

Posíláme vám dítě se
stridorem...

Bořek Trávníček, Markéta Nowaková

Dívka 2 roky

- RA: bez nápadností, srdeční onemocnění v rodině negují, náhle úmrtí v rodině negují. Casus socialis – ubytovna.
- OA: II.gr., porod v termínu, SZ, poporodní adaptace v normě, PH 2,48 kg, PD 47 cm, ikterus 0, kyčle v pořádku, PMV v normě. Očkování: řádné; dětské infekce: neštovice před cca 6 měsíci; hospitalizace + dispenzarizace: 0. Operace 0. Nemocnost běžná.
- AA: matka neguje
- FA: matka neguje

30.12.2024	• subfebrílie • afty v DÚ • lokální terapie genciánovou violetí
1.1.2025	• afebrilní • aktivní, bez obtíží
2.1.2025	• afebrilní • ráno unavená, p.o.příjem dobrý • 16:00 hod – rozvoj „hýkání“, není schopna chůze • 20:00 hod – přivezení dítěte do spádové nemocnice po vlastní ose
2.1.2025 20 hod – vyšetření lékařem (ambulance)	• hypotermie (34°C) • stridor • CRT prolongovaný, chladná akra • TF 110/min, SpO2 90-95% • indikace překladi na vyšší pracoviště
Možnost aspirace CT + intoxikace: matka neguje Expozici chladnému počasí: matka striktně neguje	
2.1.2025 21:05 hod RZP	• 6L O2 do prostoru, TF 110/min.

Primární vyšetření – 2.1.2025 21:09 hod

Grunting, somnolence, bledost/mramoráž	
Airway	• Patentní
Breathing	• DF 40-50/min • Lehké retrakce podžebří • Grunting • Chrůpky bilaterálně pouze bazálně • SpO2 – neměřitelný (chladné končetiny)
Circulation	• AS 95/min • Periferní pulsace výrazně slabé, centrální oslabené • CRT 5s, končetiny chladné (včetně paží a stehen) • Játra +4 cm, bez zvýšené náplně krčních žil • TK – opakovaně nelze změřit
Disability	• GCS 9-10 • Zornice izokorické, foto ++ • Bez lateralizace, bez křečí, Gly 4 mmol/L
Exposure	• Teplota 33,3°C • Bez jiných patol. nálezů na kůži • Afty v dutině ústní
Vstupní POCUS: plíce - B line basálně bilat., A linie ve středních a horních plicních polích, lung sliding bilat++. Pohrudniční výpotek drobný, Srdce - jeví se dilatované, opticky výrazná hypokineze obou komor, bez perikardiálního výpotku. V DB drobný výpotek v Douglasově prostoru. Hepatomegalie. Distanze VCI.	
Vstupní venosní ABR: těžká MAC (pH pod 7, BE -24, HCO ₃ 6, laktát 16, pCO2 5.7 kPa, pO2 3.7 kPa)	

Intervence 2.1.2025 21:10 – 22:19 hod

Intervence	
Oxygenoterapie Příprava k intubaci Zahřívání pasivní	• FiO2 1,0 (maska s rezervoárem) • Saturace pouze problikává 85-88 %
IO vstup (tibie)	
Bolus tekutin	5 ml/kg Plasmalyte
Dobutamin	
Intubace, UPV	grade I view, ETK 4,5 s obturací, fixace na 14 cm, bilat slyšitelné dýchání, basálně chrůpky
Odběry (jednorázová punkce v. femoralis)	<i>Viz další slide</i>
Bradykardie 50/min – PEA - KPR	• KPR (22 min, 5 x adrenalin, 1x bolus 5 ml/kg tekutin) • Bez ROSC, setrvale PEA – finálně ASY • USG – vyloučeny reverzibilní příčiny, možnost intoxikace matka vylučuje • Zahřáta na 34,6°C
<i>Exitus letalis</i>	<i>2.1.2025 22:19 hod na podkladě kardiálního selhání, susp. fulminantní myokarditida/KMP</i>

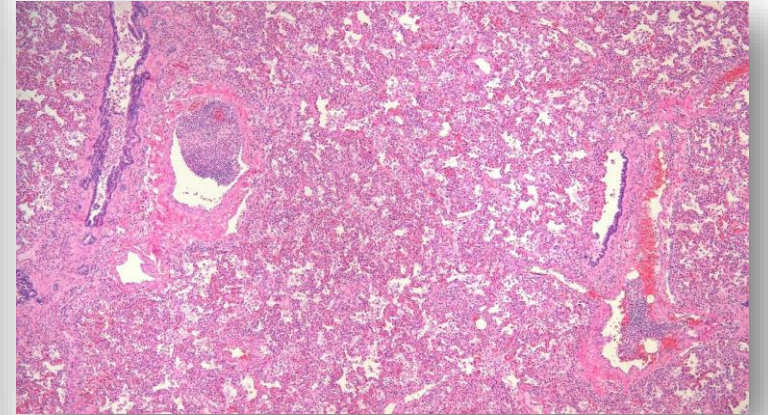
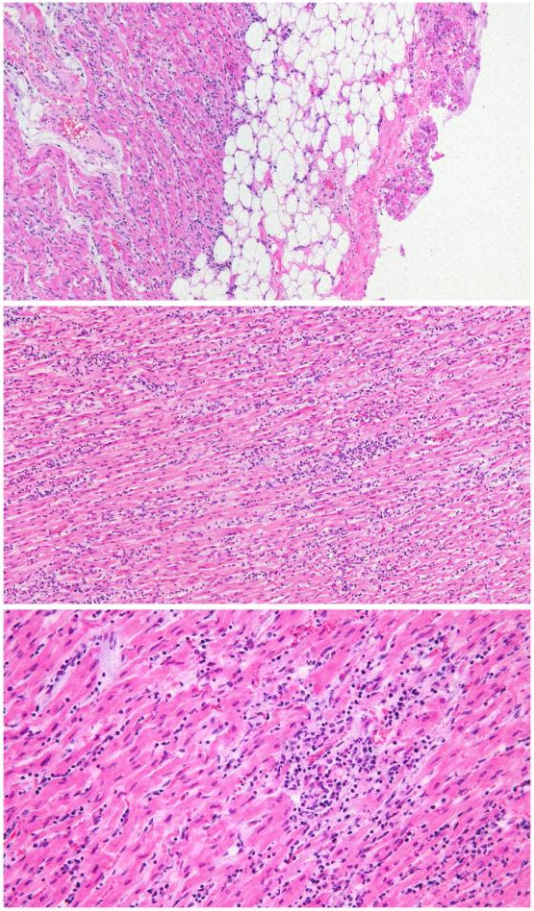
Laboratoř (odběr před zástavou oběhu)

Krevní odběry (punkce v.femoralis)		
Krevní obraz	Ery	3,93 (Hb 100, Htc 0,33)
	Leu	32,68 (lymfo↑, reakt.lymfo)
	Tro	793
Koagulace	INR	2,22
	APTT- R	1,34
Iontogram	Na	135
	K	5,9
	Ca	2,3
Renál.parametry	urea	17,6
	kreatinin	159
Jaterní parametry	ALT	1,21
	AST	2,11
	GGT	0,52
	CK/LDH	9,87/18,6
Zánětlivé parametry	CRP	13,6
	PCT	0,49

Kardiální parametry	Troponin	5258
	NT-proBNP	Nad 35 000
	Myoglobin	1790

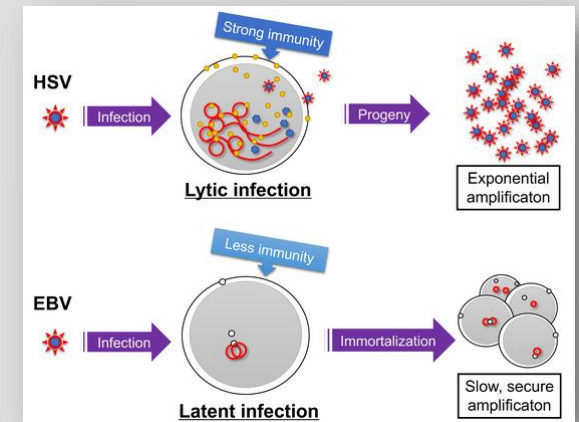
Pitva

- Závěr: náhlá smrt na podkladě srdečního selhání při fulminantní myokarditidě a intersticiální pneumonii
 - EBV PCR hrot srdce: 3000 IU/ml
 - EBV PCR trachea: 2400 IU/ml
 - RSV PCR pozitivita – hrot srdce + trachea
- Mikroskopie: globální lymfocytární infiltrace srdečního svalů, méně i plic a jater



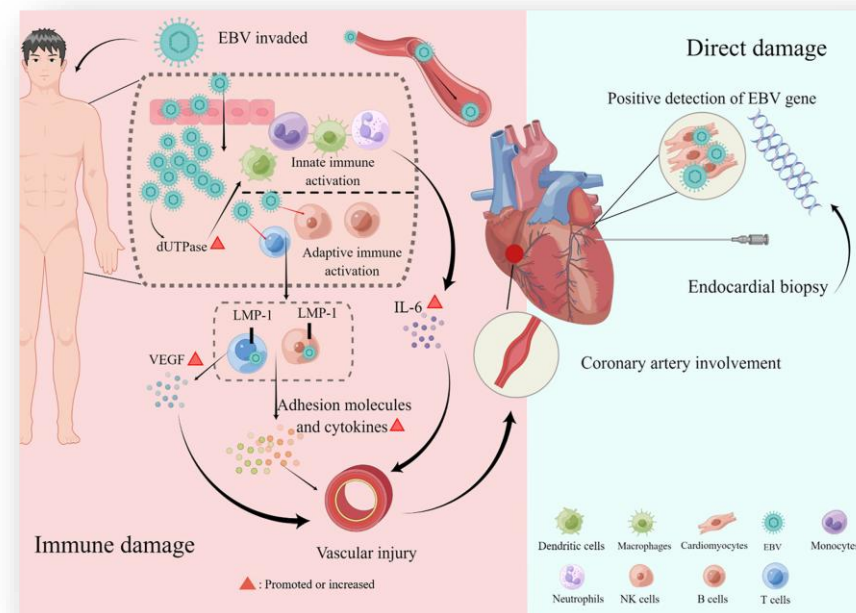
Epstein – Barr Virus (EBV)

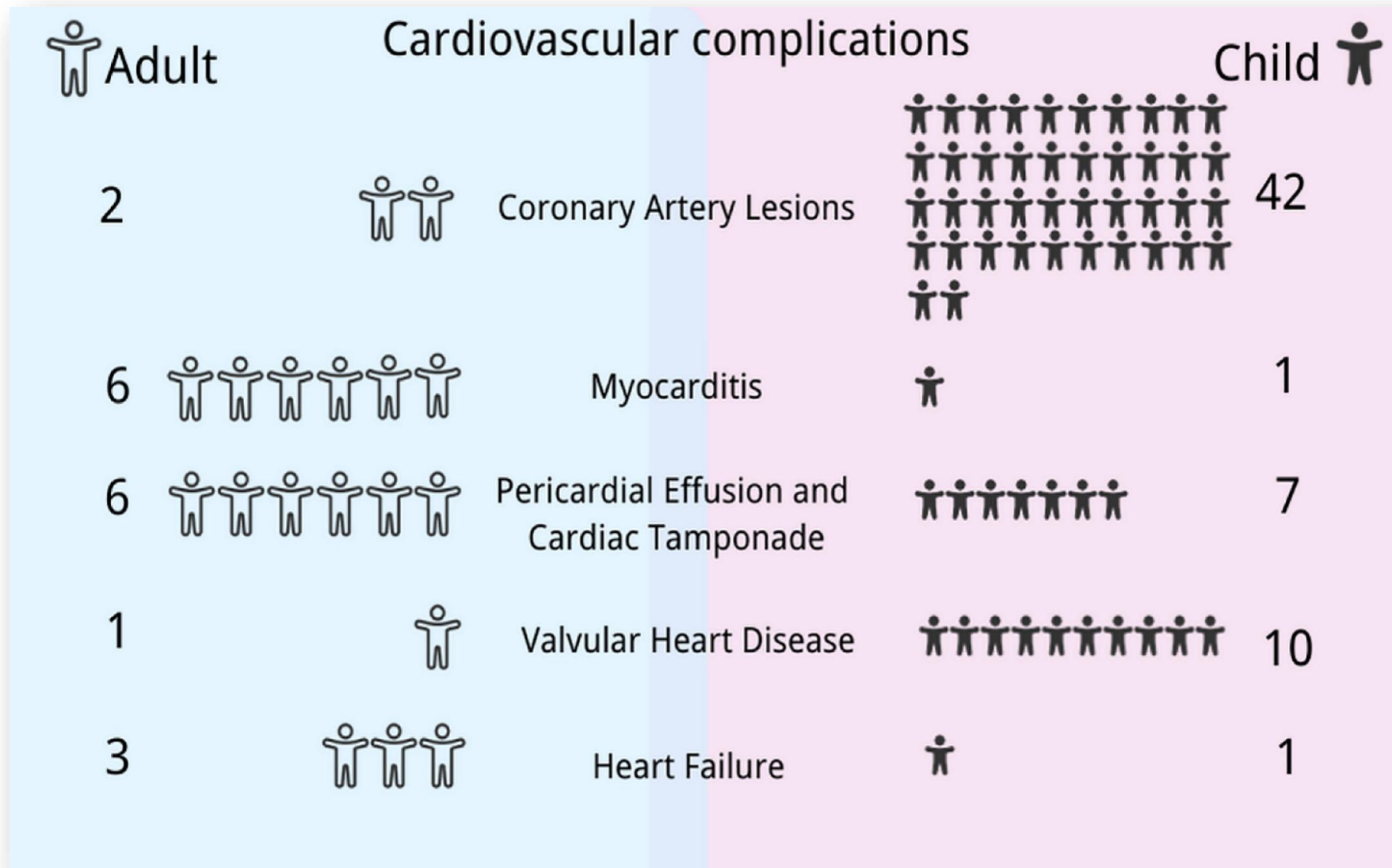
- Herpesviridae (HHV 4) – dsDNA
- Šíření: blízký kontakt, tělní tekutiny (sliny, krev, BMT)
- Hostitelské buňky: B a T lymfocyty, epitelie, kardiomyocyty
- přímé poškození buněk (lytický cyklus), transformace B buněk – latence/reaktivace (latentní cyklus)
- Promořenost: 90-95 % populace (6-9 let – 54 %)
- Asymptomatický průběh (imunokompetentní)
- Infekční mononukleóza
- Vazba na HLH, Burkittův lymfom, nasopharyngeální karcinom, Hodgkinův lymfom, RS
- Únavový syndrom (chronická reaktivace EBV)



Kardiovaskulární EBV onemocnění

- Vzácné
- Přímá lýza myocytů při replikaci EBV + imunitně zprostředkovaný zánik myocytů (bystander killing)
- Koronární dilatace (CAD – coronary artery dilation)
- Koronární aneurysma (CAA - coronary artery aneurysm)
- Myokarditida/perimyokartidida
- Arytmie
- Poškození chlopní
- Srdeční selhání
- Náhlá smrt





Chen X, Li Y, Deng L, Wang L, Zhong W, Hong J, Chen L, Yang J, Huang B, Xiao X. Cardiovascular involvement in Epstein-Barr virus infection. *Front Immunol.* 2023 May 22;14:1188330. doi: 10.3389/fimmu.2023.1188330. PMID: 37292213; PMCID: PMC10246501.

Fulminantní EBV myokarditida

- 1-2 / 100 000
- Obraz infektu DC/virózy
- Rychlá progresie do obrazu akutního srdečního selhání
- **EKG**: abnormality ST (elevace) PR úseku (deprese) abnormality T vlny (inverze)
- **RTG**: dilatace srdečního stínu (efuze)
- **ECHO**: abnormality kontraktility, efúze, valvulární poškození, funkce komor
- **Angiografie**: abnormality koronárního řečiště
- **MRI** srdce
- **Endomyokardiální biopsie** (EMB) – zlatý standard – lymfocytární infiltrace, průkaz PCR EBV

Terapie EBV- asociované (peri)myokarditidy

Preferenčně pracoviště s možností ECLS	
Celkové opatření	Striktní klid na lůžku, monitorované lůžko
Akutní kardiální selhání	Komplexní terapie kardiogenního šoku
Stabilní pacient s obrazem myokarditidy	Diuretika, β -blokátory, ACEI, AT blokátory, antaginosté aldosteronu
Perikarditida s optimální funkcí LK	NSAID (ne u podezření na myokarditidu)
Arytmie	Antiarytmika dle typu arytmie, elektroterapie
Imunomodulace	IVIG (předpoklad imunitně podmíněného poškození)
<i>Imunosuprese (chronický průběh, bez aktivní virové nákazy)</i>	<i>Steroidy, azatioprin, cyklosporin A (limitované informace a zkušenosti)</i>

Závěr

- Primární vyšetření stěžejní u kriticky nemocného dítěte
- EBV kardiovaskulární projevy vzácné (přímé i nepřímé poškození kardiomyocytů)
- Fulminantní perimyokarditida – primárně ad ECLS centrum (časové a vzdálenostní korelace)