

Kardiomiopatia restrykcyjna w przebiegu alergicznego ziarniniakowego zapalenia naczyń (zespołu Churga-Strauss) – opis przypadku

Restrictive cardiomyopathy in a patient with the Churg-Strauss syndrome

Anna Raczyńska¹, Krystyna Jaworska¹, Grzegorz Skonieczny¹, Anna Szachta², Elżbieta Szymańska²

¹ Oddział Kardiologii i Intensywnej Terapii Kardiologicznej, Wojewódzki Szpital Zespolony, Toruń

² Oddział Wewnętrzny, Wojewódzki Szpital Zespolony, Toruń

Kardiol Pol 2007; 65: 81-84

Wstęp

Zespół Churga-Strauss (CSS), opisany po raz pierwszy przez polskiego anatomopatologa Jakuba Churga w 1951 r. [1], jest rzadką chorobą charakteryzującą się rozsianym zapaleniem naczyń z naciekami komórek kwasochłonnych, ze współistniejącą astmą oskrzelową i eozynofilią krwi obwodowej (bezwzględna liczba eozynofili w 1 cm³ krwi obwodowej przekracza 1500 komórek). Rozpoznanie CSS może sprawiać trudności diagnostyczne z uwagi na stopniowe pojawianie się objawów tylko ze strony układu oddechowego w postaci astmy oskrzelowej, alergicznego zapalenia nosa bądź nawrotowego zapalenia zatok. Dopiero w następnych etapach choroby dołączają się objawy wynikające z uszkodzenia płuc, serca, obwodowego i centralnego układu nerwowego, skóry i przewodu pokarmowego, nasuwając ostateczną diagnozę [2].

Przyczyna CSS jest nieznaną. Wyniki badań sugerują, że zespół ten powstaje w wyniku procesów autoimmunologicznych. Czynniki wywołującymi kaskadę zapalenia prowadzącymi do rozwinięcia się CSS są: immunoterapia alergiczna, szczepienia, użycie niektórych leków u osób nadrażliwych [3], nagłe odstawienie kortykosteroidów, współistnienie infekcji układu.

Jeżeli stwierdza się eozynofilię obwodową o nieznaną przyczynę, utrzymującą się ponad 6 mies. oraz istnieją dowody na uszkodzenie narządowe w jej przebiegu, można rozpoznać zespół eozynofilowy (tzw. zespół

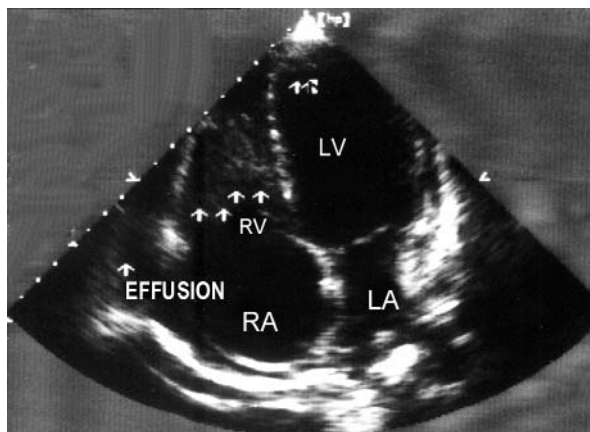
Loefflera). W tym zespole serce jest objęte procesem chorobowym w 75% [4]. Klinicznie manifestuje się to zapaleniem mięśnia sercowego (zapalenie eozynofilowe odpowiadające wczesnemu procesowi martwicemu, trudne do rozpoznania, rozwijające się w pierwszych miesiącach choroby). Po nim, w ciągu roku od zachorowania, następuje faza zakrzepowa, w której proces zapalny w sercu cofa się, rozpoczyna się grubienie miokardium z równoczesnym nakładaniem się zmian zakrzepowych. Prawdopodobnie ostatnim etapem zmian w sercu jest proces włóknienia. Klinicznie obraz ten odpowiada chorobie endomiokardialnej [5].

Opisany patomechanizm uszkodzenia serca w wyniku hipereozynofilii tłumaczy zmiany morfologiczne dające charakterystyczny dla uszkodzenia eozynofilowego obraz kardiomiopatii. Najczęściej jest to kardiomiopatia restrykcyjna, w której zajęte są obie komory z nieprawidłowym ich napełnianiem, często z objęciem osierdzia, powodująca zastoinową niewydolność serca

W badaniu echokardiograficznym często stwierdza się endomiokardialne zwłóknienie, które obejmuje jedną, a czasem obydwie komory, powodując obliterację koniuszka (zwłókniała tkanka endomiokardialna ze skrzeplinami). Masywne zwłóknienie wypełniające koniuszek prawej komory prowadzi do sytuacji, w której prawa komora o znacznie upośledzonym napełnianiu pełni rolę biernego połączenia z tętnicą płucną. Wskutek upośledzenia napełniania komór dochodzi do po-

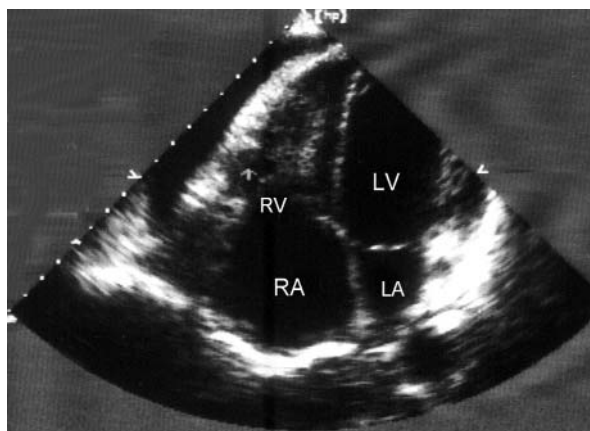
Adres do korespondencji:

Anna Raczyńska, Oddział Kardiologii i Intensywnej Terapii Kardiologicznej, Wojewódzki Szpital Zespolony, ul. św. Józefa 53/59, 87-100 Toruń, tel.: +48 56 610 12 51, faks: +48 56 654 33 69, e-mail: kardiologia@szpital-bielany.torun.pl



Rycina 1. Serce w projekcji koniuszkowej czterojamowej. W jamie RV uwidoczniiono „masę” wypełniającą jej światło, zmniejszającą w znacznym stopniu jej objętość. Strzałki w LV wskazują na pogrubienie samego koniuszka objętego również procesem włóknienia. Wokół ścian serca uwidoczniiono dość znaczny wysięk w worku osierdziowym

RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek, RV – prawa komora, LV – lewa komora, effusion – wysięk w osierdziu



Rycina 2. Serce w projekcji koniuszkowej czterojamowej. Zwraca uwagę znacznie pogrubiała ściana RV, której światło wypełnione jest zwłókniałą tkanką endomiokardialną ze skrzeplinami. W worku osierdziowym dość znaczny wysięk

RA – prawy przedsionek, LA – lewy przedsionek, RV – prawa komora, LV – lewa komora

większenia przedsionków i dużego zagrożenia zakrzepowo-zatorowego. Obserwowane są także duże zmiany wytwórcze z wysiękiem w osierdziu [2, 4–8].

Badanie echokardiograficzne opisanego poniżej pacjenta nasunęło rozpoznanie choroby endomiokardialnej w przebiegu CSS.

Opis przypadku

Pacjent w wieku 41 lat został przyjęty na Oddział Kardiologii WSzZ w Toruniu 11 czerwca 2003 r. z powodu szybko narastającego pogorszenia tolerancji wysiłku oraz obrzęków podudzi w ciągu ostatnich kilku tygodni. Od półtora roku odczuwał łatwe męczenie przy większych wysiłkach (szybszy krok, wejście na III piętro). Od tego czasu u chorego rozpoznawano również astmę oskrzelową oporną na leczenie (w tym okresie 3-krotnie hospitalizowany na Oddziale Chorób Płuc, od stycznia 2003 r. przyjmował prednizolon, formoterol, flutikazon, teofilinę, bisoprolol). Do grudnia 2001 r. czuł się dobrze, ciężko pracował fizycznie.

Wyniki badań w dniu przyjęcia:

Badanie przedmiotowe: RR – 120/80 mmHg, nad płucami osłuchowo – szmer pęcherzykowy prawidłowy, częstość oddechów – 12/min, czynność serca – 86/min, tony ciche, cichy szmer skurczowy na koniuszku, wątroba powiększona – 2–3 cm poniżej prawego łuku żebrowego, obrzęki podudzi.

EKG: Rytm zatokowy 90/min, blok prawej odnogi pęczka Hisa.

RTG płuc: Pola płucne bez zmian ogniskowych, sylwetka serca w całości poszerzona (większa niż w badaniu z 29 czerwca 2002 r.), aorta wydłużona, jamy opłucnowe wolne.

Badanie echokardiograficzne przezklatkowe (TTE): Powiększone, dominujące jamy prawego serca, wielkość lewego przedsionka i lewej komory w normie. Prawa komora od strony koniuszka „zarośnięta”, o pogrubiałych ścianach (ok. 1,2 cm) sprawia wrażenie wypełnionej skrzepliną, cechy upośledzonego napływu w badaniu dopplerowskim. Obecne dodatkowe echa w prawym przedsionku (spontaniczny kontrast). Zastawka trójdzielna niezmienniona, fala zwrotna (+) o wolnej prędkości przepływu. Tętnica płucna nieznacznie poszerzona z dwufazowym, wolnym przepływem, skróconym czasem akceleracji (60 ms). Pogrubienie koniuszka lewej komory, grubość przegrody międzykomorowej, ściany tylnej w normie, paradoksalny ruch przegrody międzykomorowej, upośledzona kurczliwość z frakcją wyrzutową (EF) – ok. 35%. Zastawka mitralna: płatki nieznacznie pogrubiałe, szczególnie u nasady, z obecnym prolapsem i śladową falą zwrotną. Znaczne pogrubienie osierdzia, zwłaszcza nad prawą komorą, z separacją blaszek nad prawą komorą – 1,1–2,4 cm, nad koniuszkiem – 0,5 cm, nad ścianą boczną lewej komory – 0,6 cm, za tylną ścianą lewej komory – 0,6 cm (Rycina 1. i 2.).

Badanie echokardiograficzne przezprzełykowe (TEE): Ściana osierdzia znacznie pogrubiała, złożona z wielu warstw o grubości 1,0 cm, ze zmianami wytwór-

czymi i separacją blaszek (0,3–0,8 cm). Prawa komora (jak w badaniu TTE) powiększona, o pogrubiałych ścianach, z obliteracją światła od strony koniuszka do co najmniej połowy. Prawy przedsionek powiększony z obecną echogenną krwią. Tętnica płucna nieposzerzona, czysta, bez skrzepin (Rycina 3).

USG jamy brzusznej: Wątroba powiększona, wystaje spod łuku 2–3 cm, z obecnością zmian hipoechogenicznych o średnicy 25 i 10 mm o cechach naczyniaków, niewielka ilość płynu w jamie otrzewnowej, poszerzona żyła główna dolna bez cech zakrzepicy.

Morfologia krwi: Hb – 13,7 g%, Ht – 43%, Er – 5,22 M/uL, Leuk – 15,2 K/uL, płytki – 266 K/uL, rozmaz: neu – 33,8%, limf – 17,3, mon – 9,9%, eoz – 37,9%, baz – 1,0%; w kontrolnych badaniach odsetek eozynofili wynosił – 44,7%, 22,3%.

Markery wątrobowe: Bilirubina – 1,2–1,6 mg%, AspAT – 36 U/l, AlAT – 47 U/l.

Bronchoskopia: W całym drzewie oskrzelowym znacznie nasilone zmiany nieżytowe.

Tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej: W segmentach 3 obu płuc widoczne delikatne odcinkowe pogrubienia zrębu i zagęszczenia miąższowe. W okolicy przedtchawiczej i rozwidlenia – węzły chłonne wielkości do 2 cm. Płyn w osierdziu.

Biopsja szpiku: Wyraźny odczyn kwasochłonny w układzie ziarnistokrwinkowym.

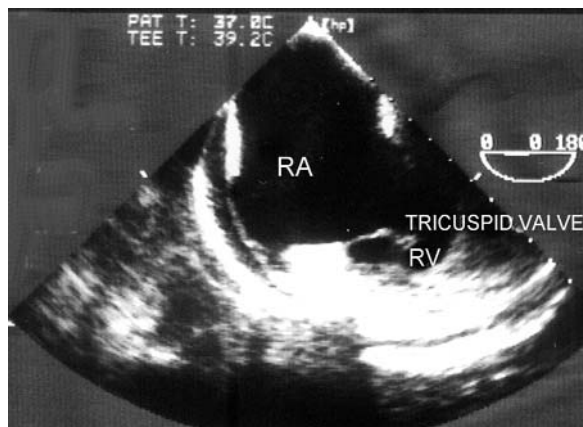
USG żył kończyn dolnych: Poszerzenie łożyska żylnego z zachowanym przepływem, bez cech zakrzepicy.

W trakcie hospitalizacji u chorego występowały nasilenia duszności ze zmianami spastycznymi, stopniowo nasilające się zaburzenia widzenia z podwójnym widzeniem, z objawami wytrzeszczu gałki oka prawego i cechami upośledzonego przepływu w gałązkach tętnicy ocznej prawej w badaniu dopplerowskim oraz ze stwierdzonym w badaniu TK głowy pogrubieniem mięśni okoruchowych do 6–7 mm.

W TK głowy uwidoczniło zmiany mogące odpowiadać ogniskom niedokrwiennym – po stronie lewej na granicy płata potylicznego i ciemieniowego uwidoczniło obszar hipodensyjny obejmujący istotę białą oraz na obwodzie części istoty szarej o wymiarach 20 × 25 mm, nieulegający wzmocnieniu po podaniu środka cieniującego; wokół zmiany uwidoczniło zaburzenia perfuzji, po stronie prawej w płacie ciemieniowym w istocie białej uwidoczniło ognisko hipodensyjne o wymiarach 13 × 9 mm, również nieulegające wzmocnieniu.

W podsumowaniu konsultacji okulistycznej i neurologicznej oceniono, że obraz zmian klinicznych i opisanych w badaniach dodatkowych może świadczyć o rozwijaniu się zaburzeń naczyniowych.

Całość obrazu klinicznego – astma oskrzelowa stwierdzona od niedawna, hipereozynofilia; zmiany narządowe (obecność nacieków w płucach, objęcie proce-



Rycina 3. W badaniu TEE uwidoczniło spontaniczny kontrast w prawym przedsionku (RA), znacznego stopnia pogrubienie ścian prawej komory, z obliteracją jej światła. Pogrubiałe blaszki osierdzia z obecnym płynem
RA – prawy przedsionek, RV – prawa komora

sem chorobowym serca i osierdziu, zaburzenia widzenia z wytrzeszczem jednostronnym) oraz powikłania neurologiczne – w ocenie reumatologicznej przemawia za rozpoznaniem układowego zapalenia naczyń typu Churga-Strauss.

Po zastosowanym leczeniu dużymi dawkami prednizolonu uzyskano istotną poprawę kliniczną, ze zmniejszeniem objawów neurologicznych. Chory wymagał stosowania leczenia krążeniowego oraz – z uwagi na potencjalne zagrożenie zakrzepowo-zatorowe (jedno z poważnych powikłań CSS [8]) – leczenia przeciwzakrzepowego (acenokumarol).

Przedstawiony przez nas przypadek to zaawansowana postać choroby CSS ze zmianami narządowymi, ze szczególnym objęciem serca. Badanie echokardiograficzne u chorego w znacznym stopniu jest zbliżone do badań opisywanych w kazuistycznych przypadkach tej choroby [9].

Podsumowanie

Zaprezentowany przypadek przedstawia ciężką postać kardiomiopatii restrykcyjnej w przebiegu choroby endomiokardialnej, która rozwinęła się na podłożu CSS. Różnorodność objawów oraz różna manifestacja narządowa u tych chorych często opóźnia, a czasami uniemożliwia postawienie właściwej diagnozy, jak również właściwe leczenie. Opisany przypadek wymagał współpracy specjalistów z kilku dziedzin medycyny. Dzięki interdyscyplinarnemu podejściu udało się dość szybko wdrożyć stosowne leczenie oraz uzyskać częściową remisję choroby.

Piśmiennictwo

1. Misiąłowicz-Chetmińska B, Buczyłko K., Alergiczne ziarniniakowe zapalenie naczyń (zespół Churga-Strauss). *Alerg Astma Immun* 1998; 3: 213-7.
2. Noth I, Streck ME, Leff AR. Churg-Strauss syndrome. *Lancet* 2003; 361: 587-94.
3. Bilińska ZT, Wagner T, Walczak E, et al. Eozynofilowe zapalenie mięśnia sercowego. *Kardiologia Pol* 2002; 57: 268.
4. Braunwald E, Goldman L. Kardiologia. Opolski G (ed.). Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005: 555-6.
5. Braunwald E, Zipes DE, Libby P. Heart Disease. 6th edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia 2001: 1780-1.
6. McGavin CR, Marshall AJ, Lewis CT. Churg-Strauss syndrome with critical endomyocardial fibrosis: 10 year survival after combined and medical management. *Heart* 2002; 87: E5.
7. Crawford MH, DiMarco JP (eds.). Cardiology. Mosby Inter Limited, London 2001, 5: 14.6-14.7.
8. Ames PR, Roes L, Lupoli S, et al. Thrombosis in Churg-Strauss Syndrome. Beyond vasculitis? *Br J Rheumatol* 1996; 35: 1181-3.
9. Feigenbaum H. Echocardiography. 5th edition, J.B. Lippincott Company, Philadelphia 1994: 535-6.