

Progressive cachexia as a main symptom of hypereosinophilic syndrome

Progresívna kachexia ako hlavný príznak hypereozinofilného syndrómu

Elena Teringová¹, Peter Penz¹, Jana Poláková Mištinová², Marek Orban³

¹*Oddelenie akútnej kardiológie, NÚSCH, a. s., Bratislava, Slovenská republika*

Hypereozinofilný syndróm (HES) je vzácne hematologické ochorenie definované ako perzistujúca eozinofília, sprevádzaná orgánovým poškodením (1). Poškodenie srdca je u pacientov s HES časté, vyskytuje sa približne u 50 % pacientov a je asociované s vysokou mierou morbidity a mortality (2 – 4). Dochádza k infiltrácii eozinofilov do endomyokardu, jeho poškodeniu a následnému rozvoju endomyokardiálnej fibrózy (5). Medzi najčastejšie prejavy patrí srdcové zlyhávanie, arytmie, v prípade intrakardiálnej trombózy sa môže ochorenie manifestovať kardioembolizačnou príhodou (4, 6). V tomto článku prezentujeme prípad pacientky s eozinofilnou endomyokarditídou, u ktorej v klinickej manifestácii dominovala progresujúca kachexia.

Kazuistika

66-ročná pacientka bola hospitalizovaná v rajónnom pracovisku pre významný hmotnostný úbytok: jej pôvodná hmotnosť 79 kg postupne klesla na 49 kg s výraznou akceleráciou poklesu hmotnosti v posledných

troch mesiacoch. Zároveň pacientka udávala zvýšenú únavu, námahovú dýchavicu a opuchy dolných končatín. Anamnesticky bola sledovaná pre bronchiálnu astmu, pansinusitídu a hypotyreózu.

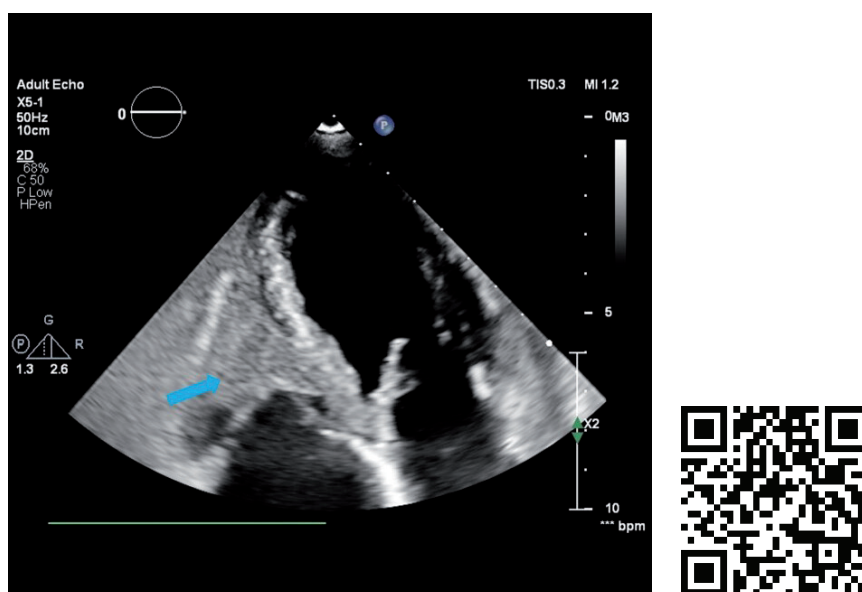
V diagnostickom procese sa pozornosť sústredila práve na významný pokles hmotnosti. Pacientka bola podrobená rozsiahlemu onkoskríningu, pričom všetky vyšetrenia priniesli negatívne výsledky. Prekvapivý nález odhalilo echokardiografické vyšetrenie, ktoré preukázalo objemnú tumoróznu masu vyplňajúcu dve tretiny pravej komory a stredne veľký perikardiálny výpotok (**obrázok 1**), (**video 1** – <https://youtube.com/shorts/5B0ZSxPaokw?feature=share>). Vzhľadom na významný hmotnostný úbytok bol suponovaný malígny pôvod ochorenia a pacientka bola referovaná do nášho kardiocentra za účelom biopsie intrakardiálnej masy.

Cielená biopsia sa uskutočnila v analgosedácii pod kontrolou transezofageálnej echokardiografie. Získaných bolo osem vzoriek z apikálnej tretiny pravej komory, avšak výkon skomplikovala perforácia pravej komory a vznik tamponády. Okamžite sa realizovala perikardiocentéza, s úspešným odsatím hemoperikardu.

Original publication: Teringova E, Penz P, Polakova Mistinova J, Orban M. Hyperereosinophilic syndrome presenting with progressive cardiac cachexia: a case report. *European Heart Journal – Case Report*, 2023;7(7):1-5. <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytad280>. Z ¹Oddelenia akútnej kardiológie, NÚSCH, a. s., Bratislava, ²Oddelenia diagnostickej a intervenčnej rádiológie, NÚSCH, a. s., Bratislava a ³Kardiologickej ambulancie, Nemocnica Malacky, Slovenská republika

Do redakcie došlo dňa 7. októbra 2024; prijaté dňa 17. októbra 2024

Adresa pre korešpondenciu: MUDr. Elena Teringová, Oddelenie akútnej kardiológie, NÚSCH, a. s., Pod Krásnou hôrkou 1, 833 48 Bratislava, Slovenská republika, e-mail: elena.teringova@gmail.com

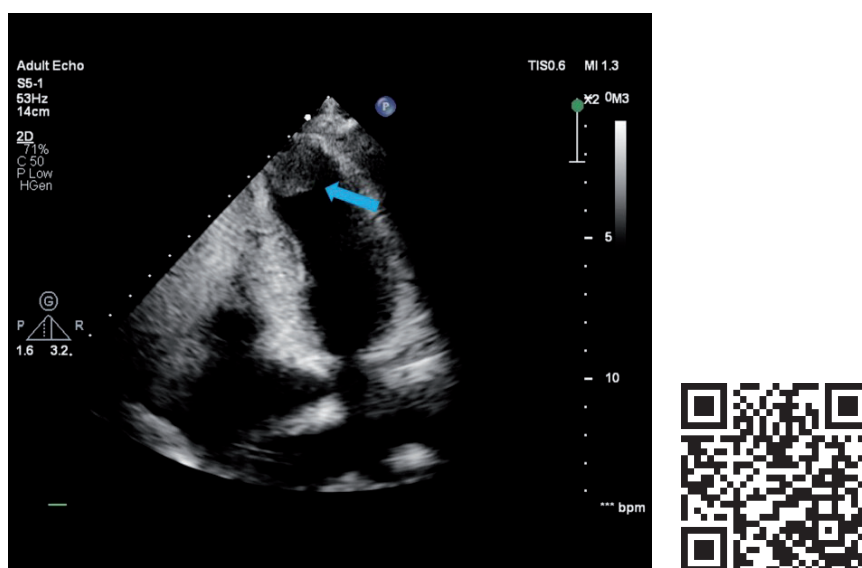


Obrázok 1 Echokardiografické vyšetrenie preukázalo dilatovanú pravú komoru vyplnenú objemnou hyperechogénnou masou, dilatovaná pravá predsieň, ľavá komora normálnej veľkosti so zachovalou systolickou funkciou ale významne narušenou diastolickou funkciou, stredne významné regurgitácie na mitrálnej a trikuspidálnej chlopni, stredne veľký perikardiálny výpotok, bez znakov útlaku

Pacientka bola následne prijatá na Oddelenie akútnej kardiológie NÚSCH, a.s., kde bolo po stabilizácii stavu realizované kontrolné echokardiografické vyšetrenie. To odhalilo, okrem objemnej masy v pravej komore, prítomnosť hyperechogénneho útvaru aj v hrote ľavej

komory (obrázok 2, video 2 <https://youtube.com/shorts/J6mGkd4WW2l?feature=share>).

Zároveň bol v laboratórnom obraze registrovaný mierne elevovaný počet eozinofilov (tabuľka 1). Na ciele dotazy pacientka doplnila údaj o anamnéze



Obrázok 2 Echokardiografické vyšetrenie odhalilo, okrem objemnej masy v pravej komore, hyperechogénny útvar aj v hrote ľavej komory (veľkosti 12 x 13 mm), imponujúci ako trombus

Tabuľka 1 Laboratórny obraz pri prijatí		
Parameter	Hodnota	Norma
Leukocyty	$5,02 \times 10^9/L$	$4,0 - 10,0 \times 10^9/L$
Eozinofily – absolútny počet	$0,67 \times 10^9/L$	$0,0 - 0,5 \times 10^9/L$
Eozinofily – relatívny počet	13,3 %	0,0 – 5,0 %
C-reaktívny proteín	51,3 mg/L	1,0 – 5,0
NT-pro BNP	4400 ng/L	0,0 – 125,0
Troponín T	125 ng/L	0,0 – 14,0
D-dimér	4,03 mg/L	0,0 – 0,55

hypereozinofílie. Pred šiestimi mesiacmi podstúpila trepanobiopsiu a sérologické vyšetrenie na parazitárne ochorenia, s negatívnymi výsledkami. Nález boli hodnotené ako suspektný idiopatický hypereozinofilný syndróm. Prechodne bola iniciovaná liečba kortikoidmi, ktorá bola ukončená po poklese eozinofílie.

Vzhľadom na vysoké podozrenie na postihnutie srdca v rámci HES sme v ďalšom kroku realizovali magnetickú rezonanciu (CMR), ktorá potvrdila typické znaky eozinofilnej endomyokarditídy. CMR preukázala neskoré sýtenie gadolíniom s difúznou subendokardiálnou distribúciou v oboch komorách a v oboch papilárnych svaloch (obrázok 3). Taktiež bola detegovaná prítomnosť viacerých intrakardiálnych trombov: okrem väčšieho trombu v pravej komore boli zachytené menšie tromby

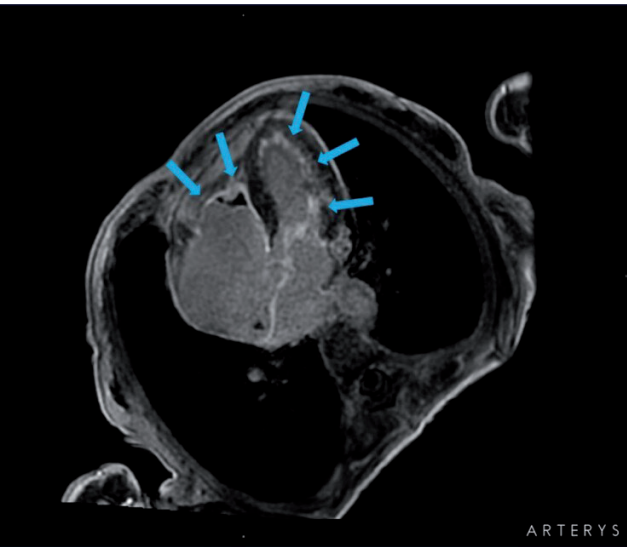
v hrote ľavej komory, v pravej predsieni a v ušku pravej predsieni (obrázok 4).

Výsledok biopsie potvrdil obsah fibrínových zrazenín, bez zjavnej nádorovej proliferácie. Rozbor perikardiálneho výpotku odsatého pri perikardiocentéze preukázal vysoké koncentrácie eozinofilov, bez cytogenetických či molekulárnych abnormalít.

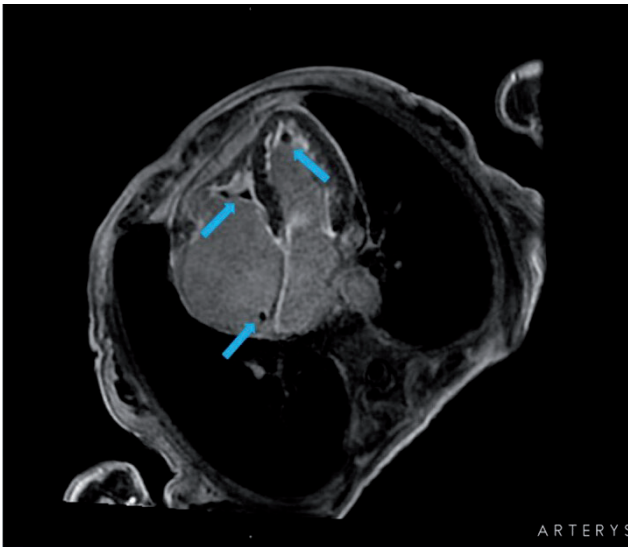
Na základe stanovenej diagnózy eozinofilnej endomyokarditídy bola u pacientky iniciovaná kortikoterapia, antikoagulačná liečba, terapia srdcového zlyhávania a nutričná podpora. Následná liečba v rajónnom zariadení bola manažovaná v spolupráci s hematológom a viedla k prechodnej stabilizácii klinického stavu. Avšak v ďalšom priebehu napriek komplexnej liečbe stav progredoval do terminálneho srdcového zlyhania a o tri mesiace neskôr pacientka exitovala.

Diskusia

Ako ukazuje náš prípad, stanovenie diagnózy eozinofilnej endomyokarditídy môže byť v klinickej praxi náročné, keďže ide o raritné ochorenie s variabilným klinickým obrazom. Na druhej strane je včasné stanovenie diagnózy pre prognózu pacienta kľúčové. Mani-



Obrázok 3 CMR preukázala neskoré sýtenie gadolíniom s difúznou subendokardiálnou distribúciou v apikálnych a midventrikulárnych segmentoch oboch komôr a v oboch papilárnych svaloch



Obrázok 4 CMR detegovaná prítomnosť viacerých intrakardiálnych trombov: trombus v pravej komore, menšie tromby v hrote ľavej komory (9 x 13 mm), v pravej predsieni (5 x 5 mm) a v ušku pravej predsieni (8 x 6 mm)

festné srdcové zlyhávanie a prítomnosť intrakardiálnej trombózy sú znaky pokročilej fázy ochorenia a sú asociované s nepriaznivou prognózou. Echokardiografia je najdostupnejšia zobrazovacia modalita v detekcii eozinofilnej endomyokarditídy. Medzi typické nálezy patrí zhrubnutie endokardu, prítomnosť trombov často lokalizovaných v hrotoch oboch komôr, reštrikčný typ plnenia komôr, prípadne valvulopatie pri postihnutí chlopňového aparátu. Za zlatý štandard diagnostiky sa stále považuje histologická verifikácia pomocou endomyokardiálnej biopsie. Ide však o invazívne vyšetrenie s rizikom komplikácií, ako potvrdzuje aj prezentovaný prípad. Navyše, biopsia môže priniesť falošne negatívne výsledky v prípade nehomogénneho postihnutia myokardu. Dôležitú diagnostickú modalitu preto predstavuje magnetická rezonancia. Ide o bezpečné neinvazívne vyšetrenie, ktoré je schopné detegovať aj včasné štádiá ochorenia.

V liečbe eozinofilnej endomyokarditídy sa najčastejšie využíva kortikoterapia, respektíve jej kombinácia s imunosupresívnou liečbou (6, 7). Antikoagulačná liečba sa pridáva v prípade intrakardiálnej trombózy. Okrem medikamentózneho riešenia je u niektorých pacientov prínosné chirurgické riešenie – odstránenie trombov, endomyokardiálnej fibrózy, či riešenie chlopňových chýb. V prípade našej pacientky komplexná medikamentózna liečba viedla len k prechodnej stabilizácii klinického stavu, pravdepodobne v dôsledku už rozsiahleho ireverzibilného endomyokardiálneho poškodenia. Pacientku v danom čase vzhľadom na jej celkový stav nebolo únosné chirurgicky riešiť.

Záver

Eozinofilná endokarditída je raritné ochorenie s variabilnou klinickou manifestáciou a nepriaznivou prognózou. Typickými znakmi sú eozinofília, obraz reštriktívneho plnenia komôr a trombóza často lokalizovaná v hrote oboch komôr. Pri stanovení diagnózy je preferovanou modalitou magnetická rezonancia, ktorá eliminuje riziko komplikácií spojených s endomyokardiálnou biopsiou.

Literatúra

1. Valent P, Klion A, Horny H, Roufosse F, Gotlib J, Weller PF, et al. Contemporary consensus proposal on criteria and classification of eosinophilic disorders and related syndromes. *J Allergy Clin Immunol* 2012;130:607-612.e9.
2. Parrillo J, Borer J, Henry W, Wolff S, Fauci A. The cardiovascular manifestations of the hypereosinophilic syndrome: prospective study of 26 patients, with review of the literature. *Am J Med* 1979;67:572-582.
3. Ogbogu P, Rosing D, Horne M. Cardiovascular manifestations of hypereosinophilic syndromes. *Immunol Allergy Clin North Am* 2007;27:457-475.
4. Ommen S, Seward J, Tajik A. Clinical and echocardiographic features of hypereosinophilic syndromes. *Am J Cardiol* 2000;86:110-113.
5. Weller P, Bubley G. The idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Blood* 1994;83:2759-2779.
6. Zhang Q, Si D, Zhang Z, Zhang W. Loeffler endocarditis with intracardiac thrombus: case report and literature review. *BMC Cardiovasc Disord* 2021;21:615.
7. Chung SA, Langford CA, Maz M, Abril A, Gorelik M, Guyatt G, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis Rheumatol* 2021;73:1366-1383.