Kardiální manifestace myeloproliferativního onemocnění s eosinofilií

Ludmila Nováková¹, Dana Mikulenková¹, Tomáš Paleček²

¹Ústav hematologie a krevní transfuze; ²Il. interní klinika kardiologie a angiologie, Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha, Česká republika

Osmadvacetiletá dosud zdravá žena byla doporučena k hematologickému vyšetření pro záchyt leukocytózy s anémií a trombocytopenií. Subjektivně uváděla přibližně měsíc trvající noční pocení, bez doprovodného zvýšení tělesné teploty či jiných známek infekce, dále opakované presynkopální stavy a nezávažné krvácivé projevy. Klinické vyšetření bylo bez pozoruhodností. V krevním obraze byla potvrzena leukocytóza $56 \times 10^9/l$ s eosinofilií $16 \times 10^9/l$ a vyplavováním granulocytárních prekursorů (obrázek 1), dále anémie s hodnotou hemoglobinu 94 g/l a trombocytopenie $90 \times 10^9/l$. Cytomorfologickým vyšetřením aspirátu kostní dřeně byla zjištěna hyperplastická granulopoéza se zmnoženými eosinofilními granulocyty (27 %) s atypickou morfologií a též mírně zmnožená atypická monocytopenie (obrázek 2). Histologické vyšetření kostní dřeně bylo v souladu s obrazem myeloproliferativního onemocnění. Cytogenetickým vyšetřením (včetně FISH) byla prokázána translokace t(1,5)(q21.1,q33) zahrnující přestavbu *PDGFRb*, pouze molekulárně pak byl detekován fúzní gen

FIP1L1/PDGFRa. Na základě výše uvedených nálezů byla stanovena diagnóza myeloproliferativního onemocnění s eosinofilií a abnormalitami *PDGFRa* a *PDGFRb*.

V rámci komplexního vyšetřovacího programu bylo též provedeno transthorakální echokardiografické vyšetření, při němž byla zjištěna nemobilní, homogenně echogenní patologická masa šířky cca 15 mm, lokalizovaná v hrotové části levé komory, především infero- a posteroapikálně (obrázek 3A, 3B); poruchy kinetiky levé komory včetně její hrotové části nebyly přítomny. Nález patologické masy byl se znalostí základního onemocnění uzavírán jako trombus v hrotu levé komory, reprezentující typické postižení srdce při eosinofilii.

Cílená hematologická léčba byla započata krátkou úvodní cytoredukční terapií hydroxyureou, po níž byla s ohledem na přítomnost fúzních genů zahájena specifická léčba tyrosinkinázovým inhibitorem imatinibem (Glivec) v dávce 100 mg/den. Hematologické odpovědi bylo dosaženo promptně, po šesti měsících léčby

Obrázek 1 **Nátěr periferní krve**, panoptické barvení, zvětšení 1 000×: osm jaderných buněk, z toho jeden lymfocyt, čtyři atypické zralé neutrofilie a dva patologické eosinofily (v pravém horním rohu a horní buňka ve čtverci uprostřed)

Obrázek 2 **Nátěr aspirátu kostní dřeně**, panoptické barvení, zvětšení 1 000×: převažují atypické buňky neutrofilní granulopoézy, dále přítomny patologické zralé eosinofily, ojediněle zastíženy atypické monocyty s patologickou lobulizací jádra a lymfocyty

Adresa: MUDr. Tomáš Paleček, Ph.D., Il. interní klinika kardiologie a angiologie, VFN a 1. LF UK, U Nemocnice 2, 128 00 Praha 2, Česká republika, e-mail: tpalec@lf1.cuni.cz

pak byla dokumentována kompletní odpověď cytogenetická i molekulární. Po celou dobu byla nemocná též léčena antikoagulačně nízkomolekulárním heparinem. Kontrolní echokardio-

grafické vyšetření s odstupem šesti měsíců prokázalo úplné vymizení patologické masy v oblasti hrotu levé komory (obrázek 4A, 4B).

Obrázek 3 Transthorakální echokardiografické vyšetření při stanovení diagnózy: v apikální projekci na dlouhou osu levé komory (A) a v parasternální projekci na krátkou osu levé komory (B) je v hrotu levé komory patrna velká echogenní patologická masa, představující trombus v typické lokalizaci pro hypereosinofilní syndrom (šipka) (LK = levá komora)

Obrázek 4 Transthorakální echokardiografické vyšetření po šesti měsících hematologické léčby: je patrné úplné vymizení patologické masy v hrotu levé komory, a to jak v apikální projekci na dlouhou osu levé komory (A), tak i v parasternální projekci na krátkou osu levé komory (B) (LK = levá komora)