Kasuistika | Case report

Perikardiálny výpotok ako prvý prejav systémovej sklerodermie

(Pericardial effusion as a first sign of systemic scleroderma)

Peter Kružliak^{a,b}, Gabriela Kováčová^b, Štefan Balogh^b^a Ústav normalnej a patologickej fyziológie Slovenskej akadémie vied, Bratislava, Slovenská republika^b V. interná klinika, Univerzitná nemocnica Bratislava, Bratislava, Slovenská republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 16. 4. 2012

Přijat: 29. 5. 2012

Publikován online: 8. 6. 2012

SOUHRN

Systémová skleróza (SSc) je závažné ochorenie so zlou prognózou, s klinicky závažnými kardiálnymi komplikáciami. Kardiálne postihnutie sa veľmi často iniciálne manifestuje vo forme perikardiálnych efúzií. V našom klinickom prípade poukazujeme na to, že perikardiálna efúzia môže byť úplne prvou manifestáciou tohto ochorenia.

Klíčová slova:

Dyspnoe

Echokardiografia

Perikardiálna efúzia

Systémová skleróza

© 2012, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

Úvod

Systémová skleróza (SSc) je autoimunitné ochorenie spojivového tkaniva charakterizované vaskulopatiou a fibrózou. Medzi klinicky najzávažnejšie kardiálne manifestácie SSc patrí fibróza myokardu s rozvojom príznakov srdcového zlyhávania a pulmonálna artériová hypertenzia (PAH). Pulmonálna artériová hypertenzia je najčastejšou a klinicky najzávažnejšou komplikáciou SSc a je hlavnou príčinou mortality pacientov so SSc. Prevalencia PAH pri SSc sa pohybuje od 7 % do 29 %, v závislosti na metodike štúdie a sledovanej populácii [1–4].

Malé perikardiálne efúzie nie sú nezvyčajné pri SSc a perikarditída býva častým post-mortálnym nálezom. Veľké hemodynamicky závažné perikardiálne výpotky, ktoré sa prejavujú kardiálnou tamponádou, bývajú vzácne a majú veľmi zlú prognózu [5,6]. Prezentujeme klinický prípad pacientky, u ktorej sa SSc klinicky manifestovala perikardiálnym výpotkom. Touto kazuistikou by sme

chceli poukázať na významnú klinickú skutočnosť, že perikardiálna efúzia môže byť úplne prvou manifestáciou SSc, ešte pred rozvojom PAH, alebo iných kardiálnych komplikácií.

Popis klinického prípadu

49-ročná pacientka kaukazskej rasy prvý krát vyhľadala lekársku pomoc pre progresívne sa zhoršujúcu dýchavicu a intoleranciu horizontálnej polohy. Pri prijíme na našu kliniku udávala farebné zmeny na koži končekov prstov vyprovokované chladným prostredím, predovšetkým v zmysle bolestivého zbelenia. Popisovala občasné ťažkosti s prehĺtaním v zmysle dysfágie. Pacientka bola dispenzarizovaná u internistu pre artériovú hypertenziu liečenú inhibítorom angiotenzín konvertujúceho enzýmu a beta-blokátorom, primárnu hypotyreózu na medikácii L-thyroxínom. V minulosti bola u nej realizovaná hysterektómia pre myóm maternice.

Adresa: MUDr. Peter Kružliak, V. interná klinika, Univerzitná nemocnica Bratislava, Pažitkova 4, 8201 01 Bratislava, Slovenská republika, e-mail: peter-kruzliak@post.sk
DOI: 10.1016/j.crvasa.2012.05.014

Obr. 1 – Echokardiografický nálezný stredne veľkého perikardiálneho výpotku

Pri iníciaľnom fyzikálnom vyšetrení bola telesná teplota 36,8 °C, artériový krvný tlak 100/70 mm Hg, srdcová frekvencia 85/min a frekvencia dychov 16/min. Pacientka bola dobrej výživy, normostenického habitu. Vyšetrenie hlavy, očí a nosa bolo bez patologického nálezu. Jazyk bol nepovlečený, v strednej čiare, pharynx bol kludný, bez známok zápalu. Náplň jugulárnych žíl nebola zvýšená, pulzácie na karotidách boli bilaterálne hmatné. Hrudník bol bez deformít, auskultačne bolo dýchanie vezikulárne bez patologických fenoménov. Srdcové ozvy boli ohraničené, bez šelestov. Palpačne brucho bolo priehmatné, bez hmatnej rezistencie, bez splenomegalie. Dolné končatiny bez edémov.

Pri objektívnom vyšetrení boli verifikované trofické zmeny na koži distálnych falangov prstov, ako aj Raynaudov fenomén. Laboratórnymi vyšetreniami bola zistená ľahká leukocytóza a stredne závažne elevované zápalové markery (FW, CRP).

RTG vyšetrenie hrudníka bolo bez patologického nálezu, kardiomegália nebola prítomná.

Na EKG bol prítomný sinusový rytmus, bez ischemických zmien a porúch rytmu. Pri echokardiografickom vyšetrení bol popísaný stredne veľký perikardiálny výpotok, bez známok tamponády a závažnej pľúcnej hypertenzie (obr. 1). Na základe klinického nálezu, anamnestických údajov a vyššie uvedených vyšetrení sme vyjadrili podozrenie na automimunitnú etiológiu perikardiálneho výpotku, konkrétne na sklerodermiu. Diagnóza sklerodermie bola následne potvrdená nálezom vysoko významnej positivity antinukleárných autoprotílátok (ANA) a protílátok proti DNA-topoizoméráze I (anti-Scl70).

Následne sme indikovali liečbu kortikoidmi a vzhľadom k prítomnému Raynaudovmu fenoménu sme doplnili aj kalciový blokátor. Na uvedenej terapii došlo k zlepšeniu klinického stavu s ústupom dyspnoe a kontrolné echokardiografické vyšetrenie po 3 mesiacoch ukázalo významnú redukciu perikardiálneho výpotku.

Diskusia

Postihnutie kardiovaskulárneho systému u pacientov so SSc môže byť spôsobené buď na základe primárneho skle-

rotizujúceho procesu postihujúceho srdce a cievy, alebo môže ísť o sekundárne komplikácie pri primárnom dominantnom postihnutí obličiek a pľúc. Kardiálna manifestácia ochorenia je prediktorom zlej prognózy, keďže diagnóza SSc v konečnom dôsledku často nie je stanovená, alebo sa zistí až pomerne neskoro. Príčinou môže byť diskrepancia medzi klinickým obrazom SSc, subjektívnymi ťažkosťami a kardiálnou symptomatológiou. Kardiálne manifestácie SSc zahŕňujú myokardiálnu fibrózu, ischémiu myokardu, poruchy vedenia vzruchu v zmysle ramienkových blokády, systolickú a diastolickú dysfunkciu, perikarditídy a perikardiálne výpotky [5,7].

Postihnutie perikardu pri SSc môže mať charakter perikarditídy, perikardiálnych adhézii a výpotkov. Incidencia perikardiálneho postihnutia varíruje od 16% u pacientov so stanovenou diagnózou difúznej formy SSc, resp. 30% u pacientov s limitovanou formou SSc, až po 50% podľa nekroptických štúdií. Klinicky symptomaticky sa manifestujúci perikardiálny výpotok je vzácný, napriek tomu však môže byť echokardiograficky detekovaný až u 41% pacientov so SSc [8]. Na základe údajov zo štúdií sú vo všeobecnosti klinicky symptomatické ochorenia perikardu pri SSc menej časté (5–16%) ako autopticky potvrdené perikardiálne postihnutie (33–72%) [9–14]. To znamená, že väčšina prípadov perikardiálneho postihnutia pri SSc sú asymptomatické, resp. oligosymptomatické, pričom symptomatológia je popisovaná len u 7–20% pacientov, a teda aj preto nebývajú klinicky diagnostikované počas života pacienta, ak sa na ne cielene nemyslí [14]. Zriedkavejšie sú popisované aj veľké perikardiálne výpotky spôsobujúce tamponádu srdca, avšak v týchto prípadoch aj na základe spolu vyskytujúcich sa trofických zmien kože sa častejšie diagnostikuje u pacientov SSc [8,15].

V našom klinickom prípade bol perikardiálny výpotok prvou klinickou manifestáciou SSc.

Perikardiálne efúzie sú častejšie asociované s pulmonálnou hypertenziou a ich prítomnosť môže byť prediktorom prítomnosti PAH u pacienta so SSc. Veľký výpotok môže viesť k tamponáde a je prediktorom zlej prognózy ochorenia. Ak sa zistí, že autoimunitné ochorenie je etiologickým faktorom výpotku, adekvátna imunosupresívna liečba môže významne zredukovať veľkosť. Pri známkach srdcového zlyhania je indikovaná diuretická liečba, ktorá významne prispieva k redukcii perikardiálneho výpotku. Ak je kardiálne postihnutie charakterizované prítomnosťou len malého asymptomatického perikardiálneho výpotku, vystačíme si s pravidelnými echokardiografickými a klinickými kontrolami. V prípade, ak dochádza k zväčšovaniu výpotku, resp. ak je výpotok symptomatický, indikujeme perorálnu liečbu prednizolónom. Pacienti s veľkými výpotkami a znakmi tamponády by mali byť indikovaní k perikardiocentéze, resp. prípadne k fenestrácii perikardu a mala by byť podávaná systémová liečba vysokými dávkami kortikoidov (500–1 000 mg metylprednizolónu i.v.) [12,13].

Zhrnutie

Touto kazuistikou sme chceli poukázať na to, že systémová sklerodermia sa môže prezentovať stredne závažným perikardiálnym výpotkom s inými príznakmi systémového

ochorenia alebo bez nich. Preto je nutné uvažovať o tejto chorobe hlavne u mladých žien s progresívnou dýchavicou bez akýchkoľvek iných príznakov srdcového zlyhávania a s echokardiografickým nálezom malého až stredne závažného perikardiálneho výpotku.

Literatura

- [1] R.W. Battle, M.A. Davitt, S.M. Cooper, et al., Prevalence of pulmonary hypertension in limited and diffuse scleroderma, *Chest* 110 (1996) 1515–1519.
- [2] R. Salerni, G.P. Rodnan, D.F. Leon, J.A. Shaver, Pulmonary hypertension in the CREST syndrome variant of scleroderma, *Annals of Internal Medicine* 86 (1977) 394–399.
- [3] R.G. Ungerer, D.P. Tashkin, D. Furst, et al., Prevalence and clinical correlates of pulmonary arterial hypertension in progressive systemic sclerosis, *American Journal of Medicine* 75 (1983) 65–74.
- [4] I. Murata, H. Kihara, S. Shinohara, K. Ito, Echocardiographic evaluation of pulmonary arterial hypertension in patients with systemic and related syndromes, *Japanese Circulation Journal* 56 (1992) 983–991.
- [5] A. Deswal, W.P. Follansbee, Cardiac involvement in scleroderma, *Rheumatic Diseases Clinics of North America* 22 (1996) 841–860.
- [6] V. Steen, T.A. Medsger, Predictors of isolated pulmonary hypertension in patients with systemic sclerosis and limited cutaneous involvement, *Arthritis and Rheumatism* 48 (2003) 516–522.
- [7] S. Generini, G. Fiori, A. Moggi Pignone, et al., Systemic sclerosis. A clinical overview, *Advances in Experimental Medicine and Biology* 455 (1999) 73–83.
- [8] R. Gowda, I. Khan, T. Sacchi, et al., Scleroderma pericardial disease presented with a large pericardial effusion—a case report, *Angiology* 52 (2001) 59–62.
- [9] B. Bulkley, R. Ridolfi, W. Salyer, et al., Myocardial lesions of progressive systemic sclerosis. A cause of cardiac dysfunction, *Circulation* 53 (1976) 483–490.
- [10] W. D'Angelo, J. Fries, A. Masi, et al., Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma). A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. *American Journal of Medicine* 46 (1969) 428–440.
- [11] W. Follansbee, E. Curtiss, T.J. Medsger, et al., Physiologic abnormalities of cardiac function in progressive systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *The New England Journal of Medicine* 310 (1984) 142–148.
- [12] V. Steen, The heart in systemic sclerosis, *Current Rheumatology Reports* 6 (2004) 137–140.
- [13] F. Gaffney, R. Anderson, J. Nixon, et al., Cardiovascular function in patients with progressive systemic sclerosis (scleroderma), *Clinical Cardiology* 5 (1982) 569–576.
- [14] J. Gottdiener, H. Moutsopoulos, J. Decker, Echocardiographic identification of cardiac abnormality in scleroderma and related disorders, *American Journal of Medicine* 66 (1979) 391–398.
- [15] R. Langley, E. Treadwell, Cardiac tamponade and pericardial disorders in connective tissue diseases: case report and literature review, *Journal of National Medical Association* 86 (1994) 149–153.

Z anglického originálu preložil autor.