



VFN PRAHA

Katastrofický antifosfolipidový syndrom u pacienta s CTEPH

Marcel Ouřada

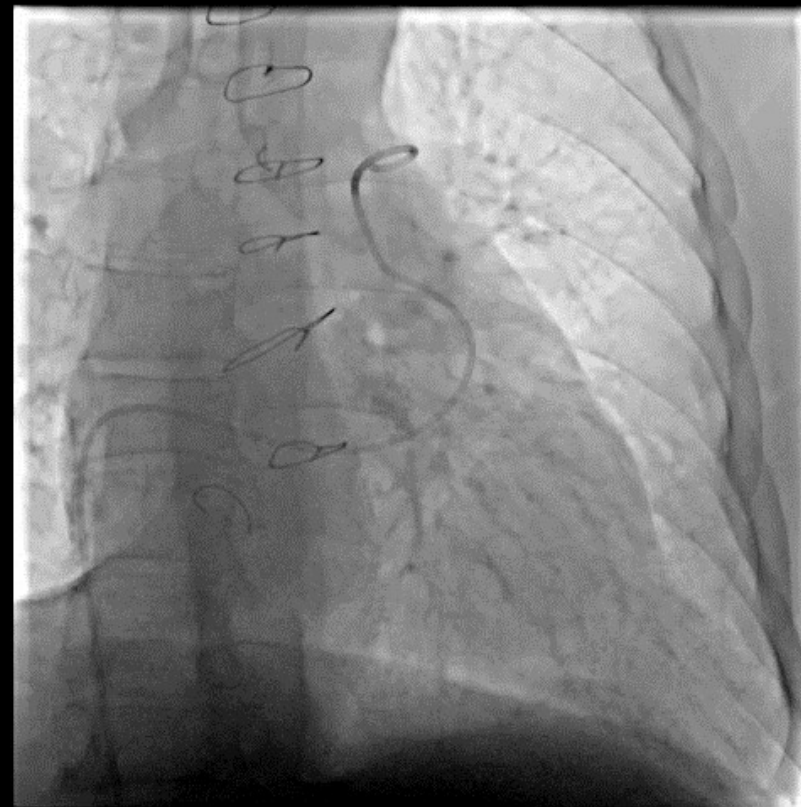
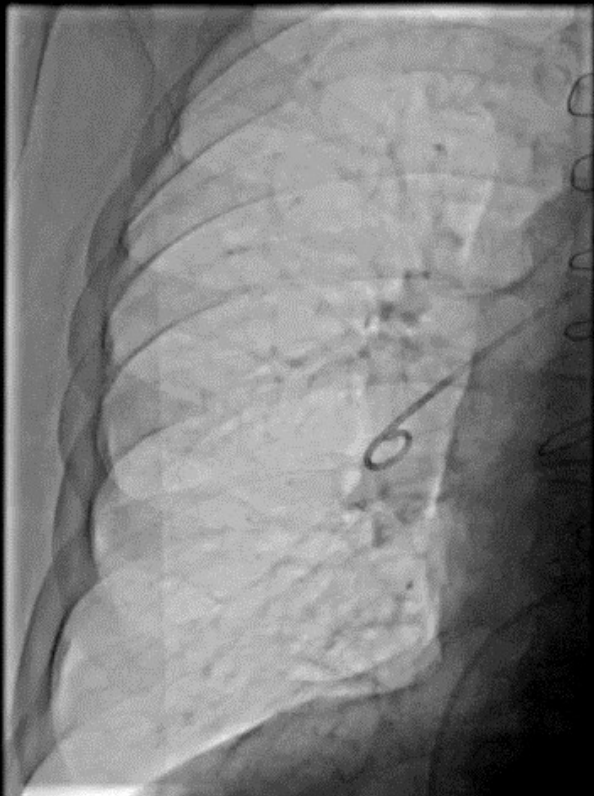


Anamnéza

Muž, 1970

- Sutura defektu septa komor (FNM, 1990)
- Tromboembolická nemoc
 - Hluboká žilní trombóza PDK 6/20 a 12/23, Plicní embolie 6/20, Eliquis
 - Mutace pro MTHFR (C677T a A1298C)
- Tachykardií indukovaná kardiomyopatie (40 -> 55%)
 - při flutteru síní
 - EKV 8/2020
- Bodná rána hrudníku s revizí hrudníku 1991
- NYHA III, od 12/2022
- ECHO: PASP 60mmHg, D-Shape LK
- V/P scan: bilaterální perfuzní defekty

Vyšetření CTEPH



PSK: RA 13; RV 74/17; PAP 67/28/39; TPG 31; CO 4,9, CI 2,37; SV 71; SVi 34,35; PAR 6,33WU

Plicní angiografie: Vpravo: Stenóza v odstupu A1/2, A5 a větví pro dolní lalok

Vlevo: Stenóza ve větvení A1/2, stenoza v odstupu větví pro dolní lalok

Z: Středně těžká prekapilární plicní hypertenze, postembolické postižení



Jak navrhujete pacienta léčit?

Odpověď 1: Balonková angioplastika plicnice

Odpověď 2: Plicní endarterektomie

Odpověď 3: Konzervativní terapie + Riociguát

Odpověď 4: Konzervativní terapie bez medikace



Trombocytopénie

- Opakovaně okolo 50×10^9
- Anamnesticky od 2014
- Hematologický indikační seminář
- **Závěr:** Chronická trombocytopémie v.s. ITP

Návrh terapie:

1. linie kortikosteroidy (Prednison), bez efektu
2. linie Eltrombopag

Agonista trombopoetinového receptoru

31.7.2023 - 50mg/den, bez efektu, pokles Plt, bolesti epigastria

14.8. 2023 navýšena na max. dávku 75mg/den, vzestup Plt 31...141

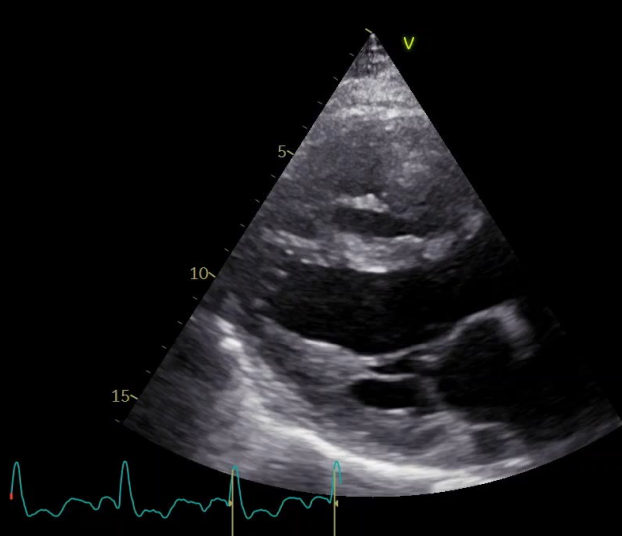
Změna strategie léčby CTEPH: nechirurgicky

17.8. 2023 zahájena léčba Adempasem (1,5mg 3xD)

08-09/2023 Akutní dekompenzace

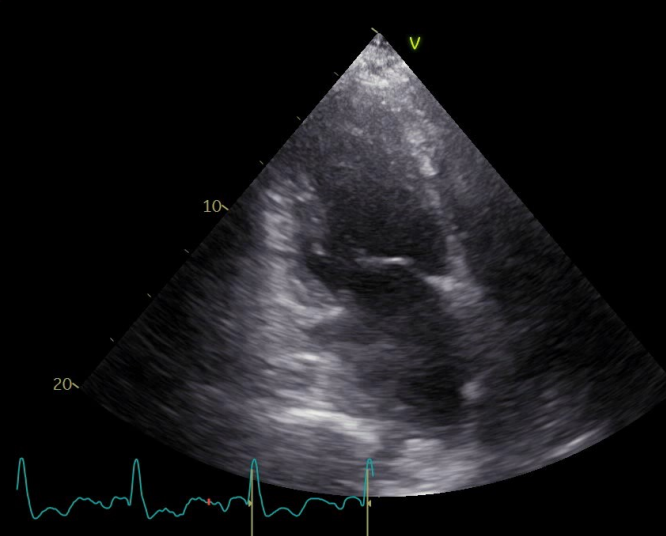
- Přijat do VFN pro podezření na AKS, TnI 5300ng/l, anasarka, renální insuficience, bolest epigastria
- SKG bez nálezu
- **ECHO**: D-Shape LK, difuzní hypokineza, EF 51%, těžká dysfunkce PK, TAPSE 9, PASP 77mmHg, mobilní, k bazi dobře fixovaný trombus v PK

ACE



93
HR

ACE



89
HR



08-09/2023 Akutní dekompenzace

- CT Angiografie plicnice: potvrzení trombu v PK, bez průkazu nových embolizací v plicním řečišti
- MRI: obraz akutní myokarditidy, EF 39%
- Biopsie myokardu: zmnožení CD3+ T lymfocytů v intersticiu, nález odpovídající lymfocytární myokarditidě



08-09/2023 Akutní dekompenzace

- Postupná progrese dysfunkce LK 51-39-25-20%
- 9. - 22.9.2023 VA ECMO
- 9.9.2023 zahájeno podávání
 - Vysokodávkované kortikoidy Solu-medrol 1g iv. 9-12.9.
 - IVIG 2g/kg ve 2 dnech 12 a 13.9.
 - Vysazení Eltrombopag



08-09/2023 Akutní dekompenzace

- Zvrat v průběhu a zlepšení kardiálních i renálních parametrů po podání IVIG a kortikoidů
- 22.9.2023 normalizace funkce LK
- Stav vyhodnocen jako **katastrofický antifosfolipidový syndrom s multiorgánovým postižením v souvislosti s podáním eltrombopag**
 - Silně pozitivní antifosfolipidové protilátky
 - Antikardiolipinové protilátky **181** (norma do 20)
 - AntiB2 glykoproteinové protilátky **458** (norma do 20)
 - Trombocytopénie
 - Myokarditida
 - Trombembolie
 - Proteinurie – přechodně přítomná
- Imunosupresivní terapie Rituximabem po stabilizaci stavu
 - 375mg/m² celkem 4x á týden
- Dimitován 16.10.2023



Síňová tachykardie

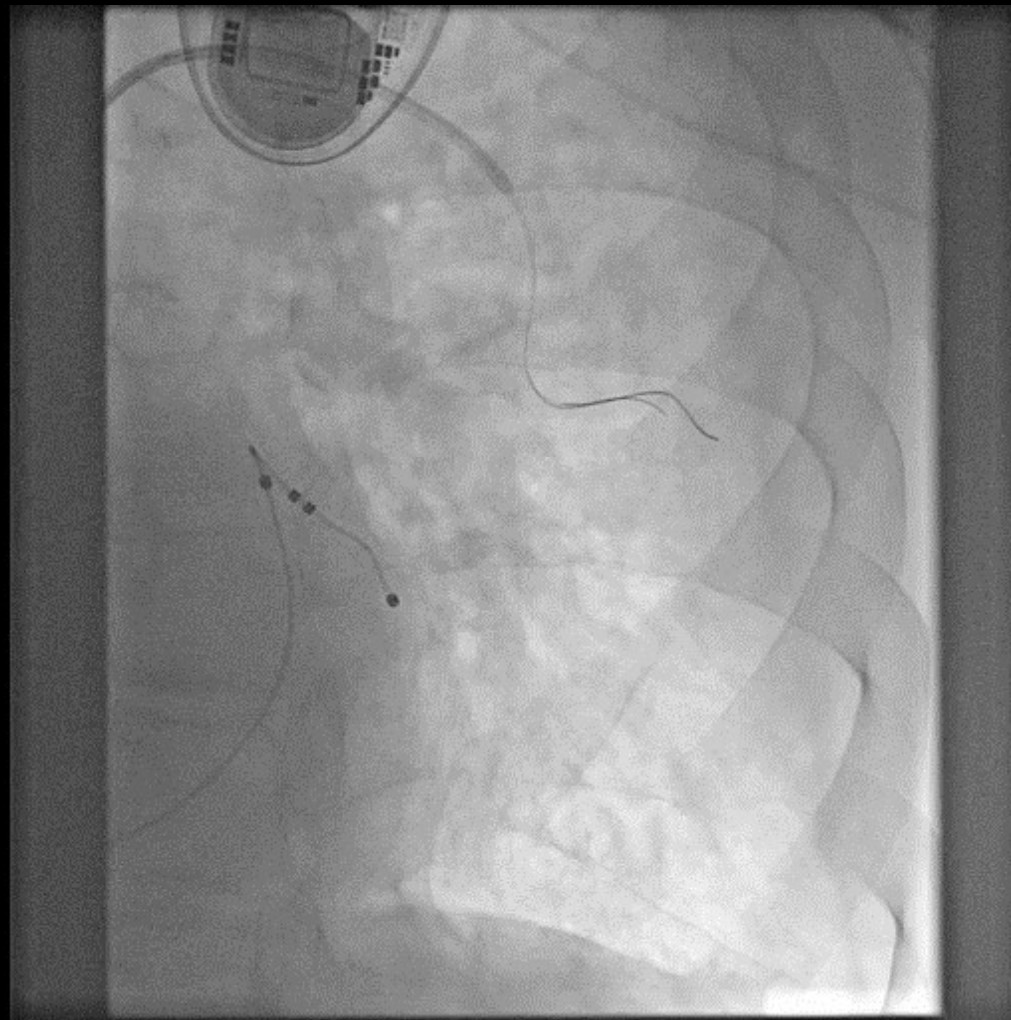
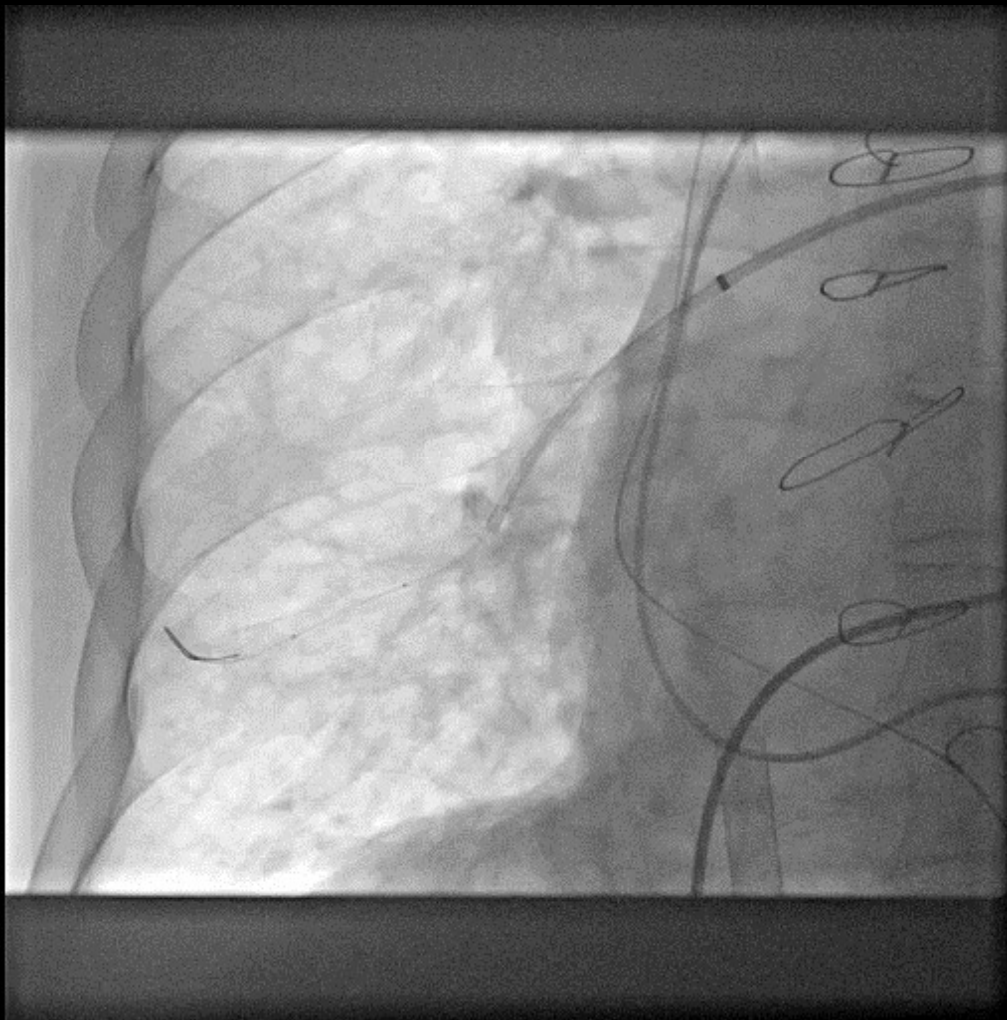
- 25.10.23 dekompenzace při flutteru síní s převodem 2:1
 - EKV neúspěšná, poté spontánní verze na SR, kompenzace srdečního selhání, zaveden PICC k domácí iv. diuretické léčbě, naplánováno RFA
- 19.12.23 vstupně dekompenzovaný
 - RFA CTI
 - SR při dimisi
 - ECHO při dimisi: D-shape LK, EF 53%, dilatovaná PK TAPSE 14
- Non-compliance k tekutinové restrikci



Síňová tachykardie

- 16.1.2024 Opětovná kardiální dekompenzace při SVT s TF 140/min
- Opakované EKV s časnou recidivou SVT
- 21.1. rozvoj LCO syndromu, který vyústil v zavedení VA ECMO
- Vyčerpány možnosti antiarytmické terapie pro intoleranci či kontraindikaci antiarytmik
- 22.1. na ECMO implantace BiV kardiostimulátoru a provedena akutní ablace AV junkce
- 24.1. a 2.2. 2 sezení BPA na ECMO
- Postupné snižování podpory a explantace 6.2.

BPA (24.1. a 2.2. 2 sezení BPA na ECMO)





Další průběh

- 2x Rituximab
- Prednison 20mg/den
- Hladina trombocytů mezi 50-100 x 10⁹
- 04/24 3. sezení balonkové angioplastiky plicnice
- 10/24 4. sezení balonkové angioplastiky plicnice
 - PAMP 35 TPG 17 PCW 18 PVR 4,1WU CO 4,13
- Adempas 1,5mg 1-1-1
- Hemodialýza s ultrafiltrací z indikace hyperhydratace
 - nutnost dialyzovat 5x týdně
 - mezidialyzační přírůsky až 5kg
 - opakované hospitalizace pro kardiální dekompenzace
- Domácí podávání iv. furosemidu 500mg iv ve dnech bez HD





Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension and Antiphospholipid Syndrome with Immune Thrombocytopenia: A Case Report

- Muž, 23let, NYHA III, antifosfolipidový syndrom
- Recidivující PE, antikoagulován Warfarinem
- CTEPH
- Referován do Vídeňského centra ke zvážení plicní endarterektomie
- Trombocytopenie 43×10^9
- 14.5. 2015 Eltrombopag 50mg
- 3.6. 2015 Masivní bilaterální plicní embolie, zemřel 4.6.2015



VFN PRAHA

Děkuji za pozornost