

Malabsorpční syndrom jako příčina kardiogenního šoku

Jiří Haniš, Ivo Staněk*, František Toušek

Kardiocentrum, Kardiologické oddělení, *Interní oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.,
České Budějovice, Česká republika

Haniš J, Staněk I*, Toušek F (Kardiocentrum, Kardiologické oddělení, *Interní oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s., České Budějovice, Česká republika). **Malabsorpční syndrom jako příčina kardiogenního šoku.** *Cor Vasa* 2007;49(5):180–182.

Kasuistika popisuje případ nemocné, jejíž první symptomatologií byla paraparéza horních končetin, posléze s rozvojem šokového stavu, EKG-obrazem rozsáhlého infarktu myokardu s akutní významnou dysfunkcí levé komory srdeční, vše na podkladě malabsorpčního syndromu při glutenové enteropatii.

Klíčová slova: Malabsorpční syndrom – Celiakie – Kardiomyopatie – Myokarditida

Haniš J, Staněk I*, Toušek F (Heart Center, Department of Cardiology, *Department of Medicine, České Budějovice Hospital, a. s., České Budějovice, Czech Republic). **Malabsorption syndrome as a cause of cardiogenic shock.** *Cor Vasa* 2007;49(5):180–182.

This is the case report of a female patient whose initial symptom was upper limb paraparesis, with subsequent development of a shock state, ECG-documented extensive myocardial infarction with acute significant left ventricular dysfunction, all this secondary to malabsorption syndrome in the presence of gluten enteropathy.

Key words: Malabsorption syndrome – Celiac disease – Cardiomyopathy – Myocarditis

Adresa: MUDr. Jiří Haniš, Kardiocentrum, Kardiologické oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s., B. Němcové 54, 370 87 České Budějovice, Česká republika, e-mail: hanis@nemcb.cz

Glutenová enteropatie (celiakie) patří do skupiny primárních malabsorpčních syndromů. Incidence tohoto onemocnění v Evropě je 1/100–200.^(7,12) Pro genetickou predispozici svědčí vysoká incidence genetických ukazatelů na 6. chromosomu – HLA DQ2 a HLA DQ8.⁽¹³⁾ Jde o autoimunitní onemocnění, charakterizované permanentní střevní intolerancí lepku obilovin (především pšenice a žita). V důsledku atrofie a typických zánětlivých změn sliznice tenkého střeva dochází k rozvoji malabsorpce, provázené klasickými příznaky jako je průjem, steatorea a váhový úbytek, a dále příznaky, které jsou méně nápadné nebo se zdají na první pohled jako nesouvisející – dyspepsie horního typu, sideropenická anémie, osteopenie, amenorea a infertilita. Malabsorbce je reverzibilní po vyloučení lepku z potravy. Celiakie bývá často spojena se selektivní deficiencí IgA, dermatitis herpetiformis Dühring, diabetes mellitus, onemocněním štítné žlázy. Srdeční onemocnění spojená s celiakií jsou velmi vzácná, v literatuře bývá popisován málo častý výskyt kardiomyopatie (od roku 1966–2005 bylo v anglicky publikované literatuře popsáno pouze 15 případů se závěrem dilatační kardiomyopatie nebo lymfocytární myokarditida).⁽⁸⁾

Diagnostika se v současné době opírá o anamnézu, klinické projevy, pozitivní sérologické markery (protilátky proti gliadinu (AGA), protilátky proti tkáňové transglutamináze (tTG), protilátky proti endomy-

ziu (EMA), histologický průkaz změn sliznice tenkého střeva a klinickou a sérologickou odpověď na bezlepkovou dietu. Onemocnění je charakterizováno velmi častou asymptomaticností, patří mezi nejčastěji nediagnostikovaná onemocnění.

POPIS PŘÍPADU

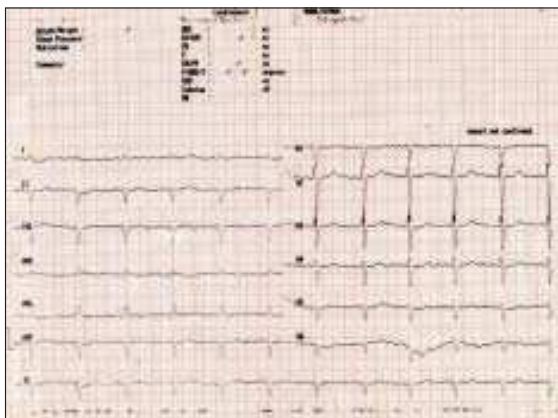
64letá nemocná byla poprvé přijata do nemocnice na neurologické oddělení pro náhle vzniklou celkovou slabost a paraparézu horních končetin nejasné etiologie. Doposud vážněji nestonala, léčila se na artrózu kloubů dolních končetin, intermitentně užívala pouze ibuprofen. Provedenými základními laboratorními vyšetřeními byla zjištěna výrazná hypokalemie (1,79 mmol/l), hypokalcemie 1,18 mmol/l, hodnota INR 4,74 (pacientka neužívala antikoagulancia). V krevním obrazu byla přítomna leukocytóza 19,7 giga/l (od druhého dne hospitalizace byla febrilní), erytrocyty 3,67 tera/l, hemoglobin 12 g/dl, hematokrit 35,6 %, trombocyty 155 giga/l. Z dalších laboratorních parametrů vybiráme: kreatinin 152 μmol/l, ALT 1,94 μkat/l, AST 4,13 μkat/l, GMT 0,48 μkat/l, celkový cholesterol 3,40 mmol/l, HDL-cholesterol 0,89 mmol/l, LDL-cholesterol 1,74 mmol/l, triglyceridy 1,08 mmol/l, celková bílkovina 58 g/l.

Čtvrtý den hospitalizace byla nemocná přeložena na jednotku intenzivní péče interního oddělení pro

náhle vzniklou klidovou dušnost s rychlým rozvojem kardiogenního šoku, s neměřitelným krevním tlakem. Na EKG byla přítomnost elevací úseků ST ve svodech I, II, aVL, V2–6 (obrázek 1), doprovázená zvýšením srdečních enzymů (CK MB 2,65 ... 2,81 ... 2,17 μ kat/l), troponin T 0,53 ng/ml (v dokumentaci pouze jediná hodnota, normální hodnota pod 0,1 ng/ml).



Obr. 1 Na začátku onemocnění



Obr. 2 Za jeden rok, v době diagnostiky celiakie

Monitorováním EKG byly diagnostikovány běhy nesetrválých, ale i setrválých polymorfních komorových tachykardií s nutností elektrické kardioverze. Echokardiograficky jsme prokázali dilataci levé komory srdeční (LKS), endsystolický rozměr LKS (LVESD) 43 mm, enddiastolický rozměr LKS (LVEDD) 55 mm Hg s prakticky difúzní hypokinezi a významnou systolickou dysfunkcí – ejekční frakce (EF) 30 %. Stav jsme uzavřeli jako rozsáhlý infarkt myokardu. Pacientka měla dlouhodobou katecholaminovou podporu a úpravou metabolických parametrů byla postupně stabilizována. Kontrolní echokardiografický nález za 10 dní ukázal překvapivě normální funkci levé komory srdeční, EF LKS 65 % s praktickou normalizací kontrakce postižených segmentů. Na EKG došlo k vývoji změn EKG (při propuštění negativní T ve výše popsáných svodech). Dvacátý den od přijetí na interní metabolickou jednotku intenzivní péče byla doplněna selektivní koronarografie na kardiologickém oddělení, která neprokázala postižení věnčitých tepen (ventrikulografie nebyla provedena), pacientka byla v dobrém stavu propuštěna domů.

V dalším průběhu byla nemocná celkem 3× hospitalizována na interním oddělení pro hypokalcemie s křečemi kosterního svalstva, paraparézami horních končetin, celkovou slabostí, laboratorně dále byla prokázána hypofosfatemie, hypomagnezemie, hyperparatyreóza, nízká kalcie (pouze při první hospitalizaci, poté v normě); další laboratorní hodnoty: normální koagulační parametry, normální krevní obraz nebo lehká normocytární anemie, normální kreatinin, jaterní testy, albumin a feritin.

V anamnéze pacientky se nevyskytly nikdy zažívací obtíže nebo průjemové onemocnění. Prováděli jsme řadu laboratorních vyšetření, CT vyšetření mozku, nadledvin, MR mozku bez nálezu patologie. Příčina minerálových dysbalancí nebyla zjištěna, po infuzní terapii byla pacientka vždy velmi rychle stabilizována, v mezidobí, tj. přibližně 2–3 měsíce byla zcela bez obtíží.

Při poslední hospitalizaci, rok po proběhlém kardiogenním šoku, jsme prokázali malabsorpční syndrom – na základě patologického xylózového testu, velmi nízké koncentrace β -karotenu, pozitivitu endomyziálních protilátek (EMA) a protilátek proti gliadinu (AGA). Doplnili jsme duodenální biopsii – histologicky a histochemicky byla potvrzena diagnóza celiakální sprue. Dále byla také diagnostikována těžká osteoporóza, laboratorně prokázána osteomalacie, obraz plíživé infrakce diafýzy pravé tibie (= Looserova zóna, pseudofrakturny). Rodinná anamnéza pokud jde o celiakii byla negativní.

Zahájili jsme bezlepkovou dietu, od té doby je pacientka již bez recidiv výše uvedených obtíží. Došlo k přírůstku hmotnosti o 10 kg, zcela vymizely epizody tetanických křečí, postupně nastala úprava parametrů kostního metabolismu. V současné době je pacientka sledována v metabolické poradně a je zcela bez obtíží, bez dušnosti a poruch rytmu.

DISKUSE

Výše uvedená kasuistika popisuje „banální“ enteropatii, která byla příčinou těžkého, život ohrožujícího stavu s rozvojem kardiogenního šoku.

Domníváme se, že nejpravděpodobnější diagnózou v uvedené kasuistice je kardiomyopatie při těžké hypokalcemii s mnohočetnými vazospasmy. V souvislosti s hypokalcemií bývají popisovány změny EKG ve smyslu elevací úseků ST⁽¹⁶⁾ a také možnost rozvoje srdečního selhání.⁽¹⁹⁾

Diferenciálně diagnosticky je třeba uvést autoimunní myokarditidu,^(8,9) která bývá popisována u nemocných s celiakií. Roli zde sehrává zvýšená absorpce různých antigenů nebo infekčních agens při poruše střevní permeability, dalším mechanismem je poškození myokardu v důsledku imunitní odpovědi proti antigenům přítomným současně v myokardu a tenkém střevě. U této jednotky nedochází konvenční terapií k úpravě funkce levé komory srdeční, ale až po imunosupresivní léčbě; tato úprava nebývá tak rychlá.

Dále je třeba zmínit fulminantní myokarditidu,⁽¹⁵⁾ která je charakterizována dysfunkcí, ale nedilatovanou levou komorou srdeční (v našem případě byla LKS dilatovaná).

V úvahu připadá i Tako-tsubo syndrom,⁽¹⁸⁾ což je akutně vzniklá reverzibilní porucha kinetiky po stre-

sové situaci, pro kterou je typická balonovitá dyskineze hrotu a hyperkontraktilita bazálních segmentů, u které ale nejsou přítomny známky malabsorpce. Podle echokardiografie však geometrie levé komory srdeční nesplňovala kritéria tohoto onemocnění.

Vzhledem k delšímu časovému odstupu od první hospitalizace pacientky dnes není možné jednoznačně stanovit příčinu šokového stavu, ale souvislost s malabsorpčním syndromem při celiakii je nepochybná.

ZÁVĚR

Cílem práce bylo upozornit i na neobvyklý průběh kardiomyopatie, jejíž příčina byla zjištěna až rok po prodělaném onemocnění. Celiakie u dospělých bývá často asymptomatická nebo se slabě vyjádřenými příznaky. Kardiomyopatie sdružená s celiakií je vážná a potenciálně smrtelná diagnóza.

U nejasných stavů dysfunkce levé komory srdeční, zvláště pak spojených s minerálovou dysbalancí, doporučujeme zařadit do vyšetřovacího algoritmu i screening na celiakii.

LITERATURA

1. Aschermann M, Widimský P, Veselka J, a spol. Kardiologie. Praha: Galén, 2004:1481.
2. Klener P, Brodanová M, Friedmann B, a spol. Vnitřní lékařství. Praha: Galén, 1999:949.
3. Štefja M, Čerbák R, Groch L, a spol. Kardiologie. Praha: Grada Publishing, 1998:492.
4. Crawford MH, DiMarco JP, Paulus WJ. Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Mosby, 2004:1702.
5. Braunwald E. Heart disease. 4th ed. New York: Saunders, 1992: 1874.
6. Franeková L. Osteomalacie u pacientky s nepoznanou celiakií. Praha: Medical Tribune 2005;1:14.
7. Prokopová L. Celiakie – závažné onemocnění. Vnitř Lék 2003;49:474–81.
8. Goel NK, McBane RD, Kamath PS. Cardiomyopathy associated with eliac disease. Mayo Clin Proc 2005;80: 674–6.
9. Frustaci A, Cuoco L, Chimenti C, et al. Celiac disease associated with Autoimmune myocarditis. Circulation 2002;105:2611–8.
10. Barta Z, Miltenyi Z, Toth L. Hypokalemic myopathy in a patient with gluten-sensitive enteropathy and dermatitis herpetiformis Duhring. World J Gastroenterol 2005;11:2039–40.
11. Chimenti C, Pieroni M, Frustaci A. Celiac disease in idiopathic dilated cardiomyopathy. Ital Heart J 2001;2:658–9.
12. Westerberg DP, Gill JM, Dave B, et al. New strategies for diagnosis and management of celiac disease. JAMA 2006;106:145–51.
13. Alaedini A, Green P. Celiac disease. Understanding a complex autoimmune disease. Ann Intern Med. 2005; 142:289–98.
14. Not T, Faleschini E, Tommasini A, et al. Celiac disease in patients with sporadic and inherited cardiomyopathies and their relatives. Eur Heart J 2003;24:1455–61.
15. Hare JM, Baugman KL. Fulminant and acute lymphocytic myocarditis: the prognostic value of clinicopathological classification. Eur Heart J 2001;22:269–70.
16. Lehmann G, Deisenhofer I, Ndrepepa G, et al. ECG changes in a 25-year-old woman with hypocalcemia due to hypoparathyroidism. Chest 2000;118:260–2.
17. NIH Consensus Development Conference on Celiac Disease. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement. June 28–30, 2004. National Institutes of Health Consensus Development Program Web page. <http://consensus.nih.gov/2004/2004CeliacDisease118html.htm>.
18. Akashi YJ. The clinical features of takosubo cardiomyopathy QJ Med 2003;96:563–73.
19. Avsar A, Abdullah D, Tavli T, et al. A Rare Cause of Reversible Dilated Cardiomyopathy: Hypocalcemia. Echocardiogr 2004;21:609–12.

Došlo do redakce 15. 11. 2006

Přijato po úpravách 31. 1. 2007