



REGIONAL
PROGRAMME
NATIONAL COHESION STRATEGY



Małopolska
REGION



The John Paul II Hospital
80, Pradnicka Street, 31-202 Krakow
tel./fax +48 12 614 35 57 e-mail:
bpm@szpitaljp2.krakow.pl
www.szpitaljp2.krakow.pl

EUROPEAN UNION
EUROPEAN REGIONAL
DEVELOPMENT FUND



Opinia Eksperta

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

EKSPERT: Dr Paweł Rubiś, kardiolog

*Afiliacja: Klinika Chorób Serca i Naczyń, Szpital Specjalistyczny im.
Jana Pawła II w Krakowie*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Przedstawiono przypadek młodego mężczyzny, u którego zdiagnozowano sarkoidozę trzy lata temu, a następnie rok temu sarkoidozę serca. Po rozpoczęciu leczenia kortykosteroidami obserwowano znaczącą poprawę w zakresie objawów i wydolności wysiłkowej. Wyniki spoczynkowego i badania Holera są prawidłowe. Podobnie, obiektywna ocena wydolności wysiłkowej ujawniła doskonałą kondycję fizyczną. Co więcej, wynik badania echokardiograficznego wskazywał również na normalną wielkość komór serca, zachowaną funkcję komór i brak patologii zastawkowych. Jednakże, obserwowano typowe dla sarkoidozy zmiany strukturalne w sercowym rezonansie magnetycznym z wykorzystaniem kontrastu gadolinowego.

DYSKUSJA

Sarkoidoza serca (ang. *cardiac sarcoidosis* – CS) jest naciekową, ziarniniakową chorobą mięśnia sercowego. Badanie autopsyjne wskazują, że zajęcie serca waha się w zakresie od 20 do 25%. Na wczesnych etapach choroby większość CS jest niema klinicznie. Sarkoidoza serca istotnie obniża funkcjonowanie serca i pogarsza rokowanie.

Zajęcie serca obserwuje się u ok. 40% chorych na sarkoidozę i stanowi ok. 25% wszystkich zgonów. Zaburzenia dotyczą mechaniki serca, powodując upośledzenie funkcji komór i zaburzenie układ przewodzący co może prowadzić do wystąpienia zaawansowanego stopnia bloku przewodzenia, istnieje także predyspozycja do złośliwych arytmii komorowych i nagłego zgonu sercowego.

Rozpoznanie CS jest trudne do postawienia. Istnieją wskazania do badań przesiewowych w kierunku CS u pacjentów rozpoznanych sarkoidoza. Na początku procesu diagnostycznego zwykle kroki polegają na szczegółowym wywiadzie chorobowym, badaniu fizykalnym, EKG i RTG klatki piersiowej. Następnym krokiem jest szczegółowe badanie echokardiograficzne z oceną funkcji skurczowej i rozkurczowej, zaburzeń kurczliwości i grubości ścian komór. Monitorowanie holterwskie ma ogromne znaczenie. Stwierdzenie ponad 100 komorowych pobudzeń ektopowych podczas 24-godzinnego monitorowania jest cennym kryterium. Najbardziej zaawansowane sposoby obrazowania struktury i funkcji serca to rezonans magnetyczny serca (CMRI) i pozytonowej tomografii emisyjnej serca z oznaczeniem wychwyty 18-fluorodeoxyglukozy (FDG-CPET). Wczesne wzmocnienie gadolinowe w obrazach T2-zależnych wskazuje na obecność ziarniniaków, a także sugeruje obecność zapalenia i obrzęku, z kolei późne wzmocnienie gadolinowe oznacza zmiany włókniste i bliznowate. Typowa lokalizacja zmian morfologicznych w mięśniu serca dotyczy środkowych warstw miokardium



John Paul II Hospital in Kraków
Jagiellonian University, Institute of Cardiology
80 Prądnicka Str., 31-202 Kraków;
tel. +48 (12) 614 33 99; 614 34 88; fax. +48 (12) 614 34 88
e-mail: rare diseases@szpitaljp2.krakow.pl
www.crcd.eu



w okolicach podstawnych segmentów przegrody międzykomorowej i ściany bocznej. W CS jest zwiększony wychwyt FDG, nawet gdy nie występują inne zmiany w CMRI lub innych badaniach obrazowych. Biopsja mięśnia serca jest najbardziej dokładnym sposobem wykrywania CS. Oczywiście ograniczeniem biopsji jest błąd próbki, co zmniejsza wartość diagnostyczną testu. Aby rozwiązać ten problem, celowana biopsja wspomagana obrazowaniem jest obiecującą metodą.

Chociaż brak wytycznych klinicznych czy systematycznej oceny wspierającej stosowanie kortykosteroidów w leczeniu sarkoidozy serca, w przypadku wykrycia aktywnej CS stosowanie kortykosteroidów jest powszechnie akceptowane. W codziennej praktyce, wskazania do leczenia kortykosteroidami obejmują obniżoną frakcję wyrzutową lewej komory < 50% , zaawansowany blok serca, arytmie komorowe i dodatni wynik biopsji serca. W jednym z badań odnotowano, że u 57 pacjentów z zaburzeniami przewodzenia przedsionkowo-komorowego, leczonych kortykosteroidami, u prawie połowy doszło do znacznej poprawy (27/57). Pacjenci z CS narażeni są na wysokie ryzyko komorowych zaburzeń rytmu. Implantacja kardiowertera-defibrylatora (ICD) posiada zalecenie klasy IIa u chorych z CS. Z drugiej strony w tej grupie obserwuje się również wysoki odsetek nieadekwatnych interwencji. Młodzi pacjenci z postępującą kardiomiopatią powinni zostać poddani ocenie w kierunku transplantacji serca.

OPINIA EKSPERTA

Obecność sarkoidozy serca u przedstawionego pacjenta jest wątpliwa. Nieprawidłowości wykryte dotyczą jedynie tylko nieprawidłowego wzoru wzmocnienia gadolinowego w rezonansie magnetycznym serca, podczas gdy wszystkie inne metody obrazowania i testy funkcjonalne są prawidłowe. Znaczenie izolowanych zmian CMR u chorych na sarkoidozę jest nieznana, ale prawdopodobnie oznacza łagodny stan. Niestety, nie przedstawiono danych na temat zajęcia płuc i innych narządów. Z drugiej strony pacjent jest leczony kortykosteroidami przez dłuższy czas. Z perspektywy kardiologicznej brak wyraźnych wskazań do kortykosteroidoterapii, a także innych leków kardiologicznych. Niemniej jednak, pacjent powinien być okresowo monitorowany z wykorzystaniem EKG, Holtera i echokardiografii. Trudno jest podać konkretne ramy czasowe, ale prawdopodobnie dobrym kompromisem byłoby wykonywanie EKG podczas każdej wizyty ambulatoryjnej, Holter co sześć miesięcy i echokardiografia raz w roku.

PODSUMOWANIE

Sarkoidoza serca jest rzadką chorobą. Tym niemniej, jeśli jest obecna znacząco zwiększa śmiertelność. Wczesne rozpoznanie i leczenie może być korzystne. Przedstawiony pacjent jest bezobjawowy z perspektywy kardiologicznej. Co więcej, jego badania obrazowe i funkcjonalne są prawidłowe z wyjątkiem niewielkich nieprawidłowości wykrytych w rezonansie magnetycznym. W związku z tym brak wskazań kardiologicznych do przedłużonej kortykosteroidoterapii. Z drugiej strony mogą obecne poza-sercowe manifestacje sarkoidozy, które uzasadniają takie leczenie. Obecnie pacjent wymaga jedynie okresowego monitorowania kardiologicznego.

REFERENCJE

1. Rao DA, Dellaripa PF. Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2013; 39: 277-97.
2. [Sadek MM¹](#), [Yung D](#), [Birnie DH](#), [Beanlands RS](#), [Nery PB](#). Corticosteroid therapy for cardiac sarcoidosis: a systematic review. *Can J Cardiol* 2013 Sep;29(9):1034-41.
3. [Chapelon-Abrie C](#). Cardiac sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2013 Sep;19(5):493-502.
4. [Freeman AM¹](#), [Curran-Everett D](#), [Weinberger HD](#), [Fenster BE](#), [Buckner JK](#), [Gottschall EB](#), [Sauer WH](#), [Maier LA](#), [Hamzeh NY](#). Predictors of cardiac sarcoidosis using commonly available cardiac studies. *Am J Cardiol*. 2013 Jul 15;112(2):280-5.





REGIONAL
PROGRAMME
NATIONAL COHESION STRATEGY



Małopolska
REGION



The John Paul II Hospital
80, Prądnicka Street, 31-202 Kraków
tel./fax: +48 12 614 35 57 e-mail:
bpm@szpitaljp2.krakow.pl
www.szpitaljp2.krakow.pl

EUROPEAN UNION
EUROPEAN REGIONAL
DEVELOPMENT FUND



5. [Kron J¹](#), [Sauer W](#), [Schuller J](#), [Bogun F](#), [Crawford T](#), [Sarsam S](#), [Rosenfeld L](#), [Mitiku TY](#), [Cooper JM](#), [Mehta D](#), [Greenspon AJ](#), [Ortman M](#), [Delurgio DB](#), [Valadri R](#), [Narasimhan C](#), [Swapna N](#), [Singh JP](#), [Danik S](#), [Markowitz SM](#), [Almquist AK](#), [Krahn AD](#), [Wolfe LG](#), [Feinstein S](#), [Ellenbogen KA](#). Efficacy and safety of implantable cardiac defibrillators for treatment of ventricular arrhythmias in patients with cardiac sarcoidosis. [Europace](#). 2013 Mar;15(3):347-54.



CENTRE
for RARE
CARDIOVASCULAR DISEASES

John Paul II Hospital in Kraków
Jagiellonian University, Institute of Cardiology
80 Prądnicka Str., 31-202 Kraków;
tel. +48 (12) 614 33 99; 614 34 88; fax. +48 (12) 614 34 88
e-mail: rarediseases@szpitaljp2.krakow.pl
www.crcd.eu