

Perikardiális folyadék és egy ritka betegség: csapatmunkában az erő

Illés Blanka¹, Ágoston Gergely², Morvay Zita³, Séllei Ágnes³, Janáky Márta⁴, Kovács László⁵, Varga Albert²

¹Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, ¹II. számú Belgyógyászati Klinika és Kardiológiai Központ, ²Családorvosi Intézet, ³Radiológiai Klinika, ⁴Szemészeti Klinika, ⁵Reumatológiai és Immunológiai Klinika, Szeged

Levelezési cím: Dr. Illés Blanka, Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, II-es számú Belgyógyászati Klinika és Kardiológiai Központ, Semmelweis utca 8., E-mail: illesblanka@gmail.com

Az óriássejtes arteritis tünetei gyakran nem specifikusak, a perikardiális fluidum pedig egy kifejezetten ritka manifesztációja ennek a betegségnek. Az esettanulmányunkban bemutatott beteg kivizsgálása perikardiális fluidum miatt kezdődött, majd a vizsgálatok a beteg korábbi tüneteit is magyarázó óriássejtes arteritis diagnózisát igazolták. Az adekvát terápia bevezetését követően a beteg panaszai fokozatosan enyhültek, a perikardiális folyadék pedig megszűnt.

Kulcsszavak: perikardiális folyadék, mellkasi fájdalom, látászavar, vasculitis

Pericardial effusion associated to a rare disease – An interdisciplinary challenge

The symptoms of giant cell arteritis are often nonspecific and pericardial effusion is a rare manifestation of the disease. The case report describes a patient presented with newly diagnosed pericardial effusion. After the detailed investigation the final diagnosis was giant cell arteritis, which explained the patient's earlier symptoms. After the initiating of adequate therapy, the patient's symptoms rapidly decreased and the pericardial effusion disappeared.

Keywords: pericardial effusion, chest pain, visual disturbance, vasculitis

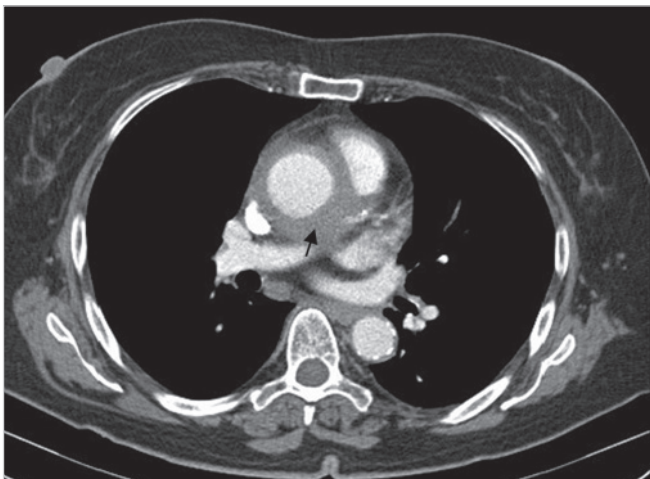
Esetbemutató

A 68 éves nőbeteg kivizsgálása egy éve fennálló, minimális terhelésre kialakuló dyspnoe és szédülés miatt kezdődött, amelyet kétoldali alsó végtagi ödéma és több mint 30 kg fogyás kísért. A felvételét megelőző évben gyakran alakult ki terheléstől független, tompa mellkasi fájdalom. Diffúz mozgásszervi panaszok szintén gyakoriak voltak arthritiszre utaló jelek nélkül. 26 évvel korábban a beteg elmondása szerint agyvelőgyulladás zajlott, azóta gyakran alakult ki bal oldali fejfájás, amely osztályos felvételekor nem állt fenn. Láz, hidegrázás, éjszakai izzadás nem szerepelt a panaszok között.

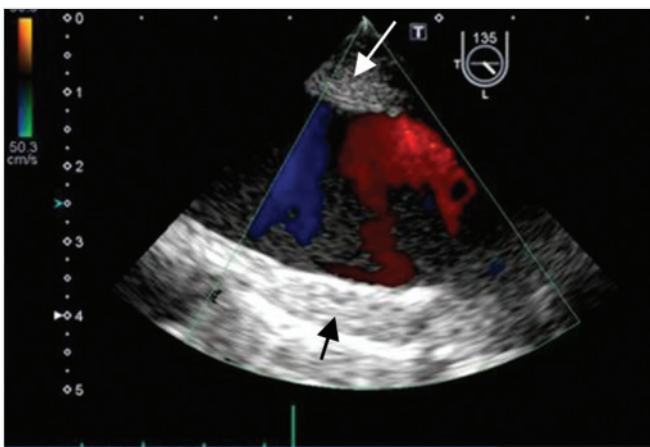
Egy évvel felvételét megelőzően nehézlégzés, angini-form panaszok miatt sürgősségi betegellátó osztályon mellkas CT-angiográfia készült, amely az aorta ascendens falában intramuralis haematomát írt le (1. ábra); pulmonalis embóliára, pericarditisre utaló eltérés nem került leírásra. Néhány hónappal később rekedtség

jelentkezett, amelynek hátterében fül-orr-gégészeti szakvizsgálat bal oldali nervus recurrens paresist véleményezett, amelyet az intramuralis haematoma következményének tartottak; endoszkópos arytenoid lateropexia történt.

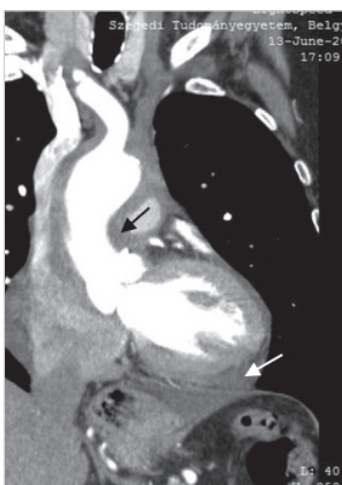
A beteg korábbi betegségei között hipertónia, 2-es típusú diabetes mellitus és kétoldali katarakta szerepelt. A katarakta műtét ellenére a beteg bal szemére nem látott. Osztályunkra érkezésekor testsúlya 76 kg volt. Fizikális vizsgálat során kisméretű lábszárödéma volt tapintható és a mitralis billentyű felett 2/6-os szisztolés zörejt hallottunk. A nyugalmi EKG és a mellkasröntgen nem mutatott kórjelző eltérést, a laborvizsgálatok paraméterei a vörösvértest-süllyedés (52 mm/h) kivételével nem utaltak kóros folyamatra (kreatinin 45 µmol/l, eGFR >60 ml/min/1,73 m², TSH 1,26 mIU/l, CRP 2,3 mg/l). A beteg panaszait a hatperces sétateszt segítségével sikerült objektívizálni, amely során csupán 120 métert



1. ÁBRA. Intramurális haematoma az aorta falában (nyíl) mellkas CT-angiográfiával

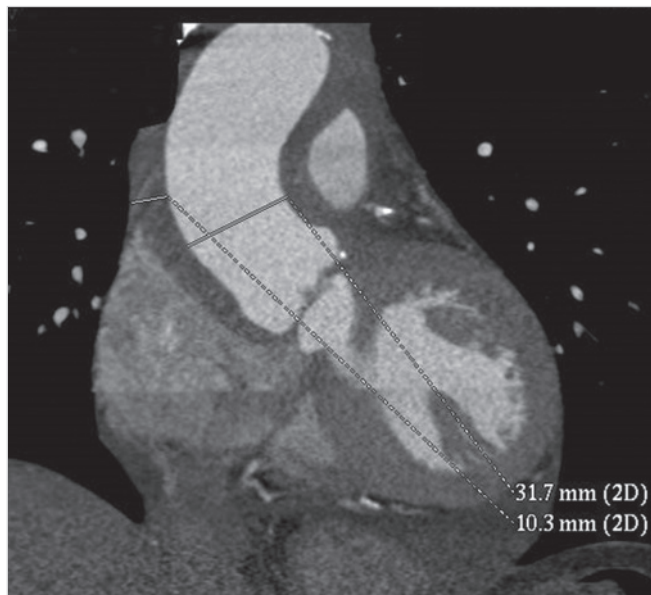


2. ÁBRA. Transoesophageális echokardiográfiás vizsgálattal az aortaív megvastagodott intímája látható (nyílak)



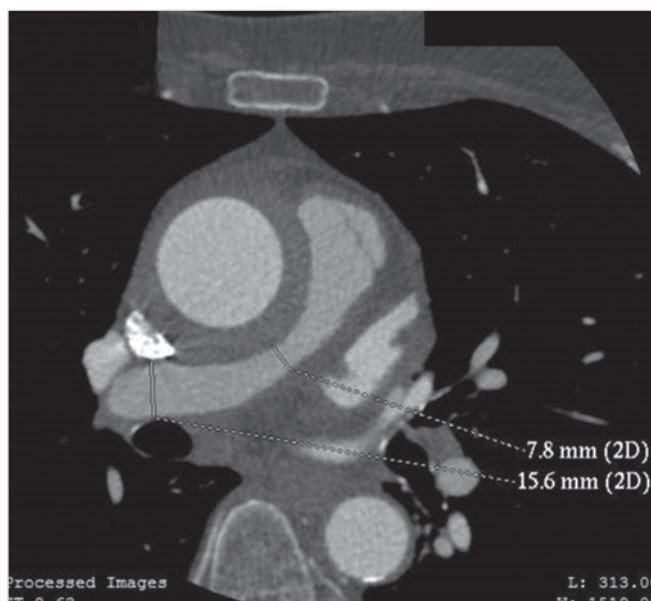
3. ÁBRA. Az aorta ascendens és ív falának koncentrikus megvastagodása (fekete nyíl), kiskökű perikardiális folyadékgyülem mellett (fehér nyíl), mellkas CT-angiográfiával

tudott megtenni, miközben oxigén-szaturációja 97%-ról 82%-ra esett. Transthoracalis echokardiográfiás vizsgálat során tágabb aorta ascendens, valamint a jobb kamra és a szívcsúcs körül 10 mm-es perikardiális fluidum volt látható, a constrictiv pericarditist a Doppler-ultrahangos mérések kizárták (E-hullám légzési variációja: 60 cm/s – 67 cm/s; laterális E_a : 9 cm/s, septális E_a 4 cm/s). Az ismeretlen eredetű perikardiális folyadékgyülem és a korábban leírt intramurális



4. ÁBRA. Szív-CT vizsgálattal látható, hogy az aorta ascendens falának vastagsága meghaladja az 1 cm-t

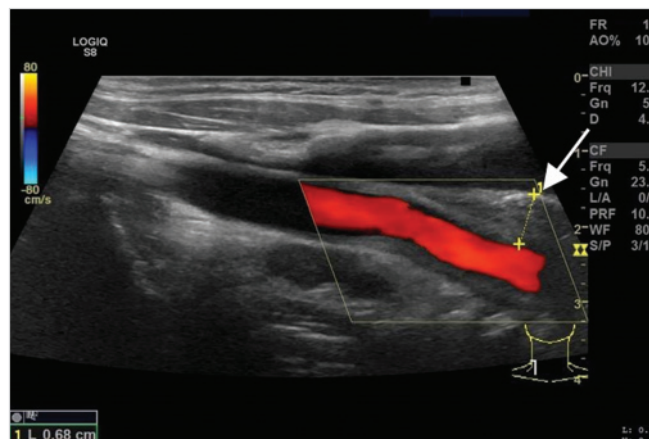
haematoma miatt transoesophageális echokardiográfia is készült, amely körkörös megvastagodott falú aorta ascendens (9 mm) és aortaív (5 mm) írt le az aorta descendens érintettsége nélkül (2. ábra). A fenti leleteket az ismételten elvégzett mellkas CT-angiográfia is megerősítette; a korábban leírt intramurális haematoma nem volt látható (3. ábra). A laboratóriumi autoimmun panel ANCA-pozitivitást mutatott kifejezetten emelkedett antiproteináz-3 szinttel (>200 U/ml) és jelzetten emelkedett rheumatoid faktor szintekkel (RFIgM 149 IU/ml, RFIgG 9 IU/ml). Az egyéb vizsgált antitestszintek (ANA, SS-A, SS-B, anti-Scl-70, anti-Jo1, anti-RNP-70, anti-Sm, anticentromér) negatívnak bizonyultak. Te-



5. ÁBRA. Vasculitis által okozott megvastagodás az aorta és a truncus pulmonalis falában, szív-CT vizsgálattal



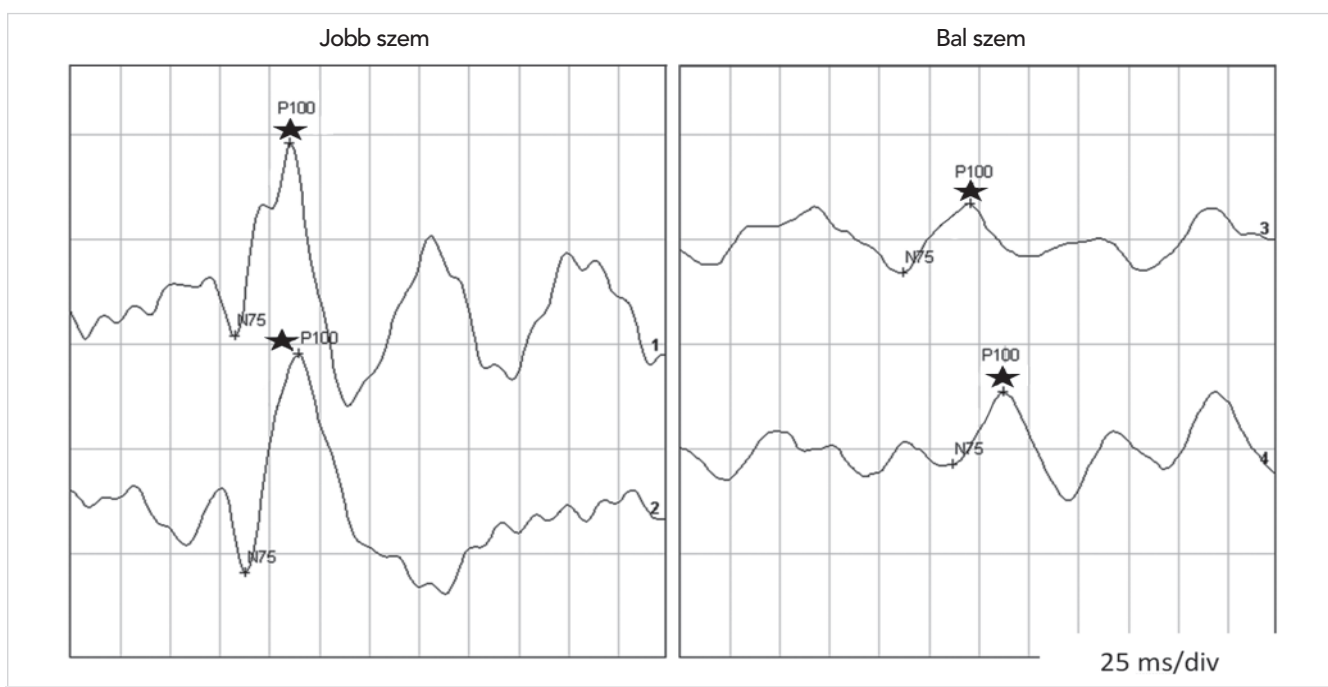
6. ÁBRA. A szív-CT vizsgálat a jobb koronárián enyhe szűkületét mutatja (nyíl), amelynek háttérében az aorta falának megvastagodása áll



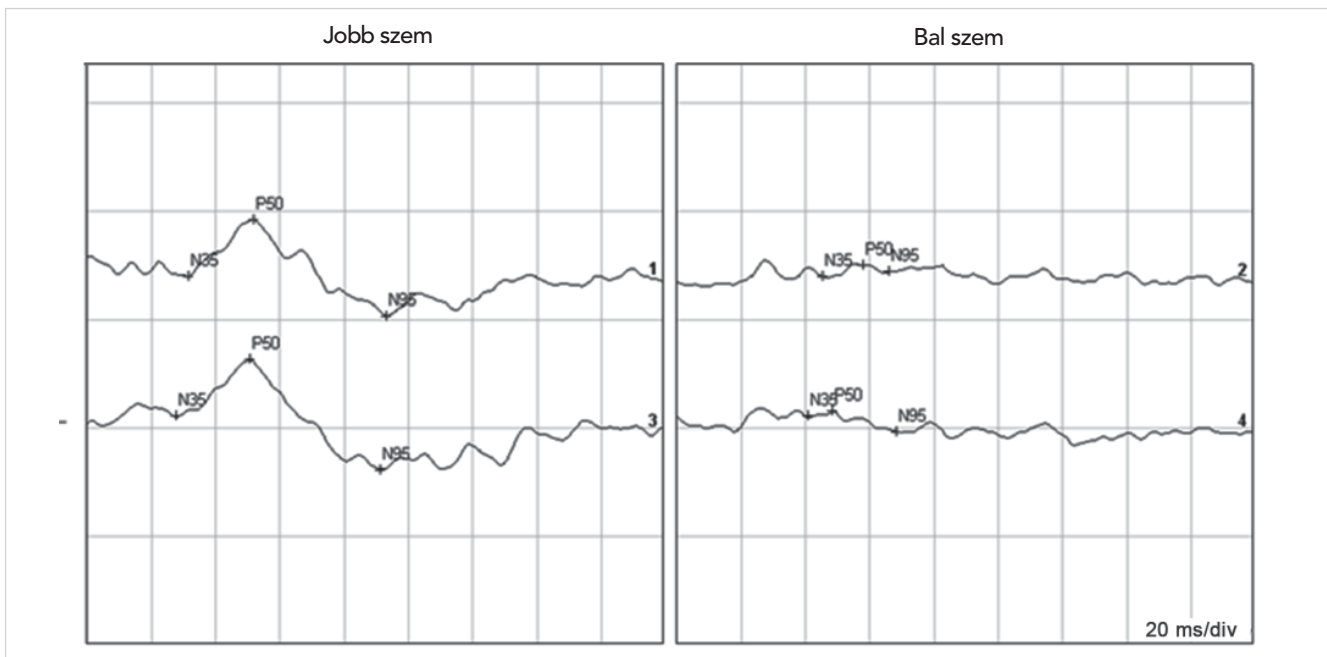
7. ÁBRA. A jobb oldali arteria carotis communis gyulladására utaló falmevastagodása (nyíl), nyaki erek Doppler-vizsgálatával

kinttelt arra, hogy az eddigi eredmények vasculitisre utaltak, további képalkotó vizsgálatok történtek a gyulladásos folyamat kiterjedésének megítélésé céljából. A hasi Doppler-ultrahang abdominalis érintettségét nem igazolt. A szív-CT 10 mm vastag koncentrikus aortafal-megvastagodást írt le, amely enyhe fokú szűkületet okozott a jobb koronária-eredésében (6. ábra), valamint a truncus pulmonalis és mindkét arteria pulmonalis is érintett volt. A bal oldali arteria pulmonalison 53%-os szűkületet detektáltunk, amelyet főként a megvastagodott falú aorta benyomata okozott (4. és 5. ábra). A

carotis Doppler-ultrahang a jobb arteria carotis communis tunica media gyulladásra utaló körülírt megvastagodását írta le, a bal oldali nyaki érszakaszt a folyamat lényegesen kisebb mértékben érintette (7. ábra). Tekintettel a korábbi szemműtétek ellenére fennálló bal oldali vakságra, szemészeti szakvizsgálat is történt, amely a szemfenék-vizsgálattal mindkét oldalon fakóbb vakfoltot észlelt, a vizuálisan kiváltott válasz a bal oldalon csökkent volt (8. ábra), a mintázott elektroretinográfia pedig a jobb oldalon normál, míg a bal oldalon csak zajszintű választ tudott kiváltani (9. ábra). A szemészeti vizsgálatok a bal oldali anterior iszkémiás opticus neuropathia diagnózisát igazolták. Ezen szemészeti szövődmény, a nagyér-érintettség, a beteg



8. ÁBRA. Normál jobb oldali vizuálisan kiváltott válasz mellett a bal szemben jelentősen csökkent értékek láthatók. A P100-hullámot csillag jelzi



9. ÁBRA. A mintázott retinográfia során a bal szemnél mért értékek alig emelkednek ki a zajszintből. (A regisztátumon jelzett hullámok sorrendben: N35, N50, N95.)

kora, a polyangitis granulomatosa (korábban Wegener-granulomatosis) jellegzetes tünetek hiánya (felső- és alsólégúti tünetek, veseérintettség) együttesen pedig arteritis temporalis fennállását támogatta. Eddigi terápiája (pantoprazol, perindopril, amlodipin, rilmenidin, bisoprolol, glimepirid, sertralin, alprazolam, vinpocetin, furosemid, brinsolamidós-timololos szemcsepp, dexametazonos szemcsepp) mellé 32 mg methylprednisolon- és 5 mg methotrexát terápia indult folsav-, kálium-klorid- és cholecalciferol-kiegészítéssel, amelyek eredményeként a beteg panaszai fokozatosan csökkentek. Háromhónapos kezelést követő kontrollvizsgálaton perikardiális fluidumot már nem észleltünk, a beteg testsúlya elmondása szerint pár kilogrammot nőtt, mellkasi fájdalomja szűnt, terhelhetősége javult. Ezt követően a methylprednisolon dózisát 4 mg-ra sikerült csökkenteni, emellé heti 15 mg methotrexátot kapott. Kilenc hónapos további immunosuppresszív terápiát követő transoesophagealis echokardiográfián pedig az aorta fala 3 mm-rel vékonyabbnak mutatkozott, mint a kezelést megelőzően.

Megbeszélés

Az óriássejtes arteritis vagy másnéven arteritis temporalis a nagy és közepes erek krónikus, gyakran granulomatosis gyulladása, amely főként az aorta cranialis ágait érinti. Jellemzően 50 évnél idősebb korban jelentkezik (1). A leggyakoribb tünetek közé tartozik az újkeletű fejfájás, különböző látászavarok, polymyalgia rheumatica, állkapocs-claudicatio, valamint az emelkedett vörösvértest-süllyedés és CRP-szint. Az arteria

pulmonalis vagy az aorta falának jelentős megvastagodása bal oldali nervus recurrens paresishez vezethet, azonban ez rendkívül ritka szövődménye az óriássejtes arteritisnek (2). A diagnosztika alapját az arteria temporalis biopszia képezi, de ez fals negatív eredményt hozhat az esetek 15-40%-ában (3). A fals negatív eredmény oka elsősorban az, hogy a gyulladás a mintavétel időpontjában nem érinti a temporalis artériát, vagy a gyulladás nem folytonosan terjedő jellegéből adódóan a mintavétel történhet érintetlen érszakaszból is (4).

Az általunk leírt esettanulmányban a diagnosztikai nehézséget az óriássejtes arteritis atípusos megjelenése okozta. Az intramuralis haematoma, amelyet a panaszok kezdetén készített sürgősségi mellkas CT-vizsgálaton írtak le, lehetett valódi haematoma a beteg meglévő vaszkuláris rizikófaktorai miatt, lehetett az aorta falának granulomatosis megvastagodása (ami a nagyér-vasculitisek jellemzője), de akár a vasa vasorum vasculitise is, ami – többek között – polyarteritis nodosára utalhat. A helyes diagnózis felállítását tovább bonyolítja, hogy az intramuralis haematoma és a vasculitis radiológiai elkülönítése egyes esetekben nem egyszerű.

Az érgyulladás kiterjedése mind Takayasu-, mind óriássejtes arteritisre utalhatott, bár a panaszok kezdetekor betegünk már jóval idősebb volt 50 évnél, ami a Takayasu-arteritis fennállásának valószínűségét lényegesen csökkentette. Az autoimmun szerológia kísér-vasculitis fennállását támogatta, bár a klinikai kép egyértelműen nagyér-vasculitis mellett szólt. A diagnózishoz hiányzó utolsó információt a szemészeti vizsgálat szolgáltatta: az arteritis eredetű anterior iszkémiás opticus neuropathia jellemzően az óriássejtes arteritis egyik leggyakoribb szövődménye (5).

A kardiális érintettség óriássejtes arteritisben viszonylag ritka, általában coronaritisként vagy miokardiális infarktusként jelentkezik (6). Perikardiális folyadékgyülem társulása irodalmi ritkaságnak számít ebben a betegségben. Pontos prevalenciája ismeretlen, azonban egy kis betegszámú (n=114), retrospektív vizsgálat az óriássejtes arteritissel diagnosztizált betegek csak 4%-ában írt le perikardiális fluidumot, a betegek 1%-ában ez volt az arteritis első tünete (7). A perikardiális fluidum ezekben az esetekben panaszt általában nem okoz, azonban a részletes kivizsgálás révén elvezethet a végső diagnózishoz és a specifikus terápiához, amellyel megelőzhető egy potenciálisan halálos szövődmény, az aorta aneurizma ruptura.

Irodalom

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides.

Arthritis and rheumatism 2013; 65(1): 1–11.

<https://doi.org/10.1002/art.37715>

2. Edrees A. Ortner's syndrome as a presenting feature of giant cell arteritis. Rheumatology international 2012; 32(12): 4035–4036.

<https://doi.org/10.1007/s00296-010-1533-z>

3. Chong EW, Robertson AJ. Is temporal artery biopsy a worthwhile procedure? ANZ journal of surgery 2005; 75(6): 388–391.

<https://doi.org/10.1111/j.1445-2197.2005.03399.x>

4. Poller DN, van Wyk Q, Jeffrey MJ. The importance of skip lesions in temporal arteritis. Journal of clinical pathology 2000; 53(2): 137–139.

<https://doi.org/10.1136/jcp.53.2.137>

5. Biousse V, Newman NJ. Ischemic Optic Neuropathies. The New England journal of medicine 2015; 372(25): 2428–2436.

<https://doi.org/10.1056/NEJMra1413352>

6. Knockaert DC. Cardiac involvement in systemic inflammatory diseases. European heart journal 2007; 28(15): 1797–1804.

<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm193>

7. Zenone T, Puget M. Pericardial effusion and giant cell arteritis. Rheumatology international 2014; 34(10): 1465–1469.

<https://doi.org/10.1007/s00296-014-2958-6>

Kommentár

Tisztelt Szerkesztőség, tisztelt dr. Berek Krisztina!

A Cardiologia Hungarica 2016; 46: (1) 14–16. számában megjelent Rapidan progrediáló restriktív cardiomyopathia című esetismertetéshez szeretnék kiegészítést írni.

Az esetismertetésben szereplő betegnek minden bizonnyal chloroquin cardiomyopathiája volt. Ez egy ritka entitás, tudomásom szerint mindössze néhány tucatnyi esetről számol be az irodalom.

Jellemzői: vezetési zavarok, gyakran III° AV-blokk, ami sokszor megelőzi a szívizom-hypertrophia és restriktív cardiomyopathia kialakulását. A kumulatív dózis nem mutat szoros összefüggést a kórkép kialakulásával.

Fénymikroszkóposan vakuolás degeneráció jellemzi, így hasonlít egyéb eredetű szívizombántalomhoz, pl. szteroid-indukálta, vagy vírusos myocarditishez. Elektronmikroszkóppal zárványtestek láthatóak benne (a chloroquin a lysosomák működésében okoz zavart), amelyek lehetnek lamellarisak (nem teljesen specifikusak, megjelenhet tárolási betegségben, vagy amiodaron szedésekor is) és ún. curvilinearisak (szabálytalan könnyecsepre vagy babra hasonlító), ezek viszont a cytoplasma vakuolizáltságával együtt specifikusak és diagnosztikusak.

A cikkben felvetett Fábry-kór hasonló fénymikroszkópos képet mutat, de a beteg anamnézisében szereplő 10 éves Delagil-kezelés, a tünetek megjelenésének sorrendje és típusa (szívblokk, majd súlyos restriktív CMP), és a szövettan együttesen egyértelműen a Delagil kóroki szerepére utalnak.

A beteg első jeletkezésekor észlelt szívblokk diagnosztizálását követően a Delagil-kezelés elhagyása jótékony talán lehetett volna, bár ezt nem lehet biztosan tudni.

Érdemes lenne a reumatológusok és kardiológusok figyelmét felhívni a kórkép létezésére, különösen most, hogy a Delagil SLE-s betegek körében reneszánszát kezdi élni.

Üdvözlettel,
Czine Zsigmond