

Sistemik Lupus Erythematosustia Pulmoner Hipertansiyon

Yard.Doç.Dr.Adalet GÜRLEK, Uz.Dr.Cahide SOYDAŞ, Prof.Dr.Isfendiyar ÇANDAN

Ankara Tıp Fakültesi Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Sistemik lupus eritematosus (SLE)'de akciğer tutulması sık görüldüğü halde pulmoner hipertansiyonun çok nadir olduğu bildirilmiştir. SLE li bir hastada pulmoner hipertansiyon tespit ettik. Bu vaka' da primer akciğer hastalığı ve pulmoner hipertansiyona sebep olabilecek kalb hastalığı yoktu. Pulmoner hipertansiyonun SLE de çok nadir görülmesi, Türkiye'de ikinci vaka olması ve pulmoner hipertansiyon mekanizması ile ilgili tartışmalara imkan vermesi bakımından Türk hekimlerinin bilgisine sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Sistemik lupus eritematosus, pulmoner hipertansiyon.

Kollajen doku hastalıkları özellikle progresif sistemik sklerozis, skleroderma, CREST sendromu (kalsinozis, Raynaud fenomeni, özafagus disfonksiyonu, sklerodaktili, telenjektazi) ve romatoid artritte pulmoner hipertansiyon sık görüldüğü halde sistemik lupus erythematosus (SLE)'de çok nadir rastlanırlar (1-15).

Literatürde otopside SLE de pulmoner hipertansiyon ancak 20 vakada bildirilmiştir (2). Türkiye'de ise daha önce SLE li bir hastada pulmoner hipertansiyon saptanmıştır (3).

İleri derecede pulmoner hipertansiyonu olan SLE li bu vakayı çok nadir görülmesi sebebiyle sunmayı uygun gördük. Su vesile ile de SLE'de pulmoner hipertansiyonun patogenizini tartışmak istedik.

Geliş Tarihi: 4.10.1988 Kabul Tarihi: 1.11.1988

Yazışma Adresi: Yrd.Doç.Dr.Adalet GÜRLEK
İbn-i Sina Hastanesi Kardiyoloji Kliniği
Sihhiye-ANKARA

SUMMARY

PULMONAR Y HYPERTENSION IN S YSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Pulmonary hypertension in patients with systemic lupus erythematosus (SLE) has been rarely reported although pulmonary involvement is frequently seen. We present a patient with SLE associated with pulmonary hypertension. There was no cardiac or pulmonary disease to cause pulmonary hypertension in this patient, it is reported as a second case in Turkish literature and the mechanisms for pulmonary hypertension are discussed.

Key Words: Systemic lupus erythematosus, pulmonary hypertension.

VAKA TAKDİMİ

53 yaşındaki kadın hasta 12 yıl önce SLE tanısı almış. 9 yıldır efor dispnesi tarif ediyor. Dispne progresif bir ilerleme göstermiş ve hasta günlük işlerini yapamaz hale gelmiş. 2 yıl önce SLE'e bağlı perikardit geçirmiş. Digital, diüretik ve kortizon tedavisi altında olan hasta artan dispnesi sebebiyle kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenede: KB:120/80mmHg, Nabız: 96/dk ve düzenli. Boyun venöz dolgunluğu 2 cm, kuvvetli sağ ventrikül pulsasyonu (parasternal lift) vardı. Triküspit odakta 2/6 den pansistolik üfürüm mevcuttu. Bu üfürüm apeks ve ön koltuk altı çizgisine doğru hafiflemiş olarak yayılıyordu. Karaciğer medio klaviküler hatta kosta kenarını 3-4 cm geçiyordu. Karında asit, tibiada gode bırakan ödem vardı. LAB: Kan kimyası normal. ANA (+), İgG: 2980ng/dl (Nor:800-1800Mg/dl). İdrar: Dansite: 1017, ++ protein, 7-8 lökosit mevcuttu.

Telekardiyografide: Kalb büyüklüğü, pulmoner konaşta düzleşme pulmoner hipertansiyona ait radyolojik bulgular mevcuttu. EKG de: Sağ aks deviasyonu, sağ ventrikül hipertrofisi, sağ dal bloğu tipinde iletim

gecikmesi vardı. Ekokardiyografide: Sağ kalb boşlukları dilate, sol ventrikül normal. Pulmoner kapakta sistolik çentiklenme görüldü. İntraperikardiyal az miktarda effüzyon vardı. Sağ ventrikül boşluğunun çapı: 5,27 cm (Nor:0,4-1,4cm) ölçüldü. Aorta çapı: 2,55 cm. LVEDD (Sol ventrikül diastol sonu çapı): 3,8cm/m², SVESD (sol ventrikül sistol sonu çapı): 2,7cm/m² > f S (Fraksiyonel kısalma): %30, EF (Ejeksiyon fraksiyonu): %56 idi.

Solunum fonksiyon testleri normal bulundu. Akciğer sintigrafisi normaldi. Hastaya V. subelaviadan ponksiyonla Swan-Ganz kateter tatbik edilerek sağ kalb boşluklarından basınç ve kalb debisi ölçüldü. Pulmoner arter sistolik basıncı 74mmHg, Pulmoner arter diastolik basıncı 30mmHg, Pulmoner arter ortalama basıncı 46mmHg, Pulmoner kapiller 12mmHg, kalb debisi 2.9L/dk. ölçüldü. Daha sonra kalb kateteri/asyonu ve sol ventrikül anjiyografisi yapıldı. Yukardaki bulgular teyit edildi. Ayrıca sol ventrikülün sistolik basıncı 120mmHg, diastolik basınç 0, Sol ventrikül anjiosunda 1° den mitral kaçığı tespit edildi. Nifedipin (Adalat) (10mg) 3X1 başlandı. 5 gün sonra pulmoner arter sistolik basıncı 63 mmHg, pulmoner arter diastolik basıncı 25mmHg, pulmoner arter ortalama basıncı 36 mmHg, kalb debisi 3.4 L/dk olarak ölçüldü. Diüretik intermitant olarak verildi. Dispnesi a/aldı. Genel durumu düzeldi. Fakat 6 ay sonra yeniden perikardit gelişti. Kortizon altında kısmen genel durumu düzeldi. 3 ay sonra yeniden genel durumu bozulup şuuru kapanan hastanın immünoloji kliniğinde yatarken kalb durması ile eksitus olduğu öğrenildi.

TARTIŞMA

SLE'li hastalarda hastalığın seyrinde kardiyovasküler belirtiler gelişebilir (7). Sıklıkla akut fibrinöz ve effü/yonlu perikardit görülür.

Kronik adesiv ve konstrikatif perikardit, perikardiyal tamponad nadiren görülür (7,16). Klinik olarak sessiz olan myokardit otopside sıklıkla bildirilmiştir (7). Otopside nonbakteriyel verrüköz vejetasyonlarla siiperempeze olmuş endokarditis, vakaların %40'dan fazlasında bildirilmiştir (7). SLE'de akciğerin ve plevranın primer olarak tutulması vakaların %50-70'inde görülür (8). Daha az sıklıkla plörezi, alveolitis, intra alveoler hemoraji, tekrarlıyan pnömotoraks görülebilir (8). Buna karşılık SLE de primer akciğer hastalığı ve kalb hastalığı olmadığı halde pulmoner hipertansiyonun görülmesi çok nadirdir (1-15). İngilizce literatürde bugüne kadar otopside SLE li 20 vakada pulmoner hipertansiyon bulguları yayınlanmıştır (2). Türkiye'de SLE'li bir hastada daha önce pulmoner hipertansiyon bildirilmiştir (3).

İleri derecede pulmoner hipertansiyon mevcut olan hastamızda dinlemekle akciğerler normaldi. So-

lunum fonksiyon testleri ve akciğer sintigrafisi normaldi. Eko ve kateterde pulmoner hipertansiyon bulguları olduğu halde pulmoner hipertansiyonu izah edecek kalb hastalığı yoktu. Triküspit odakta 2°/6 den pansistolik üfürüm vardı, bu üfürüm pulmoner hipertansiyonun sebep olduğu triküspit yetmezliğine bağlandı. Anjiokardiografide 1° den mitral kaçığı saptandı. Fakat bu 1° den mitral kaçığının ileri derecede pulmoner hipertansiyona sebep olamayacağını düşündük.

SLE'li hastalarda kalp kapaklarında aort darlığı, aort yetmezliği, mitral darlığı, mitral yetmezliği'nin nadiren görüldüğü biliniyor (7). Bu hastada triküspit yetmezliği ve önemsiz mitral yetmezliği vardı.

SLE'li hastalarda ayrıca atrial ve ventriküler aritmiler, 1° den atrioventriküler blok, atrioventriküler tam blok görülebilir (8). Hastamızın EKG sinde pulmoner hipertansiyon ile ilgili olduğu düşünülen sağ ventrikül hipertrofisi dışında aritmi tespit edilmedi.

SLE li hastalarda pulmoner hipertansiyonun etyopatogenezi halâ kesin olarak bilinmiyor. Bu konuda birçok görüşler ileri sürülmüştür. Bunları şöyle özetleyebiliriz (2):

1. Pulmoner vasküler arterlerin vazokonstriksiyonu
2. Pulmoner arter ve arteriollerde immün komplekslerin depolanması
3. Pulmoner tromboembolizm
4. İnterstisyel pnömonitis
5. Bunların değişik kombinasyonları olabilir.

SLE'li 20 otopsi vakasının sadece 8'inde vasküler birtakım değişiklikler saptanmıştır (11). Akut lezyonlarda fibrinoid nekrozis ve vaskülitis; kronik lezyonlarda intimal fibrozis, medial hipertrofi, periaortventisyal fibrozis ve bir vakada anevrizmal dilatasyon saptanmıştır. Bu değişiklikler arteriol, arter ve venilerde görülmüştür. Bu lezyonların bir kısmı nadiren pulmoner hipertansiyona sebep olabilir (11). SLE'li hastalarda açıklanamayan nefes darlığı olursa fibrotik ve oklüziv vasküler lezyonları düşünülmelidir.

Hastamızda akciğer biopsisi yapmadık. Fakat solunum fonksiyon testleri ve akciğer sintigrafisinin normal olması primer akciğer hastalığı ve tromboembolizmi ekarte ettirdi.

Klinik olarak pulmoner hipertansiyonu izah edecek kalb hastalığının da bulunmaması, eko ve anjiyonun da bunu desteklemesi sebebiyle vakayı ilginç bulduk ve takdim etmeyi uygun gördük.

KAYNAKLAR

1. Ronal A, Cella M: Pulmonary hypertension and systemic lupus erythematosus. The Journal Rheumatology 13:1-3, 1986.
2. Nariaki K, Michiko S, Junko M, Yukinobu I, Yuichiro G: An autopsied case of systemic lupus erythematosus with pulmonary hypertension-A case report. Angiology 39:187-192, 1988.
3. Oktay A, Oto A: Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus. Br Med J 287: 1629, 1983.
4. Dafna D, Leonard S: Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus. The Journal Rheumatology 12: 365-367, 1985.
5. Stark P, Sargent N, Boylen T, Jaramillo D: Pulmonary arterial hypertension as a manifestation of lupus erythematosus. Radiology 27:370-374, 1987.
6. Simon C, Arthur N, Paul H: Severe acute pulmonary disease in patients with systemic lupus erythematosus: Ten years of experience at the national institutes of health. Seminars in Arthritis and Rheumatism 14:52-59, 1984.
7. Azam A, Paul H, Henry D: Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus: Current perspective. Progress in Cardiovascular Disease. 27: 421-434, 1985.
8. Francisco P, Michael K, Thomas B, Allen W, Phyllis J: Immunopathologic and clinical studies in pulmonary hypertension associated with systemic lupus erythematosus. Seminars in Arthritis and Rheumatism 13: 349-359, 1984.
9. Nariaki K, Nobuyuki G, Masataka K, Junya F: Primary Pulmonary hypertension and systemic lupus erythematosus Jap Heart J 16: 354-360, 1975.
10. Olsen E, Lever J: Pulmonary changes in systemic lupus erythematosus Chest 66: 71-77, 1972.
11. Fayemi A: Pulmonary vascular disease in systemic lupus erythematosus. Am J Cardiol 65: 284-290, 1976.
12. Mori S, Donald H, Barry G, George E: Systemic lupus erythematosus and pulmonary vascular hypertension. Arch Intern Med 144:605-608, 1984.
13. Keneth E, Soad B, Stephen Z, Carlos W: Severe pulmonary vascular disease in systemic lupus erythematosus Sout Med J 72: 1016-1018, 1979.
14. Martin W: Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus. N Eng J Med 19: 2189, 1973.
15. John S, Michael D: Primary pulmonary hypertension and systemic lupus erythematosus. N Eng J Med 17: 288-289, 1973.
16. Nadine C, James A: Systemic lupus erythematosus presenting with cardiac tamponade. Br Heart J 51:452-453, 1984.