

Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych”

EKSPERT: dr. Cecylia Strączek, pulmonolog

*Affiliacja: Oddział Chorób Cywilizacyjnych i Chorób Płuc, Szpital
Jana Pawła II w Krakowie*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Opis przypadku 26 letniego, zawodowego piłkarza, z sarkodozą płuc oraz z podejrzeniem sarkoidozy serca. Kontrolne badania echokardiograficzne wykonywane w latach 2011, 2012 i 2013 były prawidłowe. W listopadzie 2013 pacjent przeżył krótki epizod osłabienia z gorączką i wymiotami. W styczniu 2014 w kontrolnym badaniu echokardiograficznym stwierdzono płyn w worku osierdziowym. Chory nie zgłaszał wówczas objawów. W badaniu TK klatki piersiowej (22.02.2014r.) dodatkowo stwierdzono obecność niewielkiej ilości płynu w jamach opłucnych oraz powiększenie węzłów chłonnych śródpiersia. W lutym 2014 r. stwierdzono obecność przeciwciał klasy IgG przeciw wirusom Coxackie i Adenowirusom w surowicy krwi. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym wykonanym w marcu 2014 r. stwierdzono obecność płynu w worku osierdziowym, zlokalizowanego głównie za przypodstawaną częścią prawej komory serca, maksymalnie do 5 mm, bez cech tamponady serca. Chory nadal nie zgłaszał żadnych objawów. W kolejnym badaniu TK klatki piersiowej z dnia 11.04.2014 stwierdzono powiększenie węzłów chłonnych wnek i śródpiersia, bez płynu w jamach opłucnych, opisywano liczne zmiany drobnoguzkowe w mięszu płuc o wymiarach maksymalnie do 6 mm. Na podstawie badania popłuczyn oskrzelowo-płucnych (14.04.2014) wysunięto podejrzenie sarkoidozy płuc, wykluczono proces nowotworowy, oraz gruźlicę.

W maju 2014 r. chory był hospitalizowy w tut. Klinice. Pacjent nadal był bezobjawowy. W badaniu fizykalnym obecne liczne tatuaże na skórze obu kończyn górnych, poza tym bez odchyień od normy. Wyniki wykonanych badaniach laboratoryjnych w normie. W badaniu EKG rytm zatokowy, miarowy 60/min, oś serca nie odchyłona. W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym stwierdzono prawidłową wielkość jam serca, zachowaną globalną i odcinkową kurczliwość lewej komory, EF 65 %, silnie wysycony mięsień przegrody międzykomorowej, brak istotnych wad zastawkowych, obecność płynu w worku osierdziowym, maksymalnie do 17 mm; przed ścianą przednią lewej komory serca, bez cech tamponady.

W badaniu serca metodą rezonansu magnetycznego w podaniu kontrastu (gadolinum) stwierdzono nieco obniżoną masę i frakcję wyrzutową lewej komory serca, EF 49%, zwiększoną ilość płynu w jamie osierdzia, największa grubość warstwy w przyleganiu do ściany dolnej – 10 mm oraz w okolicy wolnej ściany prawej komory, niecharakterystyczne ognisko późnego wzmocnienia na pograniczu przegrody międzykomorowej i ściany dolnej lewej komory o średnicy 6 mm, ponadto powiększenie węzłów chłonnych wnek i śródpiersia oraz niewielka ilość płynu w jamach opłucnych więcej po stronie prawej, grubość warstwy do 18 mm. W 24-godzinnym monitorowaniu EKG metodą Holtera obecne liczne epizody bradykardii.

W dniach 20-22.05. 2014 chory hospitalizowany w Oddziale Klinicznym Alergologii i Immunologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie gdzie podtrzymano rozpoznanie sarkoidozy płuc. Z uwagi na regresję zmian w płucach nie włączono sterydoterapii celem leczenia choroby podstawowej.

DYSKUSJA

Sarkoidoza to wieloukładowa choroba ziarniakowa o nieznannej etiologii [1]. Najczęściej zmiany sarkoidalne zlokalizowane są w węzłach chłonnych śródpiersia oraz w miąższu płuc (90-97 %). Choroba może jednak zająć praktycznie każdy narząd.

Do zajęcia serca w przebiegu sarkoidozy dochodzi stosunkowo rzadko. Objawową sarkoidozę serca stwierdza się u 5 % chorych z sarkoidozą układu oddechowego [2]. Zmiany sarkoidalne dotyczą najczęściej wolnej ściany lewej i komory, przypodstawnej części przegrody międzykomorowej, mięśni brodawkowatych, lewego i prawego przedsionka, wsierdzia czy osierdzia [3, 4].

Do zajęcia osierdzia dochodzi u około 19 % chorych z sarkoidozą serca. Pacjenci skarżą się wówczas na bóle w klatce piersiowej i uczucie kołatania serca. Wtórne zapalenie osierdzia najczęściej przebiega z wysiękiem. Konsekwencją masywnego wysięku osierdziowego może być tamponada serca [5,6]. Jest to stan bezpośredniego zagrożenia życia, który nie leczony prowadzi do wstrząsu kardiogenego i zatrzymania czynności serca. Zaciskające zapalenie osierdzia to rzadkie powikłanie sarkoidozy [7,8].

Najczęstszą manifestacją sarkoidozy z zajęciem serca są zaburzenia rytmu i przewodzenia [2]. Inne następstwa sarkoidozy serca to między innymi zastoinowa niewydolność serca, nadciśnienie płucne, czy wady zastawkowe.

W diagnostyce i monitorowaniu przebiegu sarkoidozy serca rośnie znaczenie rezonansu magnetycznego, scyntygrafii oraz pozytonowej emisyjnej tomografii komputerowej. Natomiast biopsja miocardium, z uwagi na duży odsetek wyników fałszywie ujemnych oraz inwazyjny charakter badania wykonywana jest coraz rzadziej [9,10].

Podstawową metodą leczenia sarkoidozy serca jest systemowa sterydoterapia. Konieczne jest długoterminowe stosowanie dużych dawek leków [4].

Oslabienie wśród zawodowych sportowców opisywane jest jako spadek ogólnej wydolności organizmu. Może być ono związane z przetrenowaniem. Częstymi przyczynami osłabienia są infekcje wirusowe. Inne rzadsze przyczyny to gruźlica, chłoniaki, gorączka reumatyczna czy reumatyczne zapalenie stawów. Gdy powyższe jednostki chorobowe zostaną wykluczone należy przeprowadzić diagnostykę w kierunku sarkoidozy [11].

OPINIA EKSPERTA

Rozpoznanie sarkoidozy płuc u omawianego pacjenta budzi wątpliwości. Brak bowiem weryfikacji histopatologicznej. Wynik badania BAL nie może stanowić podstawę rozpoznania sarkoidozy płuc. Zwrócono także uwagę na fakt, iż płyn w jamach opłucnowych i osierdziu może występować w przebiegu sarkoidozy jednak nie jest to zjawisko typowe.

Konieczne jest wykonanie dalszych badań celem potwierdzenia rozpoznania sarkoidozy. Zalecane badania to: biopsja śluzówki oskrzeli oraz przezoskrzelowa biopsja powiększonych węzłów chłonnych śródpiersia pod kontrolą USG, ocenę pojemności dyfuzyjnej płuc oraz ocenę gospodarki wapniowej. Zalecane jest także wykonanie 6-minutowego testu marszu z oceną dynamiki zmian rytmu serca, gdyż w literaturze są doniesienia o zredukowanym przyroście tętna w trakcie pierwszej minuty wysiłku, z istotnym przyspieszeniem po 6 minucie. W dalszej kolejności należy rozważyć wykonanie scyntygrafii płuc oraz badania PET (pozytonowej emisyjnej tomografii komputerowej). Podkreślono fakt, iż rozpoznanie sarkoidozy serca jest wskazaniem do rozpoczęcia leczenia sterydoterapią ogólnoustrojową w dużych dawkach.

Do czasu ukończenia diagnostyki trening fizyczny jest bezwzględnie przeciwwskazany z uwagi na potencjalne zagrożenie nagłą śmiercią sercową.

REFERENCJE

1. American Thoracic Society, Statement on Sarcoidosis (1999), American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, August 1. 1999 vol. 160 no.2 736
2. Ayyala U., Nair A., Padilla M.: Cardiac sarcoidosis. Clin. Chest Med., 2008; 29: 493-508.
3. Schulte W., Kirsten D., Drent M., Costabel U.: Cardiac involvement in sarcoidosis. Eur. Respir. Mon. 2005; 32: 130–149.
4. Sekhri V., Sanal S., Lawrence J. DeLorenzo, Wilbert S. Aronow, Gorge P. Maguire: Cardiac sarcoidosis : a comprahensive review. Arch med Sci 2011;7,4: 546-554.
5. Verkleeren J.L., Glover M.U., Bloor C., Joswig B.C.: Cardiac tamponade secondary to sarcoidosis. Am Heart J 1983;106(3):601-3.
6. Zelcer A.A., LeJemtel T.H., Jones J., Stahl J.: Pericardial tamponade in sarcoidosis. Can J Cardiol 1987;3(1): 12-3.
7. Garrett J, O'Neill H, Blake S.: Constrictive pericarditis associated with sarcoidosis. Am Heart J 1984; 107(2):394.
8. Opolski G.: Diagnostyka chorób osierdzia. Elsevier Urban&Partner, 2011; 130.
9. Dybowska M., Gralec R., Kuca P.: Zajęcie serca w przebiegu sarkoidozy. Pneumonol. Alergol. Pol., 2006; 74: 421-425.
10. Ratner S.J., Fenoglio J.J. Jr, Ursell P.C.: Utility of endomyocardial biopsy in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. Chest 1986;90: 528–533.
11. Stefani L., Corsani I., Manetti P., Ciullini G., Galanti G.; Sarcoidosis in an Athlete, Asian Journal of Sports Medicine, Vol 2, No 1, March 2011, 57-62.