

Chronická exsudativní benigní perikarditida – popis familiárního výskytu

E. Sovová¹, D. Marek¹, A. Bulava¹, A. Šantavá², J. Klein³, J. Lukl¹

¹ I. interní klinika Lékařské fakulty UP a FN Olomouc, přednosta prof. MUDr. Jan Lukl, CSc.

² Ústav lékařské genetiky a fetální medicíny Lékařské fakulty UP a FN Olomouc, přednosta prof. MUDr. Jiří Šantavý, CSc.

³ I. chirurgická klinika Lékařské fakulty UP a FN Olomouc, přednosta doc. MUDr. Čestmír Neoral, CSc.

Souhrn: Perikarditida je běžné onemocnění, které je způsobeno nejrůznějšími příčinami. Chronická perikarditida je definována jako přítomnost perikardiálního výpotku déle než 3 nebo 6 měsíců. V kazuistice je uveden případ familiárního výskytu chronické exsudativní perikarditidy u mladé ženy, její matky a její sestry spolu s rozбором diagnostických a léčebných možností. Podle dostupné literatury se jedná o druhý popis této formy familiárního výskytu.

Klíčová slova: chronická perikarditida – familiární výskyt – léčba familiární perikarditidy

Chronic benign exsudative pericarditis – a case of familial incidence

Summary: Pericarditis is a common disease caused by a number of factors. Chronic pericarditis is defined as the presence of pericardial effusion for more than 3 or 6 months. The case study reports a case of familiar incidence of chronic exsudative pericarditis in a young woman, her sister and her mother, with an analysis of diagnostic and therapeutic options. According to available literature, this is the second case described of such form of familiar incidence.

Keywords: chronic pericarditis – familiar incidence – treatment of familiar pericarditis

Úvod

Perikarditida je celkem běžné onemocnění, které může mít řadu příčin. Chronický perikardiální výpotek je definován jako přítomnost perikardiálního výpotku 3 až 6 měsíců [9,19]. Etiologie je různorodá (infekční, autoimunitní, idiopatická a jiná). V kazuistice popisujeme případ familiárního výskytu idiopatické benigní exsudativní perikarditidy.

Kazuistika

34letá pacientka (*pacientka 1*) od roku 1988 byla sledována mimo Českou republiku pro exsudativní perikarditidu nejasné etiologie, léčba nesteroidními antirevmatiky a prednisonem byla neefektivní, proto byla v roce 1997 provedena operace fenestrace perikardu.

Na naši kliniku přichází poprvé k vyšetření v červnu roku 2003. Důvodem vyšetření je plánované těhotenství. Na cílený dotaz uvádí malou dušnost

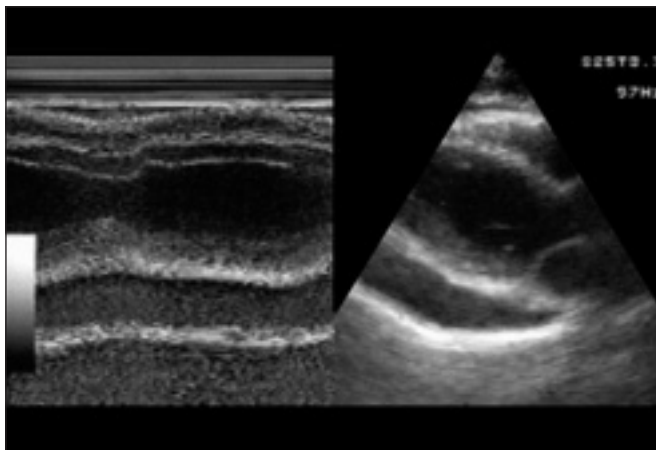
při námaze, fyzikální vyšetření neprokazuje žádnou patologii. Nález na EKG je fyziologický.

Bylo provedeno echokardiografické vyšetření (jednorozměrné, dvourozměrné a dopplerovské vyšetření) s nálezem perikardiálního výpotku, za zadní stěnou levé komory byla kapsa 40 mm, před pravou komorou 23 mm exsudátu (měřeno v diastole srdeční), funkce srdeční a nález na chlopních byl normální, bez známek tamponády.

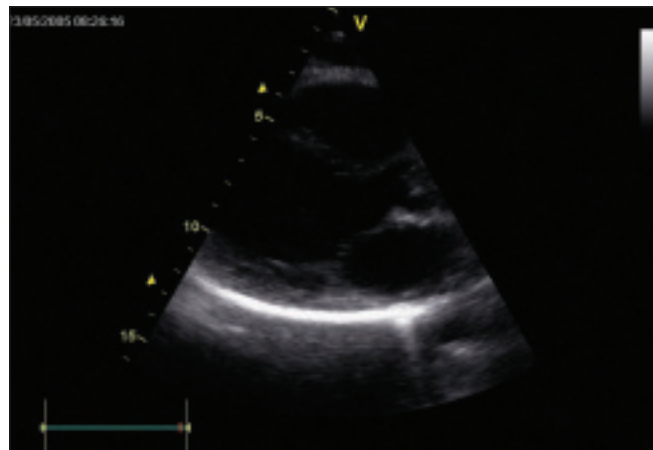
Vzhledem k nejasné etiologii výpotku byla při hospitalizaci bez komplikací provedena perikardiální punkce 1 200 ml výpotku. Dostupnými metodami byly vyloučeny všechny známé příčiny exsudativní perikarditidy (včetně bakteriální, virové, plísňové, zánětlivé a autoimunitní, uremie, myxedému, hemochromatózy, lymfomu atd) [11, 20]. V laboratorních vyšetřeních byl normální nález: FW, moč, krevní obraz včetně diferenciálního počtu, vazebná

kapacita Fe, vitamin B₁₂, folát, ALT, AST, GMT, bilirubin, AF, LDH, ELFO bílkovin, IgA, IgM, IgG, cholesterol, triglyceridy, HDL, LDL, feritin, Quick, PTT, fibrinogen, T₃, T₄, TSH, ASL-O, CIK, A1A, ANA, anti-ds-DNA, anti-ENA, ANCA protilátky, fluorescence granulocytu, anti-Ro, anti-La, anti-SM, anti-Scl, anti-Jo, proteináza, myeloperoxidáza, Rf pod 9,5, hemokultura anaerobní, aerobní, kultivace výtěru z krku, okultní krvácení ve stolici, parazitů ve stolici.

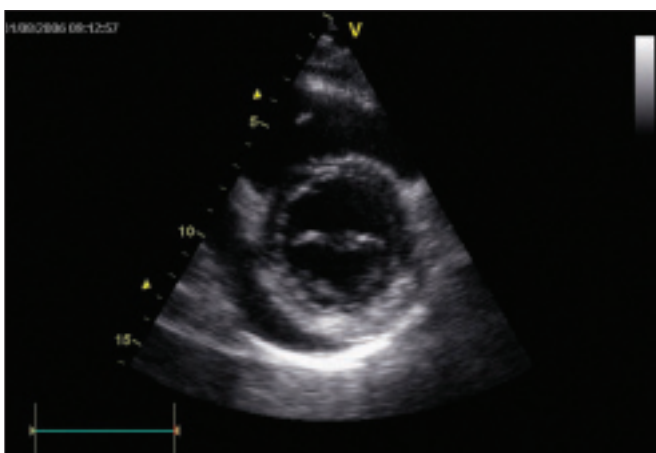
Protilátky: *Mycoplasma* – anamnestická hladina protilátek; *Helicobacter pylori* – pozitivní IgA, IgG negativní; negativní hepatitis HbsAg, hepatitis A, anti-HAV, anti-HAV IgM, anti-HCV, anti-HIV, infekční mononukleóza – séropozitivní bez známek akutní infekce; toxoplazmóza, chlamydie, brucela negativní; borelie IgM hraniční hodnota, kontrola negativní. Tularemie, tyfus, paratyfus, salmonela, yersinie,



Obr. 1. Echokardiografický nálezní u pacientky 1 před fenestrací perikardu, výpotek za zadní stěnou levé komory a před pravou komorou. Parasternální dlouhá osa, 1- a 2-rozměrné zobrazení.



Obr. 2. Echokardiografický nálezní u pacientky 1 po fenestraci perikardu bez nálezu výpotku. Parasternální dlouhá osa, 2-rozměrné zobrazení.



Obr. 3. Echokardiografický nálezní u pacientky 2, perikardiální výpotek za zadní stěnou levé komory. Parasternální krátká osa, 2-rozměrné zobrazení.



Obr. 4. Echokardiografický nálezní u pacientky 3, nevýznamné množství perikardiálního výpotku za zadní stěnou levé komory. Parasternální dlouhá osa, 2-rozměrné zobrazení.

coxsackie, cytomegalovirus, herpes virus, virologie negativní; TBC PCR z výpotku negativní, Mantoux 5.

Patologický nálezní: Fe v séru 6,4 $\mu\text{mol/l}$.

Výpotek: Rivalt pozitivní. Cytologie z punktátu prokazuje benigní mezoteli, malé lymfocyty a monocyty.

Diagnóza byla uzavřena jako benigní idiopatická exsudativní perikarditida. Od září roku 2003 do března roku 2004 byly pro recidivu výpotku pacientce provedeny opakovaně punkce výpotku, jednou s aplikací kortikoidu do perikardiální dutiny (20 mg solu-medrolu), podruhé s drenáží perikardu katétrem (13 dní). Současně byla na doporučení revmatologa nasaze-

na terapie antimalariky a antiflogistiky (chloroquine, ibuprofen). I přes tuto terapii dochází k opakovaně recidivě perikardiálního výpotku potvrzené echokardiograficky a na CT (obr. 1). Pacientka se po konzultacích rozhodla k opakované fenestraci perikardu, která byla provedena v dubnu roku 2004. Histologicky byla potvrzena fibróza perikardu. Po této operaci pacientka otěhotněla a v roce 2005 se jí narodil zdravý chlapec. Od doby provedení fenestrace perikardu se neobjevila recidiva (obr. 2) a pacientka nemá ani žádné známky konstrikce.

48letá pacienta (pacientka 2), matka pacientky 1, je sledována mimo naši republiku pro exsudativní perikarditidu.

Při návštěvě u dcery v červnu roku 2003 bylo u nás provedeno echokardiografické vyšetření s nálezem významného perikardiálního výpotku bez známek tamponády. Pacientce byla doporučena kontrola u svého lékaře v místě bydliště. Zde byla provedena punkce perikardu koncem roku 2003. Dostupnými metodami byly vyloučeny všechny známé příčiny exsudativní perikarditidy. Poslední echokardiografické vyšetření prokazuje recidivu výpotku bez známek tamponády (obr. 3) a pacientka má plánovanou další kontrolu.

32letá pacienta (pacientka 3), sestra pacientky 1, je sledována mimo naši republiku pro exsudativní perikarditidu.

V roce 2004 bylo u nás provedeno echokardiografické vyšetření, jehož výsledkem byl nález separace perikardu před pravou komorou 30 mm a za zadní stěnou levé komory 11 mm (měřeno v diastole srdeční). Dostupnými metodami byly vyloučeny všechny známé příčiny exsudativní perikarditidy. Pacientka je sledována mimo naši republiku. Opakované vyšetření v roce 2006 neprokazuje progresi výpotku (obr. 4), pacientka je asymptomatická a pravidelně sledovaná.

Všechny 3 ženy jsou europoidního typu a pocházejí ze Slovenska.

Vzhledem k nálezům perikardiálního výpotku u 3 členů rodiny jsme zvažovali možnost vystavení stejné etiologické noxy, ale při objevení onemocnění nežily ženy ve stejné domácnosti, a navíc jsme dostupnými metodami neprokázali žádnou společnou možnou známou příčinu. Proto bylo provedeno genetické vyšetření u pacientky 1 se závěrem velmi suspektní autozomálně dominantně dědičné perikarditidy. Specifické stanovení genové poruchy není v současné době nikde dostupné.

Diskuse

V naší kazuistice popisujeme výskyt chronické exsudativní perikarditidy u matky a dvou dcer. Převážná většina případů perikarditidy je idiopatická. V klinické praxi je nejčastější příčinou infekční etiologie (virová, bakteriální, plísňová, TBC), dále výskyt u akutního infarktu myokardu, uremie a po radiaci. Perikarditida se může objevit jako komplikace revmatoidní artritidy a systémového lupus erythematoses nebo sklerodermie. Familiární perikarditida je většinou popisována společně s výskytem dalších vývojových vad nebo dědičných onemocnění [13]. Je možno uvést výskyt familiární perikarditidy s artropatií a kamyplodaktylií [7], s coxa vara [2], u syndromu mulibrey nanizmu [17], u Gaucherovy choroby [14], s poruchou metabolismu cholesterolu [6], u familiární středozevní horečky [5], maligní atrofické papu-

lózy [10], familiární fibrózní serozitidy [21] a idiopatické hemochromatózy [16]. Perikardiální výpotek může být součástí i jiných syndromů, jako je např. syndrom žlutých nehtů [3]. Tyto choroby lze u našich pacientek vyloučit.

V roce 2002 byl popsán výskyt exsudativní perikarditidy a konstrikční perikarditidy u 5 členů rodiny z Wisconsinu, jejich předkové pocházejí z Německa a Dánska (3 muži a 2 ženy). Autoři uvádí, že se může jednat o první popis familiární idiopatické perikarditidy [4]. U našich pacientek se zatím neobjevily známky konstrikce. Je možné, že popis našeho případu je druhý ve světové literatuře.

Mezi nejčastější komplikace exsudativní perikarditidy patří tamponáda a vznik konstrikční perikarditidy [8]. Tyto komplikace se u našich pacientek neobjevily.

V léčbě je velmi důležitá prevence recidivy a komplikací. V literatuře se doporučuje užití nesteroidních antiflogistik (NSA), kortikosteroidů, metotrexátu, azatioprinu, cyklosporinu, kolchicinu a u některých pacientů i provedení perikardektomie [11]. Naše pacientka byla léčena NSA, steroidy, chloroquine bez efektu. Zvažovali jsme i podání kolchicinu, ale předchozí steroidní terapie je nezávislý rizikový faktor pro recidivu [1]. Navíc kolchicin je v České republice registrován pouze pro terapii dny. V literatuře je popsán dobrý efekt intraperikardiální aplikace steroidů [12], bohužel tato terapie neměla u naší pacientky žádný efekt.

Resekce perikardu je jednou z terapeutických možností. Oh [15] publikoval studii 344 pacientů s chirurgickou resekci perikardu, etiologie perikarditidy byla ve 33 % neoplastická, v 30 % idiopatická, ve 23 % iatrogenní. 41 % pacientů mělo známky konstrikce a u 11 % pacientů byl nalezen perikardiální výpotek. U naší pacientky jsme zvolili fenestraci perikardu jako prevenci konstrikce a vzhledem k plánovanému těhotenství [18].

Literatura

1. Artom G, Koren-Mogan N, Spodick D et al. Pretreatment with corticosteroids attenuates the efficacy of colchicine in preventing recurrent pericarditis: a multicentre all-case analysis. *Eur Heart J* 2005; 26: 723–727.
2. Bulutlar G, Yazici H, Ozdogan H et al. A familial syndrome of pericarditis, arthritis, campyloclactyly and coxa vara. *Arthritis Rheum* 1986; 29: 436–438.
3. DeCoste SD, Imber MJ, Baden HP. Yellow nail syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 608–611.
4. DeLine JM, Cable DC. Clustering of recurrent pericarditis with effusion and constriction in a family. *Mayo Clin Proc* 2002; 77: 39–43.
5. Erol C, Sonel A, Candan I et al. Pericardial involvement in familial Mediterranean fever. *Postgrad Med J* 1988; 64: 453–454.
6. Genecin A. Chronic pericardial effusion in brothers, with a note on cholesterol pericarditis. *Am J Med* 1959; 26: 496–502.
7. Goldman H, Perlina HA. Familial pericarditis, arthritis and campyloclactyly. *N Engl J Med* 1984; 310: 127–128.
8. Granel B, Serratrice J, Rey J et al. Is chronic or recurrent idiopathic pericarditis an autonomous inflammatory disease? *Rev Med Interne* 2001; 22: 1204–1212.
9. Kabbani SS, LeWinter M. Pericardial disease. In: Crawford MH, DiMarco JP (eds). *Cardiology*. London-New York-Toronto: Mosby 2001, 5:15.1–5:15.14.
10. Katz SK, Mudd LJ, Roenigk HH. Malignant atrophic papulosis (Degos' disease) involving three generations of a family. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 480–484.
11. Maisch B, Seferovic PM, Ristic AD (and the Task Force on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology). Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases. *Eur Heart J* 2004; 25: 587–610.
12. Maisch B, Pankuweit S, Brilla C et al. Intrapericardial treatment of inflammatory and neoplastic pericarditis guided by pericardioscopy and epicardial biopsy – results from a pilot study. *Clin Cardiol* 1999; 22(Suppl 1): 17–22.
13. McKusick VA. *Mendelian Inheritance in Man. A catalog of human genes and genetic disorders*. Baltimore London: John Hopkins University Press 1998.
14. Mester SW, Eston MW. Cardiac tamponade in patient with Gaucher's disease. *Clin Cardiol* 1992; 15: 766–767.

15. Oh KY, Shimizu M, Edwards WD et al. Surgical pathology of the parietal pericardium: a study of 344 cases (1993–1999). *Cardiovasc Pathol* 2001; 10: 157–168.
16. Passa P, Gorgon R, Azor JL et al. Cardiac hemochromatosis: anatomic, clinical and hemodynamic data. *Nov Presse Med* 1975; 4: 1017–1022.
17. Perheentupa J, Autio S, Leisti S et al. Mulibrey nanism v. hereditary congenital dwarfism with pericardial constriction (letter). *Lancet* 1973; 2: 1095.
18. Ristic AD, Seferovic PM, Ljubic A et al. Pericardial disease in pregnancy. *Herz* 2003; 28: 209–215.
19. Spodick DH Pericardial diseases. In: Braunwald, Zipes, Libby Heart Disease. A textbook of cardiovascular medicine. 6th ed. WB Saunders. Harcourt International Edition, 2002, 1870.
20. Vambora M, Jabali Y, Pešl L et al. Poškození srdce u mladé ženy s Hodgkinovou chorobou dlouhodobě přežívající po kombinované léčbě a transplantaci kostní dřeně. *Vnitř Lék* 2003; 49: 77–81.
21. Verma UN, Misra R, Radhakrishnan S et al. A syndrome of fibrosis pleuritis, pericarditis, and synovitis with infantile contractures of fingers and toes in 2 sisters: familial fibrosing serositis. *J Rheumatol* 1995; 22: 2349–2355.

doc. MUDr. Eliška Sovová, Ph.D., MBA

www.fnol.cz

e-mail: eliska.sovova@fnol.cz

Doručeno do redakce: 12. 3. 2007

Přijato po recenzi: 23. 4. 2007

Erratum et corrigendum

V příloze zářijového čísla časopisu *Vnitřní lékařství – Vnitř Lék* 2007; 53(9, Příloha) –, v níž byla uveřejněna abstrakta příspěvků přednesených na XIV. kongresu České internistické společnosti ČLS JEP, nebyl pro technické nedopatření uveřejněn abstrakt níže uvedeného posterového sdělení. Autorovi se tímto za vzniklé obtíže omlouváme a jeho abstrakt níže publikujeme.

Efekt transplantace ledvin na oxidační stres u pacientů s chronickým selháním ledvin

Štrebl P.¹, Zdražil J.¹, Horčíčka V.¹, Krejčí K.¹, Kajabová M.², Al-Jabry S.¹

¹ III. interní klinika FN Olomouc, oddělení nefrologie

² oddělení klinické biochemie FN Olomouc

Úvod: Oxidační stres (OS) je metabolický stav způsobený nerovnováhou mezi nadměrnou tvorbou oxidačních produktů a nedostatečnou tvorbou antioxidačních mechanismů, což vyústí v poškození tkáně. Produkty pokročilé oxidace proteinů (AOPP) jsou tvořeny agregáty proteinů vznikajícími v důsledku zkřížených vazeb mezi jednotlivými bílkovinami. Cílem studie bylo zhodnocení míry OS a celkové antioxidační kapacity (TAO) u pacientů, kteří podstoupili transplantaci kadaverózní ledviny.

Metody: Jednalo se o prospektivní studii, která sledovala markery OS a TAO před a po transplantaci kadaverózní ledviny. U 19 pacientů s chronickým selháním ledvin (ESRD) v pravidelném dialyzačním léčení (průměrný věk 52,2 ± 13,8 let), 13 mužů, 6 žen, byla provedena transplantace kadaverózní ledviny. Sledovali jsme AOPP, TAO, kreatinin, ureu, glomerulární filtraci (GF), hemoglobin (Hb), cholesterol (Chol), triglyceridy (TAG), magnezium (Mg), CRP, kyselinu močovou (UA), albumin 1. týden a 1 měsíc po transplantaci ledviny.

Výsledky: AOPP ($p = 0,011$), TAO ($p = 0,019$), Mg ($p = 0,002$), albumin ($p = 0,001$), kreatinin ($p = 0,009$) a Hb ($p = 0,001$) signifikantně poklesly 7. den po transplantaci. Urea ($p = 0,001$), GF ($p = 0,043$), UA ($p = 0,005$), CRP ($p = 0,002$) byly signifikantně zvýšeny 7. den po transplantaci. Měsíc po transplantaci došlo k signifikantnímu poklesu kreatininu ($p = 0,0002$), Mg ($p = 0,0004$) a albuminu ($p = 0,021$). Prokázali jsme pozitivní korelaci mezi TAO a hemoglobinem u pacientů s ESRD ($p = 0,597$).

Závěr: Došlo k poklesu sérové koncentrace AOPP v 1. týdnu po transplantaci ledviny a tento pokles přetrvával do 1. měsíce po transplantaci. Transplantace ledviny vede ke snížení OS v časném potransplantačním období, a tím ke snížení kardiiovaskulárního rizika oproti pacientům s ESRD.