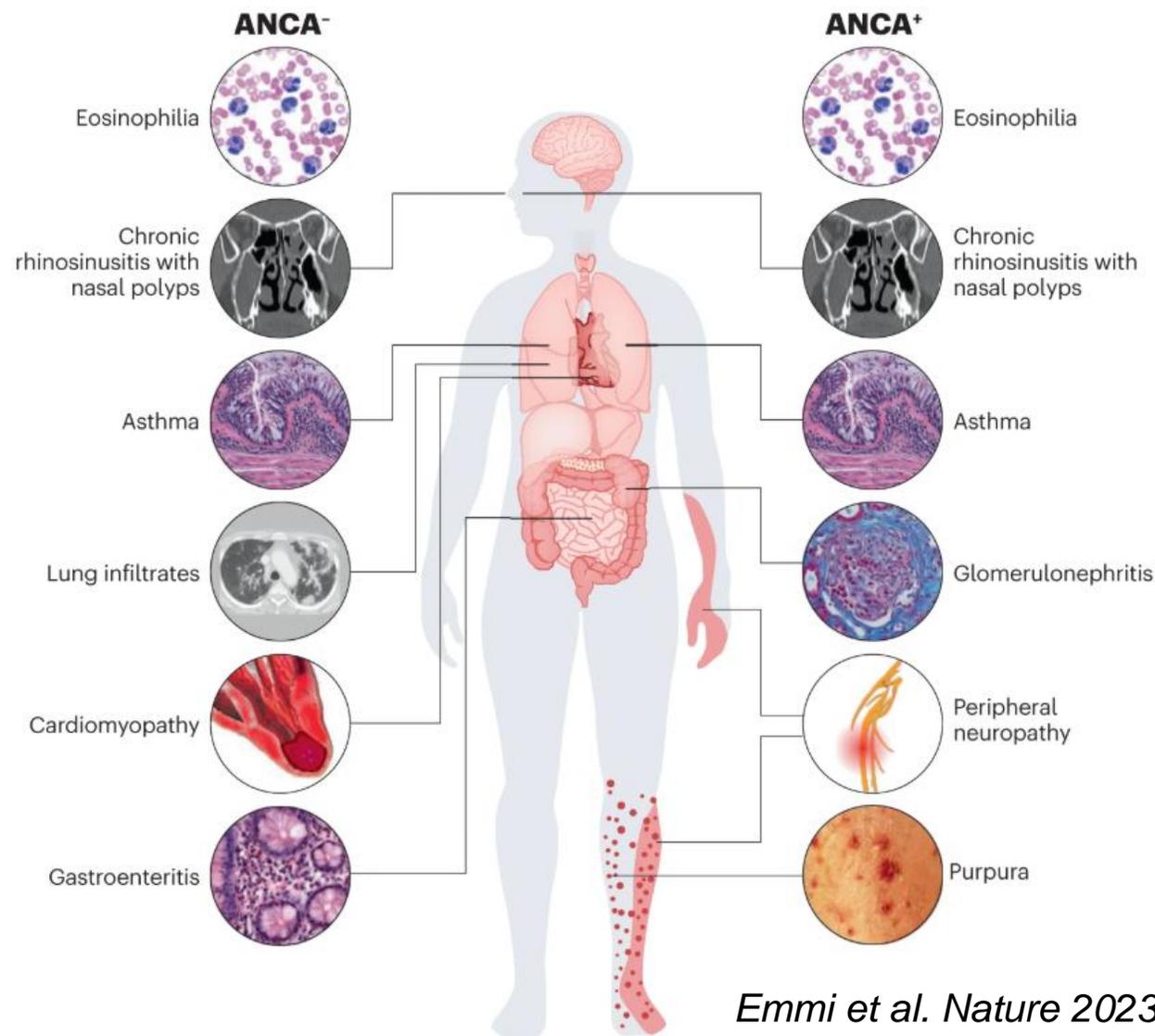
Sledování



Zdroj: dokumentace VFN a 1.LF UK, foto autora zveřejněné se souhlasem pacienta

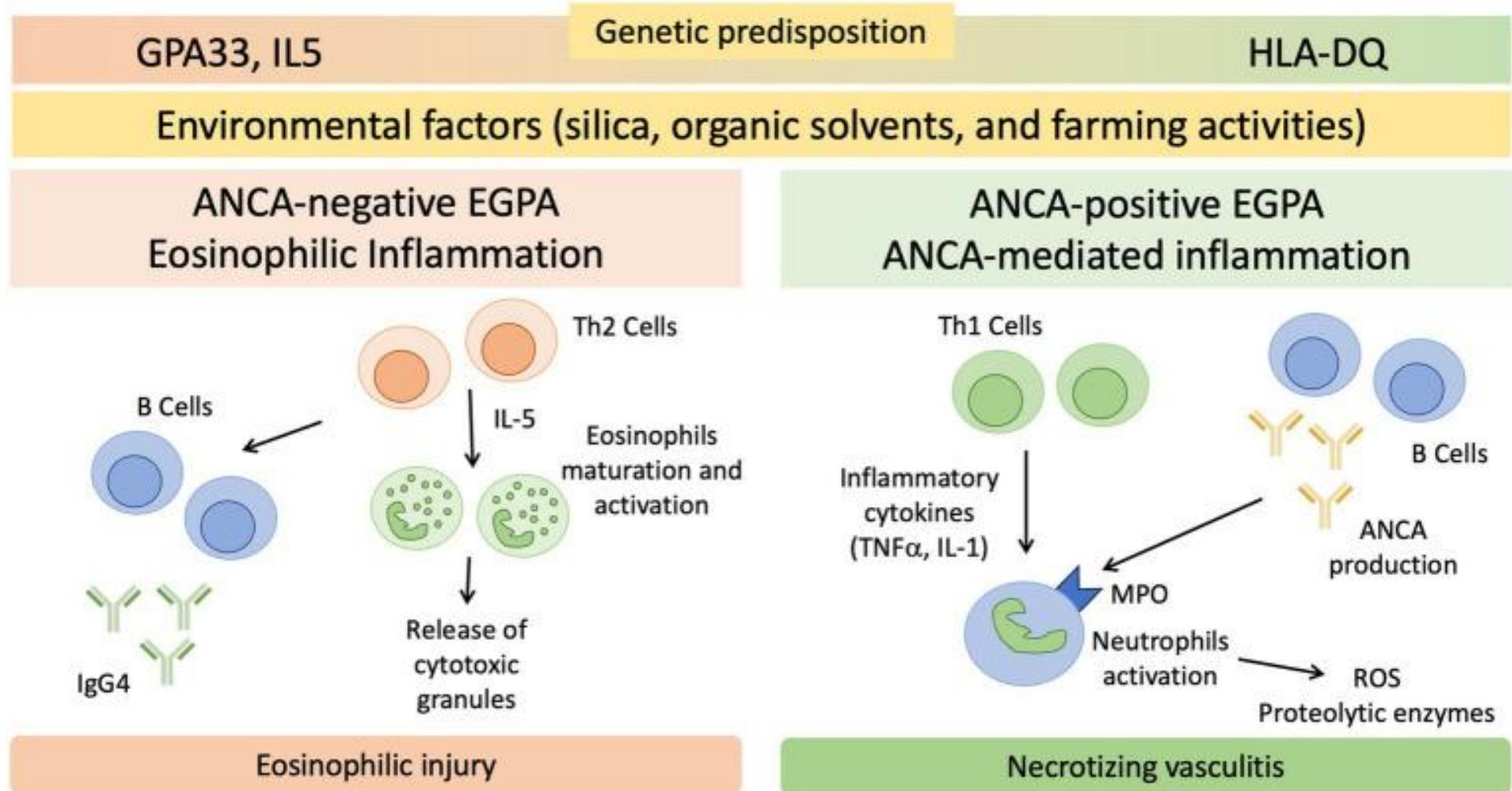
Eosinofilní granulomatóza s polyangiitidou (EGPA)

- Vaskulitida malých tepen
- Incidence 0,5–4,2/milion/rok
- Věkový medián 50 let
- ANCA protilátky ve 40 % případů
- Většina případů s kardiálním postižením ANCA negativní (70 %)
- 95 % asthma/ORL manifestace, plicní postižení 40–50 %, periferní neuropatie 50–70 %
- Srdeční postižení 16–92 %



Emmi et al. Nature 2023

Patogeneze



Diferenciálně-diagnostický algoritmus

Investigations to be performed in all patients

Baseline investigations

Routine laboratory investigations

Routine serum chemistries

Complete blood count with differential diagnosis

Urinalysis, 24-h proteinuria or urinary protein-to-creatinine ratio

Sputum culture (where available)

D-dimer, Troponin, BNP

Faecal occult blood

C-reactive protein

LDH, tryptase, vitamin B12

Immunological and/or allergic tests

ANCA, IgG, IgA, IgM, IgE, IgG4

Screening/diagnostic aims

General/haematological assessment

Kidney involvement screening

Infectious disease screening

Cardiac involvement screening

Intestinal involvement screening

Disease activity assessment

Screening for myeloproliferative forms

EGPA-related immune parameters

Infectious tests

- Stool cultures for parasites (e.g. *Strongyloides stercoralis*)
- HIV serology

Haematological tests

- Blood smear (dysplastic eosinophils or blasts)
- FIP1L1 fusion proteins

Imaging studies and other procedures

Chest radiograph and/or HRCT

Pulmonary function tests

ENT consultation (with nasal endoscopy)

Echocardiography

Abdominal ultrasonography

Screening for parasitic and viral infections

Screening for haematologic forms of hypereosinophilia

Lung involvement screening

ENT involvement screening

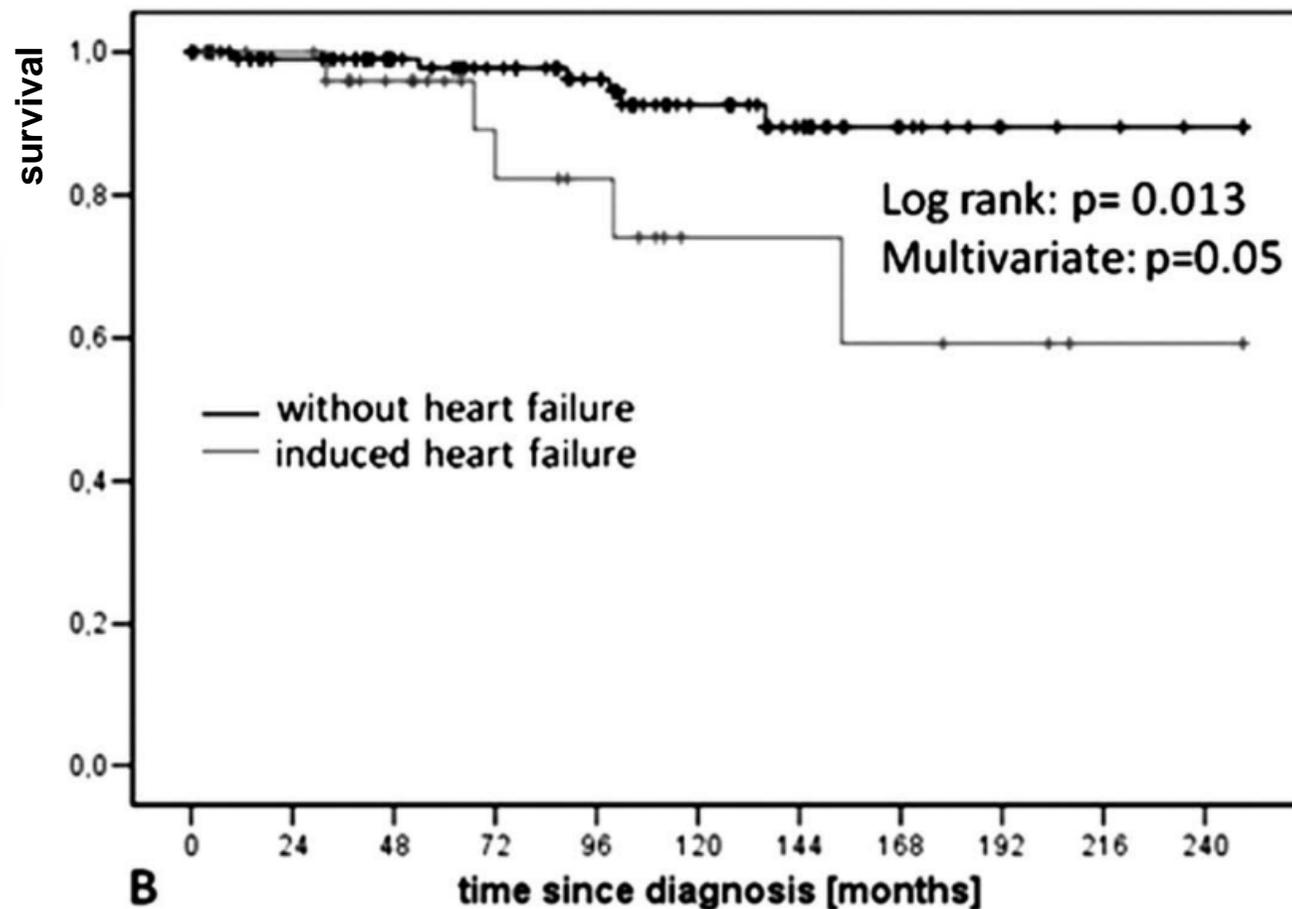
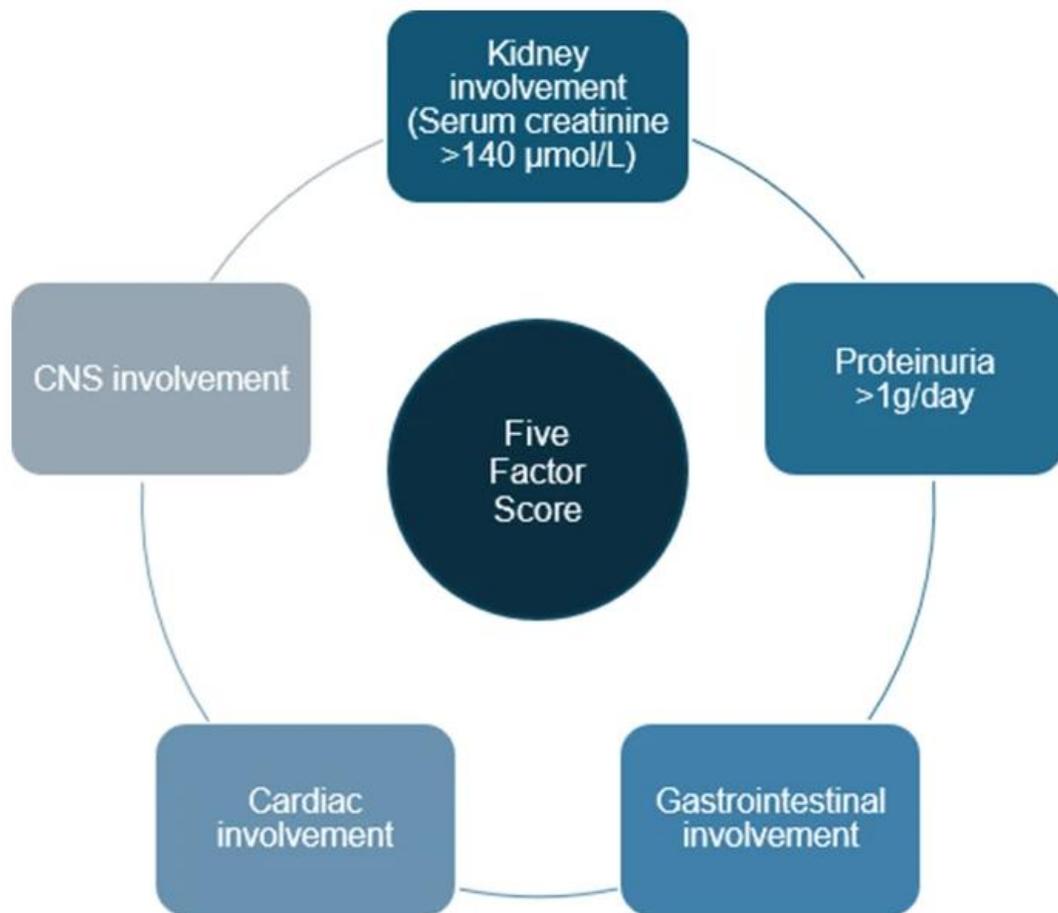
Cardiac involvement screening

General assessment, screening for hepato-splenomegaly (haematological hypereosinophilia)

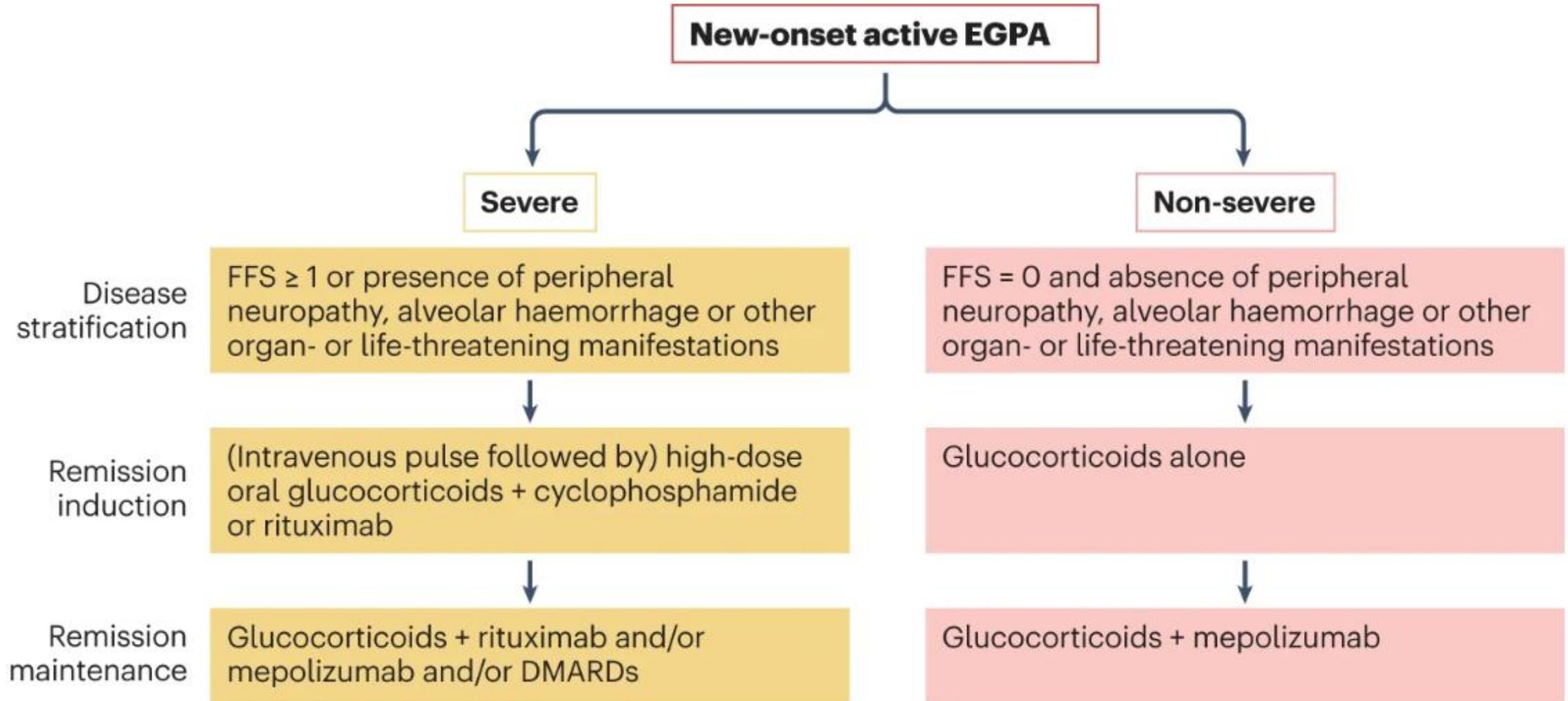
Kardiální manifestace

Myocardium	Pericardium	Coronary arteries	Endocardium	Valves
<ul style="list-style-type: none">• Arrhythmias (ventricular and supraventricular)• Cardiogenic shock• Cardiomyopathy (restrictive/dilated)• Congestive heart failure (acute or chronic)• Eosinophilic myocarditis• Fibrosis	<ul style="list-style-type: none">• Acute pericarditis• Constrictive pericarditis• Pericardial effusion (which may lead to cardiac tamponade)	<ul style="list-style-type: none">• Acute or sub-acute coronary syndrome• Coronary aneurysms• Coronary arteritis• Thrombosis	<ul style="list-style-type: none">• Endomyocardial fibrosis• Endomyocarditis<ul style="list-style-type: none">• Löffler endocarditis• Mural thrombi	<ul style="list-style-type: none">• Fibrosis• Regurgitation• Stenosis• Thrombotic lesions

Prognostické faktory



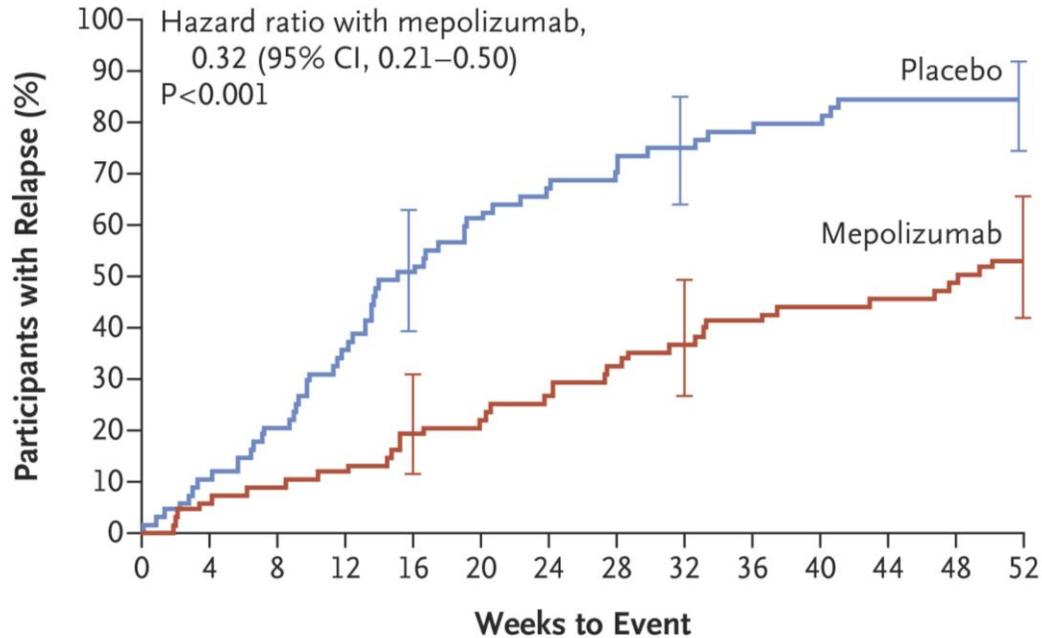
Možnosti léčby



Emmi et al. Nature 2023

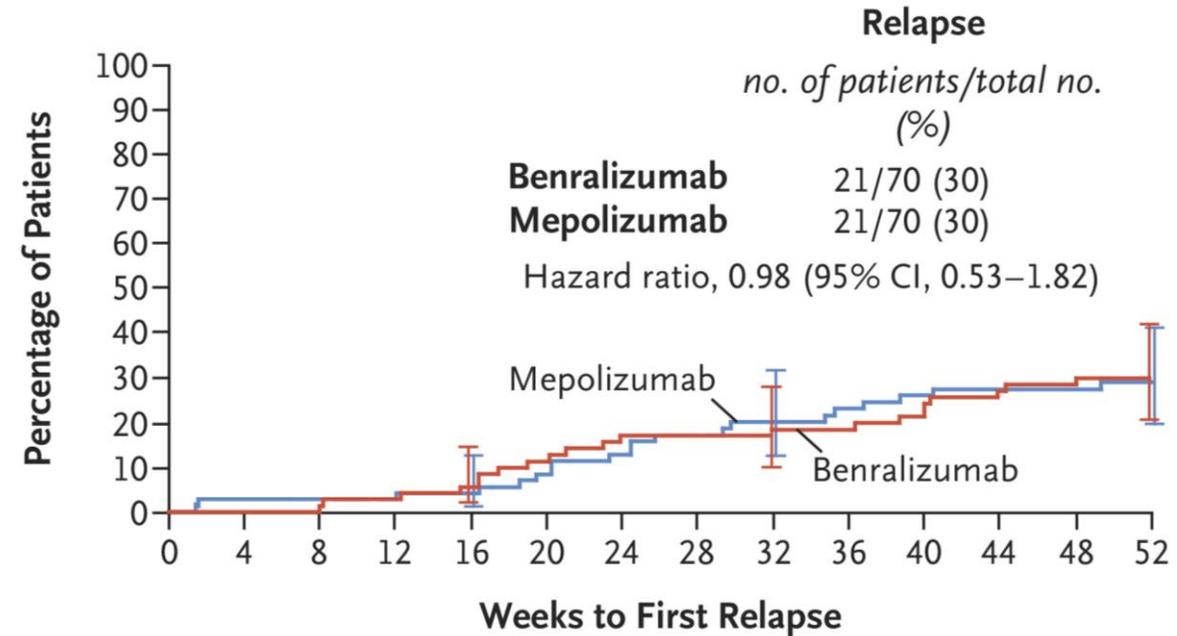
Možnosti léčby

B Relapse



No. at Risk

Placebo	68	33	16	9
Mepolizumab	68	55	43	25



No. at Risk

Benralizumab	70	70	68	66	62	58	58	58	57	55	51	50	41
Mepolizumab	68	68	66	66	63	60	57	54	52	50	49	49	38

Závěr

- Hypereosinofilie u pacientů s kardiální symptomatikou/srdeční selháním by měla vést k důkladné diferenciaciálně diagnostické rozvaze
- Kardiální postižení u EGPA je klíčové pro vedení terapie a ovlivňuje prognózu nemocných
- S ohledem na multiorgánové postižení je nezbytná interdisciplinární spolupráce