

Różnicowanie między arytmogenną dysplazją prawej komory i sarkoidozą serca

Andrés Ricardo Pérez Riera¹ i Augusto Hirishi Uchida²

¹Sektor Elektrowektokardiologii Specjalności Kardiologii Wydziału Medycznego ABC (FMABC),
Fundacja ABC, Santo Andre, Sao Paulo, Brazylia

²Wydział Badania Wysiłku Fizycznego Instytutu Badań Serca Szkoły Medycznej Uniwersytetu Sao Paulo,
Sao Paulo, Brazylia

Przedrukowano za zgodą z: *Folia Cardiologica* 2006; 13: 432–434

U pacjentów z sarkoidozą serca mogą występować kliniczne i morfologiczne cechy zbliżone do arytmogennej dysplazji prawej komory lub kardiomiopatii innego typu [1]. Sarkoidoza to przewlekła choroba ziarniniakowa o nieznanym pochodzeniu, w której ziarniniaki zapalne nie ulegają serowaceni, charakteryzująca się zajęciem wielu narządów. Praktycznie każdy narząd może być zajęty przez sarkoidozę; najczęściej, bo aż u 90% pacjentów choroba zajmuje płuca [2]. Najczęściej zajęтым organem w śmiertelnym przebiegu sarkoidozy w krajach zachodnich są płuca, natomiast w badaniach sekcyjnych przeprowadzonych w Japonii najczęściej stwierdzano zajęcie serca [3].

Diagnostyka sarkoidozy sercowej jest trudna. Objawy kliniczne zależą od lokalizacji i nasilenia zapalenia ziarniniakowego; wahają się od łagodnych arytmii, bloku serca, odpornej na leczenie przewlekłej niewydolności serca, nasilonych bólów w klatce piersiowej, do migotania komór i nagłej śmierci sercowej [4].

Zapis EKG może być prawidłowy lub wskazywać na blok każdego stopnia łącza przedsionkowo-komorowego i pęczka Hisa oraz każdego typu arytmii, a także niespecyficzne zmiany ST-T [5]. Inne częste zmiany w EKG to objawy hiperkalcemii (np.

skrócenie odcinka QT), obniżenie PR wynikające z zapalenia osierdzia lub uniesienie ST spowodowane tętniakiem komory serca. Przedwczesne zespoły komorowe i nieutralna tachykardia komorowa są również częste — rozpoznawane aż u 22% pacjentów z sarkoidozą. Nagła śmierć z powodu częstoskurczu komorowego i bloku serca stanowią do 65% przyczyn zgonów w przebiegu sarkoidozy serca [6].

Sarkoidozę serca należy uwzględniać u wszystkich młodych pacjentów z niewyjaśnionymi zaburzeniami przewodzenia [7], przewlekłą niewydolnością serca oraz w przypadkach nagłej śmierci sercowej [8].

W zaawansowanych przypadkach obecne są wykładniki pseudozawału serca z patologicznym Q w badaniu EKG [9].

Zaburzenia w rezonansie magnetycznym (MRI, *magnetic resonance imaging*) dotyczą intensywności sygnału serca i jego grubości; występują w 3 postaciach:

- zmian guzkowych;
- ogniskowego zwiększenia sygnału na obrazach T1-zależnych wzmocnionych gadolinem DPTA (kwas dietylo-pentooctowy);
- ogniskowego zwiększenia sygnału na obrazach T2-zależnych bez wychwyty gadolinu.

Poprawa lub stabilność zmian w MRI koreluje ze stanem klinicznym.

Obrazy MRI częściowo lub całkowicie poprawiły się podczas korytkoterapii.

Rezonans magnetyczny serca można wykorzystać jako metodę wykonania celowanej biopsji serca oraz w monitorowaniu odpowiedzi choroby na leczenie.

Adres do korespondencji: Andrés Ricardo Pérez Riera, MD
Electro-Vectocardiology Sector of the Discipline of Cardiology
ABC Faculty of Medicine (FMABC)
Foundation of ABC (FUABC)
Santo Andre, Sao Paulo, Brazil
e-mail: riera@uol.com.br, augusto.uchida@incor.usp.br
Nadesłano: 10.05.2006 r. Przyjęto do druku: 14.06.2006 r.

Tabela 1. Główne różnice między jednostkami chorobowymi

	Sarkoidoza serca	Arytmogenna dysplazja prawej komory
Występowanie rodzinne	Nie występuje	0–50% przypadków; przy wykryciu choroby należy przeprowadzić badanie genetyczne członków rodziny pacjenta
Płeć (M/K)	1/1	2,9/1
Wiek w chwili początku choroby	Młodzi dorośli lub wiek średni	Początek możliwy w okresie dorastania i u młodych dorosłych; rzadkie doniesienia o rozpoczęciu choroby w wieku dziecięcym
Zajęcie wielu narządów	Tak. Sarkoidoza często zajmuje oko, powodując zapalenie błony naczyniowej, gruczoł tżowy oraz nerwy czaszkowe, łącznie z samym nerwem wzrokowym [12]	Nie
Ból w klatce piersiowej	Silny ból w klatce piersiowej	Czasami [13–16]. Na podstawie danych z chińskich rejestrów ARVD nierzadko pacjenci zgłaszają ból w klatce piersiowej
Kliniczne wykładniki restrykcji napływu	Możliwe	Nie
Fala zwrotna za zastawce mitralnej	Często	Tylko w przypadkach zaawansowanych z zajęciem lewej komory
Wykładniki pseudozawału serca w badaniu EKG	Częste w przypadkach rozległego zajęcia narządu	Nie
Zmiany w badaniu RTG klatki piersiowej	Obustronna limfadenopatia węzeł	W końcu kardiomegalia prawokomorowa
Wykładniki patomorfologiczne	Nieserowaciejące ziarniniaki, które w końcu tworzą blizny łącznotkankowe. Na podstawie badań histologicznych stwierdzono, że infiltracja tłuszczem prawdopodobnie nie występuje w sarkoidozie serca	Typowe wyparcie mięśniówki prawej komory przez tkankę łączno-włóknistą w trójkącie dysplazji
Zajęcie płuc	Do 90% pacjentów. Często serce płucne	Nie
Obszary częstszej lokalizacji w sercu	Wolna ściana lewej komory i przegroda międzykomorowa	Droga wypływu z prawej komory, droga napływu do prawej komory, koniuszek prawej komory
Wysiłek w osierdziu	Nierzadko	Nieobecny
Poprawa obrazu choroby w MRI pod wpływem kortykoterapii	Tak	Nie
Szeroka ocena angiograficzna z angiografią prawej komory	Czasem występują tętniaki komorowe [13]. Wolna ściana prawej komory cienka, dyskinetyczna z możliwą rozstrzenią [16]	Najpełniejszą diagnostykę ARVD uzyskuje się przez szeroką analizę angiograficzną z pomiarem saturacji tlenem i krzywych ciśnienia w różnych pozycjach, angiografię wieńcową oraz angiografię obukomorową w celu różnicowania z niektórymi jednostkami zbliżonymi pod względem zajęcia serca [17]
Terapia kortykosteroidami, hydroksychlorochiną, metotreksatem lub cyklofosfamidem	Niekiedy jest wskazana [18]. Terapia immunosupresyjna i antycytokinowa mogą być skuteczne w ciężkiej sarkoidozie systemowej; należy ją uwzględnić w chorobie zagrażającej wzrokowi	Nie

ARVD (*arrhythmic right ventricular dysplasia*) — arytmogenna dysplazja prawej komory; MRI (*magnetic resonance imaging*) — rezonans magnetyczny

Badanie jest niewielkie i nie wykazano w nim korelacji między obrazem histologicznym mięśniówki serca a zmianami w MRI. Ta próba kliniczna wskazuje jednak na konieczność przeprowadzenia dużego badania wieloośrodkowego.

Najistotniejszą niedogodnością MRI jest to, że pacjenci z rozrusznikiem serca i/lub automatycznym kardiowerterem-defibrylatorem nie będą mogli z niego skorzystać. U takich osób skanowanie przy użyciu ²⁰¹Tl pozostaje badaniem stosowanym w ocenie uszkodzenia miokardium.

Emisyjna tomografia komputerowa (PET, *position emission tomography*) serca z użyciem F-FDG na czczo jest obiecującą procedurą w identyfikacji sarkoidozy serca i ocenie aktywności choroby. Ta metoda pozwala wykryć wczesne stadia sarkoidozy serca, w których obserwuje się mniejsze zaburzenia perfuzji oraz dużą aktywność stanu zapalnego, zanim wystąpi zaawansowane uszkodzenie mięśnia sercowego. Czulość FDG PET na czczo w wykrywaniu sarkoidozy serca wyniosła 100% i była istotnie większa niż czulość ^{99m}Tc-MIBI SPECT (63,3%) lub scyntygrafii Ga (36,6%). Specyficzność FDG PET na czczo była znacznie wyższa niż scyntygrafii Ga [10].

Niekiedy preferuje się biopsję serca, lecz jej czulość wynosi jedynie ok. 20% [11]. Inni autorzy donosili o niemal 50-procentowej czulości, jednak mimo to nadal poszukuje się bezpiecznej, wiarygodnej oraz łatwo dostępnej metody diagnostycznej sarkoidozy serca. Cechą patomorfologiczną choroby jest obecność nieserowaciejących ziarniniaków, które ostatecznie tworzą blizny łącznotkankowe. W tabeli 1 przedstawiono zasadnicze różnice między tymi jednostkami chorobowymi.

Piśmiennictwo

- Ott P., Marcus F.I., Sobonya R.E. i wsp. Cardiac sarcoidosis masquerading as right ventricular dysplasia. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2003; 26: 1498–1503.
- Hoitsma E., Faber C.G., Drent M., Sharma O.P. Neurosarcoidosis: a clinical dilemma. *Lancet Neurol.* 2004; 3: 397–407.
- Iwai K., Sekiguti M., Hosoda Y. Racial difference in cardiac sarcoidosis incidence observed at autopsy. *Sarcoidosis* 1994; 11: 26–31.
- Sharma O.P. Diagnosis of cardiac sarcoidosis an imperfect science. *A Hesitant Art. Chest* 2003; 123: 18–19.
- Flemming H., Bailey S. Cardiac sarcoidosis. W: James D.G. red. *Sarcoidosis and other granulomatous disorders.* Tom 73. Marcel Dekker, New York 1994; 323–334.
- Roberts W.C., McAllister H.A. Jr, Ferrans V.J. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group 1) and review of 78 previously described necropsy patients (group 11). *Am. J. Med.* 1977; 63: 86–108.
- Kollermann J., Roos G., Helpap B. Sudden cardiac death from unrecognized cardiac sarcoidosis. *Pathologie* 2001; 22: 141–144.
- Lip G.Y., Gupta J., Gill J.S. i wsp. Sarcoid heart disease: a rare cause of chest pain and malignant cardiac arrhythmia in a young Asian man. A case report. *Angiology* 1996; 47: 905–910.
- Shindo T., Kurihara H., Ohishi N. i wsp. Images in cardiovascular medicine. Cardiac sarcoidosis. *Circulation* 1998; 97: 1306–1307.
- Okumura W., Iwasaki T., Toyama T. Usefulness of fasting 18F-FDG PET in identification of cardiac sarcoidosis. *J. Nucl. Med.* 2004; 45: 1989–1998.
- Uemura A., Morimoto S., Hiramitsu S. i wsp. Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: evaluation of endocardial biopsies. *Am. Heart J.* 1999; 138: 299–302.
- Jones N.P. Sarcoidosis. *Curr. Opin. Ophthalmol.* 2002; 13: 393–396.
- Anderson E.L. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Am. Fam. Physician.* 2006; 73: 1391–1398.
- Peters S., Trummel M., Meyners W. Prevalence of right ventricular dysplasia-cardiomyopathy in a non-referral hospital. *Int. J. Cardiol.* 2004; 97: 499–501.
- Hulot J.S., Jouven X., Empana J.P., Frank R., Fontaine G. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation* 2004; 110: 1879–1884.
- Marks A., Anderson M.H., Harrison N.K. Ventricular aneurysm secondary to sarcoid disease. *Heart* 2004; 90: 694.
- Shiraishi J., Tatsumi T., Shimoo K. i wsp. Cardiac sarcoidosis mimicking right ventricular dysplasia. *Circ. J.* 2003; 67: 169–171.
- Peters S., Weber B., Hartwig C.A. i wsp. Incidence and significance of morphologic and morphometric variants in selective right ventricular angiography in diagnosis of arrhythmogenic right ventricular disease. *Med. Klein. (Munich)* 1994; 89: 175–183.
- Mitchell D.N., du Bois R.M., Oldershaw P.J. Cardiac sarcoidosis. *Br. Med. J.* 1997; 314: 320–321.