

# КАРДИОЛОГИЯ & КАРДИОХИРУРГИЯ

Том 8, Брой 1, 2025

- Септална алкохолна аблация – съвременен подход за лечение на хипертрофична обструктивна кардиомиопатия – клиничен случай
- Хирургична корекция, усложнена със сърдечен арест, на „Chin on chest“ деформитет, причинен от фрактура на тялото на С6 при пациент с анкилозираш спондилит – клиничен случай
- Еозинофилна пневмония и/или еозинофилна астма – клиничен случай
- Лечение на пациент с множествена аневризмална болест

# CARDIOLOGY & CARDIAC SURGERY

Volume 8, Number 1, 2025

- Septal alcohol ablation – a contemporary approach to the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy
- Surgical correction complicated by cardiac arrest of “Chin-on-chest” deformity caused by C6 fracture in a patient with ankylosing spondylitis: a case report
- Eosinophilic pneumonia and/or eosinophilic asthma – clinical case
- Treatment of a patient with multiple aneurysmal disease



# КАРДИОЛОГИЯ & КАРДИОХИРУРГИЯ

Том 8, Брой 1 • 2025

## РЕДАКЦИОННА КОЛЕГИЯ

### Главен редактор

Проф. Тони Веков

### Заместник-главен редактор

Проф. д-р Яна Симова

### Научни секретари

д-р Борислава Нинова

д-р Аняута Иванова

д-р Денис Николов

### Членове

Проф. д-р Пламен Божинов (България)

Проф. д-р Николай Райнов (България)

Проф. д-р Петр Видимски (Чехия)

Проф. д-р Жан-Пиер Басан (Франция)

Проф. д-р Франческо Бедони (Италия)

Проф. д-р Збинек Страка (Чехия)

Проф. д-р Луиджи Мартинели (Италия)

Проф. д-р Ладислав Грох (Чехия)

Проф. д-р Жири Витовец (Чехия)

Проф. д-р Веселин Петров (България)

Доц. д-р Димитър Харитонов (България)

Доц. д-р Владимир Корновски (България)

Доц. д-р Анатоли Карашмалков (България)

# CARDIOLOGY & CARDIAC SURGERY

Volume 8, Number 1 • 2025

## EDITORIAL BOARD

### Editor-in-Chief

Prof. Toni Vekov

### Deputy editor

Prof. Iana Simova

### Scientific Secretaries

Dr. Borislava Ninova

Dr. Anyuta Ivanova

Dr. Denis Nikolov

### Members

Prof. Plamen Bozhinov (Bulgaria)

Prof. Nikolay Raynov (Bulgaria)

Prof. Petr Widimsky (Czech Republic)

Prof. Jean-Pierre Bassand (France)

Prof. Francesco Bedogni (Italy)

Prof. Zbyněk Straka (Czech Republic)

Prof. Luigi Martinelli (Italy)

Prof. Ladislav Groch (Czech Republic)

Prof. Jiří Vítovec (Czech Republic)

Prof. Veselin Petrov (Bulgaria)

Assoc. Prof. Dimitar Haritonov (Bulgaria)

Assoc. Prof. Vladimir Kornovsky (Bulgaria)

Assoc. Prof. Anatoli Karashmalakov (Bulgaria)

Български  
Кардиологичен  
Институт



Bulgarian  
Cardiac  
Institute

[www.cardiacinstitute.bg](http://www.cardiacinstitute.bg)

## СЪДЪРЖАНИЕ

## КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

- Д. Недялкова, В. Кръстев.* Септална алкохолна аблация – съвременен подход за лечение на хипертрофична обструктивна кардиомиопатия – клиничен случай .....3
- Д. Харитонов.* Хирургична корекция, усложнена със сърдечен арест, на „Chin on chest“ деформитет, причинен от фрактура на тялото на С6 при пациент с анкилозиращ спондилит – клиничен случай ..... 19
- Д. Стойчева, И. Крачунов.* Еозинофилна пневмония и/или еозинофилна астма – клиничен случай ..... 28
- Д. Михалев, С. Жежовски, Д. Рунков, И. Борисова, Е. Домусчиева, Р. Рунков, В. Петров.* Лечение на пациент с множествена аневризмална болест ..... 37

## CONTENTS

## CASE REPORTS

- D. Nedyalkova, V. Krystev.* Septal alcohol ablation – a contemporary approach to the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy.....3
- D. Haritonov.* Surgical correction complicated by cardiac arrest of “Chin-on-chest” deformity caused by C6 fracture in a patient with ankylosing spondylitis: a case report..... 19
- D. Stoycheva, I. Krachunov.* Eosinophilic pneumonia and/or eosinophilic asthma – clinical case ..... 28
- D. Mihalev, S. Zhezhovski, D. Runkov; I. Borisova, E. Domuschieva, R. Runkov, V. Petrov.* Treatment of a patient with multiple aneurysmal disease..... 37

## СЕПТАЛНА АЛКОХОЛНА АБЛАЦИЯ – СЪВРЕМЕНЕН ПОДХОД ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА ХИПЕРТРОФИЧНА ОБСТРУКТИВНА КАРДИОМИОПАТИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

*Д. Недялкова, В. Кръстев*

*Специализирана болница за активно лечение по кардиология – Велико Търново,  
Български кардиологичен институт*

**Резюме.** Представяме случая на 57-годишен пациент с хипертрофична обструктивна кардиомиопатия, насочен за провеждане на септална алкохолна аблация поради персистираща симптоматика и сигнификантна обструкция в изходния тракт на лявата камера на фона на лечение с медикаменти в максимално поносими дози. Постигнат е оптимален постпроцедурен резултат. Наблюдават се редукция на обструктивния градиент и облекчаване на симптоматиката, без поява на пълен атриовентрикулен блок и други перипроцедурни усложнения.

**Ключови думи:** хипертрофична кардиомиопатия, левокамерна хипертрофия, обструктивна кардиомиопатия, перкутанна коронарна интервенция, септална алкохолна аблация, атриовентрикулен блок, временна електрокардиостимулация, внезапна сърдечна смърт, генетичен скрининг

## SEPTAL ALCOHOL ABLATION – A CONTEMPORARY APPROACH TO THE TREATMENT OF HYPERTROPHIC OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY

*D. Nedyalkova, V. Krystev*

*Cardiology Hospital – Veliko Tarnovo, Bulgarian Cardiac Institute*

**Abstract.** We present a clinical case of a 57-year-old patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy, referred for septal alcohol ablation due to persistent symptoms and significant obstruction in the left ventricular outflow tract despite treatment with medications in maximally tolerated doses. Optimal post-procedural outcome. A reduction of the obstructive gradient and relief of symptoms were achieved, without the occurrence of complete atrioventricular block and other periprocedural complications.

**Key words:** hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular hypertrophy, obstructive cardiomyopathy, percutaneous coronary intervention, septal alcohol ablation, atrioventricular block, temporary pacing, sudden cardiac death, genetic screening

### ВЪВЕДЕНИЕ

Хипертрофичната кардиомиопатия (ХКМП) представлява задебеляване на левокамерната (ЛК) стена над 15 mm в един или повече сегмента при възрастни пациенти, което не може да бъде обяснено само с абнормни условия на натоварване. Честотата ѝ варира между 0.16 и 0.29% от общата популация. ХКМП е водещата

### INTRODUCTION

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is defined as the thickening of the left ventricular (LV) wall exceeding 15 mm in one or more segments in adult patients that is not solely explained by abnormal loading conditions. Its incidence in the general population varies between 0.16% and 0.29%. HCM is the leading cause of

причина за внезапна сърдечна смърт при юноши и подрастващи [1].

## ЕТИОЛОГИЯ

Поставянето на диагнозата ХКМП включва подробна оценка на историята на заболяването на пациента, физикално изследване, електрокардиограма, образни изследвания (ехокардиография, сърдечен магнитен резонанс), лабораторни изследвания (креатин киназа, NT-proBNP, тропонин, оценка на чернодробната и бъбречна функция). От съществено значение при поставяне на диагнозата е фамилната анамнеза, тъй като в преобладаващата част от случаите (60%) ХКМП е генетично заболяване, което се дължи на мутация в гените, кодиращи компоненти от структурата на сърдечния саркомер. Описани са над 1500 вида мутации, най-честите от които са MYH7 и MYBС3 [2, 3]. Унаследяването е главно автозомно-доминантно, но има и рецесивни, и X-свързани форми. Налице са вариабилна пенетрантност и експресивност, като редица генетични, епигенетични и негенетични фактори оказват влияние върху фенотипната експресия на ХКМП, поради което клиничната картина може да бъде различна при родственици с една и съща генетична мутация [2, 3, 4].

При 5-10% от случаите на фенотипна изява на ХКМП са налице други генетични и негенетични причини: метаболитни нарушения (най-често болест на Андерсон-Фабри), митохондриални кардиомиопатии, нервно-мускулни заболявания (атаксия на Фридрайх), малформационни синдроми (синдром на Нунан), амилоидоза, ендокринни нарушения (новородени при майки с диабет, възрастни с фехроцитом и акромегалия), лекарства (анаболни стероиди, такролимус, хидрохлороквин). От съществено значение по време на целия диагностичен процес е търсенето и разпознаването на „червените знамена“, характерни за специфичните заболявания, проявяващи се с фенотипа на ХКМП, с оглед

sudden cardiac death in adolescents and young adults [1].

## ETIOLOGY

The diagnosis of HCM is based upon a detailed patient history, physical examination, electrocardiography, imaging studies (echocardiography, cardiovascular magnetic resonance imaging), laboratory tests (creatin kinase, NT-proBNP, troponin, liver and kidney function tests). Family history is essential for the diagnosis, given that in the majority of cases (60%) HCM is a genetic disease caused by mutations in genes encoding components of the cardiac sarcomere structure. Over 1500 types of mutations have been identified, of which the most common ones are MYH7 and MYBС3 [2, 3]. HCM is mainly inherited in an autosomal dominant pattern, but autosomal recessive and X-linked forms also occur. There is variable penetrance and expression, with a number of genetic, epigenetic and non-genetic factors influencing the phenotypic expression of HCM, which is why the clinical presentation may be different in relatives with the same genetic mutation [2, 3, 4].

In 5-10% of cases of with the phenotype of HCM, other genetic and non-genetic causes are present: metabolic disorders (most often Anderson-Fabry disease), mitochondrial cardiomyopathies, neuromuscular diseases (Friedreich's ataxia), malformation syndromes (Noonan syndrome), amyloidosis, endocrine disorders (newborns of diabetic mothers, adults with pheochromocytoma and acromegaly), drugs (anabolic steroids, tacrolimus, hydroxychloroquine). Of essential importance throughout the diagnostic process is the search for and recognition of the “red flags” characteristic of specific diseases manifesting with the HCM phenotype, in view of the difference in prognosis in

разликата в прогнозата при тези пациенти и възможността за етиологично лечение. Важно значение имат също генетичната консултация и тестване, чиято роля е в откриването на конкретна мутация в гените на саркомерната структура, потвърждаване или изключване на генетично обусловено специфично заболяване с фенотипна изява на ХКМП, както и за осъществяване на каскаден генетичен скрининг на родствениците на пациенти с доказана генна мутация [4]. Въпреки напредъка на съвременната медицина в диагностиката на кардиомиопатиите, все още в 25-30% от случаите на ХКМП етиологията не може да бъде установена и остава неизвестна [2, 3, 4].

## КЛАСИФИКАЦИЯ

ХКМП се разделя на два големи подвида – *обструктивна* и *необструктивна*. При **хипертрофичната обструктивна кардиомиопатия** (ХОКМП) е налице динамична обструкция в изходния тракт на лявата камера (LVOTO – left ventricular outflow tract obstruction) по време на ЛК систола с поява на пиков вътрекамерен градиент над 30 mmHg в покой. В случаите, когато в покой обструктивният градиент е под 30 mmHg, но при провокация (проба на Валсалва, физическо усилие, след екстрасистола) се повишава над 30 mmHg, той се определя като латентен. При **необструктивната ХКМП** градиентът на налягането в изходния тракт на лявата камера не надминава границата от 30 mmHg както в покой, така и при провокация [1, 5].

ХОКМП бива два подвида според мястото на възникване на обструкцията в LVOTO. При 90% от случаите се касае за „типична“ ХОКМП, при която обструкцията се причинява от придвижването на предното митрално клапно платно напред по време систола (mitral valve systolic anterior motion – SAM). В останалите 10% от случаите ХОКМП се определя като „атипична“ – мезовентрикулна, при която е налице систолно изпъкване на хипертрофичния септум към кухината на хиперконтрактилната лява камера. Необструктивната ХКМП също

these patients and the possibility of etiological treatment. Genetic counseling and testing are also important, the role of which is to detect a specific mutation in the genes of the sarcomeric structure, confirm or exclude a genetically determined specific disease with a phenotypic presentation of HCM, as well as to carry out cascade genetic screening in relatives of patients with a proven gene mutation [4]. Despite the progress of modern medicine in the diagnosis of cardiomyopathies, in 25-30% of all cases of HCM the etiology still cannot be established and remains unknown [2, 3, 4].

## CLASSIFICATION

HCM is divided into two major subtypes – *obstructive* and *non-obstructive*. In **hypertrophic obstructive cardiomyopathy** (HOCM), there is dynamic obstruction in the left ventricular outflow tract (LVOTO) during LV systole with the presence of a peak intraventricular gradient above 30 mmHg at rest. In cases where the obstructive gradient at rest is below 30 mmHg, but upon provocation (Valsalva maneuver, physical exertion, after extrasystole) it increases above 30 mmHg, it is defined as latent. In **non-obstructive HCM**, the pressure gradient in the left ventricular outflow tract does not exceed the limit of 30 mmHg both at rest and upon provocation [1, 5].

HOCM is further divided into two subtypes according to the location of the obstruction in LVOT. In 90% of the cases of HCMV the LVOTO is caused by the movement of the anterior mitral valve leaflet forward during systole (mitral valve systolic anterior motion – SAM) – “typical” HCM. In the remaining 10% of cases, HCMV is defined as “atypical” – mesoventricular, in which there is systolic protrusion of the hypertrophic septum into the cavity of the hypercontractile left ventricle. Non-obstruc-

се разделя на два основни вида според локализацията на ЛК хипертрофия – *асиметрична септална* и *апикална*, като съществуват и смесени форми [1, 5, 6].

За хемодинамично значим се приема вътрекамерен градиент над 50 mmHg, като според няколко ретроспективни проучвания при болните с ХОКМП смъртността корелира с тежестта на LVOTO [5]. Пациентите с високи пикови градиенти в покой (Doppler peak velocity) > 4 m/s имат значително по-малка преживяемост (53% на 10-ата година;  $p = 0.001$  спрямо очакваното), като смърт или значими симптоми са се проявили при 68% от тях на десетата година от първоначалната оценка [6].

### ИНДИКАЦИИ ЗА СЕПТАЛНА РЕДУКЦИЯ

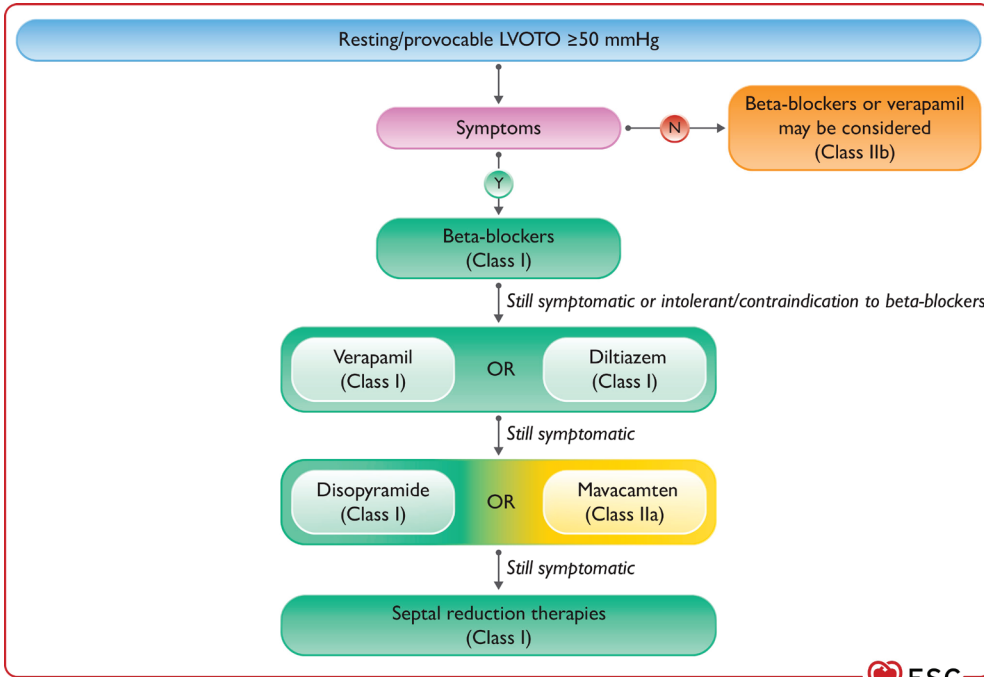
Според съвременните препоръки за лечение на кардиомиопатии от 2023 г. на Европейското дружество по кардиология (ESC) интервенция за септална редукция (STR – septal therapy reduction) се препоръчва при пациенти с ХОКМП и хемодинамично значима обструкция (LVOTO в покой или при провокация  $\geq 50$  mmHg), които са симптомни (NYHA III-IV функционален клас) на фона на максимално поносима медикаментозна терапия (ниво на препоръка IB). SRT трябва да се обмисли при пациенти с LVOTO  $\geq 50$  mmHg и рецидивиращ синкоп при усилие въпреки оптимална медикаментозна терапия (ниво на препоръка IIa C) [7, 8]. При болните с умерена симптоматика (NYHA II функционален клас), които са рефрактерни на медикаментозна терапия, имат пиков градиент в покой или при провокация  $\geq 50$  mmHg и поне едно от следните условия: умерена към високостепенна митрална регургитация, свързана със SAM, предсърдно мъждене или умерена към тежка дилатация на ляво предсърдие, също може да се обмисли SRT в центрове с достатъчно опит (ниво на препоръка IIb C) [7, 8] (фиг. 1, фиг. 2).

ive HCMV is also divided into two main types according to the localization of LV hypertrophy – *asymmetric septal* and *apical*, with mixed forms also existing [1, 5, 6].

An intraventricular gradient above 50 mmHg is considered hemodynamically significant, and according to several retrospective studies, mortality in patients with HCMV correlates with the severity of LVOTO [5]. Patients with high resting Doppler peak velocity > 4 m/s had significantly lower survival (53% at 10 years;  $p = 0.001$  vs. expected), with death or significant symptoms occurring in 68% of them by the tenth year from initial assessment [6].

### INDICATIONS FOR SEPTAL REDUCTION TREATMENT

According to the current 2023 guidelines for the treatment of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC), septal reduction therapy (STR) is recommended in patients with HOCM and hemodynamically significant obstruction (LVOTO at rest or on provocation  $\geq 50$  mmHg) who are symptomatic (NYHA III-IV functional class) on maximally tolerated medical therapy (level of recommendation IB). SRT should be considered in patients with LVOTO  $\geq 50$  mmHg and recurrent syncope on exertion despite optimal medical therapy (level of recommendation IIa C). [7, 8]. In patients with moderate symptoms (NYHA functional class II) who are refractory to medical therapy, have a resting or challenged peak gradient  $\geq 50$  mmHg, and at least one of the following conditions: moderate to high-grade mitral regurgitation associated with SAM, atrial fibrillation, or moderate to severe left atrial dilatation, SRT may also be considered in centers with sufficient experience (level of recommendation IIb C) [7, 8] (Fig. 1, Fig. 2).



Фиг. 1. Алгоритъм на поведение при обструкция в левокамерния изходен тракт  $\geq 50$  mmHg

Fig. 1. Algorithm for the management of left ventricular outflow tract obstruction  $\geq 50$  mmHg

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
It is recommended that SRT be performed by experienced operators working as part of a multidisciplinary team expert in the management of HCM. <sup>664,665,687,695,696,708-710</sup>	I	C
SRT to improve symptoms is recommended in patients with a resting or maximum provoked LVOT gradient of $\geq 50$ mmHg who are in NYHA/Ross functional class III-IV, despite maximum tolerated medical therapy. <sup>697-702</sup>	I	B
Septal myectomy, rather than ASA, is recommended in children with an indication for SRT, as well as in adult patients with an indication for SRT and other lesions requiring surgical intervention (e.g. mitral valve abnormalities). <sup>673</sup>	I	C
SRT should be considered in patients with recurrent exertional syncope caused by a resting or maximum provoked LVOTO gradient $\geq 50$ mmHg despite optimal medical therapy. <sup>686,711-713</sup>	IIa	C
Mitral valve repair or replacement should be considered in symptomatic patients with a resting or maximum provoked LVOTO gradient $\geq 50$ mmHg and moderate-to-severe mitral regurgitation that cannot be corrected by SRT alone. <sup>661,669-672,714</sup>	IIa	C
Mitral valve repair should be considered in patients with a resting or maximum provoked LVOTO gradient $\geq 50$ mmHg when there is moderate-to-severe mitral regurgitation following isolated myectomy.	IIa	C
SRT may be considered in expert centres with demonstrable low procedural complication rates in patients with mild symptoms (NYHA class II) refractory to medical therapy who have a resting or maximum provoked (exercise or Valsalva) gradient of $\geq 50$ mmHg and: • moderate-to-severe SAM-related mitral regurgitation; or • AF; or • moderate-to-severe left atrial dilatation. <sup>653,715</sup>	IIb	C

Фиг. 2. Препоръки на ESC от 2023 г. за септална редукция при ХОКМП

Fig. 2. ESC 2023 Recommendations for septal reduction therapy in HOCM



Съществуват два утвърдени метода за SRT: **хирургична миектомия** (процедура на Morrow) – класическият и най-използван подход, и **алкохолна септална аблация (ASA)**, при която селективно се инжектира алкохол в септален перфораторен клон с цел създаване на локализиран цикатрикс в интервентрикуларния септум. Не съществува рандомизирано проучване, сравняващо двата метода за SRT, но метаанализи показват, че ASA има сходни резултати с оперативното лечение по отношение на редукцията на LVOTO и подобряването на симптоматиката и физическия капацитет [9, 10], включително и при млади пациенти [10]. Най-голямото нефатално усложнение и при двете процедури е развитието на пълнен атрио-вентрикулен блок (AV блок), налагащ имплантация на постоянен електрокардиостимулатор. Честотата на пълния AV блок е по-голяма при пациенти, третирани с ASA, и достига между 7 и 20%, като намалява при извършване на процедурата в центрове с достатъчно опит. Честотата на рецидивите на LVOTO, налагащи повторна процедура (оперативна или ASA), е по-висока при болните, подложени на алкохолна аблация (7-20%), но при ASA е налице по-ниска перипроцедурна смъртност [9, 10].

Липсва точно определен разработен алгоритъм за избора на метод за SRT. От значение са възрастта на пациента, степента на левокамерна хипертрофия и обструкция, оперативният риск, опитът на центъра за извършване на ASA и личното решение на болния. При пациентите, които са показани за STR, забавянето на интервенцията, особено при изминаване на над 5 години от първоначалното установяване на градиента, се свързва с по-лоша дългосрочна прогноза. Ранното насочване за STR, независимо от избрания метод, се свързва с по-малко компликации, по-добра преживяемост и превенция на късните усложнения при ХОКМП [11].

## КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представяме случая на 57-годишен мъж, който провежда системно лечение за артери-

There are two established methods for SRT: **surgical myectomy** (Morrow procedure), the classic and most widely used approach, and **alcohol septal ablation (ASA)**, in which alcohol is selectively injected into a septal perforator branch to create a localized scar in the inter-ventricular septum. There is no randomized trial comparing the two methods of SRT, but meta-analyses have shown that ASA has similar results to surgery in terms of reducing LVOTO and improving symptoms and exercise capacity [9, 10], including in young patients [10]. The major non-fatal complication of both procedures is the development of complete atrioventricular (AV) block, requiring the implantation of a permanent pacemaker. The incidence of complete AV block is higher in patients treated with ASA, reaching between 7 and 20%, and decreases when the procedure is performed in centers with sufficient experience. The incidence of LVOTO recurrence requiring re-procedure (surgical or ASA) is higher in patients undergoing alcohol ablation (7-20%), but ASA has a lower periprocedural mortality [9, 10].

There is no well-defined algorithm for the selection of method for SRT. The patient's age, the degree of left ventricular hypertrophy and obstruction, the operative risk, the experience of the center performing ASA, and the patient's personal decision are important. In patients who are indicated for STR, delaying the intervention, especially if more than 5 years have passed since the initial detection of the gradient, has been associated with a worse long-term prognosis. Early referral for STR, regardless of the chosen method, has been associated with fewer complications, higher survival, and better prevention of late complications in HOCM [11].

## CLINICAL CASE

The subject of the clinical case is a 57-year-old man who has been undergoing systemic

ална хипертония от 5-6 години с незадоволителен контрол. Има придружаващи заболявания: дислипидемия, подагра, obezitas I степен (ИТМ – 33). Няма фамилна анамнеза за родственици с диагностицирана ХКМП и други сърдечно-съдови заболявания или внезапна сърдечна смърт под 40-годишна възраст.

Пациентът постъпва за лечение в Клиниката с оплаквания от умора и задух при минимални физически усилия, обща отпадналост, болка в гърдите и световъртеж при физическо натоварване, датиращи от няколко месеца. По повод на така описаните оплаквания преди един месец на пациентът е проведена инвазивна коронарна диагностика, от която не е установена обструктивна коронарна болест. Пациентът е диагностициран с ХОКМП предвид типичната фенотипна изява и резултатът от проведените образни и лабораторни изследвания, при липса на „червени знамена“ за специфични заболявания. Предложено му е насочване за генетично тестване, което е отказал. Изчислен е нисък (3.6%) 5-годишен риск от внезапна сърдечна смърт (ВСС) спрямо утвърдения от Европейското кардиологично дружество модел HCM-Risk-SCD, включващ показателите: възраст, максимална ЛК хипертрофия, диаметър на ляво предсърдие, максимален обструктивен градиент, фамилна анамнеза за ВСС, данни за непродължителна камерна тахикардия или необясним синкоп. Взето е решение за медикаментозна терапия, с титриране до максимално поносими дози, като въпреки провежданото лечение оплакванията на пациента персистират. При постъпването в болницата приема следните медикаменти: **метопролол** 50 mg – 2 x 1 таблетка; **ацетилсалицилова киселина** 100 mg – 1 таблетка вечер; **розувастатин** 20 mg – 1 таблетка вечер; **алопуринол** 100 mg – 1 таблетка сутрин; **индапамид** 1.5 mg – 1 таблетка сутрин.

От физикалното изследване констатирахме чисто везикуларно дишане, ритмична сърдечна дейност, систолен кресчендо-декресчендо шум в четвърто междуребрие до левия

treatment for arterial hypertension for 5-6 years with less-than-optimal control of his blood pressure. The patient has dyslipidemia, gout, obesity grade I (BMI – 33). No known family history of relatives with diagnosed HCM and other cardiovascular diseases or sudden cardiac death under the age of 40.

The patient was admitted to the clinic due to complaints of fatigue and shortness of breath during minimal physical exertion, weakness, chest pain and dizziness during physical activity, dating back several months. Based on similar symptoms, the patient had had an invasive coronary angiogram done the previous month which excluded obstructive coronary disease. The patient had been diagnosed with HCM given the typical phenotypic manifestation and the result of the imaging and laboratory tests and the absence of “red flags” for specific diseases. He had been offered a referral for genetic testing, which he had refused. The patient had been determined with a low (3.6%) 5-year risk of sudden cardiac death (SCD), which had been calculated based on the European Society of Cardiology-approved HCM-Risk-SCD model, which included the following parameters: age, maximal LV hypertrophy, left atrial diameter, maximal obstructive gradient, family history of SCD, evidence of non-sustained ventricular tachycardia or unexplained syncope. It had been decided that the best course of treatment for the patient was with medications, titrated to the maximum dosage, tolerated by him, but despite medical treatment, the patient’s complaints persisted. Upon admission to the hospital, he was taking the following medications: **metoprolol** 50 mg – bid.; **acetylsalicylic acid** 100 mg – qPM; **rosuvastatin** 20 mg – qPM; **allopurinol** 100 mg – qAM; **indapamide** 1.5 mg – qAM.

From the physical examination we found normal lung sounds, rhythmic cardiac activity, systolic crescendo-decrescendo murmur in the fourth intercostal space to the left sternal edge. The ar-

стернален рѳб. Артериалното налягане при приемането в болницата бе 150/100 mmHg, а сърдечна честота – 66 уд./min. Без доловими шумове на ренална и каротидна област.

От електрокардиографското изследване има данни за волтажни критерии за левокамерна хипертрофия с вторични реполяризационни промени, индиферентна електрична позиция, камерна честота 65 уд./min (фиг. 3).

Лабораторни изследвания при хоспитализацията показват: хемоглобин – 143 g/l, глюкоза 5.8 mmol/l, креатинин – 90 mcmol/l, креатининов клирънс – 104 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>, общ холестерол – 4.82 mmol/l, триглицериди – 3.44 mmol/l, HDL – 1.51 mmol/l, LDL – 1.74 mmol/l, пикочна киселина – 245 umol/L, BNP – 343 pg/mL, креатинфосфокиназа – 331 U/L, КК-МВ – 18 U/L, високоспецифичен тропонин I (hsTnI) – 18 pg/mL.

Ехокардиографски се установи, че лявата камера е със запазени размери, обеми и фракция на изтласкване, без нарушения в сегментната кинетика. Лявото предсърдие бе дилатирано. Не се констатира пулмонална хипертония. Налице бе значима хипертрофия на междукамерния септум и вътрекамерния градиент в покой, умерена митрална регургитация и SAM (фиг. 4, 5, 6).

- ЛК ТСО/ТДО – 113 ml/50 ml;
- **МКП – 25 mm; ЗСЛК – 15 mm;**
- ФИ – 54%;
- Без сегментни нарушения в кинетиката;
- ЛП – 48 mm;
- Възходяща аорта – 35 mm;
- ДК базален размер – 31 mm;
- ДП – 15 cm<sup>2</sup>;
- Митрална регургитация – 2 ст., **наличие на SAM;**

• Трикуспидална регургитация – 1 ст., без пулмонална хипертония;

• **Вътрекамерен градиент в покой – 122 mmHg.**

Предвид персистиращата симптоматика при болния, на фона на провеждано лечение, както и значимия градиент в покой, пациентът беше преценен като показан за SRT и насочен за провеждане на ASA.

arterial pressure at admission to the hospital was 150/100 mmHg, and the heart rate was 66/min. There were no audible murmurs in the renal and carotid areas.

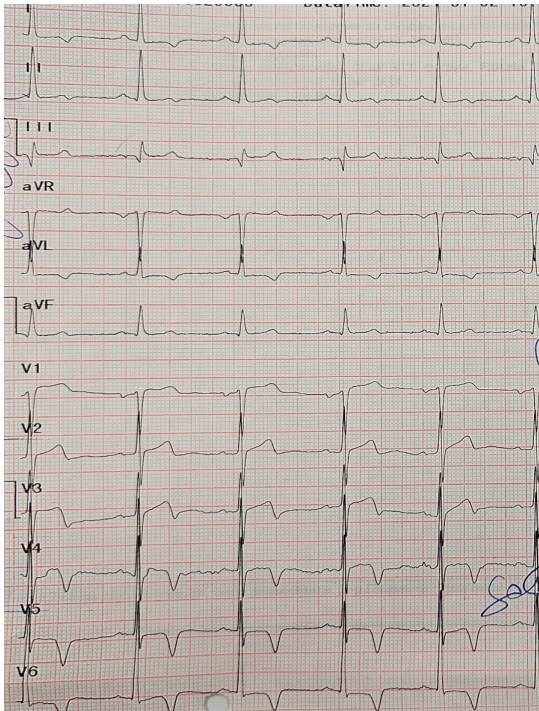
From the performed electrocardiography we found voltage criteria for left ventricular hypertrophy with secondary repolarization abnormality, indifferent electrical position of the heart, ventricular rate 65/min (Fig. 3).

Blood tests at hospitalization: hemoglobin – 143 g/l, glucose 5.8 mmol/l, creatinine – 90 mcmol/l, creatinine clearance – 104 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>, total cholesterol – 4.82 mmol/l, triglycerides – 3.44 mmol/l, HDL – 1.51 mmol/l, LDL – 1.74 mmol/l, uric acid – 245 umol/L, BNP – 343 pg/mL, Creatine phosphokinase – 331 U/L, КК-МВ – 18 U/L, High specific troponin I (hsTnI) – 18 pg/mL.

The performer echocardiography showed that the left ventricle had preserved dimensions, volumes and ejection fraction, without cardiac wall motion abnormalities, a dilated left atrium and no pulmonary hypertension. There was significant hypertrophy of the interventricular septum and intraventricular gradient at rest, moderate mitral regurgitation and SAM (Fig. 4, Fig. 5, Fig. 6).

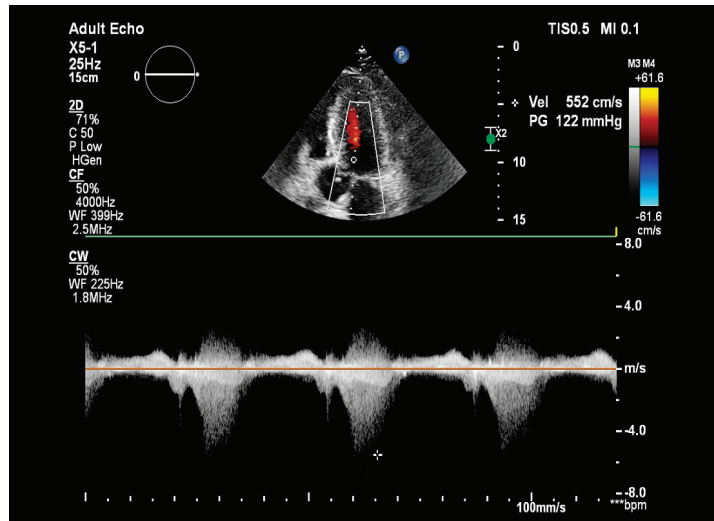
- LV EED/LV ESD – 113 ml/50 ml;
- **Septal thickness – 25 mm; Posterior wall thickness – 15 mm;**
- LV EF – 54%;
- No cardiac wall motion abnormalities;
- LA – 48 mm;
- Ascending aorta – 35 mm;
- RV basal linear dimension – 31 mm;
- RA – 15 cm<sup>2</sup>;
- Mitral regurgitation – 2-degree, **presence of SAM;**
- Tricuspid regurgitation – 1 degree, no pulmonary hypertension;
- **Intraventricular gradient at rest: 122 mmHg.**

Given the patient's persistent symptoms, despite the ongoing medical treatment, as well as the significant obstructive gradient at rest, the patient was assessed as indicated for SRT and referred for ASA.



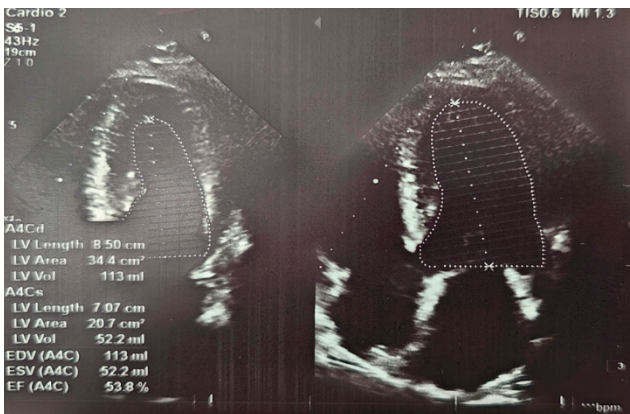
Фиг. 3. ЕКГ при хоспитализацията

Fig. 3. ECG at hospital admission



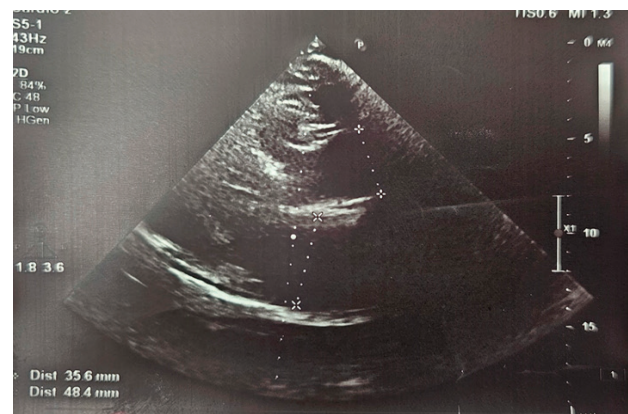
Фиг. 4. Ехокардиография при приемането в покой – CW Doppler в LVOT – пиков градиент в покой 122 mmHg

Fig. 4. Echocardiography at hospital admission at rest – CW Doppler in LVOT – peak gradient 122 mmHg



Фиг. 5. Ехокардиография при приемането в покой – A4C

Fig. 5. Echocardiography at hospital admission at rest – A4C



Фиг. 6. Ехокардиография при приемането в покой – PLAX

Fig. 6. Echocardiography at hospital admission at rest – PLAX

Процедурата започна чрез пласиране на временен електрокардиостимулатор през v. basilaris dex., който беше включен в режим VVI и фреквенция – 60/min, с оглед подготовка в случай на възникване на усложнение – пълен AV блок. След това се пристъпи към пласиране на водещ катетър EBU 3.5 6 F през a. radialis

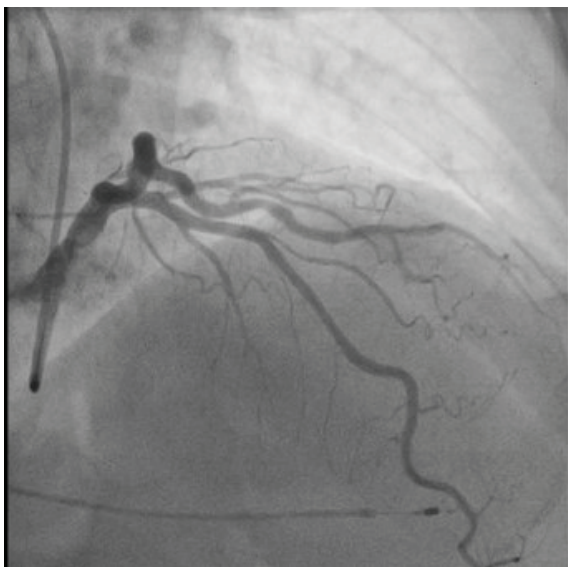
The procedure began by placing a temporary pacemaker through the basilar vein, which was switched on in the VVI mode and frequency – 60/min, in order to prepare in case of a complication – complete AV block. Then, a guiding catheter EBU 3.5 6F was placed through the radial vein, with which the ostium of the left coronary artery

дех., с който се канюлира остиума на лявата коронарна артерия (фиг. 7). Пласира се водач Runthrough към периферията на първи септален клон (фиг. 8). Последва пласиране на OTW балон Emerge 2.0/8 mm в S1 и раздуване до 10 атм. Последва впръскване на контрастно вещество през лумена на балона, без процеждане ретроградно в ЛАД или по колатерали в нетаргетна артерия (фиг. 9). С ЕхоКГ се установи контрастиране на септума в зоната на SAM контакта, след което се апликира 100% алкохол бавно в общо количество 1.3 ml. Регистрира се остра оклузия в проксималната трета на S1 (TIMI 0) (фиг. 10). Пациентът декларира краткотрайна гръдна болка. Не се регистрираха ритъмно-проводни нарушения. Наблюдава се оптимален краен резултат, без появи на пълен AV блок и други перипроцедурни усложнения.

След процедурата пациентът беше хемодинамично стабилен. До края на хоспитализацията със собствен ритъм, без включване на временния електрокардиостимулатор, който беше отстранен след 72 часа. От лабораторни-

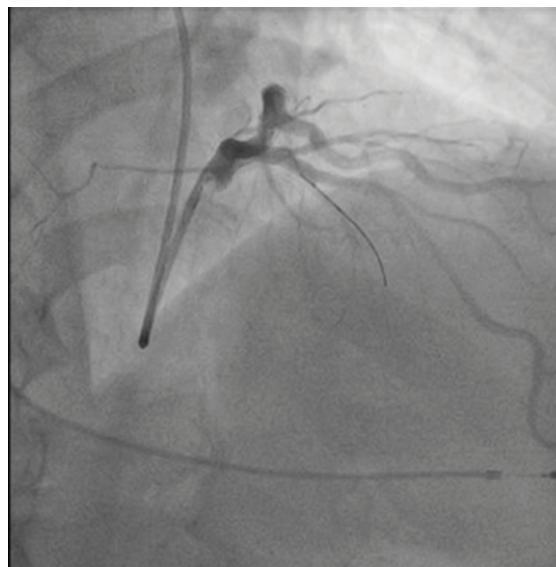
was cannulated (Fig. 7). A Runthrough guide was placed to the periphery of the first septal branch (Fig. 8). This was followed by the placement of an Emerge 2.0/8 mm OTW balloon in S1 and inflation to 10 atm. Contrast medium was injected through the lumen of the balloon, without retrograde leakage into LAD or collaterals into a non-target artery (Fig. 9). Echocardiography revealed contrast enhancement of the septum in the area of the SAM contact, after which 100% alcohol was slowly administered in a total amount of 1.3 ml. Acute occlusion in the proximal third of S1 was recorded (TIMI 0) (Fig. 10). The patient declared short-term chest pain. No rhythm-conduction disorders were recorded. The final result was optimal final, without the occurrence of complete AV-block and other periprocedural complications.

After the procedure, the patient was hemodynamically stable. The patient remained in sinus rhythm throughout the whole hospital stay, with no need for the usage of the temporary pacemaker device, which was then removed after 72 hours.



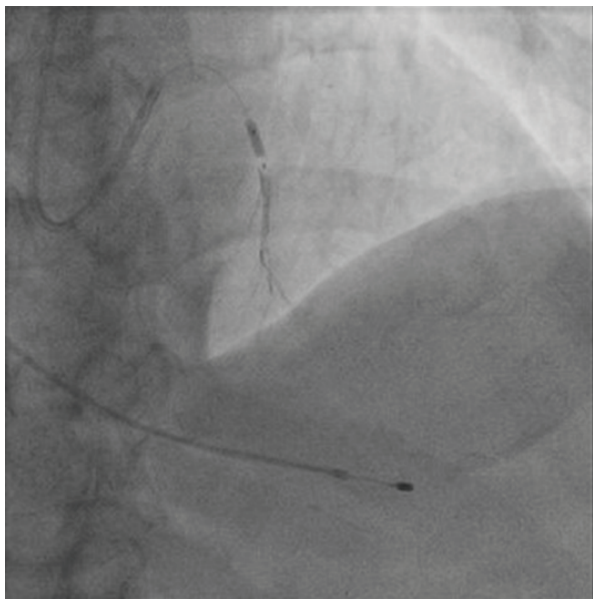
**Фиг. 7.** Пласиране на водещ катетър и канюлиране на остиума на лява коронарна артерия, наличие на електрод на временен електрокардиостимулатор в дясна камера

**Fig. 7.** Placement of a guiding catheter and cannulation of the left coronary artery ostium, presence of a temporary pacemaker electrode in the right ventricle



**Фиг. 8.** Пласиране на водач към периферията на първи септален клон

**Fig. 8.** Placement of a guidewire to the periphery of the first septal branch



**Фиг. 9.** Впръскване на контрастно вещество през лумена на балона, без процеждане ретроградно в ЛАД или по колатерали в нетаргетна артерия

**Fig. 9.** Injection of contrast medium through the lumen of the balloon, without retrograde leakage into LAD or collaterals into a non-target artery



**Фиг. 10.** Апликиране 100% алкохол бавно в общо количество 1.3 ml и регистриране на остра оклузия в проксималната трета на S1 (TIMI 0)

**Fig. 10.** Slowly injecting 100% alcohol in a total amount of 1.3 ml and registering acute occlusion in the proximal third of S1 (TIMI 0)

те изследвания постпроцедурно със завишаване на стойностите на серумните маркери за миокардна некроза, при достигане на пикови стойности в деня след ASA и постепенен спад след това: Високосензитивен тропонин (норма 35): при приемане – 18; след ASA > 26 000; при изписване: 1979; КК (норма 190): при приемане – 331, след ASA – 1660, при изписване – 157; КК-МВ (норма 24): при приемане – 18, след ASA – 119, при изписването – 9.

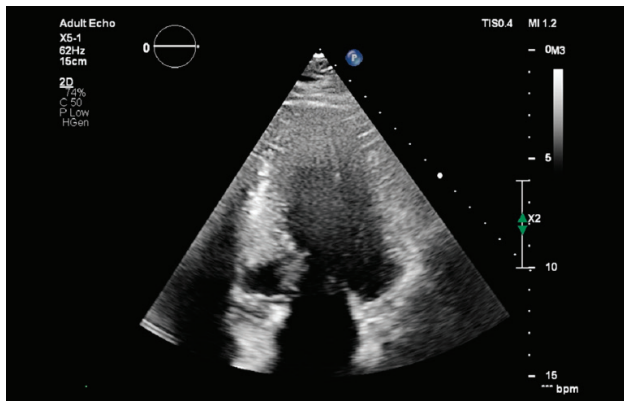
На пети ден след ASA проведехме контролна ехокардиография, от която се установи септална хипокинезия на базално ниво, без SAM и градиент в покой, наличие на митрална регургитация 1 ст.

Пациентът беше дехоспитализиран на шести ден след ASA, в подобро общо състояние и без оплаквания, със сърдечна честота – 60/min и артериално налягане 130/80 mmHg. На пациентът беше препоръчано провеждане на генетично консултиране и генетичен анализ, както и скрининг на всички родственици от първа ли-

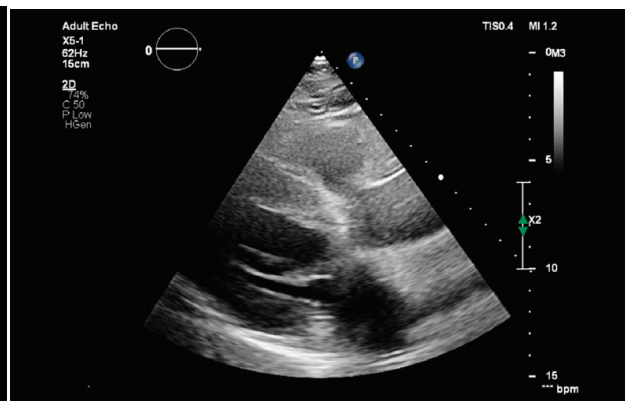
From the blood tests after the procedure there was an increase in the values of the enzyme markers for myocardial necrosis, which reached their peak values on the day after ASA and had gradual decrease thereafter: High-sensitivity troponin (norm 35): at admission – 18; after ASA > 26,000; at discharge: 1979; CC (norm 190): at admission – 331, after ASA – 1660, at discharge – 157; KK-MB (norm 24): at admission – 18, after ASA – 119, at discharge – 9 (Fig. 11-13).

On the fifth day after ASA, we performed a control echocardiography, which revealed basal septal hypokinesia, no signs of SAM or obstructive gradient at rest, presence of mild mitral regurgitation.

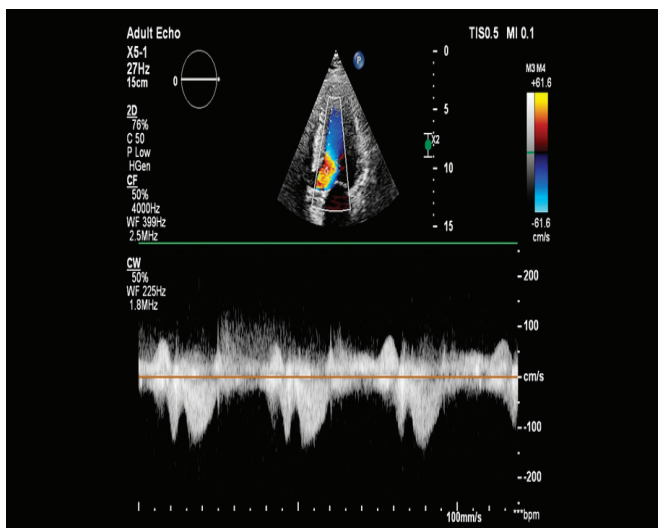
The patient was discharged from the hospital on the sixth day after ASA was performed, in an improved general condition and without complaints, with a heart rate of 60/min and blood pressure of 130/80 mmHg. We recommended to the patient genetic counseling and genetic analysis, as well as screening of



Фиг. 11. Ехокардиография при дехоспитализацията – А4С  
Fig. 11. Echocardiography at hospital discharge – A4C



Фиг. 12. Ехокардиография при дехоспитализацията – PLAX  
Fig. 12. Echocardiography at hospital discharge – A4C – PLAX



Фиг. 13. Ехокардиография при дехоспитализацията – CW Doppler в LVOT – без градиент в покой

ния. Болният беше изписан на следната терапия за дома: клопидогрел 75 mg – 1 таблетка сутрин; ацетилсалицилова киселина 100 mg – 1 таблетка вечер (за 1 месец); розувастатин 20 mg – 1 таблетка вечер; метопролол 50 mg – 2 x 1 таблетка сутрин; кандесартан/амлодипин 8/5 mg – 2 x 1 таблетка; индапамид 1.5 mg – 1 таблетка сутрин; алопуринол 100 mg – 1 таблетка сутрин; лансопразол 30 mg – 1 к. сутрин преди храна.

## ОБСЪЖДАНЕ

ХКМП не е рядко заболяване – нейната честота е 1 : 500, или общо 15 млн. човека в световен мащаб, като най-често се проявява в третото десетилетие, но може да засегне всички

all first-degree relatives. The patient was discharged on the following home therapy: clopidogrel 75 mg – qAM; acetylsalicylic acid 100 mg – qPM (for 1 month); rosuvastatin 20 mg – qPM; metoprolol 50 mg – b.i.d; candesartan/amlodipine – 8/5 mg – b.i.d; indapamide 1.5 mg – qAM; allopurinol 100 mg – qPM; lansoprazole 30 mg – qAM before meals.

## DISCUSSION

HCM is not a rare disease – its incidence is 1:500 or a total of 15 million people worldwide, with the most common onset in the third decade, but it can affect all age groups. The

възрастови групи. Смъртността от ХКМП при възрастни е 1-2%, като водещите причини са внезапна сърдечна смърт (ВСС), сърдечна недостатъчност и тромбоемболизъм. Най-чести от фаталните ритъмни нарушения са спонтанното камерно мъждене, но са описани също случаи на асистолия, атриовентрикулен блок и електромеханична дисоциация [14, 15]. ВСС може да е първа проява на заболяването и при 25% от случаите се наблюдава по време на физическа активност, като ХКМП е водеща причина за смъртност при атлети под 35-годишна възраст [15]. Европейското кардиологично дружество препоръчва при всички пациенти с ХКМП при поставяне на диагнозата да се изчислява 5-годишният риск от ВСС, след което на интервал от 1-2 години или при промяна в състоянието, като се използват утвърдени валидирани модели. В случаи на преживян сърдечен арест в резултат на камерна тахикардия или камерно мъждене, както и при продължителна камерна тахикардия, водеща до хемодинамична нестабилност, се препоръчва поставяне на имплантируем кардиовертер-дефибрилатор (ICD). ICD трябва да се обмисли и при тези пациенти, чийто 5-годишен риск от ВСС надвишава 6% [16].

Честотата на ХКМП, разпространението ѝ сред всички възрастови групи, както и рискът от усложнения и ВСС правят това заболяване изключително значимо. От съществено значение е ранното диагностициране и редовното проследяване на пациентите, важна част от което е провеждането на програма за скрининг. Пациентите, диагностицирани с ХКМП, следва да бъдат насочени за генетично изследване, като при откриването на специфична мутация се препоръчва провеждане на генетичен каскаден скрининг на техните родственици. Това е от съществено значение за идентифицирането на носители на съответната генна мутация и тяхното последващо проследяване. В случаите на липса на установена генна мутация или неосъществен генетичен анализ, всички родственици от първа линия

mortality rate from HCM in adults is 1-2%, with the leading causes being sudden cardiac death, heart failure and thromboembolism. The most common fatal arrhythmia is spontaneous ventricular fibrillation, but cases of asystole, atrioventricular block and electromechanical dissociation have also been described [14, 15]. SCD may be the first manifestation of the disease and in 25% of cases it occurs during physical activity, with HCM being the leading cause of death in athletes under 35 years of age [15]. The European Society of Cardiology recommends that all patients with HCM have their 5-year risk of SCD assessed at time of diagnosis, then at 1-2-year intervals or in any change of the patient's condition. It is recommended that physicians use established validated models for the calculation of the SCD risk. In cases of a survived cardiac arrest due to ventricular tachycardia or ventricular fibrillation, as well as sustained ventricular tachycardia causing hemodynamic instability, ICD implantation is recommended. ICD should also be considered in those patients whose 5-year risk of SCD exceeds 6% [16].

The incidence of HCM, its prevalence in all age groups, and the risk of complications and sudden cardiac death make this disease extremely important. Early diagnosis and regular follow-up of patients are essential and an important part of that is the implementation of a screening program. Patients diagnosed with HCM should be referred for genetic testing, and if a specific mutation is detected, genetic cascade screening of their relatives is recommended. This is essential for identifying carriers of the established gene mutation and their subsequent follow-up. In cases of no established gene mutation or if a genetic analysis is not performed, all first-degree relatives of a patient with HCM are subject to clinical screen-



на пациент с ХКМП подлежат на клиничен скрининг чрез електрокардиограма и ехокардиография [17].

При пациентите с установено заболяване оптималното титриране на лекарствената терапия е в основата на овладяване на симптомите и подобряване на качеството на живот. В случаите на значима обструкция в изходния тракт на лявата камера и персистиращи оплаквания въпреки медикаментозното лечение, пациентите трябва да бъдат своевременно насочени за септална редукция. Изборът между миектомия и алкохолна септална аблация зависи от редица фактори, сред които възрастта на пациента, степента на обструкция, засягането на митралния клапен апарат, опитът на оператора и избора на самия пациент.

Представеният клиничен случай на 57-годишен пациент, насочен за алкохолна септална аблация поради персистираща симптоматика и значима обструкция в изходния тракт на лявата камера на фона на медикаментозно лечение, е показателен за ролята на този подход в съвременната терапия за септална редукция при болни с ХОКМП. Резултатите след ASA са съпоставими с класическия метод за септална редукция – хирургичната миектомия, по отношение на повлияване на обструкцията в изходния тракт на лявата камера, подобряване на симптоматиката и физическия капацитет. ASA се свързва с по-ниска перипроцедурна смъртност, но с по-висок риск от развитие на пълен атриовентрикулен блок, имплантация на постоянен електрокардиостимулатор и необходимост от повторна интервенция. Нашият клиничен случай показва, че при правилен подбор на пациента и извършване на процедурата в центрове с достатъчен обем и опит, ASA може да бъде осъществена успешно, без поява на усложнения и да доведе до значима редукция в LVOTO. Пациентите след септална алкохолна аблация, протекла без усложнения, имат период на възстановяване, който е значително по-кратък в сравнение с класическото оперативно лечение.

ing by electrocardiogram and echocardiography [17].

For patients with an established diagnosis of HCM the optimal titration of the drug therapy is the basis for symptom control and improvement of quality of life. In cases of significant obstruction in the left ventricular outflow tract and persistent complaints despite drug treatment, patients should be promptly referred for septal reduction. The choice between myectomy and alcohol septal ablation depends on a number of factors, including the patient's age, the degree of obstruction, involvement of the mitral valve apparatus, the operator's experience, and the patient's own choice.

The presented clinical case of a 57-year-old patient referred for alcohol septal ablation due to persistent symptoms and significant obstruction in the left ventricular outflow tract despite medical therapy is indicative of the role of this approach in the modern treatment for septal reduction in patients with HOCM. The results after ASA are comparable to those of the classic method of septal reduction – surgical myectomy - in terms of lowering the obstruction in the left ventricular outflow tract, improving symptoms and physical capacity. ASA was associated with lower periprocedural mortality, but a higher risk of developing complete atrioventricular block, implantation of a permanent pacemaker and the need for repeated intervention. Our clinical case shows that with proper patient selection and when the procedure is performed in centers with sufficient volume and experience, ASA can be done successfully, without complications and it leads to a significant reduction in LVOTO. Patients after septal alcohol ablation without complications, have a recovery period that is significantly shorter compared to that of the classical surgical treatment.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Алкохолната септална аблация при хипертрофична обструктивна кардиомиопатия е извършена за първи път през 1985 г. Това е сравнително нова процедура, чиято честота значително нарасна през последните години, като в днешно време броят на извършваните септални аблации значително надвишава този на хирургичната миктомия. Съвременният клиничен опит показва, че алкохолната септална аблация е ефективен и безопасен метод за лечение на хипертрофична обструктивна кардиомиопатия [18].

## CONCLUSION

Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy was first performed in 1985. It is a relatively new procedure, the usage of which has increased significantly in recent years, and today the number of performed septal ablations significantly exceeds that of surgical myectomy. Current clinical data shows that alcohol septal ablation is an effective and safe method for the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy [18].

## БИБЛИОГРАФИЯ/REFERENCES

1. Ali J, Marian and Eugene Braunwald, hypertrophic cardiomyopathy, genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circulation Res.* 2017;121:749-770.
2. Van Driest SL, Ommen SR, Tajik AJ et al. Yield of genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc* 2005;80:739-744.
3. Morita H, Rehm HL, Menesses A et al. Shared genetic causes of cardiac hypertrophy in children and adults. *N Engl J Med* 2008;358:1899-1908.
4. Bordet C, Brice S, Maupain C et al. Psychosocial impact of predictive genetic testing in hereditary heart diseases: the PREDICT study. *J Clin Med* 2020;9:1365. <https://doi.org/10.3390/jcm9051365>.
5. Elliott PM, Gimeno JR, Tomé MT et al Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2006;27(16):1933-1941. doi: 10.1093/eurheartj/ehl041.
6. Sorajja P, Nishimura RA, Gersh BJ et al Outcome of mildly symptomatic or asymptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54(3):234-41. doi: 10.1016/j.jacc.2009.01.079.
7. Menon SC, Ackerman MJ, Ommen SR et al. Impact of septal myectomy on left atrial volume and left ventricular diastolic filling patterns: an echocardiographic study of young patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:684-688. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2007.11.006>
8. McDonagh TA, Metra M, Adamo M et al.; ESC Scientific Document Group. 2023 Focused Update of the 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J.* 2023 Oct 1;44(37):3627-3639. doi: 10.1093/eurheartj/ehad195. Erratum in: *Eur Heart J.* 2024 Jan 1;45(1):53. doi: 10.1093/eurheartj/ehad613.
9. Liebrechts M, Faber L, Jensen MK, et al Outcomes of alcohol septal ablation in younger patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10(11):1134-1143.
10. Veselka J, Jensen MK, Liebrechts M, et al Long-term clinical outcome after alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: results from the Euro-ASA registry. *Eur Heart J.* 2016 May 14;37(19):1517-23. doi: 10.1093/eurheartj/ehv693
11. Veselka J, Jensen M, Liebrechts M et al. Alcohol septal ablation in patients with severe septal hypertrophy *Heart.* 2020;106:462-466.
12. Cavigli L, Fumagalli C, Maurizi N, et al. Timing of invasive septal reduction therapies and outcome of patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol.* 2018;273:155-161. doi: 10.1016/j.ijcard.2018.09.004.

13. Bahl A. Alcohol septal ablation – an evolving procedure. *Indian Heart J.* 2012;64(6):591-3. doi: 10.1016/j.ihj.2012.10.002.
14. Nicod P, Polikar R, Peterson KL. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death. *N Engl J Med.* 1988;318:1255-257. <https://doi.org/10.1056/NEJM198805123181907>.
15. Markwerth P, Bajanowski T, Tzimas I, Dettmeyer R. Sudden cardiac death-update. *Int J Legal Med.* 2021;135(2):483-495.
16. Krug D, Blanck O, Andratschke N et al. Recommendations regarding cardiac stereotactic body radiotherapy for treatment refractory ventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2021;18:2137-2145.
17. Ingles J, McGaughran J, Scuffham PA et al. A cost-effectiveness model of genetic testing for the evaluation of families with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2012;98:625-630.
18. Zheng X, Yang B, Hui H. et al. Alcohol septal ablation or septal myectomy? An updated systematic review and meta-analysis of septal reduction therapy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Front. Cardiovasc. Med.* 2022;9:900469.

✉ **Адрес за кореспонденция:**  
д-р Деница Николова  
e-mail: denined93@gmail.com

✉ **Correspondence address**  
Denitsa Nedyalkova, MD  
e-mail: denined93@gmail.com

## ХИРУРГИЧНА КОРЕКЦИЯ, УСЛОЖНЕНА СЪС СЪРДЕЧЕН АРЕСТ, НА „CHIN ON CHEST“ ДЕФОРМИТЕТ, ПРИЧИНЕН ОТ ФРАКТУРА НА ТЯЛОТО НА С6 ПРИ ПАЦИЕНТ С АНКИЛОЗИРАЩ СПОНДИЛИТ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

*Д. Харитонов*

*Клиника по неврохирургия и гръбначна хирургия, МБАЛ „Сърце и Мозък“ – Плевен*

**Резюме.** Синдромът „Chin on Chest“, или „брадичка фиксирана върху гръдната кост“, причинен от фрактура на тялото на С6 и субаксиална цервикална кифоза при пациенти с анкилозиращ спондилит, е рядък. Представяме 66-годишен мъж, постъпил в Клиниката по неврохирургия и гръбначна хирургия с основни оплаквания от невъзможност за хоризонтален поглед, отваряне на устата и преглъщане. Тази тежка, хронично прогресираща деформация, води до пълна инвалидизация поради невъзможността пациентът да се обслужва самостоятелно и да поема дори течности. Късните усложнения обикновено са декубитус и спонтанна руптура на хранопровода. Рентгенографиите на цервикалния сегмент на гръбначния стълб обективизират ъгъл C0–2 от 0° при флексия и 3° при екстензия, а вертикалният ъгъл между брадичката и линията на веждите беше 49°. Планирахме бимодуларна хирургия – първи етап задна корекция на кифотичната деформацията с инструментална фиксация и фузия, а на втори етап – предна корпектомия и фузия. Първият етап е инструментална фиксация и фузия, включваща окципитална плака – С3-4 (маса латералис) винтове – Т2-3 (педикуларни винтове) отзад за коригиране и предотвратяване на прогресирането на кифозата. Вторият етап на хирургичното лечение включва предна хирургия – корпектомия С6, инструментация с титаниев меш и шийна плака и фузия. Целта на тази хирургия е стабилизация на предната колона на гръбначния стълб. Този маньовър е задължителен при пациенти с анкилозиращ спондилит, поради ниската костна плътност. Постоперативните компютърнотомографски образи показват оптимална корекция на кифотичната деформация с общ корекционен ъгъл от 55 градуса, като вертикалният ъгъл между брадичката и линията на веждите е възстановен до 17°. Този тип двуетапни хирургии са свързани с изключително висок пери- и интраоперативен риск от ятрогенни фрактури на прешлени, водещи до тежък неврологичен дефицит и съдови увреждания поради естеството на заболяването. Въпреки усложнението настъпило в края на хирургията от сърдечно-съдов произход, при пациента се постигна перфектна оптимална корекция на деформацията на субаксиалния сегмент на гръбначния стълб.

**Ключови думи:** анкилозиращ спондилит, Chin-on-Chest синдром, корпектомия

## SURGICAL CORRECTION COMPLICATED BY CARDIAC ARREST OF “CHIN-ON-CHEST” DEFORMITY CAUSED BY C6 FRACTURE IN A PATIENT WITH ANKYLOSING SPONDYLITIS: A CASE REPORT

*D. Haritonov*

*Clinic of Neurological and Spinal Surgery, Heart and Brain Hospital – Pleven*

**Abstract.** The “Chin-on-Chest” syndrome or fixed “chin-on-sternum” deformity, characterized by subaxial cervical kyphosis resulting from a C6 vertebral body fracture, is an uncommon manifestation in patients with ankylosing spondylitis. We present the case of a 66-year-old male admitted with an inability to maintain a horizontal gaze, open his mouth, or swallow. This progressively debilitating deformity led to complete functional dependence and impaired oral intake, increasing the risk of complications such as decubitus ulcers and spontaneous oesophageal rupture. Radiographs of the cervical segment of the spine revealed a C0-2 angle of 0° in flexion and 3° in extension, with a vertical angle between the chin and brow line of 49°. A two-stage surgical correction was planned:

first stage – posterior kyphotic deformity correction with instrumented fixation and fusion, and second stage – anterior corpectomy and fusion. The first stage is posterior approach with instrumented fixation and fusion involving an occipital plate, C3/C4 lateral mass screws, and T2/T3 pedicle screws to correct the kyphotic deformity and prevent further progression. The second stage is anterior approach with C6 corpectomy, anterior column reconstruction using a titanium mesh cage and cervical plate, followed by fusion, addressing the compromised anterior spinal column. This approach is mandatory in patients with ankylosing spondylitis due to low bone density. Postoperative CT imaging confirmed optimal correction of the kyphotic deformity, achieving a total correction angle of 55° and restoring the vertical chin-brow angle to 17°. This complex two-stage surgical intervention entails significant perioperative and intraoperative risks, including iatrogenic vertebral injuries, severe neurological deficits, and vascular complications. Despite a cardiovascular complication at the conclusion of surgery, the patient achieved an excellent anatomical correction of the subaxial cervical deformity.

**Key words:** ankylosing spondylitis, “Chin-on-Chest” syndrome, corpectomy

## ВЪВЕДЕНИЕ

Анкилозиращият спондилит (АС) е прогресиращ системен тип серонегативен хроничен възпалителен процес, който причинява основно артрит на интервертебралните стави, гръбначния стълб, сакроилиачните стави, като накрая води до костна фузия на тези стави и контрактура на мускулатурата. Симптомите обикновено започват с болки в гърба, последвани от ограничени движения на тялото с напредване на заболяването. При тежко засегнати пациенти целият гръбначен стълб, включително таза, се фиксира във флексионна позиция [1, 2, 3]. Тази фиксирана флексионна деформация причинява различни характерни прояви на дисфункция на тялото, включително невъзможност за гледане напред, нагоре или наоколо и трудности при поддържане на продължително изправено и легнало положение. Напоследък се съобщава, че инхибиторите на фактора на туморната некроза (TNF) са ефективни при повече от 60% от пациентите с АС, но не се дефинитивно лечение [1]. За пациенти, които развиват тежка фиксирана флексионна деформация, екстензивната коригираща хирургия на гръбначния стълб е единственото лечение. Хирургична корекция на гръдния и лумбалния отдел на гръбначния стълб при пациенти с фиксирана флексионна

## INTRODUCTION

Ankylosing spondylitis (AS) is a progressive, systemic, seronegative chronic inflammatory disorder primarily affecting the axial skeleton. It leads to arthritis of the intervertebral and sacroiliac joints, eventually resulting in bony fusion and contracture of the surrounding musculature. The disease typically begins with back pain, which progresses to restricted spinal mobility as it advances. In severe cases, the entire spine and pelvis may become fixed in a flexed position [1, 2, 3]. This fixed flexion deformity gives rise to various functional impairments, including an inability to look forward, upward, or around, and difficulty maintaining prolonged standing or lying postures. Tumor necrosis factor (TNF) inhibitors have shown efficacy in managing AS in over 60% of cases, but they do not provide a definitive cure [1]. For patients with advanced and severe fixed flexion deformities, extensive corrective spine surgery remains the only viable treatment option. While surgical correction of the thoracic and lumbar spine in patients with fixed flexion deformities has been well-documented, surgical interventions of the

деформация е докладвана и по-рано. Хирургичното лечение на горния шиен или субаксиален сегменти на гръбначния стълб обаче е изключително рядко [2, 3].

Синдромът „Chin on Chest“, или „брадичка, фиксирана върху гръдната кост“, причинен от фрактура на тялото на C6 и субаксиална цервикална кифоза при пациенти с анкилозиращ спондилит, е рядък. В този доклад представяме случая на мъж, който е претърпя хирургична двуетапна корекция по повод деформация „Chin on Chest“, причинена от фрактура на C6 с последваща субаксиална цервикална кифоза на фона на АС в Клиниката по неврологична и спинална хирургия на болница „Сърце и Мозък“ – Плевен.

## КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представяме случай на 66-годишен мъж, който постъпва в Клиниката по неврохирургия и гръбначна хирургия с основни оплаквания от невъзможност за хоризонтален поглед, изключително затруднено отваряне на устата и съответно хранене, невъзможна ротация на главата, поради фиксирана брадичка върху гръдната кост. Вратът на пациента е фиксиран в позиция на флексия и е леко завъртян наляво. Диапазонът на отваряне на устата бе силно ограничен до приблизително 2 cm, поради допира до гръдната кост. Имаше трудности при приемането на твърда храна. Оплакванията дебютират след травматичен инцидент преди 4 месеца с прогресиращи болки в цервикален сегмент на фона на прогресиращ деформитет на сегмента с последващо фиксиране на брадичката върху гръдната кост (фиг. 1, фиг. 2).

Към тази клинична картина постепенно се добавят невъзможност за лягане в легло по гръб, перманентен поглед към земята. Пациентът е диагностициран с АС преди повече от 10 години и е насочен към Клиниката за по-нататъшно лечение на цервикалната деформация. От предшестващата медицинска история е известно, че има артериална хипертония, хиперлипидемия, пушач е и употребява алкохол.

upper cervical or subaxial spine are exceedingly rare [2, 3].

The “Chin-on-Chest” syndrome or fixed “chin-on-sternum” deformity, characterized by subaxial cervical kyphosis resulting from a C6 vertebral body fracture, is an uncommon manifestation in patients with ankylosing spondylitis. In this report, we present the case of a patient who underwent a two-stage surgical correction of “Chin-on-Chest” deformity caused by a C6 fracture and subsequent subaxial cervical kyphosis, set against the backdrop of AS. The procedure was performed at the Clinic of Neurological and Spinal Surgery, Heart and Brain Hospital, Pleven.

## CLINICAL CASE

We present a clinical case of a 66-year-old male who presented to our clinic with chief complaints of an inability to maintain a horizontal gaze, severe difficulty in opening his mouth, and impaired ability to eat or rotate his head. The patient exhibited a fixed “chin-on-sternum” deformity, with his neck locked in a flexed position and slightly rotated to the left. The mouth-opening range was severely restricted to approximately 2 cm due to contact with the sternum, further complicating oral intake, particularly of solid food. The patient reported that his symptoms began after a traumatic incident four months prior, which triggered progressive cervical pain and segmental deformity. Over time, the deformity advanced, ultimately resulting in the fixation of his chin against his sternum (Fig. 1, Fig. 2).

To this clinical presentation, the patient gradually developed an inability to lie supine in bed and maintained a permanently downward gaze. He was diagnosed with ankylosing spondylitis (AS) over a decade ago and was referred to our clinic for further management of his cervical deformity.

The patient’s medical history included arterial hypertension, smoking, hyperlipidemia, and regular alcohol use. His mother was diagnosed with rheumatoid arthritis. The patient retained



Фиг. 1 // Fig. 1



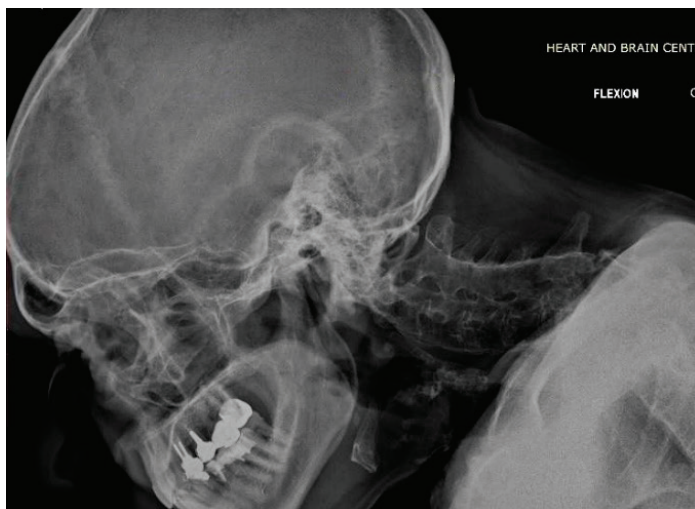
Фиг. 2 // Fig. 2

Майка му е диагностицирана с ревматоиден артрит. Болният има запазена сила на горни и долни крайници, като се наблюдава ограничен обем на движение. Генетичният тест е положителен за HLA-B52 и B62, но отрицателен за HLA-B27, един от представителните гени за AS. Остеоденситометрията показва остеопороза с T-score от -4,2 при L2-4 и -3,3 при шийката на бедрената кост. Индексът на активност на болестта на анкилозиращ спондилит на Бат е 8,4 точки [4-7]. Рентгенографиите на цервикалния сегмент показват ъгъл от 1° при флексия и 7° при екстензия (фиг. 3).

Субаксиалният сегмент до на гръбначния стълб е фиксиран, с ъгъл C2-7/T1 от -2°. Образните изследвания и клиничната картина показват прогресия на C5-T2 кифозата за 4 месеца (фиг. 3). Рентгенографията на сакроилиачните стави показва анкилоза вляво (степен 3). Вертикалният ъгъл между брадичката и линията на веждите беше 49°. Сагиталните изображения на предоперативна компютърна томография (КТ) (фиг. 4) и ядрено-магнитен резонанс показват умерена компресия на гръбначния мозък от ретропулсиран костен фрагмент на тялото на

preserved motor strength in the upper and lower extremities, though with a markedly limited range of motion. Genetic testing revealed positivity for HLA-B52 and HLA-B62 but negativity for HLA-B27, a commonly associated marker of AS. Osteodensitometry confirmed severe osteoporosis, with a T-score of -4.2 at L2-L4 and -3.3 at the femoral neck. The Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index (BASDAI) score was calculated at 8.4. [4, 5, 6, 7]. Radiographs of the cervical spine demonstrated severe deformity with an angle of 1° in flexion and 7° in extension (Fig. 3).

The subaxial cervical spine was fixed, with a C2-7/T1 angle measured at -2°. Imaging studies and clinical findings demonstrated progressive kyphosis involving the C5-T2 segment over a span of four months (Fig. 3). Radiographic evaluation of the sacroiliac joints revealed grade 3 ankylosis on the left. The vertical angle between the chin and brow line was calculated at 49°. Preoperative sagittal computed tomography (CT) (Fig. 4) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed moderate spinal cord compression caused by a retro-pulsed bone fragment



Фиг. 3. Графия на цервикален сегмент

Fig. 3. Diagram of Cervical Segment

C6. В този случай метод на избор за корекция на деформацията е ламинектомия с фасетектомия и педикулотомия на субаксиалния цервикален гръбнак (C5-6-7), инструментална фузия, последвана от корпектомия с инструментална фузия. Хирургичната процедура е технически много сложна за изпълнение, включваща изключително висок риск от периоперативни и/или интраоперативни неврологични и съдови усложнения, поради изцяло механичната корекция (промяна на положението) на гръбначния стълб. Вземайки предвид всички тези обстоятелства, ние планирахме двуетапна корекция на деформитета – задна корекция и фиксация на кифозата, включваща ламинектомия на C5-6-7, парциална на T1, артротомия и педикулотомия C5-6-7 на първи етап и корпектомия C6 с инструментална фузия отпред като втори етап.

from the C6 vertebral body. The correction strategy chosen was a combination of laminectomy, facetectomy, and pediculotomy of the subaxial cervical spine (C5-C6-C7), followed by instrumented fusion. This was complemented by corpectomy with instrumented fusion. The surgical correction was technically challenging, involving a significant risk of perioperative and intraoperative complications, including neurological deficits and vascular injury, due to the mechanical nature of the deformity's repositioning. To address these complexities, a two-stage surgical approach was planned: a posterior correction of kyphosis and stabilization, including laminectomy at C5-C6-C7, partial laminectomy at T1, arthrotomy, and pediculotomy at C5-C6-C7, followed by corpectomy of C6 with anterior instrumented fusion.



Фиг. 4. КТ на цервикален сегмент // Fig. 4. CT of the Cervical Segment



Използва се фиброоптична визуализация (бронхоскоп) за адекватна интубация, поради невъзможност за конвенционална. Пациентът беше поставен в пронация (коремна позиция) с триточкова фиксация на главата – Mayfield. След реализиране на достъпа се осъществи ламинектомия на C5-6-7, парциална на T1, артротомия и педикулотомия C5-6-7 с последваща механична корекция на деформитета (повдигане на фиксираната глава на Mayfield) до желаното положение. Имплантираха се окципитална плака, маса латералис винтова C3-4 фиксация и педикуларни винтове T2-3. Системата се фиксира с хиперлордозна бидиаметърна пръчка. Използва се костна паста Glassbone за максимална фузия.

На втори етап беше извършен преден достъп – корпектомия на C6, последвана от инструментална фузия C5-C7 – титаниев меш и плака с цел стабилизиране на предната колона на гръбначния стълб. Титаниевият меш беше напълнен с костна паста Glassbone и костни гранули за максимална фузия. Интраоперативните графии след фиксиране на сегмента обективизираха, че ъгълът на шийна лордоза C2-7 е коригиран до 28° (фиг. 5, 6, 7).

По време на хирургичната интервенция не се наблюдаваха промени в жизнените показатели. В края на операцията пациентът внезапно разви остра сърдечна недостатъчност с камерни фибрилации и електромеханична

Due to the patient's inability to tolerate conventional intubation, fiberoptic bronchoscopy was utilized to ensure safe and effective intubation. The patient was positioned prone with three-point head fixation using a Mayfield clamp. After exposure of the surgical site, laminectomy was performed at C5, C6, and C7, with a partial laminectomy at T1. Arthrotomy and pediculotomy were completed at the C5-C6-C7 levels. Mechanical correction of the cervical deformity was achieved by elevating the Mayfield-fixed head to the desired position. Instrumentation included the placement of an occipital plate, lateral mass screws at C3 and C4, and pedicle screws at T2 and T3. A hyperlordotic bidiameter rod was used to achieve the desired curvature, and Glassbone paste was applied to enhance fusion.

In the second stage, an anterior surgical approach was performed to address the remaining instability. A C6 corpectomy was completed, followed by instrumented fusion from C5 to C7 using a titanium mesh cage and an anterior cervical plate. The titanium mesh was filled with Glassbone stiff paste and bone pellets to maximize the fusion process. Intraoperative imaging confirmed successful correction of the deformity. The C2-C7 cervical lordosis angle was improved to 28° (Figs. 5, 6, 7).

No significant changes in vital signs were observed during the surgical procedure. However, at the conclusion of the surgery, the patient experienced acute heart failure accompanied by ventric-



Фиг. 5 // Fig. 5



Фиг. 6 // Fig. 6



Фиг. 7 // Fig. 7

дисоциация. Започна кардиопулмонална ре-сусцитация с индиректен сърдечен масаж. Реанимацията продължи 45 min, като се постигна нормална сърдечна дейност. Беше поставена торакоцентеза поради пневмоторакс вследствие на фрактура на четири ребра. Пациентът остана интубиран в продължение на 72 часа до окончателното стабилизиране на жизнените показатели. Торакоцентезата беше отстранена на четвъртия ден. На 7-ия ден след интервенцията пациентът беше изведен от Неврореанимационния сектор и започната активна рехабилитация. Трябва да се отбележи, че следоперативните КТ изображения показват оптимална корекция на деформацията (фиг. 8, 9). Очакваната дефинитивна фузия

ular fibrillation and electromechanical dissociation. Immediate cardiopulmonary resuscitation (CPR), including indirect cardiac massage, was initiated and continued for 45 minutes until normal cardiac activity was restored. During resuscitation, thoracocentesis was performed due to the development of a pneumothorax caused by fractures of four ribs. The patient remained intubated for 72 hours to ensure adequate stabilization of vital signs. The thoracocentesis catheter was removed on the fourth postoperative day, and by the seventh day, the patient was discharged from the Neurological Resuscitation Unit to begin active rehabilitation. It should be noted that postoperative CT imaging confirmed optimal correction of the cervical deformity (Fig. 8, Fig. 9). Defini-



Фиг. 8 // Fig. 8



Фиг. 9 // Fig. 9

може да отнеме повече време (до 4-6 месеца) поради ниската костна плътност.

## ОБСЪЖДАНЕ

Корекционната хирургия при деформитите на гръбначния стълб при пациенти с АС е особено предизвикателство поради високия риск от неврологични или съдови усложнения, свързани с естеството на хирургията и нейните етапи. Belanger и Milam [5] препоръчват само задна хирургия без фиксиране на главата с окципитална плака. Други като Finkelstein и Chapman [13] са привърженици на предната хирургия.

Нашият скромнен опит показва, че посредством 360 градусова хирургия се постигат оптимални резултати [8-12]. Изключително важна роля играе ниската костна плътност, вследствие на която процентът на малфункция и малпозиция на инструментацията нараства главоломно [14-16].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Докладвахме рядък клиничен случай на кифотична деформация – „Chin on Chest“, причинена от фрактура на тялото на С6, при пациент с Анкилозираш спондилит. Въпреки постигната оптимална корекция и компенсация на това инвалидизиращо страдание, хирургът трябва да е наясно с опустошителни неврологични и съдови усложнения, които могат да съпътстват хирургията [17-19]. В конкретния случай усложненията бяха от сърдечно-съдов произход и благодарение на мигновената реакция и изключителна рутина на невроанестезиологичния екип, изходът бе възможно най-благоприятен.

tive spinal fusion is expected to require 4-6 months due to the patient's significantly low bone density.

## DISCUSSION

Corrective surgery for spinal deformities in patients with ankylosing spondylitis (AS) presents significant challenges due to the high risk of neurological and vascular complications inherent in the procedure, especially given the complexity and multi-stage nature of the surgery. Belanger and Milam [5] advocate for a posterior approach without the use of an occipital plate for head fixation. Conversely, other authors, such as Finkelstein and Chapman [13], support the use of an anterior approach for correction.

Our clinical experience, although limited, suggests that a 360° surgical approach yields optimal outcomes [8-12]. The low bone density plays an extremely important role, significantly increasing the risk of malfunction and malposition of hardware [14-16].

## CONCLUSION

We presented a rare clinical case of a kyphotic deformity, specifically “Chin-on-Chest” syndrome, caused by a fracture of the C6 vertebral body in a patient with ankylosing spondylitis. Although optimal correction and functional restoration of this debilitating condition were successfully achieved, it is crucial for surgeons to remain vigilant regarding the potential for severe neurological and vascular complications that can arise during such complex surgeries [17-19]. In this case, the complications were of cardiovascular origin. However, due to the prompt and expert response of the neuroanesthesia team, the outcome was as favourable as possible.

## БИБЛИОГРАФИЯ/REFERENCES

1. Braun J, Sieper J. Ankylosing spondylitis. *Lancet* 2007;369: 1379-1390.
2. Lin B, Zhang B, Li ZM, et al. Corrective surgery for deformity of the upper cervical spine due to ankylosing spondylitis. *Indian J Orthop* 2014;48:211-215.
3. Grundy PL, Gill SS. Odontoid process and C1-C2 corrective osteotomy through a posterior approach: technical case report. *Neurosurgery* 1998;43:1483-1486; discussion 1486-1487.
4. Hoh DJ, Khoueir P, Wang MY. Management of cervical deformity in ankylosing spondylitis. *Neurosurg Focus* 2008;24: E9.
5. Belanger TA, Milam RA, Roh JS, et al. Cervicothoracic extension osteotomy for chin-on-chest deformity in ankylosing spondylitis. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87:1732-1738.
6. Urist MR. Osteotomy of the cervical spine; report of a case of ankylosing rheumatoid spondylitis. *J Bone Joint Surg Am* 1958;40-a:833-843.
7. McMaster MJ. Osteotomy of the cervical spine in ankylosing spondylitis. *J Bone Joint Surg Br* 1997;79:197-203.
8. Simmons EH. Kyphotic deformity of the spine in ankylosing spondylitis. *Clin Orthop Relat Res* 1977;128:65-77.
9. Ruf M, Rehm S, Poeckler-Schoeniger C, et al. Iatrogenic fractures in ankylosing spondylitis--a report of two cases. *Eur Spine J* 2006;15:100-104.
10. Rustagi T, Drazin D, Oner C, et al. Fractures in spinal ankylosing disorders: a narrative review of disease and injury types, treatment techniques, and outcomes. *J Orthop Trauma* 2017;31 Suppl 4:S57-74.
11. Cooper C, Carbone L, Michet CJ, et al. Fracture risk in patients with ankylosing spondylitis: a population based study. *J Rheumatol* 1994;21:1877-1882.
12. Donnelly S, Doyle DV, Denton A, et al. Bone mineral density and vertebral compression fracture rates in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1994;53:117-121.
13. Finkelstein JA, Chapman JR, Mirza S. Occult vertebral fractures in ankylosing spondylitis. *Spinal Cord* 1999;37:444-447.
14. Mitra D, Elvins DM, Speden DJ, et al. The prevalence of vertebral fractures in mild ankylosing spondylitis and their relationship to bone mineral density. *Rheumatology* 2000;39: 85-89.
15. Mullaji AB, Upadhyay SS, Ho EK. Bone mineral density in ankylosing spondylitis. DEXA comparison of control subjects with mild and advanced cases. *J Bone Joint Surg Br* 1994; 76:660-665.
16. Dos Santos FP, Constantin A, Laroche M, et al. Whole body and regional bone mineral density in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 2001;28:547-549.
17. Biffi WL, Moore EE, Elliott JP, et al. The devastating potential of blunt vertebral arterial injuries. *Ann Surg* 2000;231: 672-681.
18. Miller PR, Fabian TC, Croce MA, et al. Prospective screening for blunt cerebrovascular injuries: analysis of diagnostic modalities and outcomes. *Ann Surg* 2002;236:386-393;discussion 393-395.
19. Lebl DR, Bono CM, Velmahos G, et al. Vertebral artery injury associated with blunt cervical spine trauma: a multivariate regression analysis. *Spine* 2013;38:1352-1361.

✉ **Адрес за кореспонденция:**  
д-р Димитър Харитонов  
e-mail: d.haritonov@heardandbrain.bg

✉ **Correspondence address**  
Dimitar Haritonov, MD  
e-mail: d.haritonov@heardandbrain.bg

## ЕОЗИНОФИЛНА ПНЕВМОНИЯ И/ИЛИ ЕОЗИНОФИЛНА АСТМА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Д. Стойчева, И. Крачунов

Отделение по пневмология и фтизиатрия, МБАЛ „Сърце и Мозък“ – Плевен

**Резюме. Въведение:** Еозинофилните пневмонии са хетерогенна група заболявания на белия дроб, характеризиращи се с еозинофилни инфилтрати на дихателните пътища, алвеолите или интерстициума. Те могат да бъдат първични (идиопатични), вторични (медикаментозно обусловени, в резултат на прием на токсични субстанции, при някои паразитози и др.), остри или хронични. Диференцирането на еозинофилна пневмония при пациенти с подлежаща бронхиална астма налага комплексен диагностичен подход, както и правилна интерпретация на клиниколабораторната информация. **Клиничен случай:** Касае се за мъж с подлежаща пулмопатия (хронична обструктивна белодробна болест и бронхиектазна болест), проследяван от пулмолог амбулаторно, хоспитализиран по повод на диспнея, кашлица с експекторация, изпотяване, втрисане и лесна уморяемост. От проведените лабораторни изследвания бе открита периферна еозинофилия ( $830 \text{ кл. mm}^3$ ) и високи стойности на IgE в серум ( $740.2 \text{ [IU]/mL}$ ) и бе регистриран положителен бронходилататорен тест (БДТ). Диагнозата ХОББ бе отхвърлена и бе поставена диагноза бронхиална астма (БА). Започната бе терапия с инхалаторни кортикостероиди (ИКС). 3 месеца по-късно пациентът бе хоспитализиран поради екзацербация и данни за върхови инфилтративни засенчвания от рентгенографията и КТ изследване. Отново бяха регистрирани високи стойности на IgE ( $1150 \text{ [IU]/mL}$ ) и Eo ( $1750 \text{ кл. mm}^3$ ), както и най-ниски стойности на ФЕО1 ( $0,83 \text{ l/36,84\%}$ ) по време на пристъп. Поради съмнения за еозинофилна пневмония се проведе бронхоскопия и бронхоалвеоларен лаваж (БАЛ), които потвърдиха диагнозата. Започнат бе курс СКС в продължение на 1 месец. 4 месеца по-късно пациентът отново постъпи в Отделението с клинични данни за екзацербация на БА на фона на високи стойности ФЕО1 ( $2.20 \text{ l/98,44\%}$ ), висок брой Eo ( $530 \text{ кл. mm}^3$ ) и IgE до  $843,1 \text{ [IU]/mL}$ , както и пълна редукция на описаните рентгенови и КТ изменения. Пациентът бе обсъден за започване на биологична терапия за тежка астма, насочена към редукция на еозинофилите. **Обсъждане:** Описаният клиничен случай повдига въпроси относно наличието на тежка астма при нормални спирометрични показатели, взаимовръзката между бронхиална астма и еозинофилна пневмония и потенциално съвместно лечение с биологична терапия, насочена към редукция на еозинофилите.

**Ключови думи:** заболявания на белия дроб/еозинофилна астма/пневмония

## EOSINOPHILIC PNEUMONIA AND/OR EOSINOPHILIC ASTHMA – CLINICAL CASE

D. Stoycheva, I. Krachunov

Department of Pneumology and Phthisiatry, „Heart and Brain“ Medical Center – Plevan

**Abstract. Introduction:** Eosinophilic pneumonias are a heterogeneous group of lung diseases characterized by eosinophilic infiltrates of the respiratory tracts, alveoli or interstitium. They can be primary (idiopathic), secondary (drug-induced, as a result of taking toxic substances, in some parasitosis, etc.), acute or chronic. The differentiation of eosinophilic pneumonia in patients with underlying bronchial asthma requires a complex diagnostic approach, as well as a correct interpretation of clinical and laboratory information. **Clinical case:** It concerns a man with underlying pulmonary disease (COPD and bronchiectasis disease), followed by a pulmonologist on an outpatient basis, hospitalized due to dyspnea, cough with expectoration, sweating, chills and easy fatigue. Laboratory tests revealed peripheral eosinophilia ( $830 \text{ cells mm}^3$ ) and high serum IgE values ( $740.2 \text{ [IU]/mL}$ ) and a positive BDT was recorded. The diagnosis of COPD was ruled out

hospitalized due to exacerbation and evidence of apical infiltrative opacities on radiography and CT scan. Again, high values of IgE (1150 [IU]/mL) and Eo (1750 cells mm<sup>3</sup>) were recorded, as well as lowest values of FE01 (0.83 L/36.84%) during an attack. Due to suspicion of eosinophilic pneumonia, bronchoscopy with bronchoalveolar lavage were performed, which confirmed the diagnosis. A course of systemic corticosteroids was started for 1 month. 4 months later, the patient was again admitted to the department with clinical data of exacerbation of bronchial asthma on the background of high FE01 values (2.20 l/98.44%), high Eo count (530 cells mm<sup>3</sup>) and IgE up to 843.1 [IU]/mL, as well as complete reduction of the described X-ray and CT changes. The patient was discussed for initiation of biologic therapy for severe asthma aimed at reducing eosinophils.

**Discussion:** The described clinical case raises questions about the presence of severe asthma with normal spirometric parameters, the relationship between bronchial asthma and eosinophilic pneumonia, and potential co-treatment with biological therapy aimed at reducing eosinophils.

**Key words:** lung diseases/eosinophilic asthma/pneumonia

## ВЪВЕДЕНИЕ

Идиопатичната остра еозинофлна пневмония е рядко заболяване на белия дроб, част от т.нар. еозинофилни пневмонии – хетерогенна група заболявания, характеризиращи се с еозинофилни инфилтрати на дихателните пътища, алвеолите или интерстициума [1]. Те могат да бъдат първични (идиопатични) с неясна етиология или вторични (медикаментозно-обусловени, в резултат на прием на токсични субстанции, при някои паразитози и др.) [1].

Етиологията им най-често е неясна, а в патогенезата на заболяването намираме редица общи клетки и медиатори на възпалението, участващи именно в каскадата на бронхиалната астма. Такива са Th2-Lym, IL-5, IL-4, някои адхезионни молекули, както и самите еозинофили. Боледуват предимно мъже на средна възраст, настоящи или бивши пушачи [1].

Клиничната картина се развива остро (за по-малко от месец) и включва кашлица със или без експекторация, прогресираща диспнея, фебрилитет и лесна уморяемост [1]. Допълнително може да се наблюдават отпадналост, безапетитие и нощно изпотяване. Образното изследване показва типичните дифузни „ground glass” засенчвания [1]. Функционалното изследване на дишането (ФИД) демонстрира интересна тенденция спрямо клиничното състояние на пациента: високи

## INTRODUCTION

Idiopathic acute eosinophilic pneumonia is a rare disease of the lung, part of the so-called eosinophilic pneumonias – a heterogeneous group of diseases characterized by eosinophilic infiltrates of the respiratory tracts, alveoli or interstitium [1]. They can be primary (idiopathic) with an unclear etiology or secondary (drug-induced, as a result of taking toxic substances, in some parasitosis, etc.) [1].

Their etiology is most often unclear, and in the pathogenesis of the disease we find a number of common cells and mediators of inflammation, participating precisely in the cascade of bronchial asthma. Such are Th2-Lym, IL-5, IL-4, some adhesion molecules, as well as eosinophils themselves. They are mostly middle-aged men, current or former smokers [1].

The clinical picture develops acutely (in less than a month) and includes cough with/without expectoration, progressive dyspnea, fever and easy fatigability [1]. Fatigue, loss of appetite, and night sweats may also be observed. The imaging study shows the typical diffuse “ground glass” shadowing [1]. FID demonstrates an interesting trend relative to the patient’s clinical condition:

спирометрични показатели извън пристъп и ниски по време на пристъп.

Диагностаза е комплекса и включва няколко основни критерии и задължителни елемента на заболяването [1, 3]:

1. Остро начало с фебрилитет и белодробни прояви с давност < 1 месец.
2. Рентгенографски установени билатерални дифузни инфилтрати.
3. Над 25% еозинофили в бронхоалвеоларен лаваж (БАЛ) или биопсично, картина на еозинофилна пневмония.

4. Липса на явна причина за белодробна еозинофилия, вкл. лекарства, токсини, инфекции.

Лечението е основно чрез кортикостероиди (КС) [2]. Характерни за заболяването са високата чувствителност и незабавният терапевтичен отговор с пълна редукция на еозинофилните инфилтрати в белодробния паренхим в рамките на няколко седмици [1]. Необходимо е дългосрочно проследяване на пациентите в амбулаторен порядък, особено на тези с подлежаща пулмопатия, с оглед на възможни рецидиви. При необходимост се обсъжда и възможността за биологична терапия с цел редукция на еозинофилите.

## КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представяме случай на мъж на 75-годишна възраст, постъпил за първи път в Отделението по пневмология и фтизиатрия на МБАЛ "Сърце и мозък" – Плевен, през октомври 2022 г. по повод на прогресиращ задух, кашлица с експекторация на бледожълти храчки, изпотяване и лесна уморяемост след вероятен простуден момент. Пациентът е с известна пулмопатия (бронхиектатична болест и хронична обструктивна белодробна болест) на редовна двойна бронходилататорна терапия (вилантерол/умеклидиниев бромид). Проследяван е редовно от пулмолог в амбулаторни условия. Пациентът е с придружаващи заболявания – исхемична болест на сърцето, хипертонична болест, неинсулинозависим захарен диабет. Непушач е и е с известна анамнеза за медикаментозна алергия към Аналгин.

high spirometric values outside of an attack and low during an attack.

Diagnosis is complex and includes several basic criteria and mandatory elements of the disease [1, 3]:

1. Acute onset with fever and pulmonary manifestations < 1 month old.
2. Radiographic bilateral diffuse infiltrates.
3. > 25% eosinophils in BAL or biopsy picture of eosinophilic pneumonia.
4. Absence of a clear cause for pulmonary eosinophilia incl. drugs, toxins, infections.

Treatment is mainly through CS [2]. The disease is characterized by high sensitivity and an immediate therapeutic response with complete reduction of eosinophilic infiltrates in the lung parenchyma within a few weeks [1]. Long-term outpatient follow-up is necessary, especially in those with underlying pulmonary disease for possible recurrences. If necessary, also discuss biological therapy to reduce eosinophils.

## CLINICAL CASE

We present a clinical case of a 75-year-old man who was admitted for the first time in the month of October 2022. in the Department of Pneumology and Phthisiatry of the Medical Center "Heart and Brain" – Plevan on the occasion of progressive shortness of breath, cough with expectoration of pale-yellow sputum, sweating and easy fatigue after a probable cold moment. The patient has known pulmonopathy (bronchiectatic disease and chronic obstructive pulmonary disease) on regular double bronchodilator therapy (vilanterol/umeclidinium bromide), followed regularly by a pulmonologist in an outpatient setting. Accompanying diseases – ischemic heart disease, hypertensive disease, non-insulin-dependent diabetes mellitus. Non-smoker with a history of drug allergy to Analgin.

От обективното състояние е с данни за тахидиспнея в покой, двустранно, отслабено везикуларно дишане, с удължен експириум, дифузни сухи свиркащи и дребни влажни хрипове. Сатурацията му е 88%, измерена с пулсов оксиметър.

Установени са завишени нива на IgE в серума до 740 [IU]/mL и абсолютен брой Eo – 830 кл. mm<sup>3</sup>. Проведената рентгенография на гръден кош и бял дроб не показва съществени отклонения – хилусен застой, без данни за инфилтрати в паренхимата (фиг. 1).

Започната е комплексна терапия: кислородотерапия до 2 l/min, цефтриаксон 2 x 2 g дневно; метронидазол 2 x 500 mg на ден; СКС (метилпреднизолон 2 x 40 mg на ден); небулизации с бромхексин и будезонид (инхалаторни кортикостероиди – ИКС), симптоматични средства.

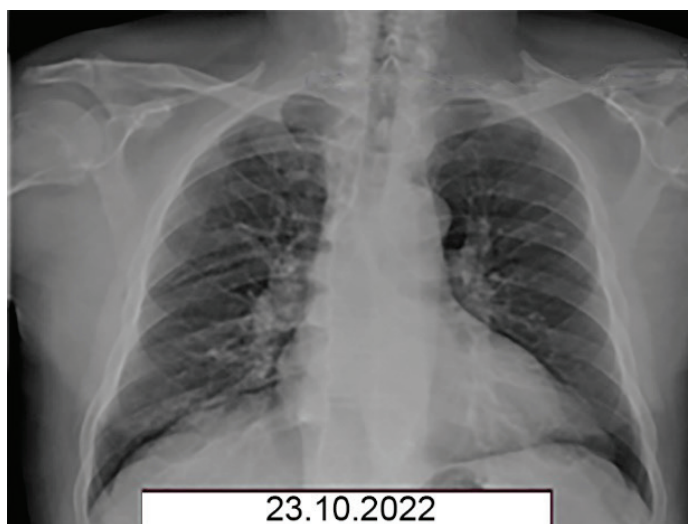
Двукратно бе проведено функционално изследване на дишането (по време на пристъп и извън него). Регистрира се и FeNO до 220 ppb (при норма < 25 ppb). Данните от промяната в спирометричните показатели са представени в табл. 1.

From the objective state with evidence of tachydyspnea at rest, bilaterally weakened vesicular breathing, with prolonged expirium, diffuse dry whistling and small moist rales. Saturation – 88%, as measured by pulse oximeter.

Elevated serum IgE levels up to 740 [IU]/mL were found and abs. number of Eo – 830 cell mm<sup>3</sup>. The X-ray of the chest and lungs showed no significant abnormalities – hilus stagnation, without evidence of infiltrates in the parenchyma (Fig. 1).

Complex therapy was started: oxygen therapy up to 2 l/min, ceftriaxone 2 x 2 days; metronidazole 2 x 500 mg daily; SCS (methylprednisolone 2 x 40 mg daily); nebulizations with bromhexine and budesonide (ICS), symptomatic agents.

A functional breathing study was performed twice (during and outside of an attack). FeNO up to 220 ppb was also recorded (with a norm of < 25 ppb). The data of the change in spirometric indicators are shown in Table 1.



Фиг. 1 // Fig. 1

Таблица 1. Промени в спирометричните показатели // Table 1. Changes in spirometric indices

Дата	ФЕО1	ФВК	ФЕО1/ФВК	БДТ
Data:	FEV1	FVC	FEV1/FVC	BDT
Ден 2 Day 2	1.31 (58,42%)	2.12 (71,36%)	61.88	
Ден 7 Day 7	2.16 (88,74%)	2.66 (83.18%)	81.34	+760 ml (92.12% change)



Поради липса на рискови фактори за ХОББ, отклоненията в параклиниката и положителния БДТ диагнозата бе отхвърлена и бе приета бронхиална астма. Това наложи и замяна на инхалаторната терапия с такава, съдържаща ИКС.

При дехоспитализация бе отчетено нормализиране стойностите на Ео в периферната кръв до 10 кл.  $\text{mm}^3$ , както и промяна в показателите от спирометрията, показани в табл. 1. Пациентът бе изписан в подобро и клинично стабилно общо състояние с терапия за дома LABA + ICS.

3 месеца по-късно (януари 2023 г.) пациентът постъпва повторно поради прогресиращ задух с давност от 1 месец, кашлица с отделяне на тъмножълти храчки, изпотяване, свирене в гърдите и лесна умора при обичайни физически усилия. Отново е с изразена периферна еозинофилия до 1750 клетки  $\text{mm}^3$ , IgE до 1150 [IU]/mL и най-ниски стойности на FE01 до 0,83 l (36,84%). От проведената рентгенография в дясно горно белодробно поле се визуализира среднопетнисто засенчване, подлежащо на уточняване с компютърна томография (КТ) (фиг. 2).

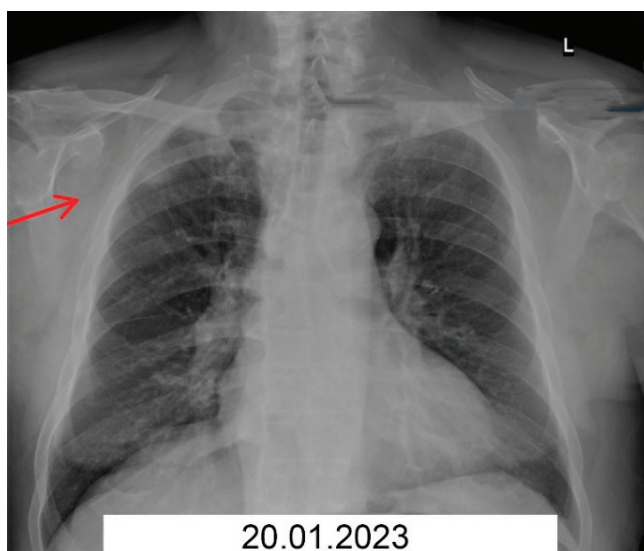
Проведе се КТ на гръден кош с контраст с данни за конfluиращи зони тип “матово стъкло”, двустранно апикално, с висока плътност до степен на консолидация (фиг. 3 а, d), двустранно базално мукоидно съдържимо в

Due to the lack of risk factors for COPD, deviations in the paraclinic and positive BDT, the diagnosis was rejected, and Bronchial asthma was accepted. This necessitated the replacement of inhaled therapy with one containing ICS.

Upon discharge, a normalization of Eo values in the peripheral blood to 10 cl.  $\text{mm}^3$  was noted, as well as a change in the spirometry indicators, shown in table. 1. The patient was discharged in an improved and clinically stable general condition with LABA + ICS home therapy.

3 months later (January 2023) the patient re-admitted due to progressive dyspnea of 1 month duration, cough with dark yellow sputum, sweating, wheezing and easy fatigue with usual physical exertion. Again, with pronounced peripheral eosinophilia up to 1750 cells  $\text{mm}^3$ , IgE up to 1150 [IU]/mL and lowest values of FE01 up to 0.83l (36.84%). From the X-ray taken in the right upper lung field, medium-spotted shading is visualized, subject to clarification with CT (Fig. 2).

A contrast-enhanced chest CT was performed with evidence of confluent areas of the “ground glass” type bilaterally apically, with high density to the extent of consolidation (Fig. 3 a, d), bilaterally



Фиг. 2 // Fig. 2

бронхиалните разклонения с дискретни центрилобуларни нодули тип „матово стъкло“ (фиг. 3 b), както и патологично увеличени медиастинални лимфни възли (ЛВ) (фиг. 3 c).

Описаните изменения в комбинация с лабораторните промени дадоха основание да се мисли за диагноза еозинofilна пневмония. В диференциалнодиагностичен (ДД) план бяха обсъдени: хипереозинофилен синдром, лекарствено индуцирана еозинофилия, други системни заболявания. В подкрепа на това бе проведена ФБС и БАЛ. Материалът от цитологично изследване показва атипични епителни клетки, по-вероятно бенигнени, на фона на остри еозинофилни възпалителни инфилтрати.

Започната бе терапия, включваща: двойна антибиотична комбинация (цефтриаксон x 2 g дневно и метронидазол 2 x 500 mg) и КС – метилпреднизолон (40 mg дневно), гастропротектор, антикоагулант, инхалации, симптоматични средства в продължение на 7 дни. Пациентът бе изписан със системен КС за довършване на лечението в дома в продължение на 1 месец с последователно редуциране на дозата. Към инхалаторната терапия бе добавен и LAMA.

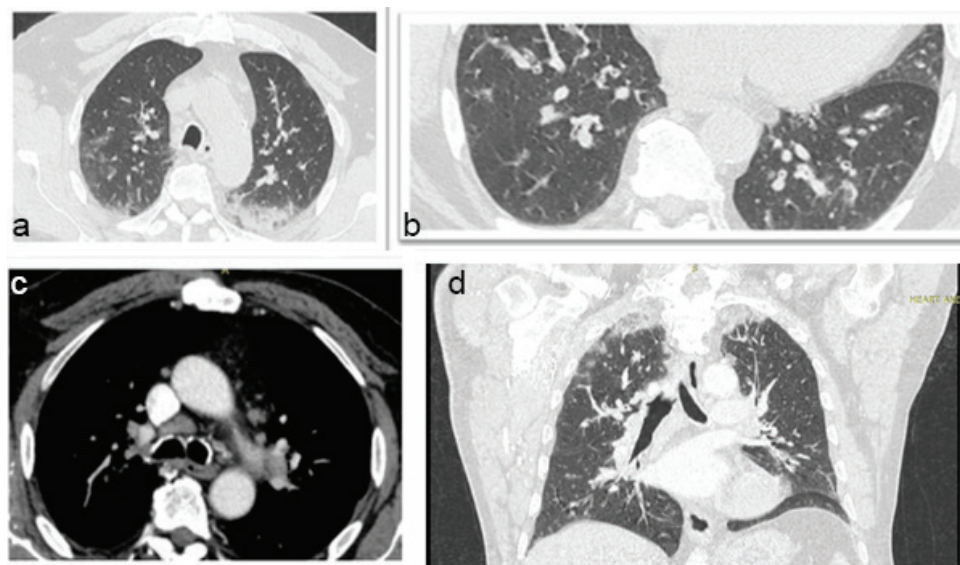
4 месеца по-късно (май 2023 г.) болният е хоспитализиран за трети път в отделениято. Повод за настоящата хоспитализация са прис-

basal mucoid contained in the bronchial branches with discrete centrilobular nodules type “frosted glass” (Fig. 3 b), as well as pathologically enlarged mediastinal LVs (Fig. 3 c).

The described changes in combination with the laboratory changes gave reason to think about a diagnosis of Eosinophilic pneumonia. In DD plan: Hypereosinophilic syndrome, drug-induced eosinophilia, other systemic diseases. In support of this, FBS and BAL was held. Cytological examination material showed atypical epithelial cells, more likely benign, against a background of acute eosinophilic inflammatory infiltrates.

Therapy was started including: a double antibiotic combination (Ceftriaxone x 2 g daily and Metronidazole 2 x 500 mg) and KS – Methylprednisolone (40 mg/day), gastroprotector, anticoagulant, inhalations, symptomatic agents for 7 days. The patient was discharged with systemic CS to complete treatment at home for 1 month with successive dose reduction. LAMA was added to inhaled therapy.

4 months later (May 2023) the patient was hospitalized for the third time in the department. The reason for the acute hospitalization is an at-



Фиг. 3 // Fig 3

тъп на задух, кашлица с отделяне на белезникави храчки, втрисане и умора при обичайни физически усилия, приети за екзацербация след контакт с болен. С изразена еозинофилия – 530 кл.  $\text{mm}^3$ , IgE до 843 [IU]/mL, CRP до 83 g/l и КТ данни за пълна редукция на двустранните еозинофилни възпалителни инфилтрати, както и на медиастиналната и хилусната лимфаденопатия (фиг. 4 а, b, c).

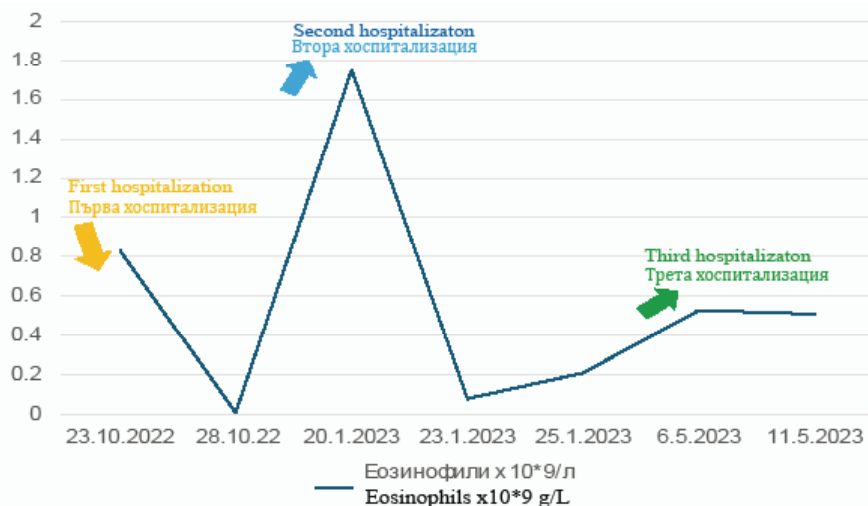
Обобщено – в рамките на 7 месеца се наблюдаваха 3 тежки екзацербации на бронхиалната астма, съпроводени от ниски стойности на ФЕО1 по време на пристъп и високи – в клинично стабилно състояние, на фона на трайно завишен IgE в серум и изразена периферна еозинофилия, нормализирана след приложение на системна КС терапия. Динамиката в промените по време на трите хоспитализации са илюстрирани с фиг. 5, 6, 7.

tack of shortness of breath, cough with discharge of whitish sputum, chills and fatigue during usual physical efforts, taken for exacerbation after contact with a sick person. With pronounced eosinophilia – 530 cells  $\text{mm}^3$ , IgE up to 843 [IU]/mL, CRP up to 83 g/l and CT-data for complete reduction of bilateral eosinophilic inflammatory infiltrates, as well as mediastinal and hilar lymphadenopathy (Fig. 4 a, b, c).

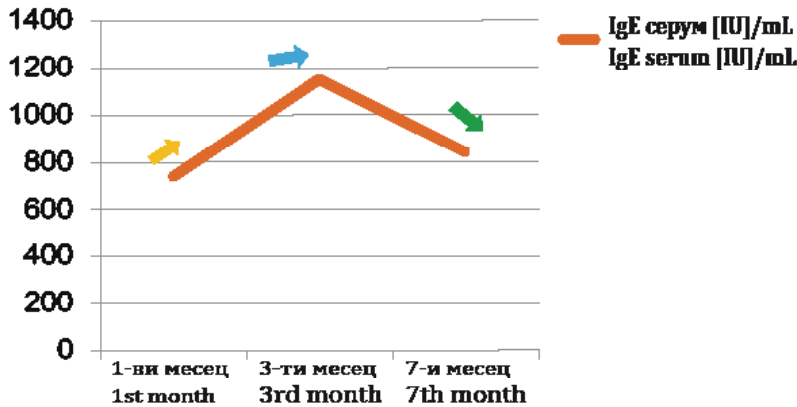
In summary – within 7 months, 3 severe exacerbations of bronchial asthma were observed, accompanied by low values of FE01 during an attack and high values in a clinically stable state, against the background of permanently elevated IgE in serum and pronounced peripheral eosinophilia, normalized after administration. of systemic CS-therapy: We would illustrate the dynamics of changes during the three hospitalizations with the following Fig. 5, 6, 7.



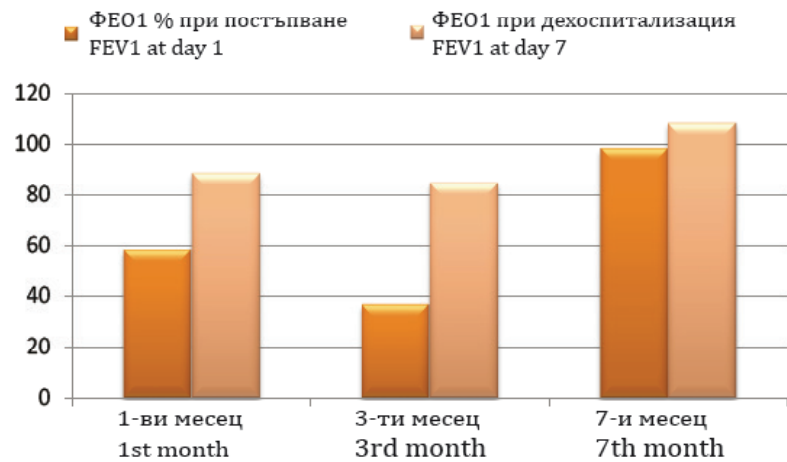
Фиг. 4 // Fig. 4



Фиг. 5 // Fig. 5



Фиг. 6 // Fig. 6



Фиг. 7 // Fig. 7

## ОБСЪЖДАНЕ

Описаният клиничен случай повдига въпроси относно диагнозата. Какво е подходящото поддържащо лечение – СКС, ИКС, със или без биологична терапия? Съществува ли тежка астма с нормални спирометрични показатели? Еозинофилната пневмония – причина, следствие или коморбидност на бронхиалната астма е?

Честата употребата на системен КС на фона на тройна инхалаторна терапия, наличието на 3 екзацербации в рамките на 7 месеца, налагащи хоспитализация, както и клинично-лабораторната констелация при този пациент наложиха обсъждане за започване на биологично лечение с цел не само редукция на изразената еозинофилия, а и за по-добър контрол на подлежащата бронхиална астма. Еозинофилната пневмония би могла да се разглежда както като последица от неадекватно лекувана астма, така

## DISCUSSION

The described clinical case raises questions about the diagnosis. What is the appropriate maintenance treatment – SCS, ICS, with or without biological therapy? Does severe asthma exist with normal spirometry? Is eosinophilic pneumonia a cause, consequence or comorbidity of bronchial asthma?

The frequent use of systemic CS on the background of triple inhalation therapy, the presence of 3 exacerbations within 7 months requiring hospitalization, as well as the clinical-laboratory constellation in this patient necessitated a discussion about starting biological treatment with the aim not only of reducing the pronounced eosinophilia, and for better control of the underlying bronchial asthma. Eosinophilic pneumonia could be seen both as a consequence of inadequately treated asthma and as a cause

и като причина за нейното обостряне. Целта на лечението е не само предотвратяване на последващи рехоспитализации и намаляване на болничния престой, а и подобряване качеството на живот на пациента. Натрупаният опит с биологично лечение на тежка астма, насочено към намаляване на еозинофилите, показва значително подобряване на състоянието на пациента, минимализиране на симптомите и на риска от последващи екзацербации, водещи до хоспитализация, поради което смятаме, че в конкретния случай употребата му е уместна.

Редица проучвания, свързани с лечението на еозинофилни заболявания на белия дроб, включително еозинофилните пневмонии, показват все по-добри резултати от приложението на биологична терапия. Резултатите сочат, че този вид терапия намалява употребата на СКС в дългосрочен план и техните възможни нежелани реакции, намалява броя на екзацербациите и свързаните с тях усложнения, както и значително подобрява физическата активност и качеството на живот на пациента.

of its exacerbation. The goal of treatment is not only to prevent subsequent rehospitalizations and reduce hospital stay, but also to improve the patient's quality of life. The accumulated experience with biological treatment of severe asthma aimed at reducing eosinophils shows a significant improvement in the patient's condition, minimization of symptoms and the risk of subsequent exacerbations leading to hospitalization, which is why we believe that its use is appropriate in this particular case.

A number of studies related to the treatment of eosinophilic diseases of the lung, including eosinophilic pneumonias, show increasingly better results in the application of biological therapy. The results indicate that this type of therapy reduces the long-term use of SCS and their possible side effects, reduces the number of exacerbations and related complications, and significantly improves the patient's physical activity and quality of life.

## БИБЛИОГРАФИЯ / REFERENCES

1. Белодробни болести. Основи на пулмологията. Под ред. Коста Костов, том 1-2, стр. 529-538.
2. Suzuki Y, Suda T. Eosinophilic pneumonia: A review of the previous literature, causes, diagnosis, and management. *Allergol Int.* 2019;68(4):413-419. doi: 10.1016/j.alit.2019.05.006.
3. Fujimura M, Yasui M, Shinagawa S, et al. Bronchoalveolar lavage cell findings in three types of eosinophilic pneumonia: acute, chronic and drug-induced eosinophilic pneumonia. *Respir Med.* 1998;92(5):743-9. doi: 10.1016/s0954-6111(98)90006-3.
4. Cottin V. Eosinophilic Lung Diseases. *Clin Chest Med.* 2016;37(3):535-56. doi: 10.1016/j.ccm.2016.04.015.
5. Tashiro H, Takahashi K, Kurihara Y, et al. Anti-IL-5 Agents for the Treatment of Idiopathic Chronic Eosinophilic Pneumonia: A Case Series. *J Asthma Allergy.* 2022;15:169-177. doi: 10.2147/JAA.S343272.
6. Allen J. Acute eosinophilic pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med.* 2006;27(2):142-7. doi: 10.1055/s-2006-939517.
7. Hynes G, Pavord ID. Targeted biologic therapy for asthma. *Br Med Bull.* 2020;133(1):16-35. doi: 10.1093/bmb/ldaa004.

✉ **Адрес за кореспонденция:**  
д-р Даниела Стойчева  
e-mail: danielastoicheva@abv.bg

✉ **Correspondence address**  
Daniela Stoycheva, MD  
e-mail: danielastoicheva@abv.bg

## ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТ С МНОЖЕСТВЕНА АНЕВРИЗМАЛНА БОЛЕСТ

Д. Михалев, С. Жежовски, Д. Рунков, И. Борисова, Е. Домусчиева, Р. Рунков, В. Петров

Отделение по съдова хирургия, МБАЛ „Сърце и мозък“ – Бургас

**Резюме.** Аневризмалната болест се характеризира с абнормно разширяване на кръвоносните съдове. Тя може да засегне съдове в различни части на тялото - в мозъка (мозъчни аневризми), аортата (аортни аневризми) или периферните артерии. Оставени нетретирани, аневризмите могат да руптурират, което да доведе до животозастрашаващо кървене, да тромбозират и да причинят исхемия или да притискат съседни структури. Рисковите фактори включват хипертония, тютюнопушене, фамилна анамнеза и определени генетични заболявания. Рядко се наблюдава поява на множество аневризми по различни части на артериалната система.

**Ключови думи:** абдоминална аортна аневризма, ендоваскуларно лечение, EVAR, ChEVAR, стент-графт, поплитеална аневризма, множествена аневризмална болест

## TREATMENT OF A PATIENT WITH MULTIPLE ANEURYSMAL DISEASE

D. Mihalev, S. Zhezhovski, D. Runkov; I. Borisova, E. Domuschieva, R. Runkov, V. Petrov

Department of Vascular Surgery, Hospital „Heart and Brain“ – Burgas

**Abstract.** The Aneurysmal disease is characterized by abnormal dilation of the blood vessels. It can affect vessels in different parts of the body – in the brain (cerebral aneurysms), aorta (aortic aneurysms) or peripheral arteries. Left untreated, aneurysms can rupture, leading to life-threatening bleeding, thrombosis that can cause ischemia, or compressing adjacent structures. Risk factors include hypertension, smoking, family history and certain genetic diseases. Rarely, multiple aneurysms occur in different parts of the arterial system.

**Key words:** abdominal aortic aneurysm, endovascular treatment, EVAR, ChEVAR, stent-graft, popliteal aneurysm, multiple aneurysmal disease

## ВЪВЕДЕНИЕ

Атеросклерозата и артериалната хипертония са най-честите патогени на единичните придобити артериални аневризми. Рядката поява на многобройни артериални аневризми изисква по-подробно изследване на пациента.

## КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Пациент на 69 години, който за първи път постъпи в Отделението по съдова хирургия при МБАЛ „Сърце и мозък“ – Бургас, е с оплаквания от пулсираща, болезнена подутина в медиалната дистална трета на лявото бедро от няколко

## INTRODUCTION

Atherosclerosis and arterial hypertension are the most common pathogens of single acquired arterial aneurysms. The rare occurrence of multiple arterial aneurysms requires a more detailed examination of the patient.

## CASE REPORT

A 69-years-old patient presented himself to the vascular department with complaints of a pulsating, painful lump in the medial distal third of the left thigh for several days, abdominal pain

ко дни, болки в корема и загуба на апетит. От анамнезата се установи, че преди 3 години е осъществено ендоваскуларно лечение на абдоминална аортна аневризма (EVAR) в чужбина.

Пациентът събщи за тютюнопушене от 40 години и бе на терапия клопидогрел 75 mg 1 x 1, розувастатин 20 mg 1 x 1, периндоприл 10 mg, индапамид 2.5 mg, амлодипин 5 mg 1 x 1. Пациентът имаше следните придружаващи заболявания: състояние след EVAR (2020 г.), състояние след фрактура тибие билатералес и фиксация (1997 г.); дискова херния, артериална хипертония.

След ултразвукова доплер-сонография (УЗДСГ) и компютър-томографска ангиография (КТА) се установи псевдоаневризма на лявата артерия феморалис суперфициалис (АФС) (фиг. 1 а и б) и активна абдоминална аортна аневризма над нивото на реналните артерии, с данни за ендолейк IA.

Взе се решение за ендоваскуларен подход и с антеграден феморален достъп се извърши стентирание със стент-графт, като по този начин се изолира псевдоаневризмата.

and loss of appetite. The history revealed that endovascular treatment of abdominal aortic aneurysm (EVAR) was performed 3 years ago abroad.

The patient reported that he has been smoking for 40 years, he was taking clopidogrel 75 mg 1 x 1, rosuvastatin 20 mg 1 x 1, perindopril 10 mg, indapamide 2.5 mg, amlodipin 5 mg 1 x 1. The patient has the following co-morbidities: EVAR (2020), fracture of the tibia and fibula (1997), disc herniation, arterial hypertension.

Ultrasound Doppler sonography (USDSG) and computed tomographic angiography (CTA) revealed a pseudoaneurysm of the left superficial femoral artery (SFA) (Fig 1 a, b) and an active abdominal aortic aneurysm above the level of the renal arteries with evidence of endoleak IA.

An endovascular approach was decided and a stent-graft was placed with an antegrade femoral approach, and isolated the pseudoaneurysm.



Фиг. 1 а, б. Псевдоаневризма на лява бедрена артерия

Fig. 1 a, b. Pseudoaneurysm of the left femoral artery

Поради установения ендодийк в сака на абдоминалната аневризма пациентът бе задържан в стационара, където се извършиха: ехография – от която се установи стеатоза на черен дроб, гастроскопия – от която се констатира еритемо-ексудативен гастрит, и колоноскопия – б.о.

След клинично обсъждане се взе решение за извършване на chimney endovascular aortic repair (ChEVAR).

Извършиха се два отворени феморални достъпа и два перкутанни брахиални достъпа. През брахиалните достъпи се канюлираха артерия мезентерика супериор и артерия реналис синистра. През левия феморален достъп се канюлира артерия реналис дextrа. През десния феморален достъп се въведе суперстиф водач, който се пласира в асцендентната аорта. Извърши се ChEVAR с имплантиране на стент-графт супраренално с имплантация на стент-графт в горната мезентериална артерия (chimney) и два стент-графта в двете ренални артерии (periscopes). От направените ангиографии се установи минимален gutter, с минимално пълнене на аневризмалния сак. Пациентът бе изписан на 5-ия постпроцедурен ден с редуция на оплакванията от болка в корема с моноантиагрегантна терапия.

След 2 месеца пациентът постъпи за контролна КТА с намаляване, но персистиране на оплакванията от болка в корема, а на контролната КТА се установи лека редуция на размерите на аневризмата на абдоминалната аорта от 80 до 70 mm, но персистиране на ендодийка.

Месец след контролния скенер пациентът постъпи отново поради нова пулсираща формация над лявото коляно. След УЗДСГ и КТА се констатира нова псевдоаневризма под стентираната преди 4 месеца аневризма в дисталната част на АФС синистра. Отново се взе решение за ендоваскуларен подход и се извърши стентиране със стент-графт в областта на шийката на псевдоаневризмата и по този начин последната се изолира (фиг. 2 и 3).

Due to the found endoleak, the patient was rested in the department where the following examinations were performed: ultrasonography – which revealed hepatic steatosis, esophagogastroduodenoscopy (EGD) – which revealed erythematous-exudative gastritis, and colonoscopy – without specifics.

After clinical discussion, it was decided to ChEVAR (Chimney endovascular aortic repair) procedure to be performed.

This was done through 2 open femoral accesses and 2 percutaneous brachial accesses. Superior mesenteric artery and left renal artery were cannulated through the brachial accesses. The right renal artery was cannulated through the left femoral access. Through the right femoral approach, a superstiff guidewire was introduced and placed in the ascending aorta. ChEVAR with stent-graft implantation was performed suprarenally with stent-graft implantation in the superior mesenteric artery (chimney) and 2 stent-grafts in both renal arteries (periscopes). The final angio images revealed minimal gutter, with minimal filling of the aneurysmal sac. The patient was discharged 5 days after the procedure with reduction of abdominal pain with mono-antiplatelet therapy.

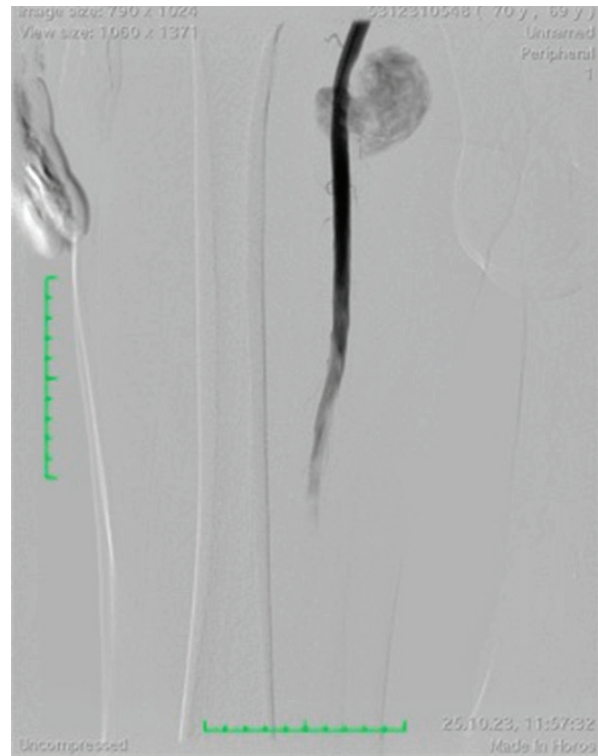
The patient presented himself for a follow-up CTA 2 months later with reduction but persistence of abdominal pain, and the follow-up CTA showed a mild reduction in the size of the abdominal aortic aneurysm from 80mm to 70mm but persistence of Endoleak.

A month after the control CTA the patient was admitted due to a new pulsatile formation over the left knee. After USG and CTA, a new pseudoaneurysm was found below the stented aneurysm 4 months earlier in the distal part of the left SFA. Again, an endovascular approach was decided upon and stent-graft was placed covering the neck region of the pseudoaneurysm, thus isolating the latter (Fig. 2 and 3).





**Фиг. 2.** Псевдоаневризма на лява бедрена артерия  
**Fig. 2.** Pseudoaneurysm in the left SFA



**Фиг. 3.** Резултат след поставяне на стент-графт  
**Fig. 3.** Outcome after stent-graft placement

Болният бе изписан на 2-рия постпроцедурен ден с отшумяване на оплакванията, а от контролната УЗДСГ седмица по-късно се установи тромбозирание на псевдоаневризмалния сак.

След месец пациентът отново постъпи в Отделението с оплаквания от болка и пулсираща подутина в проксималната част на дясно бедро и зад коляното. Съобщи и за изтръпване на дясната подбедрица, стъпало и пръсти. След извършване на КТА се констатираха псевдоаневризма в проксималната част на АФС, вдясно, с размер 5 cm (фиг. 5) и аневризма на артерия поплитеа (АПО) дестра с размер 4.5 cm (фиг. 4). Извърши се ендоваскуларно поставяне на стент-графт в проксималната част на АФС дестра и 2-ри стент-графт на АПО дестра. От проведените заключителни ангиографии се установи пълно изолиране на двете аневризми. Пациентът бе изписан на 2-рия постпроцедурен ден без оплаквания.

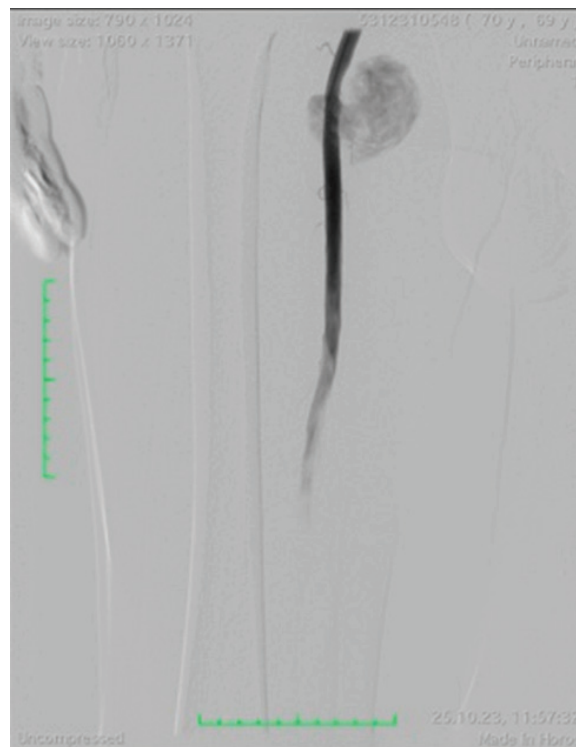
The patient was discharged on second day after the procedure with resolution of complaints, and control USG a week later revealed thrombosis of the pseudoaneurysmal sac.

After 1 month, the patient re-admitted to the ward with complaints of pain, and a pulsatile mass in the proximal right thigh and behind the knee, he also reported numbness of the right lower leg, foot and toes. After performing CTA, a 5 cm pseudoaneurysm in the proximal right SFA (Fig. 5) and a 4.5 cm aneurysm of the right popliteal artery (APo) (Fig. 4). Endovascular 2 stent-graft were placed in the proximal part of the right SFA and in the popliteal aneurysm. The final angiographies performed showed complete isolation of the 2 aneurysms.



Фиг. 4. Аневризма на АПо дextrа

Fig. 4. Aneurysm in Apo dextra



Фиг. 5. Псевдоаневризма на АФС дextrа

Fig 5. Pseudoaneurysm of AFS dextra

## ОБСЪЖДАНЕ

Разгледаният клиничен случай представлява голямо предизвикателство поради бързата поява и прогресиране на размера на артериални аневризми. Добрата диагностика и правилната преценка са изключително важни при лечението на подобен тип пациенти, за да се постигнат добри резултати. С нарастването на възрастта на пациентите и подобряването на диагностичните методи, това заболявания е очаквано да се среща по-често.

При повечето пациенти симптоматиката при артериални аневризми е оскъдна, особено в началото. Затова обстояните прегледи и ранното диагностициране на такива състояние може да е и животоспасяващо. При пациенти с множество аневризми трябва да бъде свалена щателна фамилна анамнеза, за да се оценят бъдещите рискове за развитие на нова аневризма.

## DISCUSSION

The clinical case shown presents a major challenge due to the rapid onset and progression in size of arterial aneurysms. Proper diagnosis and correct judgment are extremely important in the treatment of this type of patients to achieve good outcomes. As patients age and diagnostic methods improve, this disease is expected to occur more frequently.

In most patients, symptomatology in arterial aneurysms is scarce, especially at the beginning. Therefore, thorough examinations and early diagnosis of such conditions can also be life-saving.

In patients with multiple aneurysms, a meticulous family history should be taken to assess future risks of developing a new aneurysm.

Проследяването трябва да е редовно и обстойно – с цел ранно диагностициране и предотвратяване на усложнения.

Follow-up should be regular and thorough in order to diagnose early and prevent complications.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представеният клиничен случай показва един алтернативен метод за справянето с аневризмалната болест по един по-малко инвазивен подход. Все още отворената операция се счита за „златен стандарт“ при лечението на този вид патология, но с напредването на ендоваскуларната съдова хирургия се наблюдават все обещаващи резултати при избора на този метод.

## CONCLUSION

This case report demonstrates an alternative method of managing aneurysmal disease in a more noninvasive approach. Open surgery is still considered the “gold standard” in the treatment of this type of pathology, but with the advancement of endovascular vascular surgery, there are increasingly promising results in the choice of this method.

## БИБЛИОГРАФИЯ / REFERENCES

1. Björck M. Endovascular or open repair for ruptured abdominal aortic aneurysm? *BMJ*. 2017 Nov 14;359:j5170. doi: 10.1136/bmj.j5170.
2. Wang LJ, Locham S, Al-Nouri O et al. Endovascular repair of ruptured abdominal aortic aneurysm is superior to open repair: Propensity-matched analysis in the Vascular Quality Initiative. *J Vasc Surg*. 2020 Aug;72(2):498-507. doi: 10.1016/j.jvs.2019.11.063.
3. Chaikof EL, Brewster DC, Dalman RL, et al. Society for vascular surgery: The care of patients with abdominal aortic aneurysm: the Society for Vascular Surgery practice guidelines. *J Vasc Surg*. 2009;50(suppl):S2-49.
4. Baxter RD, Hansen SK, Gablle CE, et al. Outcomes of open versus percutaneous access for patients enrolled in the GREAT registry. *Ann Vas Surg*. 2021;70;370-377.
5. Sidawy AN, Perler BA. Section 10: Abdominal Aortic and iliac Aneurysms. – In: Rutherford’s Vascular Surgery and Endovascular therapy. 10th edition, Elsevier, 2022; 905-995.
6. Naha K, Vivek G, Shetty RK, Dias LS. Multiple idiopathic arterial aneurysms masquerading as aortic dissection. *BMJ Case Rep*. 2013 Feb 18;2013:bcr2012008030. doi: 10.1136/bcr-2012-008030.

✉ **Адрес за кореспонденция:**  
Д-р Димчо Михалев  
e-mail: dmihalev95@gmail.com

✉ **Correspondence address**  
Dimcho Mihalev, MD  
e-mail: dmihalev95@gmail.com

## ИНСТРУКЦИИ КЪМ АВТОРИТЕ

Приемат се за публикуване: оригинални статии, обзори, клинични случаи, реферати, рецензии, кратки научни съобщения (писма до редактора и др). Първите три жанра са обект на рецензиране (със стандартизирани формуляри), а останалите подлежат на експертна преценка от страна на редколегията.

Кореспондиращият автор посочва свои данни за контакт (електронен адрес, по желание – пощенски адрес и телефон) и декларира, че материалът не е публикуван досега, освен като резюме на съобщение, изнесено на научна проява, и не е предложен за публикация другаде. Авторите носят отговорност за съдържанието на публикациите. Представените материали и описанията в тях изследвания следва да съответстват на утвърдените етични стандарти относно провеждането на клинични и/или експериментални проучвания с хора (декларацията от Хелзинки) и опитни животни. Не трябва да се споменават пациенти с техните имена, инициали или да се предоставя снимков материал, на който те могат да бъдат разпознати. Съблюдава се стриктното спазване на авторското право – текстове с над 10% дословно повторение на чужда публикация се връщат за преработка.

### Обем (приблизителен) на предлаганите публикации:

Вид публикация	Брой думи в основния текст	Брой думи в резюмето	Брой референции
Оригинална статия	2500-5000	200-300	30
Обзор	3000-6000	100-200	50
Клиничен случай	1000-3000	100-200	20
Кратко научно съобщение, реферат, рецензия	500-1000	-	10

Приемат се файлове на програма MS Word. Няма специфични изисквания за размер и вид на шрифта, разстояние между редовете, полета и друго оформление.

Всяка статия започва със заглавие (без съкращения), имена на авторите (без посочване на академични и други титли), тяхната месторабота, обозначена с цифров индекс, резюме в посочения обем, ключови думи. Статията се подава и преведена на английски език, като английският превод е след българския текст в един общ файл. В резюмето на всяка оригинална статия се посочват: цел и обект на изследването, основни данни за методиката, резултати и изводи. Резюметата към другите видове статии включват кратка информация без обособена структура. Ключовите думи за всеки вид публикация са между 3 и 8 на брой, като могат да бъдат единични думи или кратки словосъчетания, общоприети в конкретната област на познание.

Цитиранията на библиографските източници в текста се обозначават с цифри в квадратни скоби по реда на появата им. Библиографията се подрежда по реда на поява на източниците в текста. Изписването на всеки източник е на нов ред с арабска номерация. Данните се оформят по следния начин (Ванкувър стил):

– *Статии*: Автор(и). Заглавие на статията. Заглавие на списанието (съкратено по Index Medicus), година, том (volumen), номер на книжката (брой) в скоби, страници (от-до). *Пример: Yakub YN, Freedman RB, Pabico RC. Renal transplantation in systemic lupus erythematosus. Nephron, 2019, 27(1):197-201.*

– *Публикации от сборник*: Автор(и). Заглавие. В: (за латиница In:) Заглавие на сборника. Поредност на изданието, редактори. Местоиздаване (град), издателство, година на издаването, страници (от-до). *Пример: Wilkinson AH. Evaluation of the transplant recipient. In: Handbook of Kidney Transplantation. 6th ed. G. M. Danovitch (Ed.). Boston, Little, Brown and Co., 2019, 109-122.*

– *Книги*: Автор(и). Заглавие. Местоиздаване (град), издателство, година на издаването, страници (от-до). *Пример: Шейтанов Й. Системни васкулити. С., Мед. и физк., 2019, 8-11.*

Ако авторите са до трима, се изписват фамилиите, последвани от инициалите им (без точки). Когато авторите са повече от трима, след името на третия се пише „и др.“ (за латиница – „et al.“). Настоятелно се препоръчва цитирането (познаването) и на български източници.

Материалите се изпращат през сайта: <https://cardiojournal.eu/index.php/journal>

## INSTRUCTIONS TO AUTHORS

The following genre types are accepted for publishing: original articles, re-views, clinical case reports, reference papers, book reviews, short communication papers (letters to the editor, etc.). The first three genres are subject to peer review (with standardized forms), and the rest are submitted to expert evaluation on behalf of the editorship.

Corresponding author shows contact data (e-mail, optionally – postal address and telephone) and declares that the material has not been published previously, except in the form of an abstract for a scientific event, and has not been submitted to other journal. Authors assume the responsibility for the contents of their publications. Presented papers and the studies described in them should comply with the established ethical standards on performance of the clinical and/or experimental studies on human subjects (the Helsinki Declaration) and experimental animals. Patients must not be referred by names and initials, and images on which they can be identified must not be presented. Authors must warrant that they submit for publication their own studies and in case different author's data and/or text are used, these are specified by citations. Strict adherence to copyright issues is maintained – texts including more than 10% of literal replication of different publication are returned for reprocessing.

### Volume (approximately) of submitted papers:

Type of publication	Word count in the main text	Word count in the abstract	Number of references
Original article	2500-5000	200-300	30
Review	3000-6000	100-200	50
Clinical case report	1000-3000	100-200	20
Short communication, reference paper, review	500-1000	-	10

MS Word files are acceptable. No specific requirements on the font size and type, spacing, margins and other formatting are defined.

An article starts with the title (without abbreviations), the names of authors (without academic or other titles), their workplaces designated by numeric indices, abstract, key words. Title of a scientific paper, irrespective of its genre determination, should attract the attention, be understandable, short, and exact – it represents the study object. A subtitle can be prepared for extended informativeness. The article also must be submitted translated into English, as the English translation is after the Bulgarian text (in a common file). Abstract contains the specific features of the study in a concise manner – aim/subject matter, methods used, main results and findings. It is distributed also through secondary informational titles (data bases), i.e. it should include the main elements of the scientific contribution. It should not contain either citation or illustrative material, or abbreviations, which can be precluded. Key words are used for topical categorization of a paper in data bases (and other secondary titles) and related search in inquiries. The objective of the author is to propose the most significant concepts of his work in a synthetic manner. Key words to any kind of publication range between 3 and 8; they can be single words or short word-groups, which are commonly accepted in the specific area of knowledge.

The list of literature references at the end of the work has to embrace only the publications virtually used and required to delineate the basis, on which the study is designed. Avoid presenting abundant references at the account of their up-to-dateness. Minimize self-citation. Citing (familiarity with) Bulgarian sources is strongly recommended, too.

Citation of bibliographic references within the text is designated by numbers in square brackets following the order of appearance. Bibliography is arranged following the order of appearance of the sources within the text. Each source is written in a new line, with an Arabic number. Sources are structured in the following manner:

– *Articles*: Author(s). The article title. Journal title (abbreviated under the Index Medicus), year, volume, number (issue) in round brackets, papers (from-to). *Example: Yakub YN, Freedman RB, Pabico RC. Renal transplantation in systemic lupus erythematosus. Nephron, 2019, 27(1):197-201.*

– *Papers from an edited book*: Author(s). Title. In: The edited book title. Edition number, editors. Place of publication (city), publishing house, year of publication, pages (from-to). *Example: Wilkinson AH. Evaluation of the*