

# Kardiogenní šok jako příčina úmrtí u pacientky se syndromem Churga-Straussově

Marcel Heczko,<sup>1</sup> Zuzana Gattnarová<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Interní oddělení – kardiiovaskulární, <sup>2</sup> Oddělení patologie, Městská nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

Heczko M, Gattnarová Z. **Kardiogenní šok jako příčina úmrtí u pacientky se syndromem Churga-Straussově.** *Cor Vasa* 2011;53:493–495.

Syndrom Churga-Straussově, známý též jako alergická granulomatóza, je vzácné systémové onemocnění, charakterizované triádou: bronchiální astma, hypereosinofilie s extravaskulárními eosinofilními granulomy a vaskulitida malých a středních cév vedoucí k jejich nekróze. Vaskulitidou jsou predominantně postiženy cévy plic, kůže a periferních nervů, postihuje ale také srdce, gastrointestinální trakt, ledviny nebo centrální nervový systém. Základem léčby jsou kortikosteroidy. Neléčená nemoc končí fatálně. Včasná terapie výrazně zlepšuje prognózu.

**Klíčová slova:** Syndrom Churgův-Straussově – Hypereosinofilie – Vaskulitida – Kardiogenní šok

Heczko M, Gattnarová Z. **Cardiogenic shock as a cause of death in a patient with Churg-Strauss syndrome.** *Cor Vasa* 2011;53:493–495.

Churg-Strauss syndrome, also known as allergic granulomatosis, is a rare systemic disorder characterized by the following triad: bronchial asthma, hypereosinophilia with extravascular eosinophilic granulomas and vasculitis of small- and middle-sized vessels, leading to their necrosis. The vasculitis predominantly affects pulmonary, skin and peripheral nerve vessels but also heart, gastrointestinal tract, kidney or central nervous system. Corticosteroids are the cornerstone of therapy. If untreated, the condition is fatal. Early institution of therapy improves the prognosis considerably.

**Key words:** Churg-Strauss syndrome – Hypereosinophilia – Vasculitis – Cardiogenic shock

**Adresa:** MUDr. Marcel Heczko, Interní oddělení – kardiiovaskulární, Městská nemocnice Ostrava, Nemocniční 20, 728 80 Ostrava, e-mail: marcel.heczko@seznam.cz

Formou kasuistiky prezentujeme případ 46leté ženy, která krátce po přijetí do nemocnice s podezřením na akutní infarkt myokardu zemřela pod obrazem kardiogenního šoku. Až histopatologicky byla stanovena diagnóza syndromu Churga-Straussově.

Cílem naší prezentace je shrnout poznatky o syndromu Churga-Straussově a formou kasuistiky dokumentovat závažnost tohoto onemocnění, na něž je potřeba pomýšlet a včas zahájit léčbu u nemocných s anamnézou astmatu a nálezem hypereosinofilie. Neléčená nemoc vede k selhání orgánů postižených vaskulitidou.

## Syndrom Churga-Straussově

Jde o vzácné autoimunitní onemocnění, jehož součástí je nekrotizující vaskulitida s extravaskulárními nekrotizujícími granulomy a výraznými eosinofilními infiltráty. Syndrom postihuje hlavně cévy malého kalibru a klinicky souvisí s asthma bronchiale.<sup>1</sup> Incidence se odhaduje na 2,4/1 000 000. Postihuje převážně dospělé mezi 40. a 50. rokem života.

Klinicky probíhá syndrom Churga-Straussově ve třech fázích:

První fáze je charakterizována alergickými projevy a bronchiálním astmatem.

Druhá fáze je nápadná eosinofilií v krvi a ve tkáních, s reverzibilními eosinofilními plicními infiltráty.

Třetí fáze je stadiem systémové vaskulitidy a je doprovázena celkovými projevy: únavností, horečkou, ztrátou hmotnosti, bolestmi kloubů, svalů a projevy poškození jednotlivých orgánů (srdce, nervová soustava, ledviny, játra, gastrointestinální trakt), způsobené poruchou jejich mikrovaskularizace.

Srdce bývá postiženo u poloviny nemocných, postižení koronárních tepen se projevuje syndromem anginy pectoris, srdečním selháním, méně často náhlou smrtí. Běžným echokardiografickým nálezem je mitrální regurgitace a hemodynamicky nevýznamný perikardiální výpotek.

Mezi první a třetí fází bývá zpravidla několikaletý interval (v průměru tři roky). Kratší interval bývá prognosticky nepříznivý.<sup>2</sup>

Pro diagnózu syndromu Churga-Straussové je podle Americké revmatologické společnosti nezbytná přítomnost čtyř nebo více z uvedených šesti kritérií (85% senzitivita a 99,7% specifita):<sup>3</sup>

1. asthma bronchiale
2. eosinofilie (> 10 % v periferní krvi)
3. paranasální sinusitida
4. plicní infiltráty (mohou být přechodné)
5. vaskulitida s extravaskulární eosinofilií
6. mononeuropatie/polyneuropatie

V laboratorním nálezu bývá vysoká sedimentace, vysoká koncentrace IgE, anémie a pozitivní revmatoidní faktor. Typickým laboratorním nálezem je eosinofilie přesahující  $1,5 \times 10^9$  a autoprotilátky ANCA. Histologicky je syndrom charakterizován nekrotizující vaskulitidou malých a středních cév, granulomy a infiltrací tkání eosinofily.

Základem léčby jsou kortikosteroidy, obvykle v kombinaci s jinými imunosupresivy (cyklofosfamid, azathioprin, methotrexat, cyklosporin A, dále pak imunoglobuliny, interferon  $\alpha$ , nebo np. rituximab).<sup>4</sup>

## Kasuistika

Šestačtyřicetiletá žena s anamnézou asthma bronchiale byla pět měsíců před inkriminovanou epizodou ambulantně vyšetřována pro hypereosinofilii a únavový syndrom, byla též hospitalizována na neurologické klinice pro distální senzomotorickou polyneuropatii dolních končetin, obtížně mobilní, kachektizující. Do naší nemocnice byla přijata po dvou dnech progresí slabosti, zvracení, s bolestí v epigastriu a retrosternálně. Pro polymorfní charakter potíží, navíc v kontextu nejasné základní diagnózy, byla komplexně vyšetřena na centrálním příjmu.

Objektivně: kachetická, bledá, se známkami centralizace oběhu, lehká dyspnoe, TK 100/60 mm Hg, systolický šelest

nad hrotem, dýchání alveolární, s ojedinělými nepřízvučnými chrůpkami, břicho palpačně výrazně bolestivé v oblasti epigastria, končetiny bez otoků, periferní puls nehmatný.

Na EKG (obrázek 1) pravidelný rytmus s fr. 82/min, RBBB, elevace úseku ST ve svodu III a aVF, deprese úseku ST I, aVL,  $V_{4-6}$  – zvažován jak inferolaterální infarkt myokardu, tak plicní embolie.

Z dostupných laboratorních výsledků uvádíme: tropoin I 48,2 ng/ml, D-dimery 766 ng/ml, ALT 8,75  $\mu$ kat/l, AST 12,75  $\mu$ kat/l, CRP 161 mg/l, leukocyty  $25,4 \times 10^9$ .

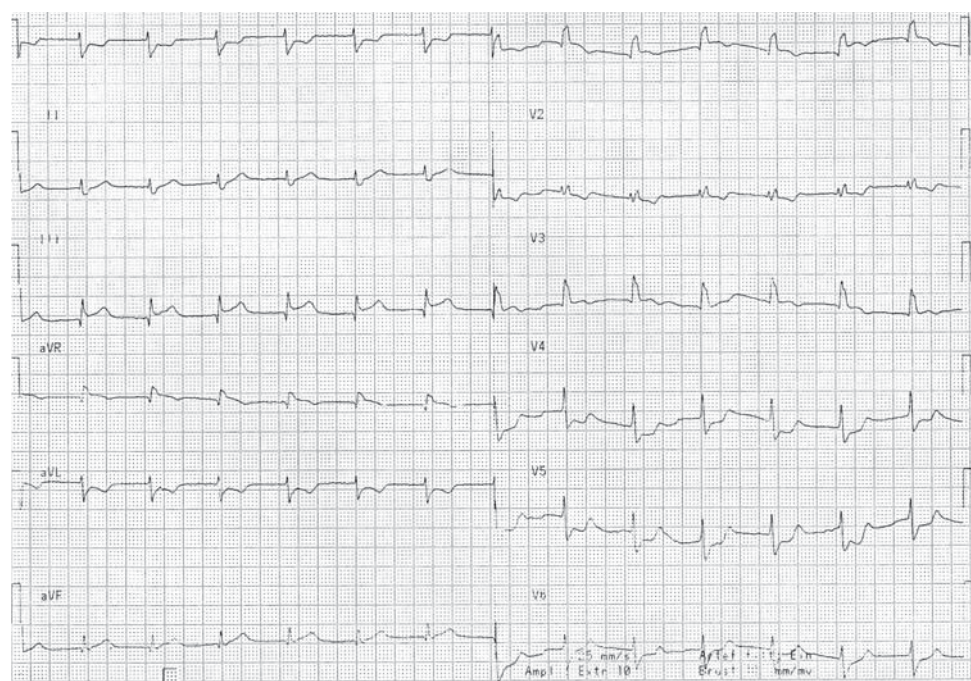
Echokardiograficky zjištěna hraniční systolická funkce levé komory (EF asi 50 %) s hypokinezi posteroapikální a apikolaterální oblasti, mitrální regurgitace 4. stupně a drobný perikardiální výpotek.

Spirální CT hrudníku a břicha bez zjevné patologie.

Pro výše zmíněné nálezy a progresi klinického stavu do šokového byla indikována emergentní koronarografie. Byla provedena již za resuscitačních podmínek s nálezem patentních všech koronárních tepen, bez významné stenózy či intrakoronární trombózy (obrázky 2 a 3). Přes vysoké dávky katecholaminů trvá hypotenze s invazivně měřeným systolickým tlakem maximálně 60 mm Hg. Následně pro asystolii zavedena dočasná stimulační elektroda – stimulace nicméně bez hemodynamického efektu. Přes rozšířenou kardiopulmonální resuscitaci v trvání 60 minut pacientka v kardiogenním šoku umírá (asi 4 hodiny od přijetí), pod obrazem elektromechanické disociace.

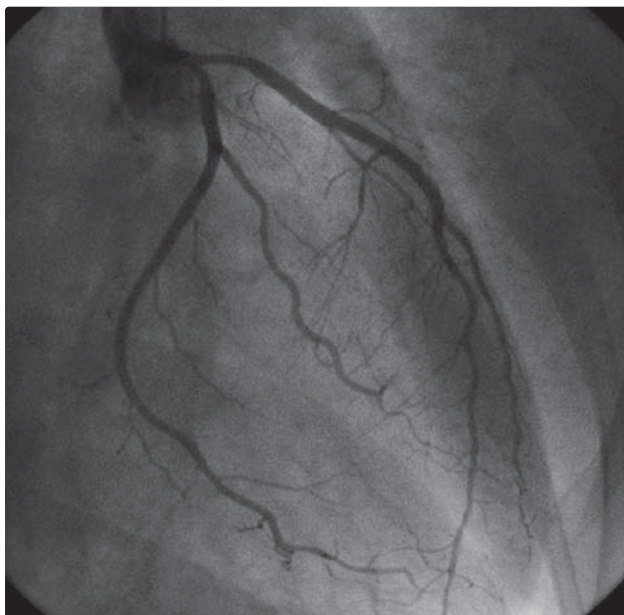
Makroskopický pitevni nález nevysvětlil příčinu úmrtí.

Histologicky byla srdeční tkáň infiltrována eosinofily s tvorbou četných granulomů, dále nález trombogenní nekrotizující angitidy s rozsáhlými nekrózami myokardu (obrázky 4 a 5). Podobný obraz, ale v menším rozsahu, byl i v játrech, ledvinách, lymfatických uzlinách a stěně horní duté žíly. Na základě tohoto nálezu byla stanovena diagnóza syndromu Churga-Straussové. Zajímavostí bylo jen minimální poškození plicní a kožní tkáně.

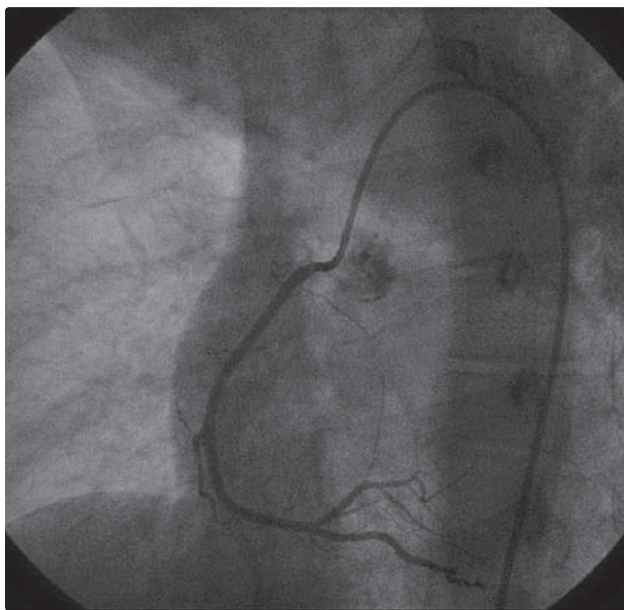


Obrázek 1 EKG při přijetí: blokáda pravého Tawarova raménka, změny segmentu ST svědčící pro možný akutní inferolaterální infarkt myokardu





Obrázek 2 Nález na epikardiálních věnčitých tepnách (levostranných koronárních tepnách) bez zjevné stenózy či trombózy

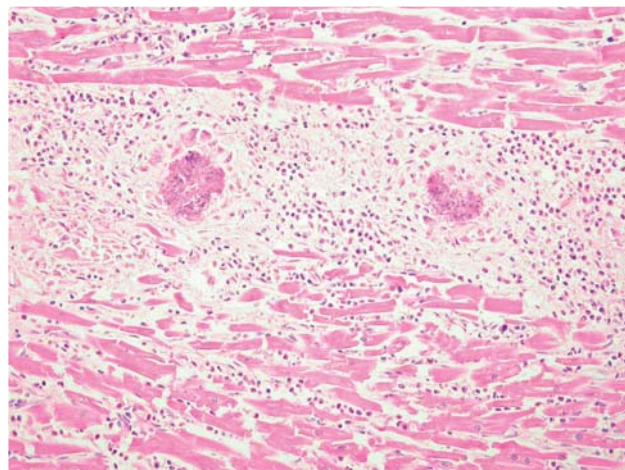


Obrázek 3 Nález na epikardiálních věnčitých tepnách (pravé koronární tepně) bez zjevné stenózy či trombózy

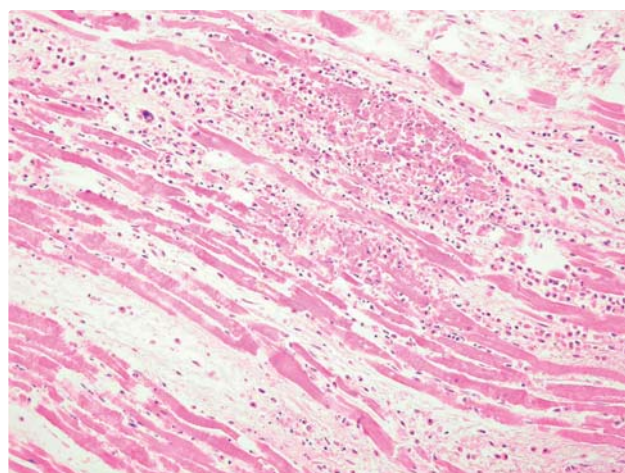
## Závěr

Nejčastější příčinou úmrtí u neléčených pacientů se syndromem Churga-Straussové je infarkt myokardu nebo srdeční selhání. Před zavedením kortikoidů umírala polovina pacientů do tří měsíců od prvních projevů vaskulitidy a pět let přežívalo méně než 5 % pacientů. V současnosti díky kombinované léčbě přežívá déle než pět let více než 75 % nemocných.

V námi prezentované kasuistice pacientka splňovala čtyři z výše zmíněných kritérií pro syndrom Churga-Straussové.



Obrázek 4 Myokardiální tkáň, nekrotizující angiitida s tvorbou trombů, zánětlivé infiltráty s četnými eosinofily a granulomy



Obrázek 5 Nekróza myokardu (rozpadlá tmavěji zbarvená oblast), mezi svalovými vlákny je zánětlivý infiltrát s převahou eosinofilů

Přesto nebylo toto onemocnění v předhospitalizační fázi zvažováno. Diagnóza byla stanovena až patologem na základě histologického vyšetření. Z typických kardiálních znaků nemoci jsou zde přítomny všechny (bolesti na hrudi, pozitivní kardioenzymy, mitrální regurgitace, perikardiální výpotek, srdeční selhání).

## Literatura

1. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277–301.
2. Guillevin L, Cohen P, Gayraud M. Churg-Strauss syndrome. Clinical study and long-term follow-up of 96 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1999;78:26–37.
3. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33:1094–1100.
4. Lovric S, Erdbruegger U, Kumpers P, et al. Rituximab as rescue therapy in anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a single-centre experience with 15 patients. *Nephrol Dial Transplant* 2009;24:179–185.

Došlo do redakce 8. 7. 2010

Přijato 22. 8. 2011