

Kasuistik

Kardiel involvering ved eosinofil granulomatøs polyangiitis

Michella Dinithi Peiris¹, Lotte Saaby² & Keld-Erik Byg¹

1) Reumatologisk Afdeling C, Odense Universitetshospital, 2) Hjertemedicinsk Afdeling B, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger 2024;186:V02240141. doi: 10.61409/V02240141

Eosinofil granulomatøs polyangiitis (EGPA) – tidligere kendt som Churg-Strauss' syndrom – er en sjælden, cytoplasmatisk antineutrofilocytantistof (ANCA)-associeret vaskulitis i små og mellemstore kar med eosinofil granulomatøs inflammation. Incidensen er 1,7 pr. million personår og prævalensen 15,7 pr. million personer [1, 2]. Alle organer kan påvirkes, men hyppigst øvre og nedre luftveje samt hud. Mindre hyppigt er involvering af hjertet [2, 3]. Denne artikel beskriver en patient med symptomgivende hjerteinvolvering.

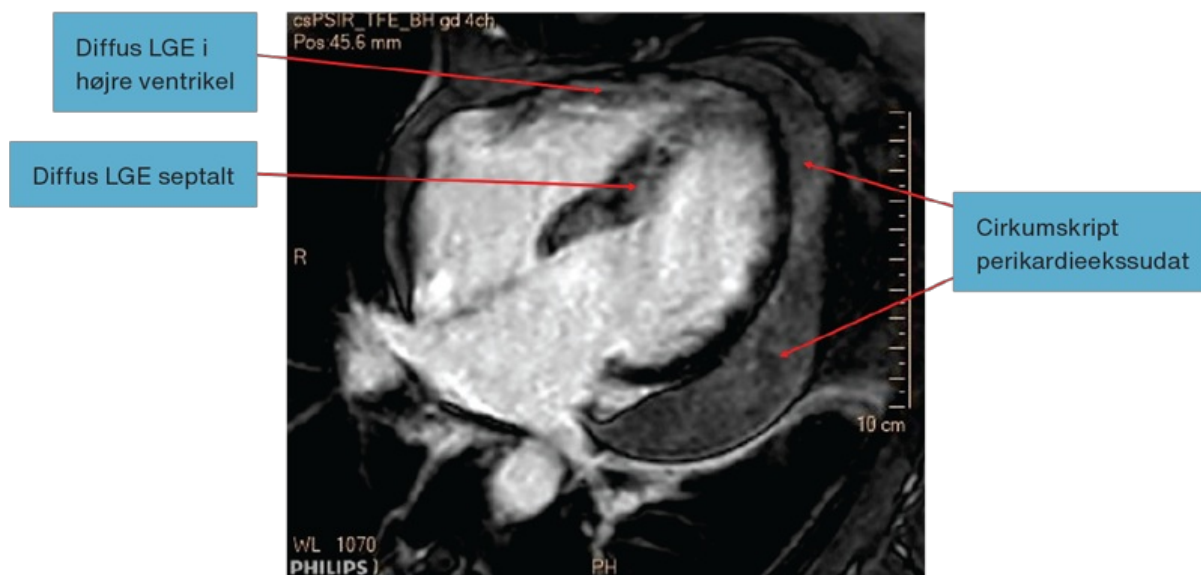
Sygehistorie

En 40-årig mand, tidligere ryger, havde allergisk astma og havde haft otitis media, sinusitis og recidiverende bihulegener. To år før indlæggelsen havde CT af bihulerne vist svær sløring af sinus og nasal polypose, og i det efterfølgende år havde biopsi i forbindelse med bihuleoperation vist eosinofil inflammation uden vaskulitis.

Patienten blev indlagt efter halvanden måneds feber, væggtab på 4 kg, hoste, åndenød med natlig forværring, nattesved, nedsat følesans på venstre underben samt centralt stikkende bryst smerter. Antibiotikabehandling var uden effekt. Patienten var subfebril (37,8 °C) og sinustakykard (121 slag/min). De væsentligste biokemiske variable (normalværdi) var: leukocytose $20,6 \times 10^9/l$ ($3,50-8,80 \times 10^9/l$), eosinofili $12,9 \times 10^9/l$ ($< 0,5 \times 10^9/l$), CRP 52 mg/l ($< 5,0$ mg/l), troponin 465 ng/l (< 20 ng/l), normal kreatinin (60-105 µmol/l) og ingen proteinuri (< 30 mg/g). ANCA og antinukleære antistoffer var negative. Ekg var med nedsat R-taksprogression over forvæggen og affladede T-takker i alle afledninger. Telemetri viste løb af non-sustained ventrikeltakykardi.

Transtorakal ekkokardiografi (TTE) viste stort perikardieekssudat og nedsat venstre ventrikel-udrivningsfraktion (LVEF) på 25-30%. CT af thorax viste højresidige lungeembolier og mediastinal lymfadenopati, PET-CT var uden fokal aktivitetsoptagelse, og MR-skanning af hjertet (CMR) (**Figur 1**) med gadoliniumkontrast viste LVEF på 22% og moderat cirkumskript perikardieekssudat. På T1-vægtede billeder fandt man late gadolinium enhancement diffust i septum og højre ventrikel i et noniskæmisk mønster (midtmyokardielt og subepikardielt). Derudover var der let grad af ødem på T2-vægtede billeder. Forandringerne blev tolket som myokarditis. Knoglemarvsbiopsi (KM) og undersøgelse for hypereosinofilt syndrom (HES) var normale. Endomyokardiebiopsi (EMB) blev ikke foretaget.

FIGUR 1 T1-vægtet MR-skanning af hjertet med gadoliniumkontrast hos patienten i sygehistorien. Der var fund af late gadolinium enhancement (LGE) i et noniskæmisk mønster i septum og højre ventrikel, venstre ventrikel-udrivningsfraktion på 22% og moderat stort cirkumskript perikardieekssudat. Mønsteret blev tolket som foreneligt med myokarditis.



På mistanke om EGPA-associeret myokarditis med svært reduceret LVEF startede patienten behandling med prednisolon (glukokortikoid (GC)) 60 mg dagligt med langsom udtræpning og cyclophosphamid (CYC) 150 mg dagligt i tre måneder efterfulgt af methotrexat (MTX) 20 mg ugentligt. Patienten blev sideløbende behandlet for lungeemboli og hjertesvigt.

Der blev foretaget kontrol-ekg efter tre måneder med remitterede forhold, TTE efter tre og otte måneder uden perikardieekssudat og med restitution af LVEF til 50%.

Diskussion

Myokarditis er potentielt en meget alvorlig tilstand, der inddeles efter ætiologi i fire undertyper: infektiøs, autoimmun, toksisk og idiopatisk. Diagnosen stilles ud fra anamnese, paraklinik, ekg, TTE og CMR. Grundet forbedrede noninvasive billedmodaliteter udføres EMB primært i tvivlstilfælde eller ved akutte tilstande, og metoden har nedsat sensitivitet bl.a. på grund af samplingbias samt biopsilokalisation [4].

Hos patienter med astma, bihulegener og eosinofili bør EGPA overvejes. Ved kardiell involvering er 60-70% af patienterne ANCA-negative [3, 5].

KM og blod til PCR-undersøgelse for genmutationer hos patienten i sygehistorien afkræftede HES, som generelt kan være svær at skelne fra EGPA i fravær af ANCA-positivitet og vaskulitis [2]. Patientens diagnose blev EGPA-associeret myokarditis, som bl.a. var baseret på følgende klassifikationskriterier: astma, eosinofili, CT af bihuler med kronisk sinusitis, næsepolypper med biopsiverificeret eosinofil inflammation samt nedsat følesans i venstre underben. Disse kriterier indgår også i American College of Rheumatology's beskrivelse af EGPA [2, 3]. I denne sygehistorie blev nervepåvirkning ikke verificeret ved nerveledningsundersøgelse.

Evidensen for behandlingen er sparsom [5]. Ved alvorlig organpåvirkning anbefales GC 50-75 mg/dag med langsom udtræpning i kombination med CYC, alternativt rituximab. I dette tilfælde nærmormaliserede patienten

sin hjertefunktion allerede efter tre måneder uden forværring af hjertefunktionen efter skift til GC og MTX.

Kardiel involvering ved EGPA er underdiagnosticeret og er rapporteret i op mod 45% af tilfældene. En stor del er asymptomatiske [3]. Behandlingen ved EGPA er generelt god, men kardiel involvering er en kendt, dårlig prognostisk faktor [3, 5]. I aktuelle sygehistorie kan den hurtige diagnostik med CMR og hurtig opstart i immunchæmmende behandling have bidraget væsentligt til at undgå irreversibel hjerteskaade for patienten.

Korrespondance *Michella Dinithi Peiris*. E-mail: michella.dinithi.peiris3@rsyd.dk

Antaget 14. juni 2024

Publiceret på ugeskriftet.dk 19. august 2024

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2024;186:V02240141

doi 10.61409/V02240141

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

SUMMARY

Cardiac involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis

This case report describes a 40-year-old male patient with severe cardiac failure due to eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) and myocarditis. The fast diagnostic approach with cardiac MRI (CMR) and immunosuppressive treatment with glucocorticoid and cyclophosphamide near-normalized the patient's cardiac function. Myocarditis due to EGPA is rare, however life-threatening, so a systematic approach and early CMR should be considered in patients with known asthma presenting with eosinophilia and cardiac involvement.

REFERENCER

1. Redondo-Rodriguez R, Mena-Vázquez N, Cabezas-Lucena AM et al. Systematic review and metaanalysis of worldwide incidence and prevalence of antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) associated vasculitis. *J Clin Med*. 2022;11(9):2573. <https://doi.org/10.3390/jcm11092573>
2. Yamamoto H, Hashimoto K, Yoshihiko I et al. The diagnostic challenge of EGPA presenting as acute eosinophilic myocarditis: case report and literature review. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9:913724. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.913724>
3. Garcia-Vives E, Rodriguez-Palomares JF, Harty L et al. Heart disease in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) patients: a screening approach proposal. *Rheumatology*. 2021;60(10):4538-4547. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab027>
4. Ammirati E, Buono A, Moroni F et al. State-of-the-art of endomyocardial biopsy on acute myocarditis and chronic inflammatory cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep*. 2022;24(5):597-609. <https://doi.org/10.1007/s11886-022-01680-x>
5. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis*. 2024;83(1):30-47. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223764>