

***Eosinofilní granulomatóza s polyangiitidou
(Churg-Strauss syndrom), EGPA,
jako příčina akutního koronárního syndromu.***

Výroční kardiologický sjezd, Brno, 5.5.2024

Frekvence neateroskletických koronárních změn, produkujících potenciální fatální srdeční infarkt(IM)

- 4-7% všech nemocných s IM a téměř 4x vyšší počet nemocných mladších 35 let nemá arteriosklerotické změny větších tepen při koronarografii nebo při nekropsii.
- Potenciální “jiné” léze:
- SCAD, fibromuskulární dysplazie, embolie, vasospasmus, tupá poranění hrudníku, svalové mŕstky, cévní anomálie, vaskulitidy, systémová onemocnění, primární trombóza, iatrogenní příčiny, irradiace, zevní komprese
- A řada dalších, někdy raritních příčin

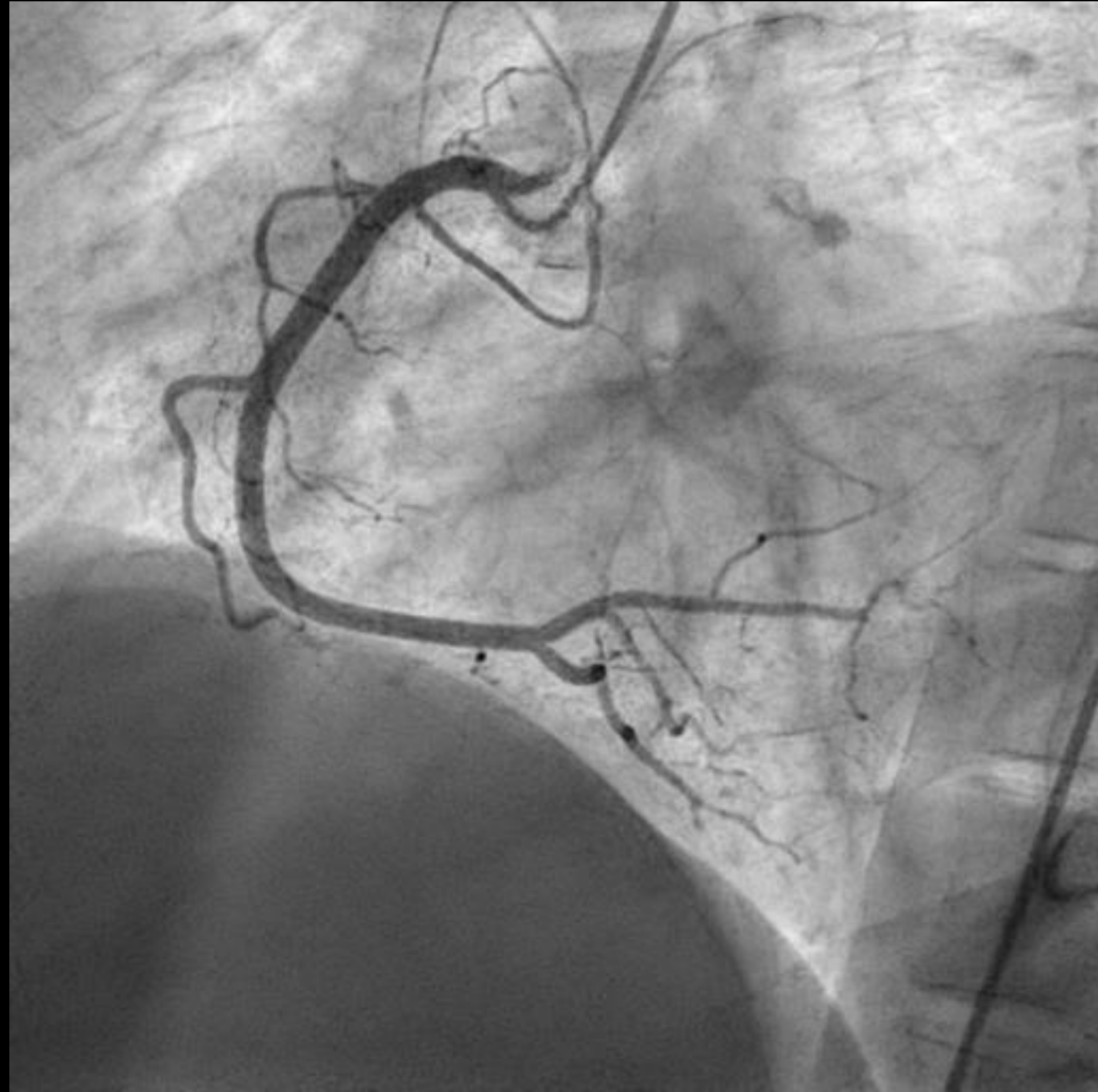
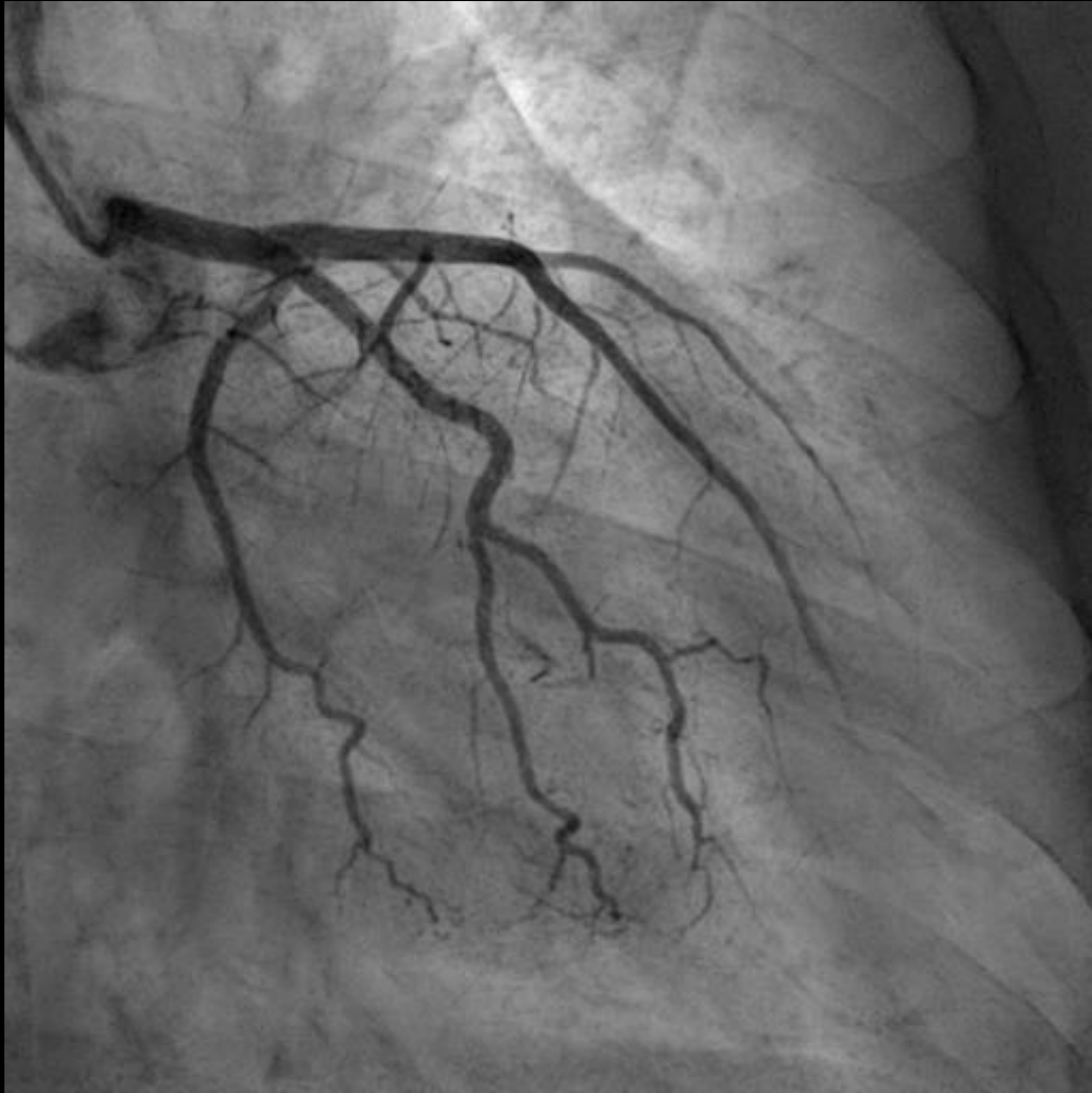
Kasuistika

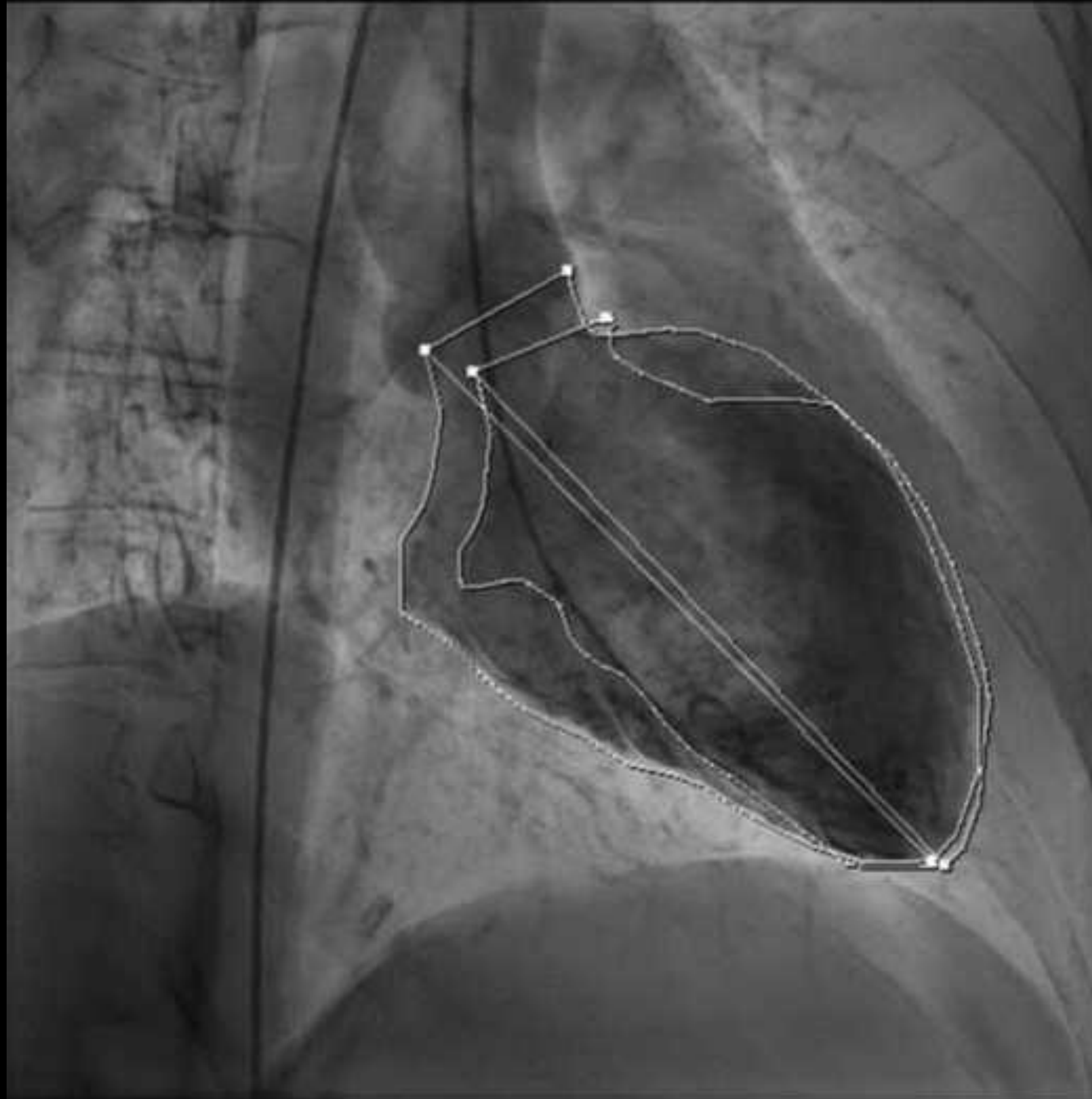
I.episoda

- 15.1.23: 35 letá žena byl probuzena krutou retrosternální bolestí ve 02:00
- Anamnesticky: astma bronchiale, stav po plicní embolii(bez průkazu trombofilního stavu).Terapie: Singulair, Symbicort, Desloratadin
- EKG: STEMI přední stěny, bedside UZ-EF 35-40 %,porucha kinetiky přední stěny hrotu.TK 122/83 mmHg,P-96/min.Troponin T 2054 ng/l
- Klinický stav: postupně rozvoj plicního edému, diuretika, Morphin.
- Katetrizace: již v ústupu elevací-ACD i ACS jsou hladké a bez stenoz,LVG odpovídá UZ nálezů.
- DG operátora: Tako-Tsubo syndrom, dimise 4. Den

15.1.2023

I.episoda





EF 37.1 %

	<u>Volume (ml)</u>
EDV	137.6
ESV	86.5
SV	51.1

Cardiac output
Cardiac index

- Wall
- thickness
 - volume
 - mass
 - stress

Kasuistika

Průběh:

- O týden později: dušnost, oprese na hrudi, kardiomarkery negativní, bronchospasmus, hypereosinofilie- 16%, po infusích včetně kortikoidů rychlá úprava potíží.
- 26.4: MRI srdce, ischemická subendokardiální jizva přední stěn, EF 50%. Konsultace prof MUDr Palečka, přehodnocena dg Tako-Tsubo, spíše eosinofilní myokarditida, doporučeno hematol. vyšetření a dispenzarizace ve specializované ambulanci VFN
- T: Jardiance, Singulair, Symbicort, Ventolin
- (Zatím nebylo dospěno k finální diagnóze)

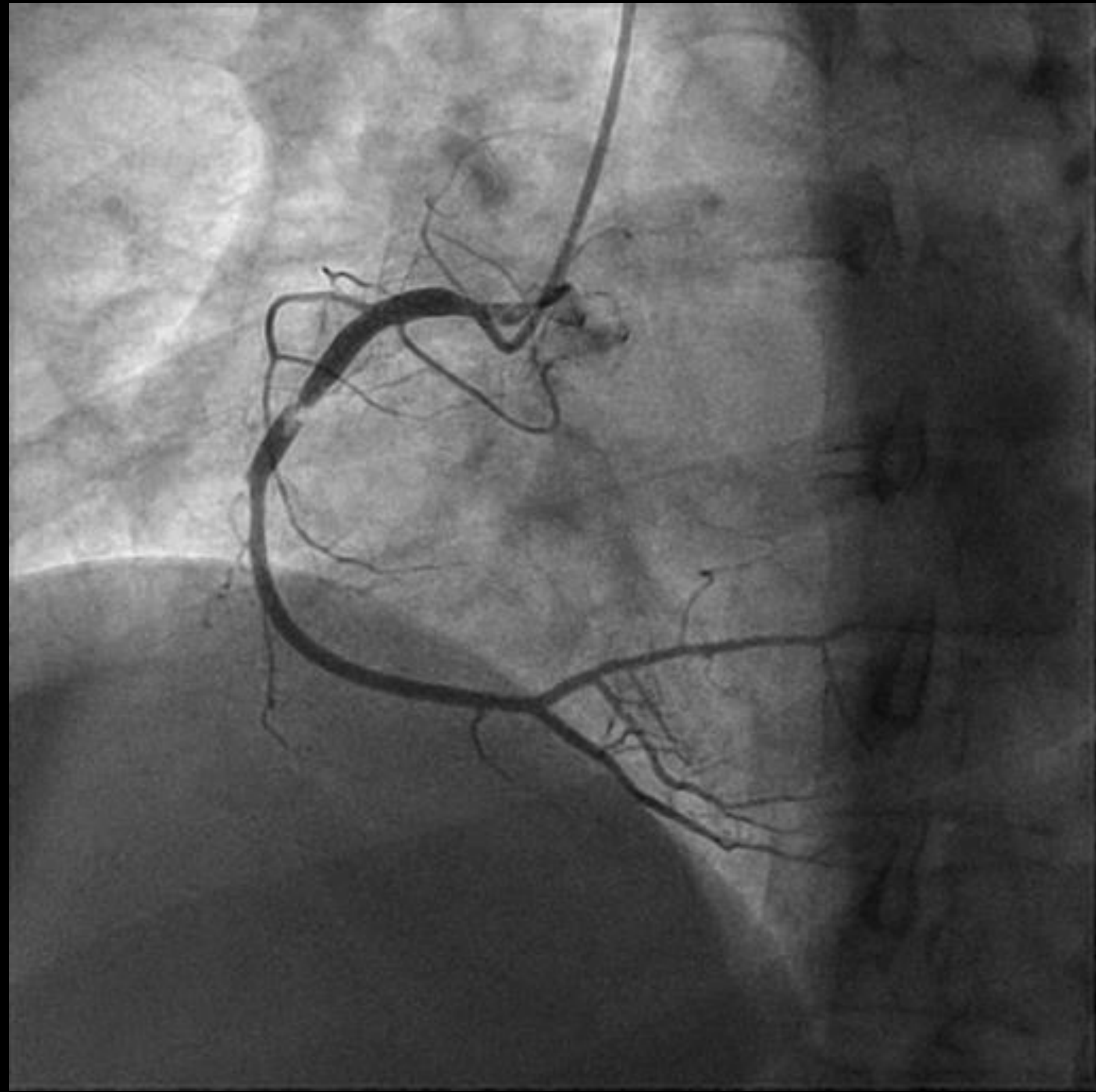
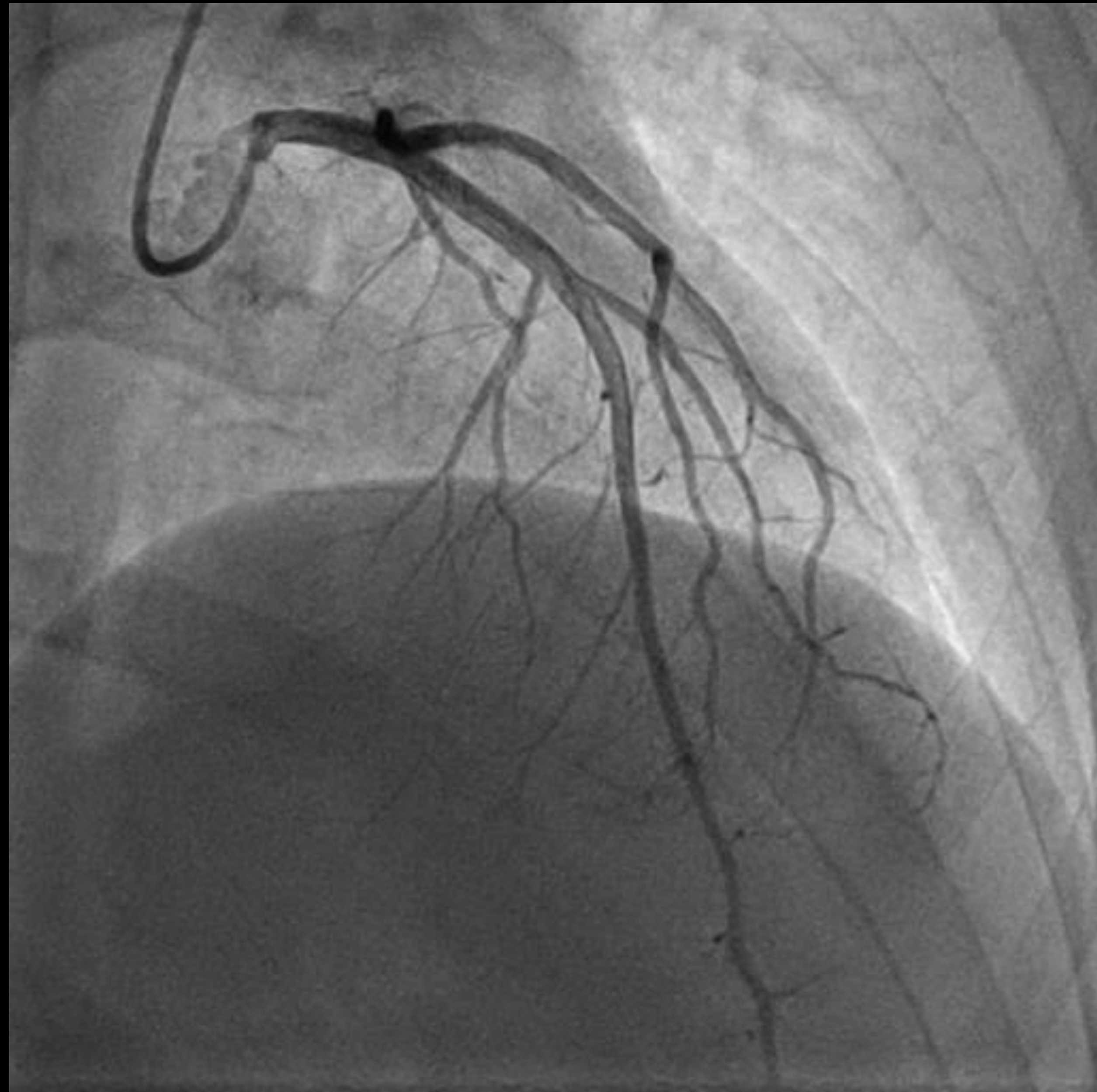
Kasuistika:

II.episoda

- 12.5.23: ve 4:00 silná retrosternální bolest, elevace II.,III.,aVF
- EF: 63%, hypokinesa posterobasálně, na přední stěně normální kinetika !
- ACS: normální nález, ACD: těsná komplexní stenóza v proximál. třetině s trombem. Během vyšetření spasmus v proximální třetině cévy, po i.c. nitrátu zlepšení.Léze přetrvává, proto implantace lékového stentu, další stent do ostia.Výsledný výsledek uspokojivý.
- (Pro lokál. reakci na mesocain podán Solumedrol 80 mg I.v.)
- Pozn.:do terapie přidána DAPT, definitivní dg. ještě není. Eosinofily 16%

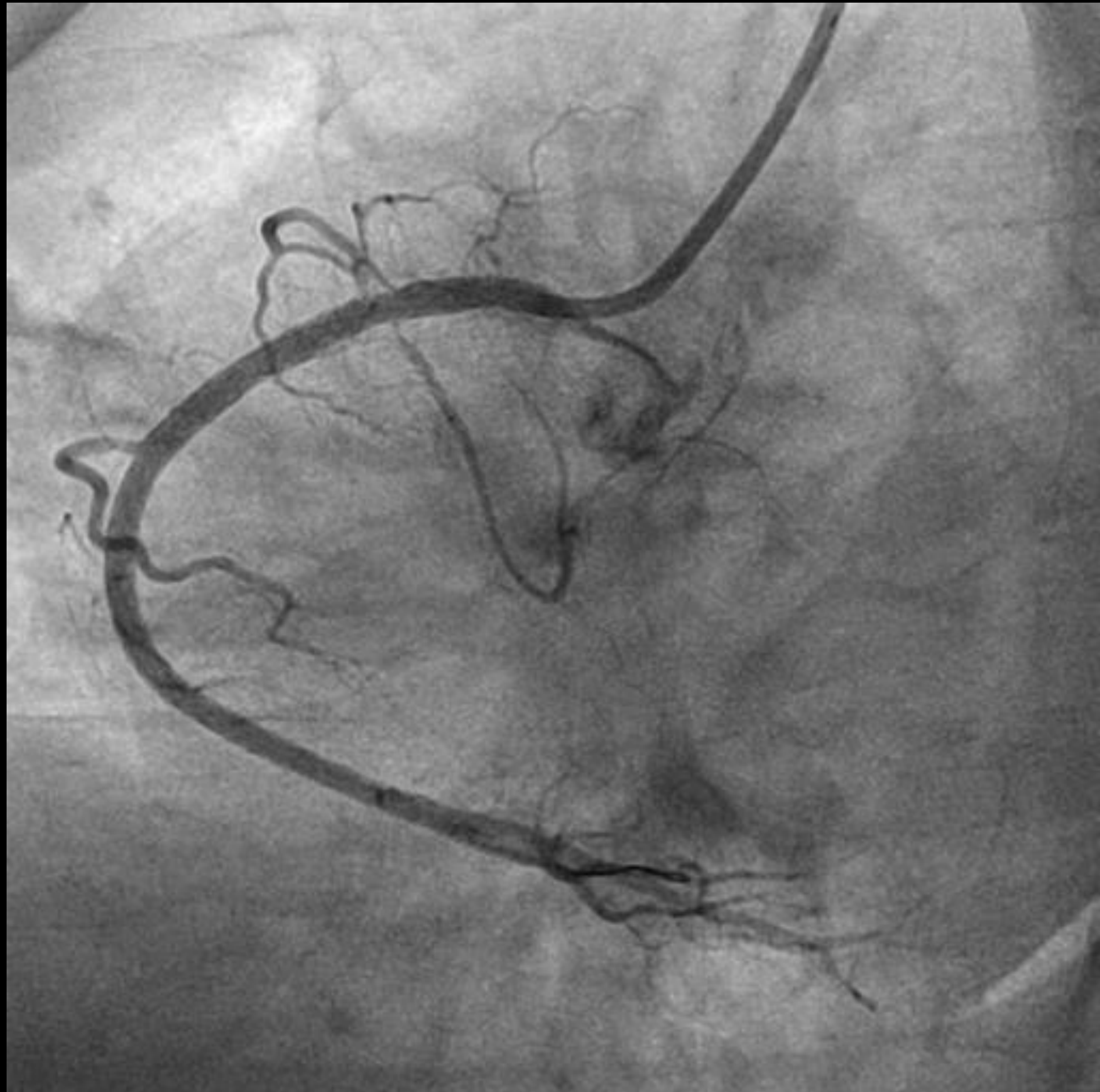
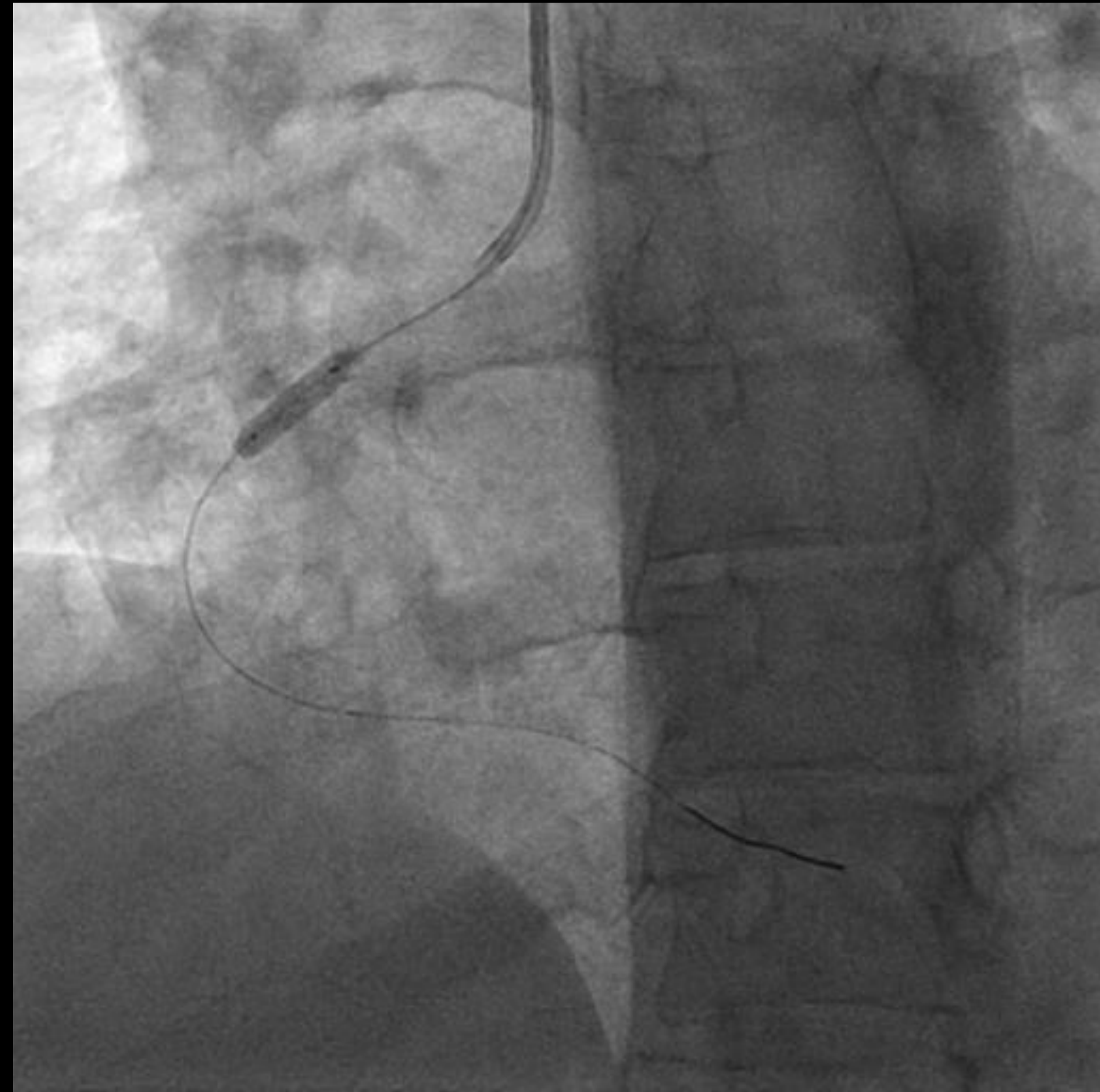
12.5.2023

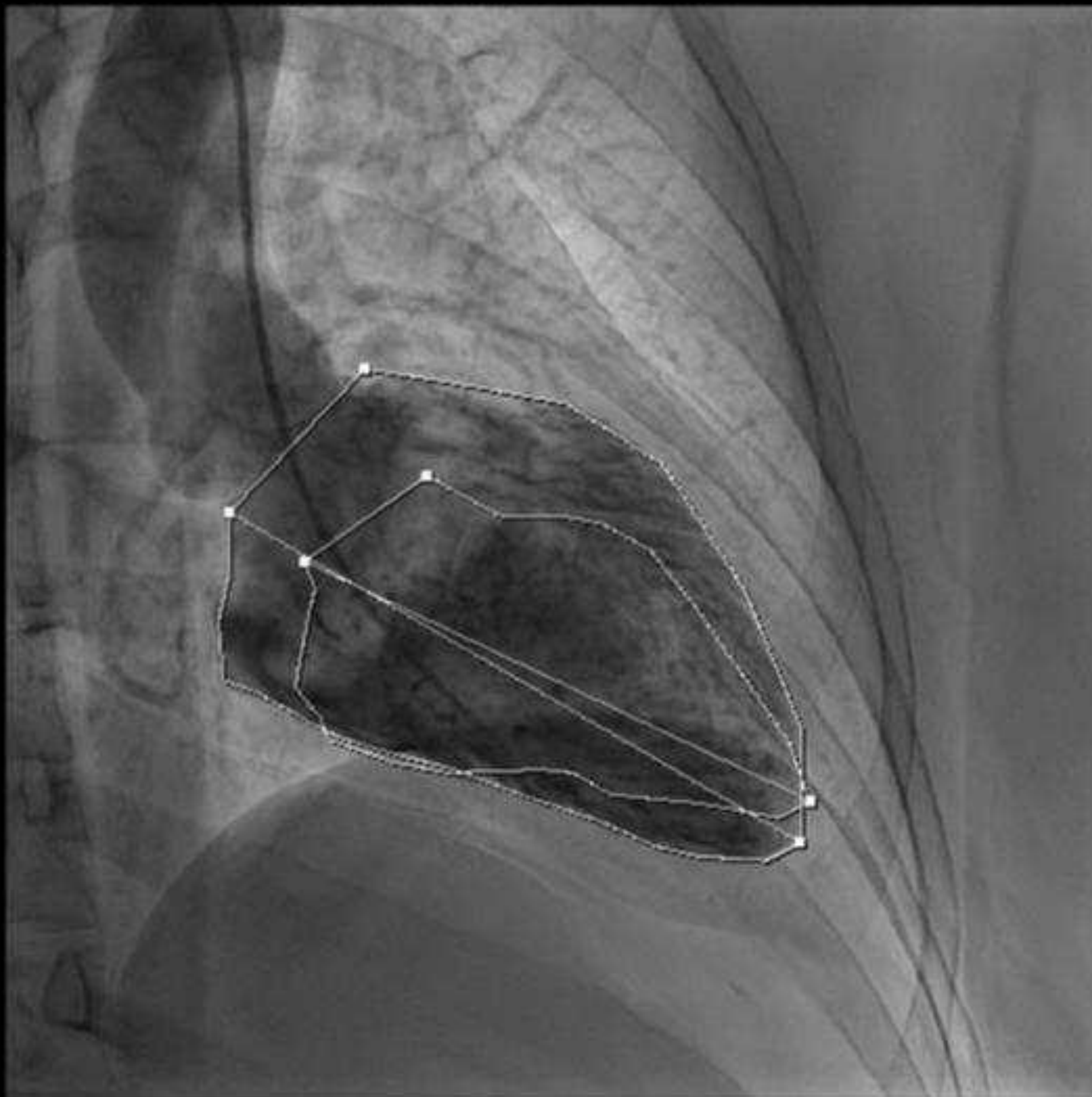
II.episoda



12.5.2023

II.episoda





EF 63.1 %

Volume (ml)

EDV 126.4

ESV 46.6

SV 79.8

Cardiac output

Cardiac index

Wall

- thickness

- volume

- mass

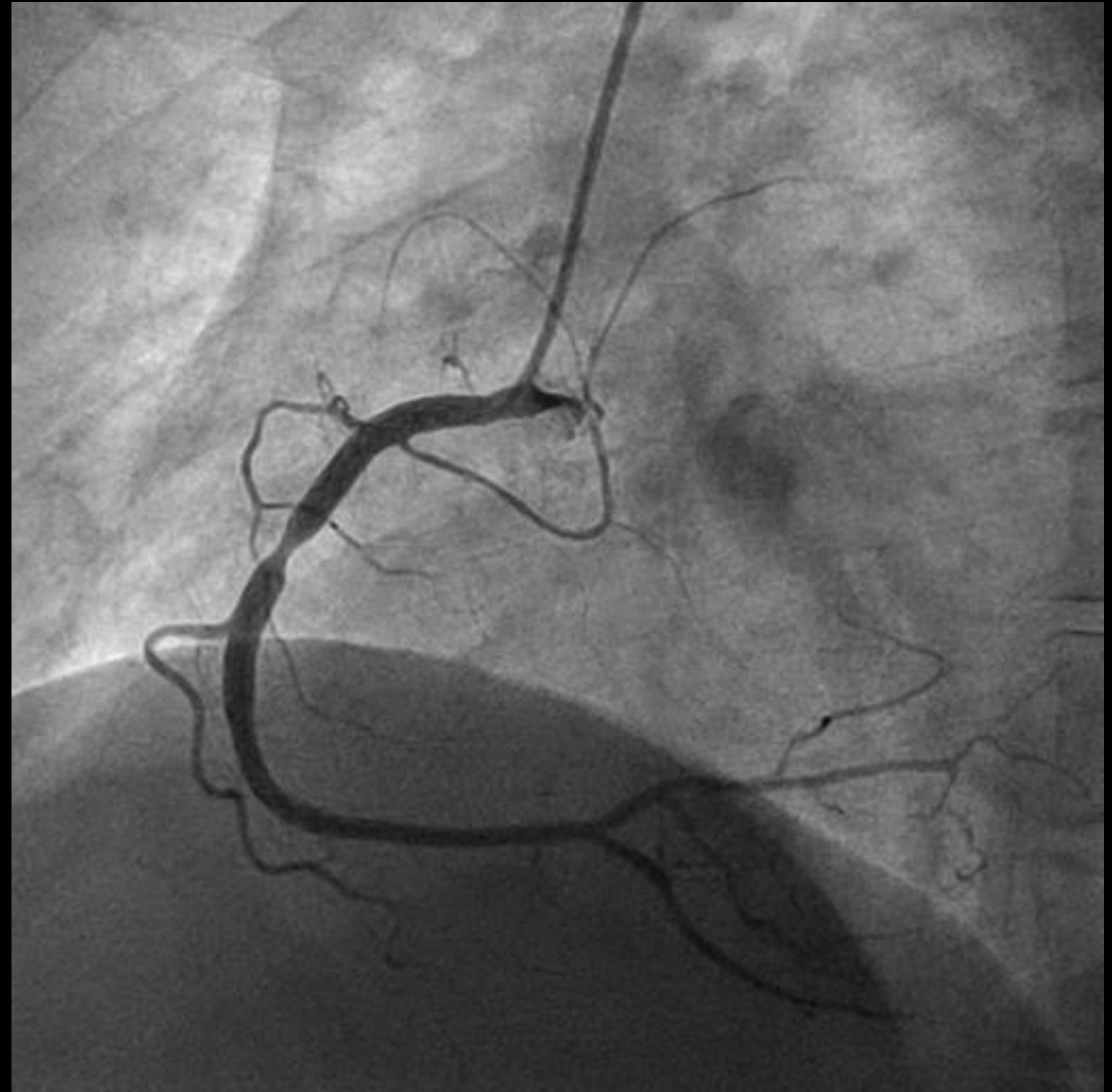
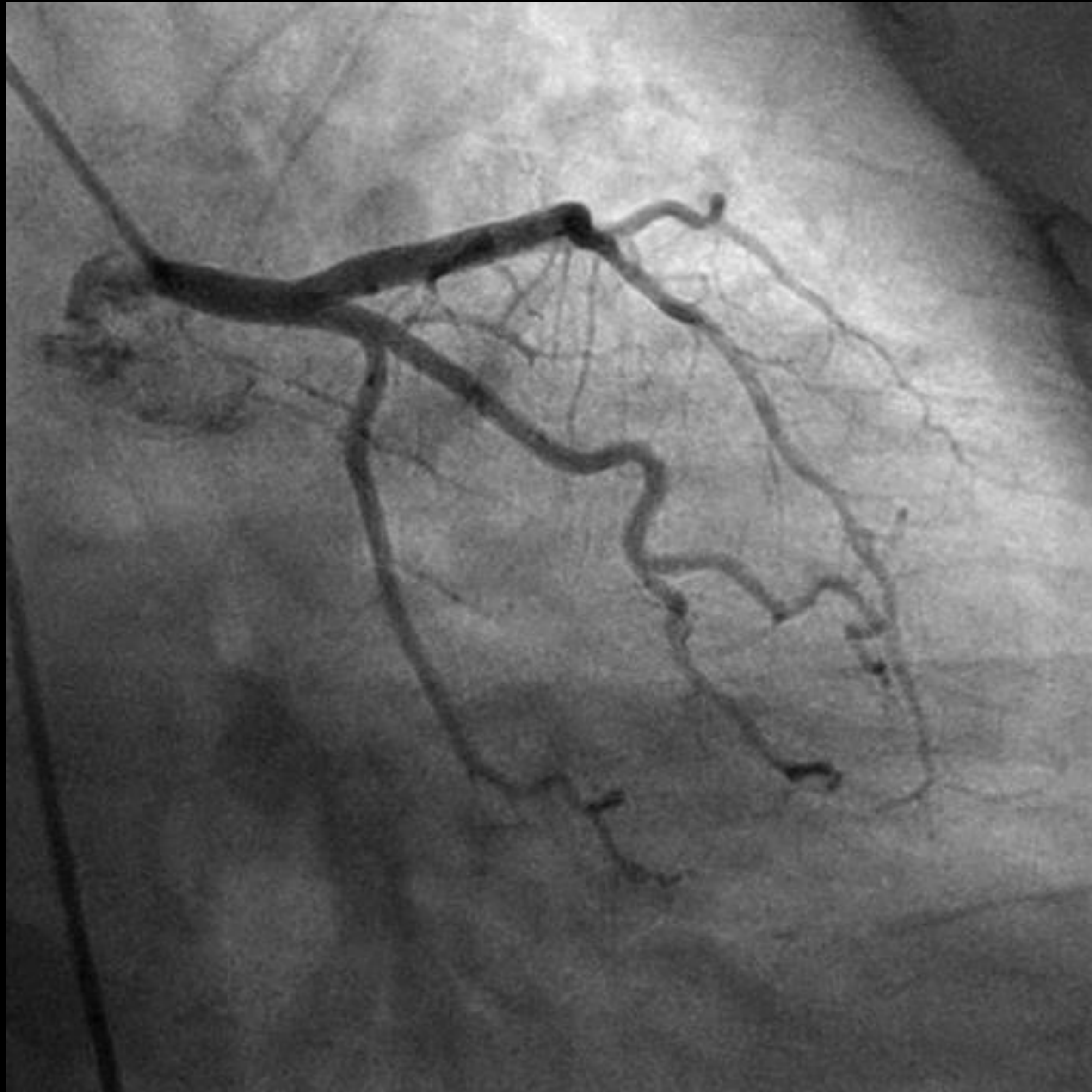
- stress

Kasuistika

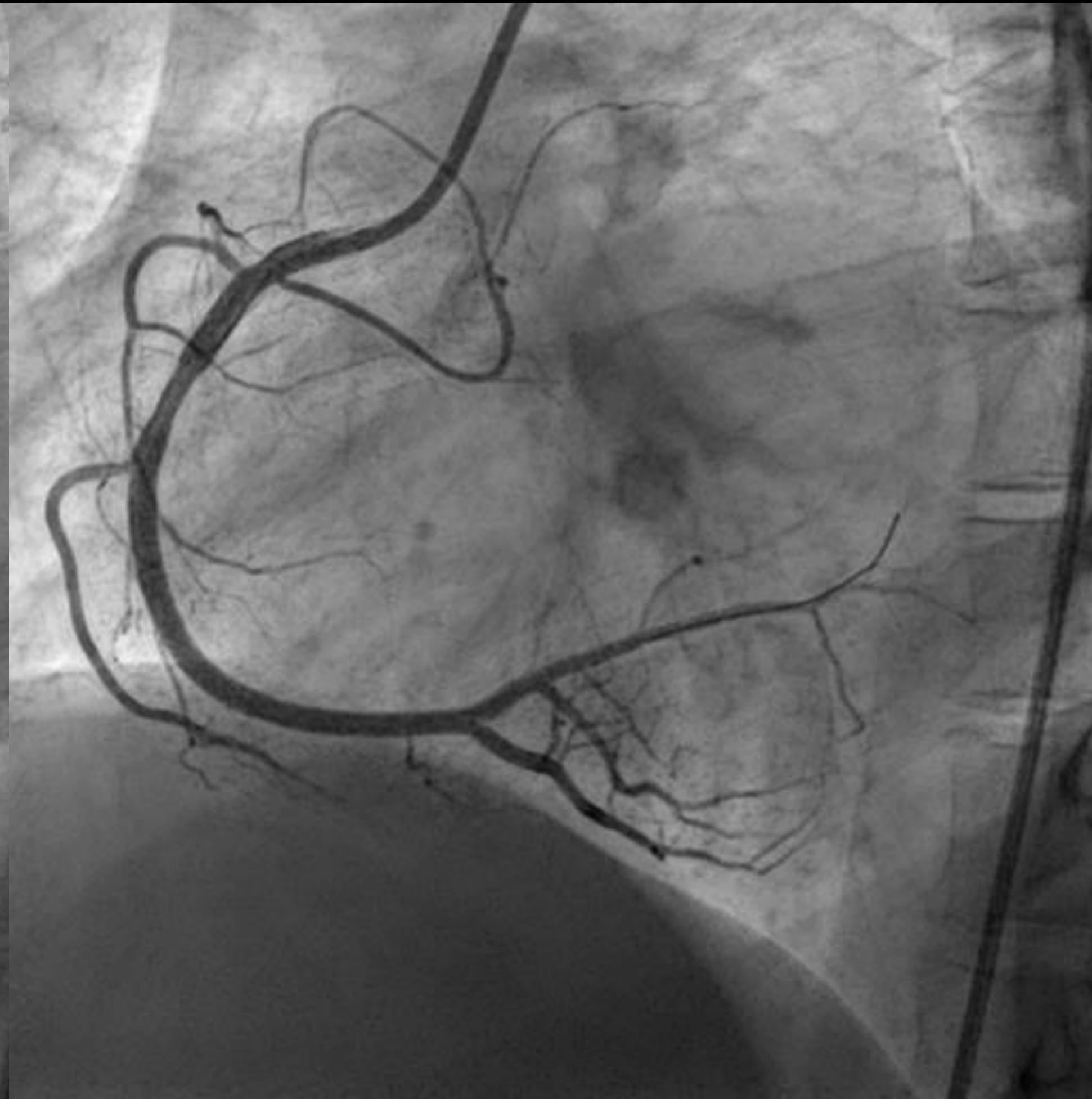
III.episoda

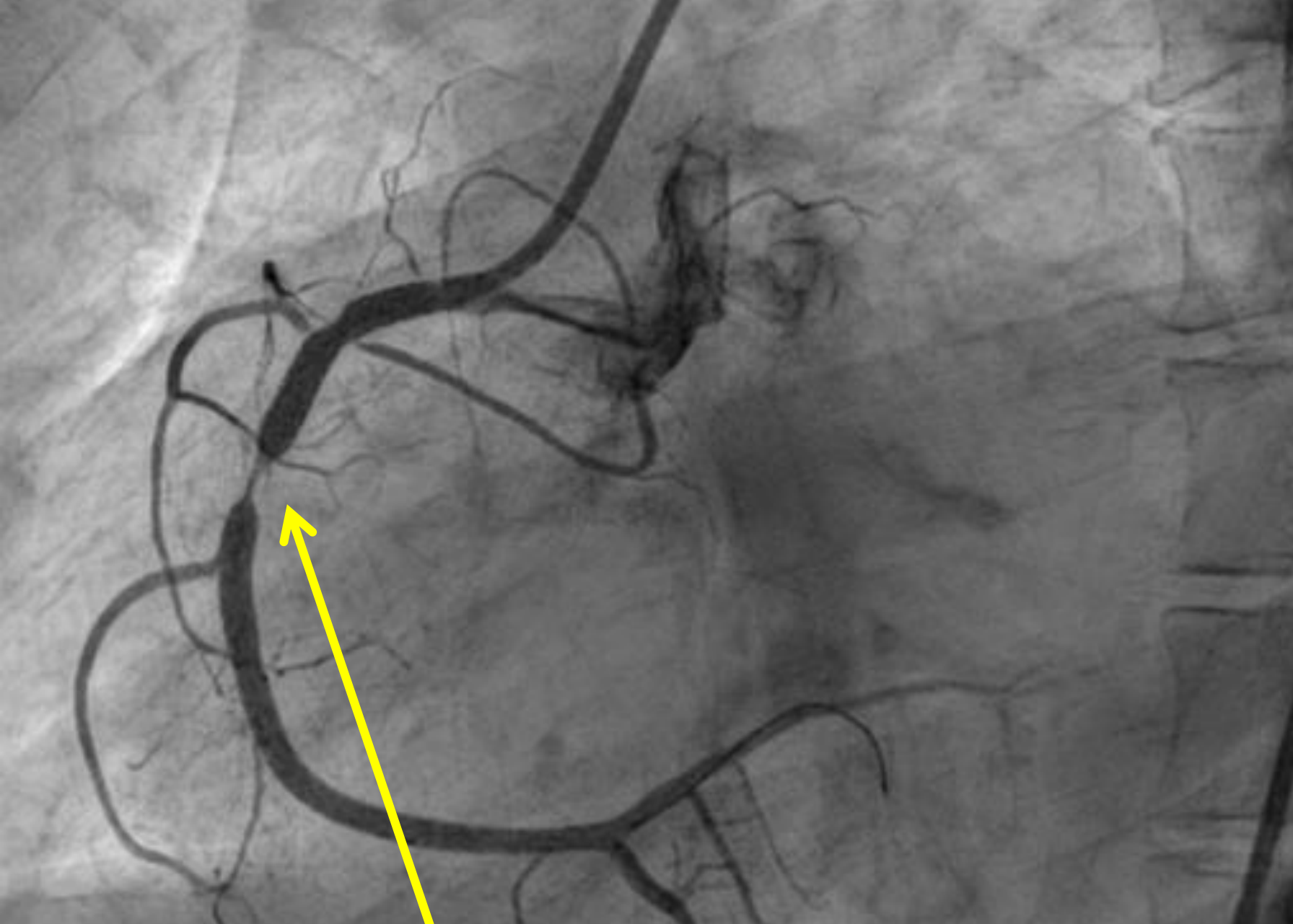
- 22.5.: recidiva bolestí na hrudi, bylo provedeno kontrolní koronarografické vyšetření a nálezem resistantních spasmů. Nakonec implantace ještě jednoho lékového stentu.
- Postupně dokončována další vyšetření směřující k finální dg.
- Podezření na EGPA se blížilo k jistotě

22.5.2023 III.episoda



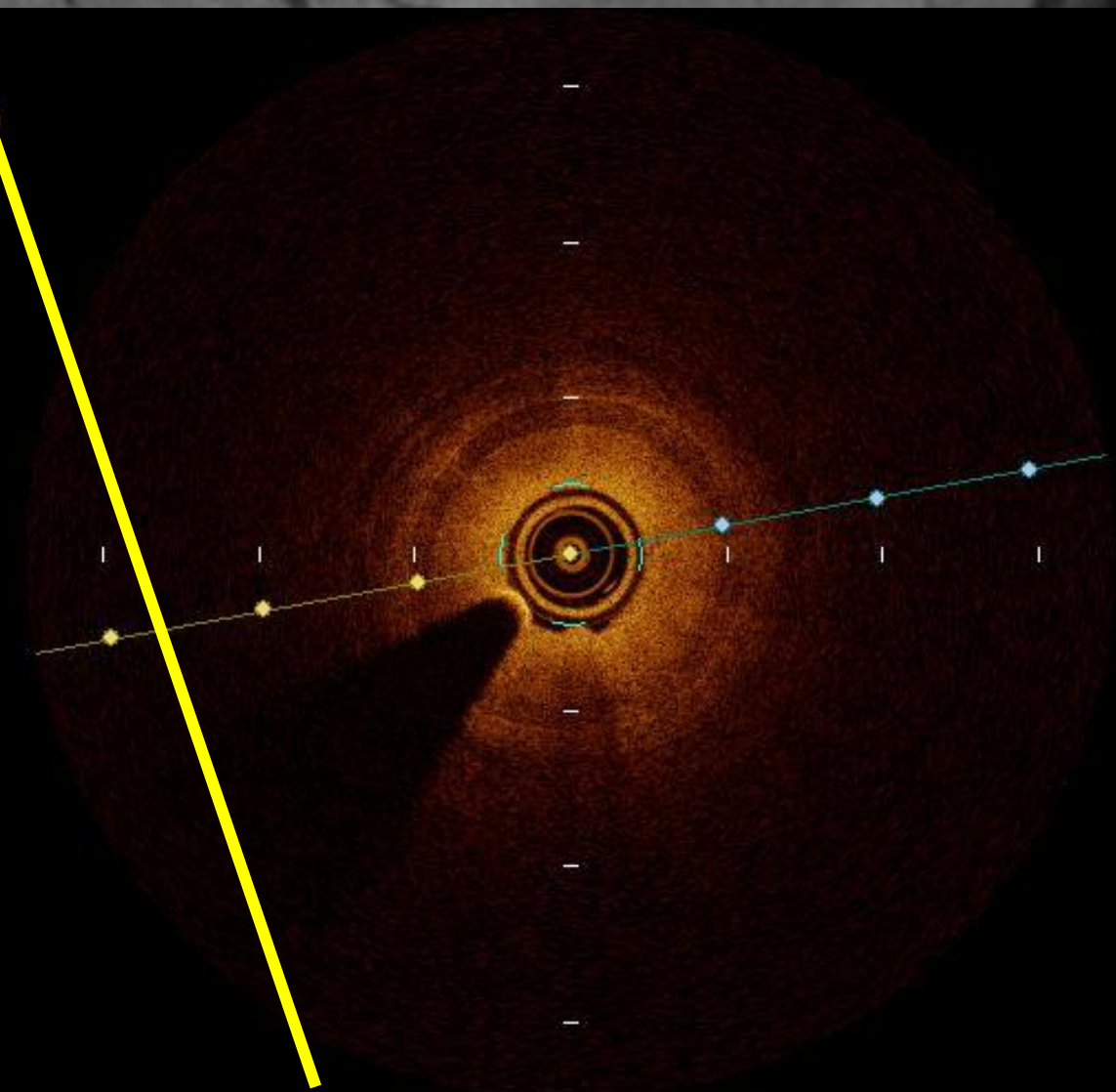
22.5.2023 III.episoda



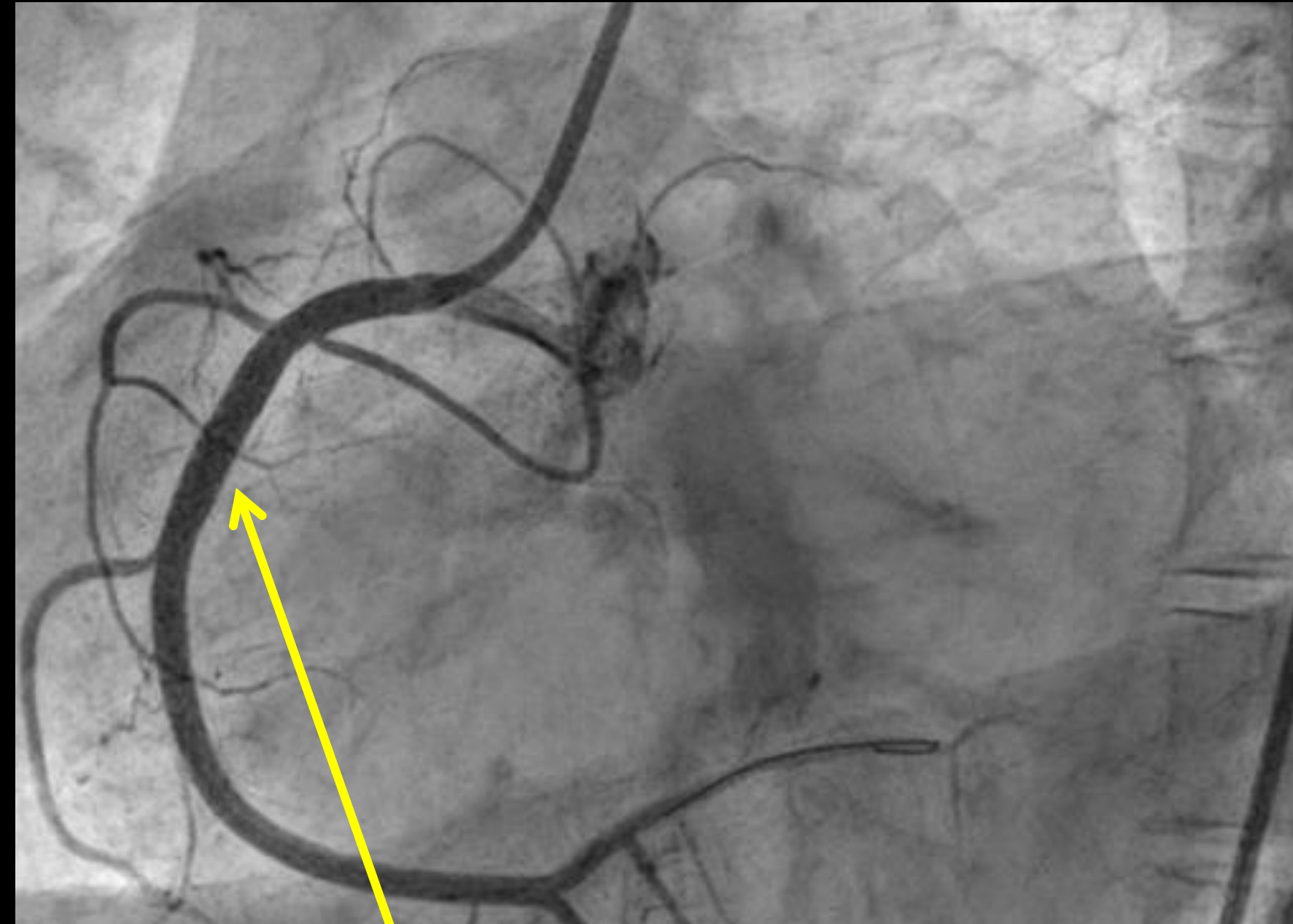
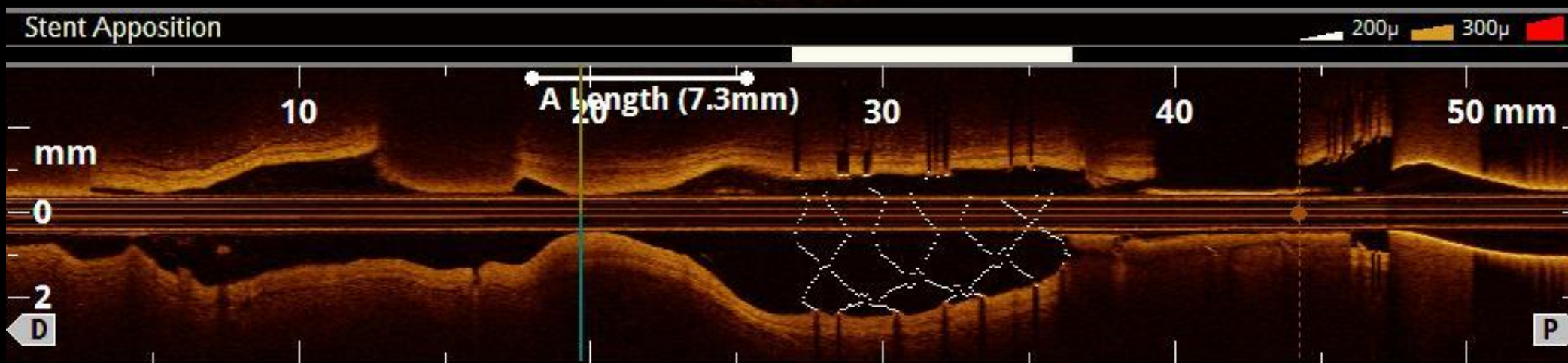


A Area: 0.68mm²
Mean Diameter: 0.93mm
Min: 0.92mm Max: 0.94mm

22-MAY-2023 10:38:27 AM
0198

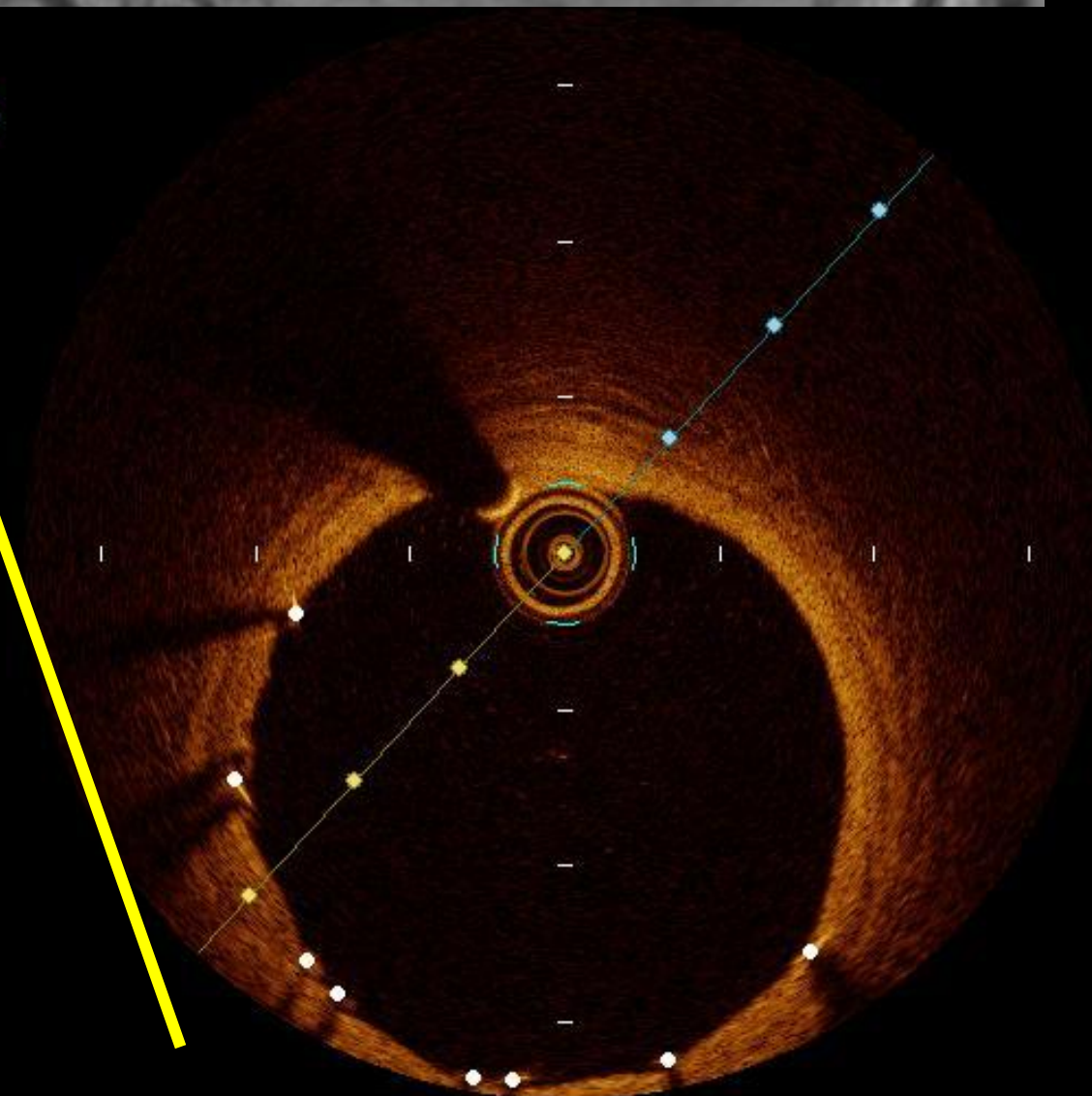


1 mm
Abbott

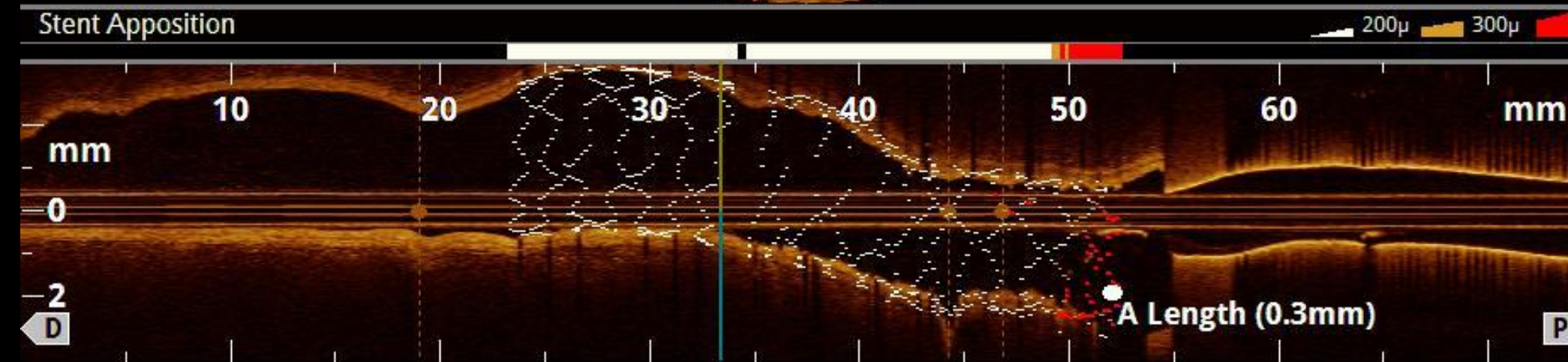


A Area: 11.98mm²
Mean Diameter: 3.90mm
Min: 3.79mm Max: 4.00mm

22-MAY-2023 11:35:01 AM
0168

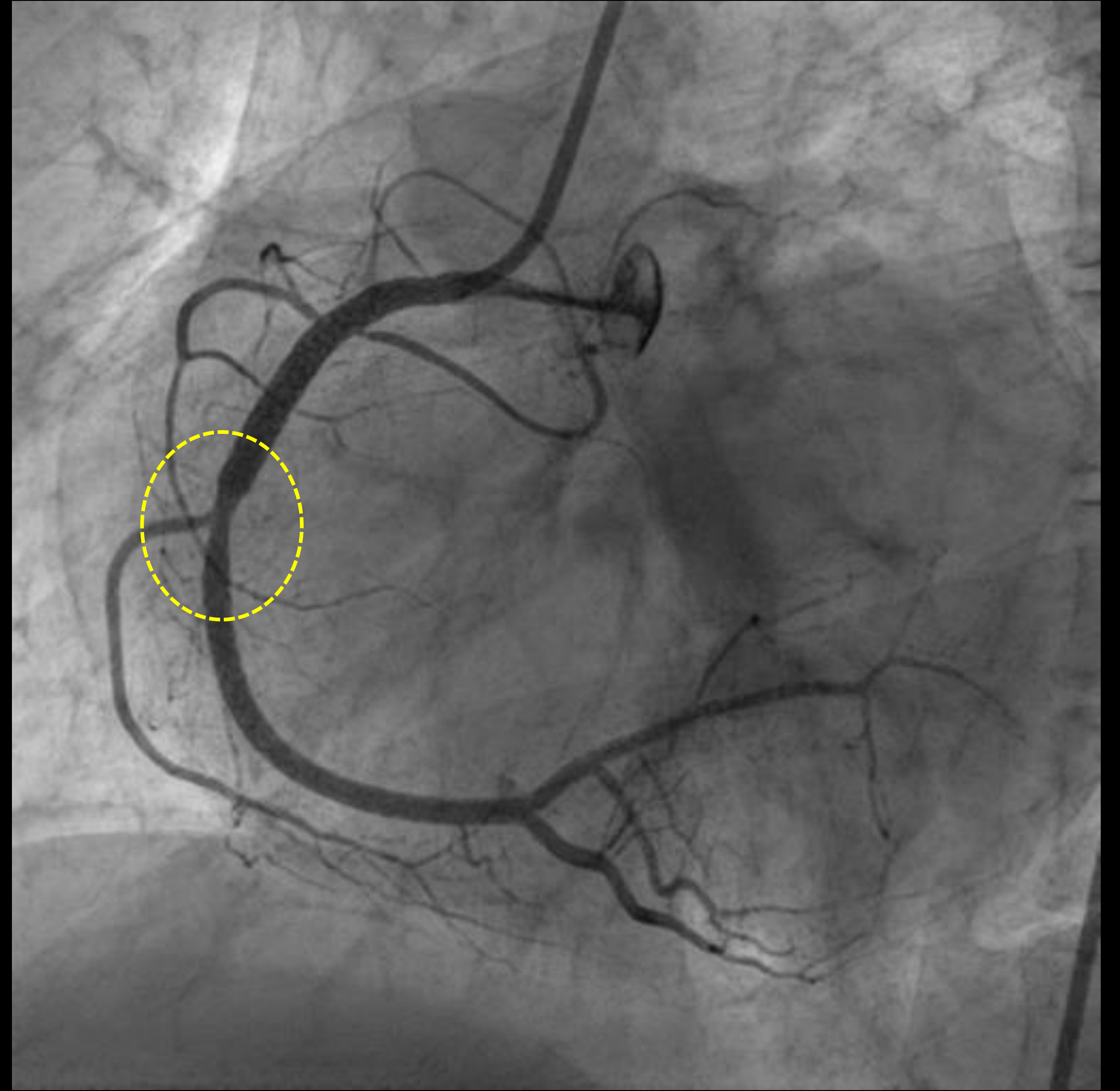
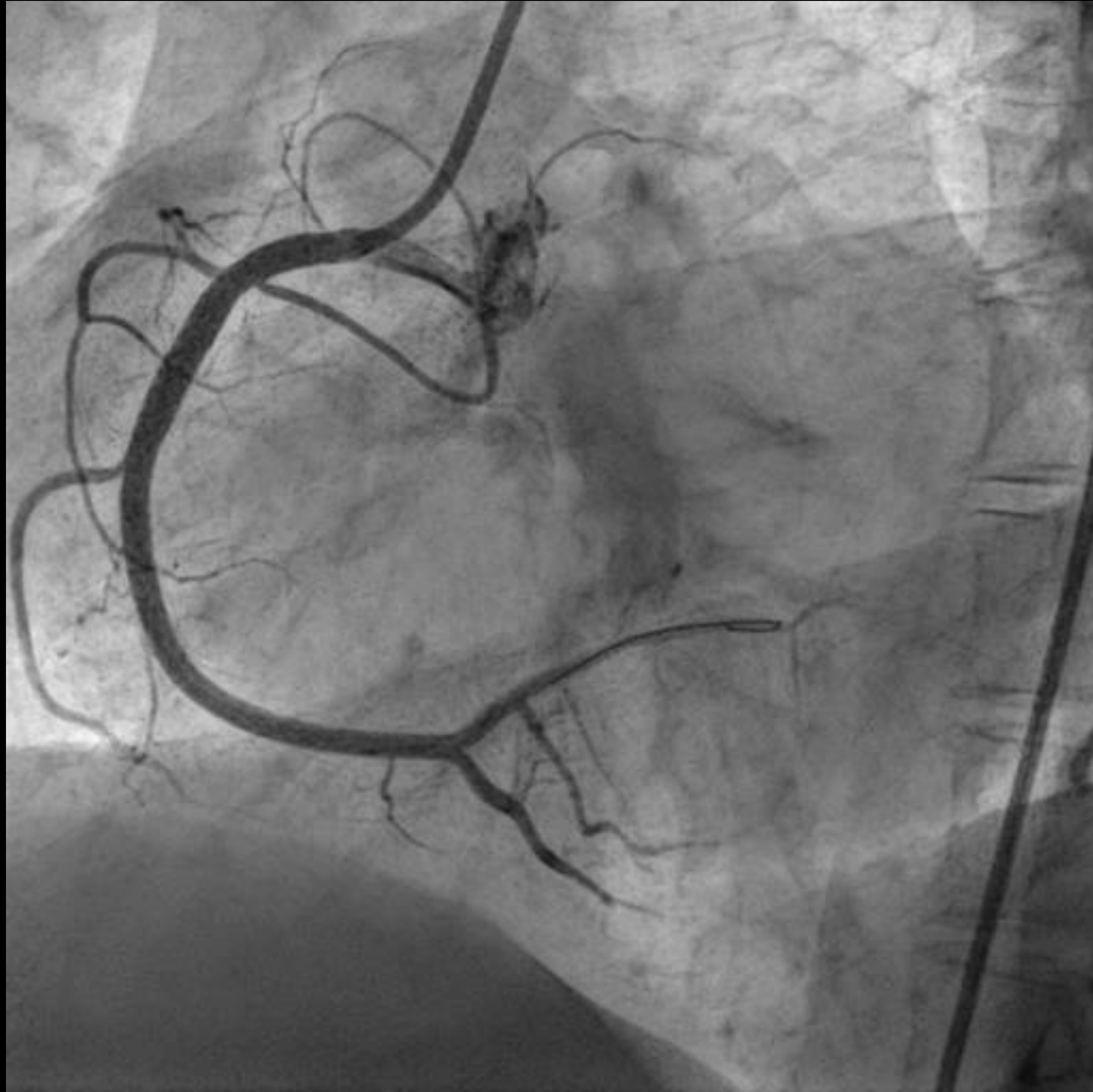


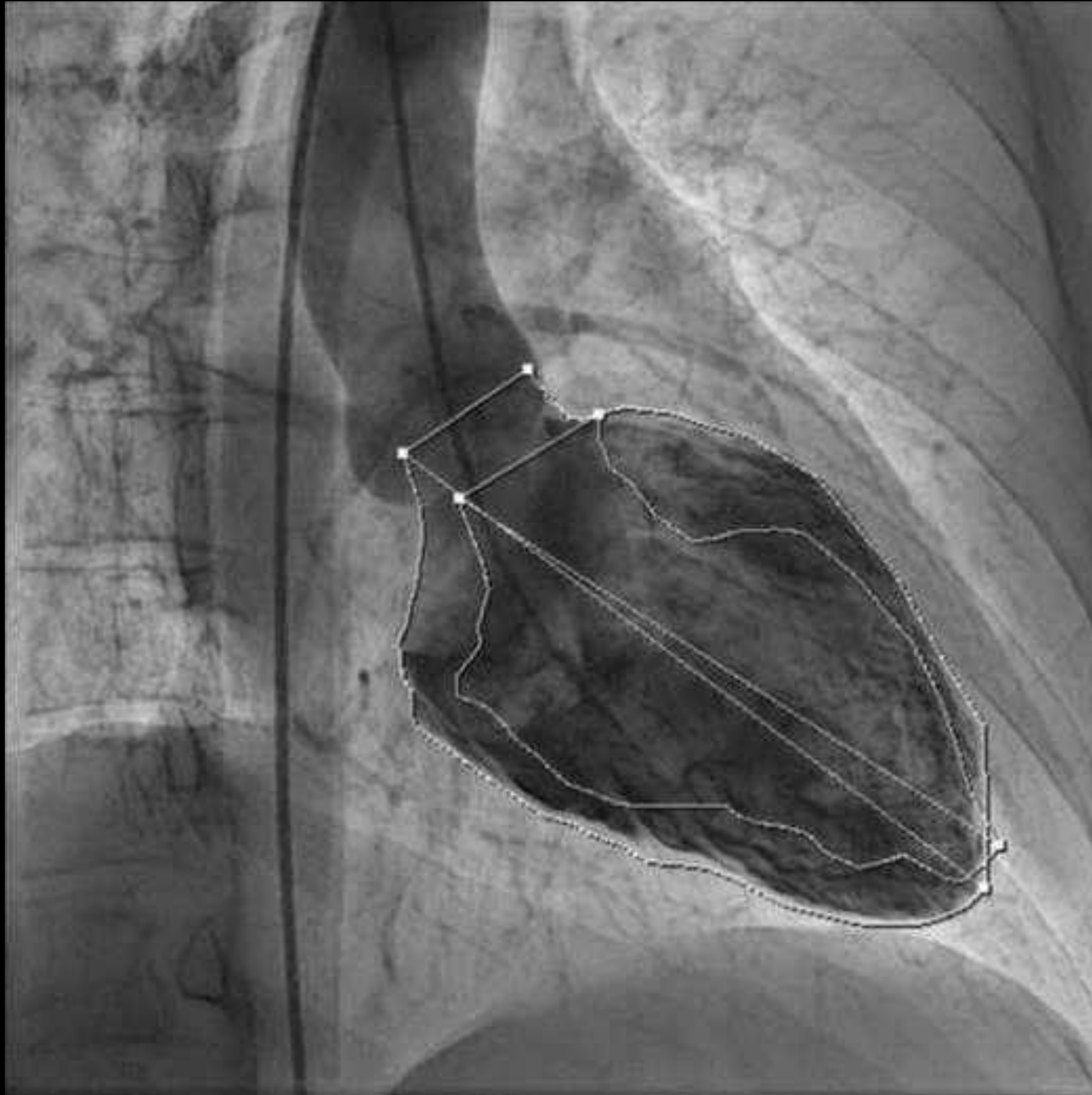
1 mm
Abbott



22.5.2023

III.episoda





EF 57.8 %

	<u>Volume (ml)</u>
EDV	123.1
ESV	51.9
SV	71.1

Cardiac output
Cardiac index

- Wall
- thickness
 - volume
 - mass
 - stress

Pokračování vyšetření

(Spolupráce i s jinými specialisty-prof. MUDr Paleček, prof. MUDR Ryšavá apod.)

- ORL vyšetření-chronická polypoidní rhinosinusitida
- Hematologie- vyloučena primární eosinofilie
- HRCT plic: bronchiektazie, bronchitida, pozánětlivé reziduum
- Biopsie z nosních polypů: v zánětlivém infiltrátu záplava eosinofilů, edematózně a zánětlivé změněná sliznice
- 21.6. byla zahájena terapie Prednisonem (60 mg) a Apixabanem,
- -Eliquis, Trombex, Controloc, Monomack depot, Nitromint spray, Kalnormin, Singulair, Symbicort ,Desloratidin

EGPA-Churg-Strauss, 1951 (alergická granulomatóza)

Autoimunitní onemocnění

- 3 stadia: 1) časně, prodromální-astma, alergické rýma
- 2) hypereosinofilie, poškození tkání-plíce, trávicí trakt
- 3) vaskulitida
- Dg Kriteria- Amer Coll of Rheumatology: 6 bodů,
- Astma. Vysoká hladina eosinofilů. Více než $1,5 \times 10^9$ Postižení nervů na HK a DK- necitlivost, bolest, pálení. Léze: na plicích. Sinusitida. Eosinofilní infiltráty
- (Jiné příznaky: ztráta chuti k jídlu, bolesti svalů a kloubů, bolesti břicha, krvácení do GIT, slabost, únava, celkově “necítí se dobře”, vyrážka)

EGPA

Další příznaky a vyšetření

- Zvýšená hladina IgE, pozitivní revmatoidní faktor, p-ANCA 30-40%. histologicky nekrotizující vaskulitida.
- Prevalence 11-13/milion. Klinická manifestace kolem 40 let.
- Dříve polovina nemocných: + do 3 měsíců . Nyní 8 z 10 přežije nejméně 5 let.
- French vasc. study: dg kritéria 5 bodů: kreatinin nad 140ug/l, proteinurie, GIT krvácení, perikarditida, kardiopathie –prediktory časně mortality
- Pozn: koronární postižení nepatří mezi časté příznaky

Léčba

Není kauzální, jen snížení obtíží a zlepšení průběhu

- 1) kortikoidy
- 2) cyklofosfamid, methotrexat, azathioprin
- Další: omalizumab, rituximab, mepolizumab, Interferon alfa, biologická léčba. Zatím spíše experimentální.
- Průběh bývá kolísavý, nutné sledování a úprava terapie. Multidisciplinární přístup.
- Uvodní terapie: Prednison 1 mg/kg hmotnosti (60 mg), zlepšení příznaků
- Nemocná je sledována, postupně klesala dávka kortikoidů, při snížení na 10 mg se opět objevily bolesti na hrudi, po zvýšení dávky odezněly. Nutná opatrná manipulace s léky, pomalé změny. Při zhoršení zvážit pulsy Cyklofosfamidu, či přidat jinou léčbu.

Závěr

Lékař řešící AKS, ošetří cévu -stent

- Další rozvaha o etiologii onemocnění koronárních cév náleží ošetřujícímu lékaři ve spolupráci s katetrizátorem.
- Zhodnocení anamnézy, jiných chorob a příznaků, zahájení terapie i jiné než DAPT, hypolipidemika ,betablokátory, ACE inhibitory
- Děkuji za pozornost