

**Magdalena Martusewicz-Boros<sup>1</sup>, Elżbieta Wiatr<sup>1</sup>, Dorota Piotrowska-Kownacka<sup>2, 3</sup>,  
Witold Tomkowski<sup>4</sup>, Kazimierz Roszkowski-Śliż<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>III Klinika Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: Prof. dr hab. med. Kazimierz Roszkowski-Śliż

<sup>2</sup>Zakład Medycyny Nuklearnej Akademii Medycznej w Warszawie

Kierownik: Prof. dr hab. med. Leszek Królicki

<sup>3</sup>I Katedra i Klinika Kardiologii Akademii Medycznej w Warszawie

Kierownik: Prof. dr hab. med. Grzegorz Opolski

<sup>4</sup>Oddział Intensywnej Terapii Pneumonologiczno-Kardiologicznej, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: Prof. dr hab. med. Witold Tomkowski

## Sarkoidoza z zajęciem serca — doświadczenia własne

### Cardiac sarcoidosis — own experiences

#### Abstract

Cardiac involvement in sarcoidosis may be incidentally discovered without any symptoms of the disease. When undiagnosed and untreated it is potentially fatal. Although there is no recommended strategy for the diagnosis, the introduction of newer technology is promising and may be useful for early diagnosis of sarcoid heart disease and for the evaluation of response to therapy.

We present a case of 53-years old woman, with asymptomatic cardiac arrhythmias and x-ray chest picture changes without any respiratory symptoms. Further assessment and the use of cardiac magnetic resonance imaging allowed a diagnosis of cardiac sarcoidosis to be made.

**Key words:** cardiac sarcoidosis, sudden cardiac death, magnetic resonance imaging

**Pneumonol. Alergol. Pol. 2007; 75: 100–107**

#### Streszczenie

Zajęcie serca przez sarkoidozę może przebiegać w sposób bezobjawowy. Brak odpowiednio wcześnie postawionego rozpoznania, a co za tym idzie — włączenia odpowiedniego leczenia, wiąże się z bardzo poważnym dla chorego rokowaniem. Nowe techniki diagnostyczne wydają się bardzo użyteczne we wczesnym rozpoznawaniu i monitorowaniu przebiegu zmian. Autorzy pracy przedstawiają przypadek 53-letniej kobiety, u której rozpoznano sarkoidozę z zajęciem serca, mimo braku jakichkolwiek odczuwalnych objawów choroby.

**Słowa kluczowe:** sarkoidoza serca, nagła śmierć sercowa, rezonans magnetyczny

**Pneumonol. Alergol. Pol. 2007; 75: 100–107**

#### Wstęp

Sarkoidoza jest chorobą o nieznannej etiologii, charakteryzującą się występowaniem nieserowaciejących ziarniniaków w różnych narządach. Najczęściej lokalizują się one w układzie oddechowym. Niestety, ziarniniaki sarkoidalne mogą loka-

lizować się również w miejscach o krytycznym dla życia znaczeniu: ośrodkowym układzie nerwowym czy sercu. W takich sytuacjach kwestia właściwego rozpoznania i włączenia odpowiedniego leczenia w jak najkrótszym czasie od zaistnienia zmian ma istotne znaczenie z punktu widzenia dalszego rokowania dla chorego.

**Adres do korespondencji:** Magdalena Martusewicz-Boros, III Klinika Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc, ul. Płocka 26, 01–138 Warszawa, tel. kom.: 501 087 750, faks: (022) 252 17 71, e-mail: m.martusewicz@gmail.com lub m.martusewicz@igichp.edu.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 21.12.2006 r.

Copyright © 2007 Via Medica

ISSN 0867–7077

Poniżej autorzy przedstawiają przypadek sarkoidozy z zajęciem zarówno płuc, jak i serca, rozpoznanej mimo braku dolegliwości ze strony układu krążenia.

### Opis przypadku

Kobieta w wieku 53 lat, z zawodu technik ekonomista, niepaląca tytoniu, dotychczas zdrowa, w ramach badań kontrolnych w zakładzie pracy wykonała badanie RTG klatki piersiowej, w którym stwierdzono poszerzenie wnęk płucnych i zmiany rozsiane w obu płucach. Jednocześnie, w kontrolnym badaniu elektrokardiograficznym (EKG) zarejestrowano zaburzenia rytmu serca w postaci dodatkowych, przedwczesnych pobudzeń komorowych, których pacjentka nie odczuwała. Nigdy wcześniej nie skarżyła się na dolegliwości ze strony układu oddechowego ani układu krążenia, nie występowały także zaburzenia świadomości.

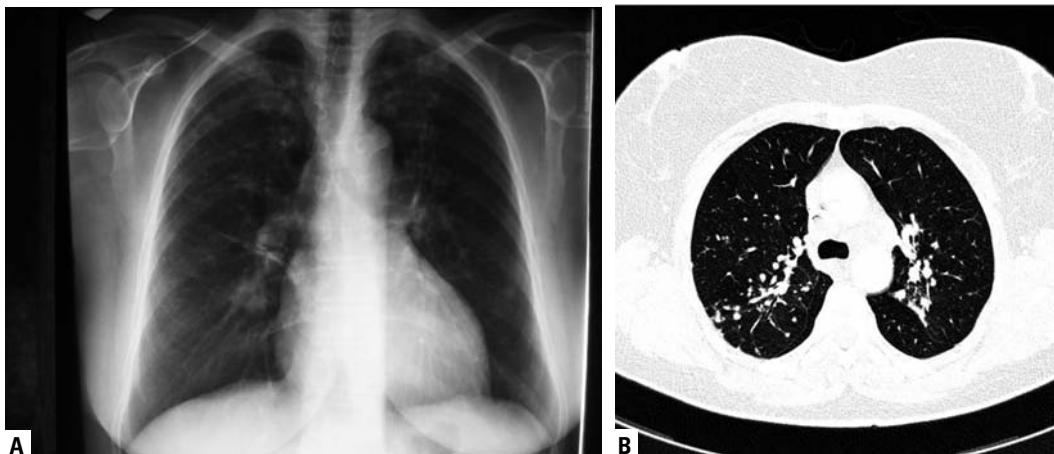
W ramach kontynuacji diagnostyki układu krążenia ambulatoryjnie wykonano 24-godzinne badanie EKG metodą Holtera, rejestrując okresy bradykardii do 52 pobudzeń/min, z dodatkowymi pobudzeniami komorowymi, okresami bigemiii, trigemiii komorowej. W badaniu echokardiograficznym (ECHO) wykonanym w tym okresie, poza cechami wypadania przedniego płata zastawki mitralnej bez istotnej hemodynamicznie fali zwrotnej, nie stwierdzono istotnych zaburzeń. Włączono leczenie propafenonem 2 × 150 mg i skierowano pacjentkę do Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w celu dalszej diagnostyki zmian w obrazie radiologicznym klatki piersiowej.

Przy przyjęciu do kliniki pacjentka była w dobrym stanie ogólnym, bez dolegliwości ze strony układu oddechowego, układu krążenia i innych. W badaniu przedmiotowym, poza okresowo niemierną czynnością serca i dyskretnym szmerem skurczowym, nie stwierdzono istotnych odchyłań. Podstawowe badania laboratoryjne krwi i moczu były w normie; OB wynosiło 10 mm/godz.; odczyn tuberkulinowy był ujemny. W EKG rozpoznano blok prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB, *right bundle branch block*) i pojedyncze dodatkowe pobudzenia komorowe.

W badaniu RTG klatki piersiowej uwidoczniono rozsiane zmiany guzkowe w górnych i środkowych polach obu płuc, większe po stronie prawej, oraz ognisko nieregularnych zagęszczeń łączących się z dolnym zarysem prawej wnęki. Serce z zaznaczoną lewą komorą było nieco powiększone, aorta zaś prawidłowa (ryc. 1A). Ze względu na podejrzenie powiększonych węzłów chłonnych wnęk wykonano tomografię komputerową (CT, *computed tomography*) klatki piersiowej, w której uwidoczniono powiększone do 20 mm węzły chłonne przytchawicze dolne prawe i lewe, okna aortalno-płucnego, podostrogowe do 25 mm oraz wnękowe obustronnie do 15–18 mm. Wykazano obecność licznych guzków różnej wielkości w obu płucach. Niektóre z nich bardzo drobne, inne większe, największe w szczytach do 25 mm, część podopłucnowych, pojedyncze widoczne wzdłuż zrębu. Całość obrazu sugerowała sarkoidozę (ryc. 1B).

W kontrolnym badaniu USG jamy brzusznej, poza kilkoma złożami w pęcherzyku żółciowym, nie stwierdzono nieprawidłowości.

W badaniu bronchoskopowym obraz drzewa oskrzelowego nie przedstawiał uchwytynych zmian



**Rycina 1A.** Rozsiane zmiany guzkowe w górnych i środkowych polach obu płuc, większe po stronie prawej, oraz ognisko nieregularnych zagęszczeń łączących się z dolnym zarysem prawej wnęki. Serce z zaznaczoną lewą komorą, nieco powiększone; **B.** Liczne guzki, różnej wielkości w obu płucach, część podopłucnowych, pojedyncze widoczne wzdłuż zrębu

**Figure 1A.** Disseminated nodular changes in upper and middle areas of the lungs. Heart enlargement; **B.** Widespread nodules associated with bronchovascular bundles, partially subpleurally

makroskopowych, jednak w badaniu histopatologicznym pobranych wycinków ze śluzówki oskrzeli i w materiale z biopsji przezoskrzelowej prawego płuca znaleziono nacieki zapalne, ze skupiskami komórek nabłonkowatych tworzących strukturę odpowiadającą ziarniniakowi bez cech martwicy. Badania w kierunku obecności prątków kwasopornych były negatywne.

Na podstawie wyników przeprowadzonych badań i obrazu klinicznego u chorej rozpoznano sarkoidozę w stadium II.

W celu uzupełnienia diagnostyki oraz oceny rozległości choroby oznaczono ponadto aktywność enzymu konwertującego angiotensynę (ACE, *angiotensin-converting enzyme*), która była w normie, nie stwierdzono zaburzeń w gospodarce wapniowo-fosforanowej, w kontrolnym radiogramie rąk i stóp zobrazowano jedynie niespecyficzną torbielkę w kości czworobocznej większej prawej. Nie stwierdzono zmian sarkoidalnych w narządzie wzroku. W badaniach czynnościowych układu oddechowego stwierdzono cechy umiarkowanej, słabo odwracalnej obturacji, obniżoną zdolność dyfuzji, podatność statyczną na dolnej granicy normy. W 6-minutowym teście chodu pacjentka przechodziła odpowiedni dla siebie dystans, bez istotnej desaturacji.

Ze względu na nieprawidłowości w zapisie EKG, mimo braku dolegliwości ze strony układu krążenia, rozszerzono diagnostykę kardiologiczną.

W 24-godzinnym badaniu EKG metodą Holtera, mimo włączonego ambulatoryjnie leczenia antyarytmicznego, utrzymywały się, a nawet nasiliły zaburzenia rytmu serca w postaci licznych do-

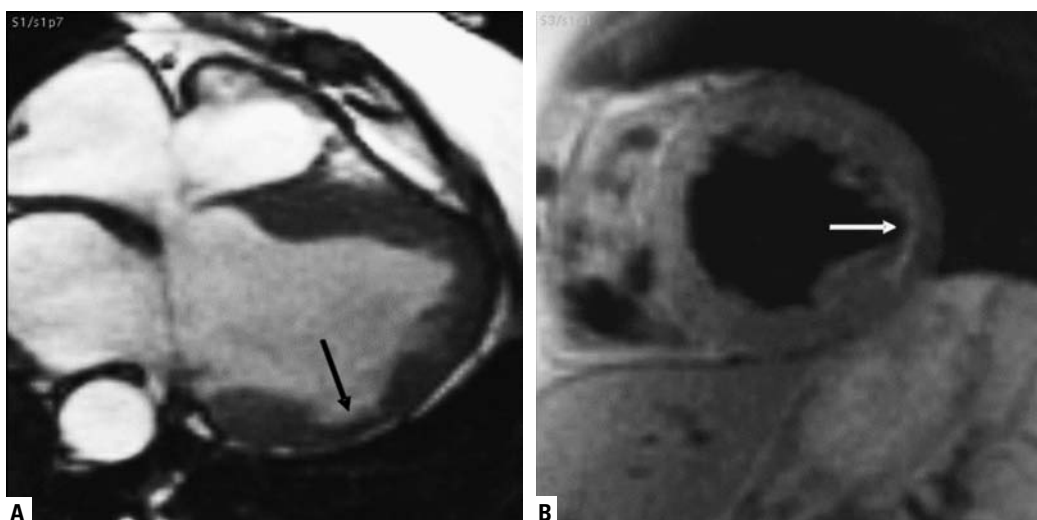
datkowych skurczów komorowych o różnej morfologii, układających się w bigeminie (816), trigeminie (179), kwadrigeminie (86), pary i salwy składające się z 3–4 pobudzeń (170).

W badaniu ECHO, oprócz stwierdzanych wcześniej cech wypadania przedniego płątka mitralnego z małą/umiarkowaną falą zwrotną (2/4) do niepowiększonego lewego przedsionka, stwierdzono powiększenie lewej komory serca z globalną hipokinezą i graniczną grubością jej ścian. Frakcja wyrzutowa lewej komory (EF, *ejection fraction*) wynosiła 43%. Ponadto w mięśniu tylnej ściany lewej komory, u podstawy tylnego mięśnia brodawkowatego uwidoczniło się kulistą strukturę (14 × 18 mm), różniącą się echogenicznością od otaczającego mięśnia. Zaburzona była także kurczliwość miokardium w tej okolicy.

W badaniu scyntygraficznym z zastosowaniem Ga-67 stwierdzono mało charakterystyczne gromadzenie znacznika w rzucie lewej komory serca.

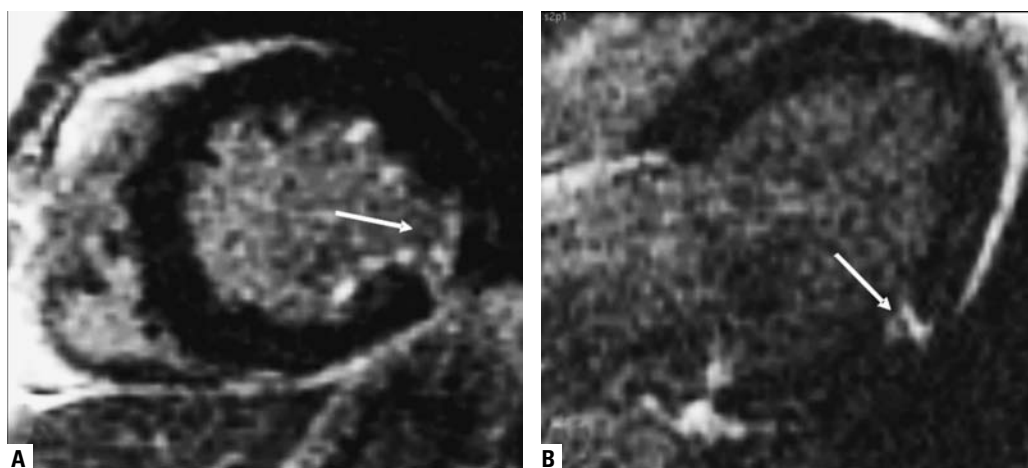
Podejrzewając zajęcie serca przez proces sarkoidalny, wykonano rezonans magnetyczny serca (MRI, *magnetic resonance imaging*), w którym EF oceniono na 38%, potwierdzono obecność rozstrzeni lewej komory, hipokinezę ściany bocznej z obszarem akinezy w warstwach środkowych.

Podczas podawania gadolinowego środka kontrastowego nie stwierdzano zaburzeń perfuzji miokardium. Natomiast w segmentach bocznych 15–30 minut po podaniu środka kontrastowego uwidoczniło się obszar późnego wzmocnienia kontrastowego — podwsięrdziowy w obszarze akinetycznym oraz kuliste zmiany w obszarach przyległych (prawdo-



**Rycina 2A.** Sekwencja SSFP w przekroju czterojamowym. Widoczne scierńczenie w segmentach środkowych ściany bocznej (czarna strzałka); **B.** Sekwencja czarnej krwi — w tym samym obszarze widoczny obszar hiperintensywny (biała strzałka)

**Figure 2A.** SSFP sequence in four chamber view. Local thinning in the mid-lateral segment (black arrow); **B.** Black blood image in short axis view demonstrates high signal intensity regions in the same segment (white arrow)



**Rycina 3.** Obszary opóźnionego wzmocnienia (15–20 min po podaniu kontrastu) w projekcjach: w osi krótkiej (A) i czterojamowej (B). Obszary hiperintensywne w segmencie środkowo-bocznym (strzałki)

**Figure 3.** Delayed enhancement images obtained 15–20 minutes after contrast agent administration in short axis (A) and four chamber (B) views. Areas of hyperenhancement were observed in the mid-lateral segment (arrows)

podobnie ziarniniaki). Podwsięrdziowe obszary późnego wzmocnienia kontrastowego obejmowały także głowy obu mięśni brodawkowatych (ryc. 2, 3).

U pacjentki z potwierdzoną histopatologicznie sarkoidozą płuc, bez choroby wieńcowej w wywiadzie, a w szczególności bez przebytego zawału serca, na podstawie powyższego obrazu MRI rozpoznano sarkoidozę serca.

Rozpoczęto leczenie prednizonem w dawce 1 mg/kg, zmodyfikowano również leczenie antyarytmiczne, zmieniając propafenon na amiodaron.

Po tygodniu leczenia w kontrolnym badaniu EKG metodą Holtera stwierdzono zmniejszenie liczby zaburzeń rytmu serca. Dość liczne były nadal komorowe zaburzenia rytmu w postaci pojedynczych, wielokształtnych ekstrasystolii oraz poburzenia komorowe układające się w pary, salwy — składające się z 3 pobudzeń, rzadsze niż w badaniu wyjściowym bigeminie (816→18), trigeminie (179→17) i kwadrigeminie (86→1). W wykonanym po 20 dniach leczenia kontrolnym badaniu ECHO stwierdzono poprawę EF (z 43% do 65%). Natomiast u podstawy tylnego mięśnia brodawkowego nadal widoczna była opisywana wcześniej struktura, która powodowała akinezę środkowego segmentu ściany tylnej.

W badaniu RTG klatki piersiowej wykonanym po 2 miesiącach kortykoterapii zaobserwowano częściową regresję zmian rozsianych w płucach, a także zmniejszenie się sylwetki serca (ryc. 4). Cechy częściowej regresji zmian w płucach były wyraźniej widoczne na zdjęciach CT wykonanych 5 miesięcy po włączeniu leczenia.

Ze względu na utrzymywanie się komorowych zaburzeń rytmu pacjentka była konsultowana w spe-

cialistycznym ośrodku kardiologicznym w celu kwalifikacji do profilaktycznego wszczęcia kardiowertera-defibrylatora. Jednak do chwili obecnej nie znaleziono wystarczających wskazań do takiej formy leczenia. Chora pozostaje pod opieką kliniki.

## Omówienie

Pierwszy opis zmian sarkoidalnych w sercu rozpoznanych autopsyjnie opublikował Bernstein w 1929 r. W następnych latach pojawiały się publikacje dotyczące pojedynczych, rozpoznawanych prawie wyłącznie pośmiertnie przypadków. Dopiero Gozo w 1971 r. opisał zarówno objawy kliniczne zmian, jak i obraz patomorfologiczny [1]. Po roku 1980, głównie dzięki rozwojowi diagnostyki obrazowej (ECHO, CT, MRI), przyżyciowe rozpoznawanie tej postaci choroby stało się łatwiejsze i w związku z tym częstsze. Zmiany sarkoidalne w sercu przeważnie rozwijają się asymptotycznie — jak to miało również miejsce w przypadku opisanego pacjenta. Częstość występowania klinicznie jawnej sarkoidozy serca ocenia się zaledwie na 2–10% przypadków [2–5]. Wyniki badań autopsyjnych wskazują jednak, że lokalizacja zmian sarkoidalnych w sercu jest częstsza niż można by się tego spodziewać, ponieważ sięga 20–78%, przy czym dużo wyższy odsetek dotyczy populacji japońskiej niż Europejczyków i Amerykanów (50–78%) [4, 6, 7].

Blok prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB) i komorowe zaburzenia rytmu serca występujące u opisanego chorego należą do najczęstszych nieprawidłowości w zapisie EKG u chorych na sarkoidozę serca. Takie objawy wiążą się z lokalizacją zmian w sercu. Co prawda potencjalnie wszyskie



**Rycina 4.** Badanie przed wdrożeniem leczenia (lewa strona) i po 2 miesiącach leczenia (prawa strona) — częściowa regresja zmian rozsianych w płucach, a także zmniejszenie sylwetki serca

**Figure 4.** Chest x-ray pictures before (left) and after (right) 2 months of treatment — partial regression of nodular changes in the lungs and decrease of the heart figure

struktury serca mogą być wciągnięte w proces chorobowy, jednak najczęstsza lokalizacja zmian dotyczy wolnej ściany lewej komory (gdzie ziarniniaki stanowią substrat dla arytmii komorowych) i przegrody międzykomorowej w jej przypodstawnej części (potencjalne zajęcie układu przewodzącego); dużo rzadziej ziarniniaki są zlokalizowane w przedsionkach i prawej komorze [4, 8].

Yazaki i wsp. ocenili częstość występowania RBBB w przebiegu sarkoidozy aż na 57% wśród chorych z udokumentowanym sarkoidalnym zajęciem serca [9]. Większość autorów jest zgodna co do tego, że zaburzenia przewodzenia, w tym bloki przedsionkowo-komorowe I–III stopnia, są najczęstszymi nieprawidłowościami w zapisie EKG u chorych na sarkoidozę serca [4, 10, 11]. Całkowity blok przedsionkowo-komorowy nie jest rzadkością, ponieważ stwierdza się go u 23–30% chorych z zaburzeniami przewodzenia spowodowanymi sarkoidozą serca, z czego aż u 68% chorych z tym zaburzeniem wystąpił epizod nagłej utraty świadomości [12].

Napadowe bądź przetrwałe komorowe zaburzenia rytmu są drugim, po zaburzeniach przewodzenia, objawem tej postaci choroby [13, 14]. Tachyarytmie komorowe i zaburzenia przewodzenia są najczęstszą przyczyną śmierci w przebiegu tej postaci choroby (30–65%), jakkolwiek w wyniku przewlekłe postępującego uszkodzenia serca (spo-

wodowanego naciekami sarkoidalnymi i włóknieniem), prowadzącego do jego niewydolności, śmiertelność wynosi do 25% [14, 15].

U opisywanej chorej w badaniu MRI stwierdzono podwsięrdziowe obszary późnego wzmocnienia kontrastowego, które obejmowały między innymi głowy obu mięśni brodawkowatych. Zajęcie mięśni brodawkowatych prowadzące do ich dysfunkcji może się objawiać jako wady zastawkowe o różnym nasileniu hemodynamicznym. Najczęściej jest to wada zastawki mitralnej w postaci przewlekłej bądź ostrej niedomykalności, zajęcie pozostałych zastawek jest wyjątkowo rzadkie [16].

Wśród objawów związanych z zajęciem serca przez sarkoidozę należy wymienić również nadkomorowe zaburzenia rytmu, które u opisywanej pacjentki nie miały w dotychczasowym okresie obserwacji istotnego ilościowo i jakościowo znaczenia. Konsekwencją rozległego włóknienia bywają tętniaki lewej komory. W miarę rozwoju choroby może prowadzić do globalnych zaburzeń kurczliwości, kardiomiopatii rozstrzeniowej i niewydolności serca.

Rozpoznanie zajęcia serca przez sarkoidozę następuje wielu problemów. Lokalizacja zmian sarkoidalnych w sercu może wystąpić na każdym etapie choroby; może dotyczyć także pacjentów bez typowych zmian w układzie oddechowym czy też

innej pozapłucnej lokalizacji choroby. Objawy zajęcia serca nie są swoiste dla sarkoidozy lub mogą nie występować w ogóle. U opisywanej chorej, zarówno w badaniach RTG klatki piersiowej, jak i w zapisie EKG, zmiany stwierdzono przypadkowo, podczas rutynowych badań kontrolnych, przy braku jakichkolwiek dolegliwości czy odczuwalnych dla chorej objawów. W związku z tym niemożliwe jest ustalenie, kiedy i w jakiej kolejności doszło do zajęcia poszczególnych narządów.

Spoczynkowy zapis EKG, który w tym przypadku był motorem do dalszej diagnostyki kardiologicznej, należy wykonać zarówno podczas rutynowej diagnostyki sarkoidozy, w celu wstępnej oceny rozległości choroby, jak i przy monitorowaniu już rozpoznanej choroby, nawet u bezobjawowych pacjentów. Prawidłowy zapis nie wyklucza niestety zajęcia serca [17]. Natomiast w przypadku obecności nieprawidłowego zapisu EKG, jak to miało miejsce u opisywanej pacjentki, konieczna jest dalsza diagnostyka. Kolejnym krokiem diagnostycznym jest 24-godzinny zapis EKG metodą Holtera i echokardiografia.

Badanie echokardiograficzne jest nieinwazyjną metodą diagnostyczną wykazującą zmiany zarówno w morfologii, jak i czynności serca. Nieprawidłowości w badaniu ECHO opisuje się u 14–77% chorych na sarkoidozę, w tym również u pacjentów z prawidłowym zapisem EKG [18–20]. Charakterystycznym dla sarkoidozy znaleziskiem jest miejscowa hipertrofia w postaci hiperechogenicznych ognisk układających się w typowy obraz „sznura pereł”. Ze względu na stosunkowo łatwą dostępność, istotną wartość diagnostyczną, badanie ECHO umożliwia nie tylko wczesne rozpoznawanie, ale i monitorowanie dynamiki zmian [21].

Wyniki obydwu wyżej wymienionych badań, razem z histologicznym potwierdzeniem zajęcia układu oddechowego, były wystarczające do rozpoznania sarkoidozy płuc i serca. Wśród badań obrazowych wykorzystywanych w diagnostyce sarkoidozy serca wymienia się badania radioizotopowe. Wykonana u opisywanej pacjentki scyntygrafia z zastosowaniem Ga-67 wykazała mało charakterystyczne gromadzenie znacznika w rzucie lewej komory serca.

Badania radioizotopowe (z wykorzystaniem talu 201, galu 67, 99m-Tc-mibi) wykazują ubytki perfuzji lub miejsca nadmiernego gromadzenia znacznika, które co prawda nie są swoiste dla zmian sarkoidoidalnych, natomiast po wykluczeniu choroby niedokrwiennej (próba wysiłkowa, koronarografia) mogą być istotną diagnostycznie wskazówką [22, 23]. Co prawda niska swoistość tych badań, jak też duża dawka promieniowania

ograniczają ich użyteczność w monitorowaniu choroby, a rozwój innych technik obrazowania usuwa je obecnie na dalszy plan.

Bardzo obiecującą i coraz częściej stosowaną, również w opisywanym przypadku, nieinwazyjną metodą diagnostyczną jest rezonans magnetyczny (MRI) serca. Czułość i swoistość tej metody wydają się na tyle wysokie, że aktualnie pretenduje ona do miana testu referencyjnego [24]. Rezonans magnetyczny serca znajduje zastosowanie zarówno w rozpoznawaniu, jak i późniejszym monitorowaniu zmian [25].

Pozytronowa tomografia emisyjna (PET, *positron emission tomography*) i 64-rzędowa tomografia komputerowa (CT) wydają się również użytecznymi metodami w rozpoznawaniu sarkoidozy serca, bardziej czułymi od badań radioizotopowych, jednak niewielkie doświadczenie w wykrywaniu tej choroby, mała dostępność oraz wysoki koszt ograniczają na dzień dzisiejszy wartość diagnostyczną tych procedur [4, 26, 27].

Prawdopodobnie ze względu na największy odsetek chorych na sarkoidozę serca w populacji japońskiej to właśnie w tym kraju (1993 r., modyfikacja w 1999 r.) powstały wytyczne dotyczące rozpoznawania tej postaci choroby (tab. 1). Proponowane przez japońskich autorów standardy są przyjęte i stosowane na świecie, choć w związku z rozwojem technik diagnostycznych wymagają kolejnych uaktualnień. Przedstawiona przez autorów pracy pacjentka spełniała kliniczne kryteria rozpoznania sarkoidozy serca rekomendowane w wyżej wymienionych wytycznych. Histopatologiczne potwierdzenie rozpoznania sarkoidozy serca poprzez biopsję miokardium nie jest obecnie metodą rutynowo zalecaną. Wynika to ze stosunkowo niskiej czułości (nawet < 25%) i inwazyjnego charakteru badania. Biopiat zazwyczaj (prawie zawsze) jest pobierany z prawej komory, co w przypadku typowej lokalizacji ziarniniaków w ścianie lewej komory (związanej z większą masą mięśniową tejże) oraz ogniskowego charakteru zmian (utrudniającego „trafienie” w zmienione miejsce) zaniża wartość diagnostyczną tego badania [28, 29].

U chorej z rozpoznaną sarkoidozą płuc i serca zastosowano zalecane leczenie systemowymi glikokortykosteroidami (GCS, *glycocorticosteroids*). Rekomendacje takiego postępowania opierają się na wynikach wielu retrospektywnych badań, które nie pozostawiają wątpliwości co do skuteczności GCS w grupie chorych z sarkoidalnym zajęciem serca [14, 30–34]. Wciąż jednak otwarta jest dyskusja na temat właściwej dawki oraz optymalnego czasu trwania leczenia. Wyjściowo zastosowano

**Tabela 1. Kryteria rozpoznania sarkoidozy serca na podstawie zmodyfikowanych wytycznych rozpoznawania sarkoidozy serca opartych na Study Report on Diffuse Pulmonary Diseases From the Japan Ministry of Health and Welfare, 1993 (zmodyfikowane w 1999)**

**Table 1. Criteria of diagnosis cardiac sarcoidosis according to Modified Guidelines for Diagnosis of Cardiac Sarcoidosis based on the Study Report on Diffuse Pulmonary Diseases From the Japan Ministry of Health and Welfare, 1993 (modified in 1999)**

Kryteria histologiczne <i>Histological criteria</i>	Endomiokardialna biopsja z obecnością nieserowaciejących ziarniników <i>Endomyocardial biopsy specimens demonstrates epithelioid granuloma without caseating granuloma</i>
Kryteria kliniczne <i>Clinical criteria</i>	<p>Histologicznie potwierdzona pozasercowa sarkoidoza + punkt a oraz <math>\geq 1</math> spośród punktów b–e <i>Histological diagnosis of extracardiac sarcoidosis + item a and <math>\geq 1</math> of items b-e are present</i></p> <p>a) całkowity blok RBBB, LBBB, bloki A-V, VT, patologiczne załamki Q, zmiany odcinka ST-T, <i>complete RBBB, LBBB, AV block, VT, abnormal Q, ST-T change</i></p> <p>b) nieprawidłowa ruchomość ścian serca, odcinkowe scieńczenie ścian lub rozszerzenie światła lewej komory (ECHO) <i>abnormal wall motion, regional wall thinning or dilatation of the left ventricle (on ECHO)</i></p> <p>c) zaburzenia perfuzji (w scyntygrafii z Tl 201) lub nieprawidłowe gromadzenie znacznika (w scyntygrafii z Ga 67 lub 99mTc-PYP) <i>perfusion defect by Tl 201 scintigraphy or abnormal accumulation by Ga 67 or 99mTc-PYP myocardial scintigraphy</i></p> <p>d) nieprawidłowe ciśnienie wewnątrzsercowe, zmniejszona pojemność minutowa, zmniejszona frakcja wyrzutowa (w trakcie badania hemodynamicznego) <i>abnormal intracardiac pressure, low cardiac output or depressed ejection fraction of the left ventricle on cardiac catheter examination</i></p> <p>e) stwierdzenie w biopsji endomiokardialnej śródmiąższowego włóknienia lub nacieczenia komórkowego powyżej stopnia umiarkowanego, nawet jeśli stwierdzane zmiany są niespecyficzne <i>interstitial fibrosis or cellular infiltration over moderate grade in myocardial biopsy even if the findings are nonspecific</i></p>

RBBB (*right bundle branch block*) — blok prawej odnogi pęczka Hisa; LBBB (*left bundle branch block*) — blok lewej odnogi pęczka Hisa; A-V (*atrioventricular*) — przedsiolkowo-komorowy; VT (*ventricular tachycardia*) — częstoskurcz komorowy

prednizon w zalecanej przez większość autorów dawce 1 mg/kg (80 mg/dz.), która jest stopniowo redukowana. Istnieją jednak doniesienia, w których nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic w przeżyciu między chorymi leczonymi wstępnie dużą dawką ( $\geq 40$  mg/dz.) a leczonymi mniejszą dawką ( $< 30$  mg/dz.) prednizonu [35]. Jednak zgodnie z wieloma obserwacjami, przy dawce poniżej 10 mg/dz. ryzyko nawrotu choroby i nagłego zgonu jest znacznie większe. Wielu autorów postuluje konieczność długoterminowego leczenia — przez 2 lata i dłużej, jeśli nie przez całe życie [4].

Podjęmowane są też próby wykorzystania innych leków immunosupresyjnych, takich jak metotreksat, azatiopryna, hydrochlorochina, chlorochina, cyklofosfamid, cyklosporyna A, pentoksyfilina, imfiksimum i talidomid. Doświadczenia w ich zastosowaniu u chorych z sarkoidalnym zajęciem serca są dotychczas dosyć ograniczone. Rozważa się możliwość łączenia leczenia GCS z innymi lekami immunosupresyjnymi w celu ograniczenia dawki tych

pierwszych, a co za tym idzie — zmniejszenia narażenia na potencjalne działania niepożądane, co jest istotne zwłaszcza w sytuacji konieczności długoterminowego kontynuowania leczenia [4, 36–39].

Ze względu na obserwowane w przebiegu choroby zaburzenia rytmu serca autorzy pracy włączyli leczenie amiodaronem, który wydaje się obecnie preferowanym lekiem, choć jego skuteczność ocenia się na mniejszą niż w przypadku innych kardiomiopatii [4].

U opisywanej chorej nie obserwowano dotychczas objawowych bradyarytmii, które stanowią wskazanie do wszczęcia układu stymulującego serce.

Do chwili obecnej nie znaleziono również wskazań do profilaktycznej implantacji kardiowertera-defibrylatora.

Obserwowana u pacjentki wstępna poprawa po zastosowanym leczeniu (zwiększenie EF serca, zmniejszenie ilościowe komorowych zaburzeń rytmu) pozwala mieć nadzieję na stosunkowo dobre rokowanie.

## Piśmiennictwo

1. Gozo E.G. Jr, Cosnow I., Cohen H.C. i wsp. The heart in sarcoidosis. *Chest* 1971; 60: 379–388.
2. Sharma O.P. Diagnosis of cardiac sarcoidosis: an imperfect science, a hesitant art. *Chest* 2003; 123: 18–19.
3. Sharma O.P., Maheshwari A., Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993; 103: 253–258.
4. Schulte W., Kirsten D., Drent M. i wsp. Cardiac involvement in sarcoidosis. *Sarcoidosis Eur. Respir. Soc.* 2005; 130–149.
5. Deng J.C., Baughman R.P., Lynch J.P. III. Cardiac involvement in sarcoidosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 23: 513–527.
6. Sharma O.P., Maheshwari A., Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993; 103: 253–258.
7. Iwai K., Sekiguti M., Hosoda Y. i wsp. Racial difference in cardiac sarcoidosis incidence observed at autopsy. *Sarcoidosis* 1994; 11: 26–31.
8. Nelson J.E., Kirschner P.A., Teirstein A.S. Sarcoidosis presenting as heart disease. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 1996; 13: 178–182.
9. Yazaki Y., Isobe M., Hiramitsu S. i wsp. Comparison of clinical features and prognosis of cardiac sarcoidosis and idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1998; 82: 537–540.
10. Bargout R., Kelly R.F. Sarcoid heart disease: clinical course and treatment. *Int. J. Cardiol.* 2004; 97: 173–182.
11. Deng J.C., Baughman R.P., Lynch J.P. III. Cardiac involvement in sarcoidosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 23: 513–527.
12. 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.
13. 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.
14. Fleming H.A. Cardiac Sarcoidosis. W: James D. (red.). *Sarcoidosis and other granulomatous disorders*. New York, Marcel Dekker 1994; 323–334.
15. Sharma O.P., Maheshwari A., Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993; 103: 253–258.
16. Bargout R., Kelly R.F. Sarcoid heart disease: clinical course and treatment. *Int. J. Cardiol.* 2004; 97: 173–182.
17. Fleming H.A. Cardiac sarcoidosis. *Sarcoidosis* 1991; 8: 167–168.
18. Kinney E.L., Jackson G.L., Reeves W.C. i wsp. Thallium-scan myocardial defects and echocardiographic abnormalities in patients with sarcoidosis without clinical cardiac dysfunction. An analysis of 44 patients. *Am. J. Med.* 1980; 68: 497–503.
19. Fahy G.J., Marwick T., McCreery C.J. i wsp. Doppler echocardiographic detection of left ventricular diastolic dysfunction in patients with pulmonary sarcoidosis. *Chest* 1996; 109: 62–66.
20. Hyodo E., Hozumi T., Takemoto Y. i wsp. Early detection of cardiac involvement in patients with sarcoidosis by a non-invasive method with ultrasonic tissue characterisation. *Heart* 2004; 90: 1275–1280.
21. Hyodo E., Hozumi T., Takemoto Y. i wsp. Early detection of cardiac involvement in patients with sarcoidosis by a non-invasive method with ultrasonic tissue characterisation. *Heart* 2004; 90: 1275–1280.
22. Sharma O.P., Maheshwari A., Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993; 103: 253–258.
23. Kinney E.L., Jackson G.L., Reeves W.C. i wsp. Thallium-scan myocardial defects and echocardiographic abnormalities in patients with sarcoidosis without clinical cardiac dysfunction. An analysis of 44 patients. *Am. J. Med.* 1980; 68: 497–503.
24. Smedema J.P., Snoep G., van Kroonenburgh M.P. i wsp. Evaluation of the accuracy of gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of cardiac sarcoidosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 45: 1683–1690.
25. Vignaux O., Dhote R., Duboc D. i wsp. Clinical significance of myocardial magnetic resonance abnormalities in patients with sarcoidosis: a 1-year follow-up study. *Chest* 2002; 122: 1895–1901.
26. Ishimaru S., Tsujino I., Takei T. i wsp. Focal uptake on 18F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography images indicates cardiac involvement of sarcoidosis. *Eur. Heart J.* 2005; 26: 1538–1543.
27. Smedema J.P., Truter R., de Klerk P.A. i wsp. Cardiac sarcoidosis evaluated with gadolinium-enhanced magnetic resonance and contrast-enhanced 64-slice computed tomography. *Int. J. Cardiol.* 2006; 112: 261–263.
28. 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.
29. Uemura A., Morimoto S., Hiramitsu S. i wsp. Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: evaluation of endomyocardial biopsies. *Am. Heart J.* 1999; 138: 299–302.
30. Sharma O.P., Maheshwari A., Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993; 103: 253–258.
31. Shamma R.L., Movahed A. Sarcoidosis of the heart. *Clin. Cardiol.* 1993; 16: 462–472.
32. Ishikawa T., Kondoh H., Nakagawa S. i wsp. Steroid therapy in cardiac sarcoidosis. Increased left ventricular contractility concomitant with electrocardiographic improvement after prednisolone. *Chest* 1984; 85: 445–447.
33. Takada K., Ina Y., Yamamoto M. i wsp. Prognosis after pacemaker implantation in cardiac sarcoidosis in Japan. Clinical evaluation of corticosteroid therapy. *Sarcoidosis* 1994; 11: 113–117.
34. Kato Y., Morimoto S., Uemura A. i wsp. Efficacy of corticosteroids in sarcoidosis presenting with atrioventricular block. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2003; 20: 133–137.
35. Yazaki Y., Isobe M., Hiroe M. i wsp. Prognostic determinants of long-term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone. *Am. J. Cardiol.* 2001; 88: 1006–1010.
36. Deng J.C., Baughman R.P., Lynch J.P. III. Cardiac involvement in sarcoidosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 23: 513–527.
37. Baughman R.P., Lower E.E. Therapy for extrapulmonary sarcoidosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 23: 589–596.
38. Baughman R.P., Judson M.A., Teirstein A.S. i wsp. Thalidomide for chronic sarcoidosis. *Chest* 2002; 122: 227–232.
39. Demeter S.L. Myocardial sarcoidosis unresponsive to steroids. Treatment with cyclophosphamide. *Chest* 1988; 94: 202–203.