

# Różnicowanie między arytmogenną dysplazją prawej komory i sarkoidozą serca

Andrés Ricardo Pérez Riera<sup>1</sup> i Augusto Hirishi Uchida<sup>2</sup>

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

<sup>2</sup>Wydział 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 pseudożawału 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 dietylopiroctowy);
- 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

|   | <b>Sarkoidoza serca</b>   | <b>Arytmogenna dysplazja prawej komory</b>   |
|---|---|--|
| 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  $^{201}\text{Tl}$  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  $^{99m}\text{Tc}$ -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 ziarniników, 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. *Pathology* 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.