

Antifosfolipid Sendromu İle Birlikte Sistemik Lupus Eritematozusu Olan Bir Olguda Pankardite Bağlı Dilate Kardiyomyopati

DILATED CARDIOMYOPATHY DUE TO PANCARDITIS IN A PATIENT WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME

Şakir ARSLAN*, Refik Ali SARI**, Engin BOZKURT***

* Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD,

** Doç.Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji İmmunoloji BD,

*** Doç.Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD ERZURUM

Özet

Antifosfolipid sendromu (AFS) venöz veya arteryel trombüs, tekrarlayan düşüklükler veya anti-fosfolipid antikorlarının varlığı ile birlikte trombositopeni olarak tanımlanır. Bu sendrom ya primer ya da başka bir hastalıkla birlikte olabilir. Sekonder AFS en sık sistemik lupus eritematozus'da (SLE) gözlenir. AFS'li hastalarda değişik nörolojik, obstetrik, kardiyak, cilt ve hematolojik bulgular gelişebilmektedir. Kalple ilgili bulgular arasında valvülopati, perikardiyal efüzyon, koroner arter hastalığı, intrakardiyak trombüs ve dilate kardiyomyopati bildirilmiştir. Daha önce rapor edilmemiş SLE'ye bağlı AFS'si olan bir olguda pankardite bağlı dilate kardiyomyopati olgusu ile bu hastalarda erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamak istedik.

20 yaşında SLE'ye bağlı AFS'si olan bir bayan hastada pankardite bağlı dilate kardiyomyopati tesbit edildi. Steroid tedavisi sonrası hastada klinik ve ekokardiografik olarak düzelme sağlandı.

SLE ve AFS'de kardiyak komplikasyonlar sık olarak gelişmekte olup bu 2 hastalığın beraberliğinde bu sıklık daha da artmaktadır. Bu nedenle bu hastalarda erken dönemde rutin kardiyak muayene ve ekokardiografik değerlendirmenin yapılması gerektiğini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Antifosfolipid sendromu,
Sistemik lupus eritematozus,
Kalp tutulumu

T Klin Kardiyoloji 2004, 17:41-44

Summary

The antiphospholipid syndrome (APS) is defined by the presence of anti-phospholipid antibodies and venous or arterial thrombosis, recurrent pregnancy loss, or thrombocytopenia. The syndrome can be either primary or secondary to an underlying condition, most commonly systemic lupus erythematosus (SLE). In patients with APS, various neurological, obstetric, cardiac, hematologic and cutaneous findings can develop. Among findings related to the heart, valvulopathy, pericardial effusion, coronary artery disease, intracardiac thrombosis and dilated cardiomyopathy are reported. We want to stress that dilated cardiomyopathy caused by pancarditis in a case with not previously reported APS resulting from SLE, early diagnosis and treatment are important for these patients.

Dilated cardiomyopathy caused by pancarditis was detected in a female patient with APS resulting from SLE. Clinic and echocardiographic improvements were observed in the patient following steroid treatment.

Cardiac complications often develop in SLE and APS, and the frequency increases when these diseases occur at the same time. We suggest that routine cardiac examination and echocardiographic evaluation be made in the early period for these patients.

Key Words: Antiphospholipid syndrome,
Systemic lupus erythematosus,
Heart involvement

T Klin J Cardiol 2004, 17:41-44

Antifosfolipid sendromu (AFS), antifosfolipid antikorlar ve venöz veya arteryel trombüs, tekrarlayan fetal kayıplardan en az bir klinik bulgu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Bu sendrom primer veya başka bir hastalığa (sistemik lupus eritematozus ya da diğer romatizmal hastalıklar, viral enfeksiyonlar, değişik

maligniteler ve hematolojik hastalıklar) sekonder olarak görülmektedir (1,2). Anti-fosfolipid antikorları pozitif olan hastalarda nörolojik (korea, transvers miyelit, atipik migren, epilepsi ve amorozis fugas), obstetrik (farklı derecelerde fetal distres, gebeliğin indüklediği hipertansiyon ve preeklamsi), hematolojik (otoimmün hemolitik

anemi, trombositopeni) ve kardiak (kapak hastalıkları, koroner arter hastalıkları, intrakardiyak trombus, dilate kardiyomiopati) komplikasyonlar gelişebilmektedir (3-6). Ayrıca deri lezyonları da (livedo retikularis, bacak ülserleri, deri nodülleri ve vaskülit taklit eden yüzeysel maküler lezyonlar) oluşabilmektedir (7). Literatürde sistemik lupus eritematozusa (SLE) sekonder AFS'de kapak tutulumu ve dilate kardiyomiopati ayrı ayrı olgular olarak mevcuttur. Ancak aynı hastada perikard, miyokard ve kapak tutulumunun birlikte olduğunu gösteren olgu rapor edilmemiştir.

Olgu

20 yaşında bir bayan hasta, yaklaşık 1 yıldır mevcut olan ve son bir ayda artan nefes darlığı, halsizlik ve yorgunluk şikayetleriyle kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Hasta 1 yıl önce 7 aylık ölü doğum yapmış. Düşükten 2 hafta öncesinde yapılan ekokardiografik incelemede kalp boşlukları normal genişlikte olup kalınlaşmış, fibrotik aort kapakları ve 1° aort kapakyetersizliği saptanmış. Parasternal uzun eksen M mod kesitte sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %65 olarak bulunmuş (Şekil 1). Fizik muayenesinde inspeksiyonda hasta ortopneik görünümde olup bilateral juguler venöz dolgunluğu mevcuttu. Palpasyonda karaciğer kot kenarından 4cm kadar ele geliyordu. Oskültasyonda aort odağında 2°/6 erken diastolik, triküspit odağında 3°/6 pansistolik üfürüm ve S3 galo ritmi vardı. Sağ akciğer bazallerinde krepitan

raller tespit edildi. Kan basıncı 200/120 mmHg, kalp tepe atımı 102/dk ve düzenliydi. Elektrokardiografisinde sinüs taşikardisi saptandı. Telekardiogramda pulmoner konus belirginleşmiş ve kardiyotorasik oran artmıştı. Transtorasik ekokardiografik incelemede tüm kalp boşlukları normalden genişti. Fibrotik, kalınlaşmış aort kapakları, 1°-2° aort yetersizliği ve 1° triküspit yetersizliği saptandı. Sağ atrium posterolateralde 8mm ve sağ ventrikül lateralinde 6mm olmak üzere hafif perikardiyal efüzyon tesbit edildi. Sol ventrikül duvar hareketleri global olarak azalmış olup parasternal uzun eksen M mod kesitinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %41 olarak hesaplandı (Şekil 2). Triküspit yetersizliği üzerinden ölçülen pulmoner arter basıncı 62mmHg olarak bulundu. 24 saatlik idrarda 0.7 gr protein saptandı. Yapılan renal biopsinin sonucu membranöz glomerulonefrit olarak geldi. Hemoglobini 9gr/dL, hematokriti %27, MCV'si 75fL, MCHC'si 29g/dL, trombositleri 80.000/uL olan anti-nükleer antikoru, anti-ds DNA'sı, anti-kardiolipin Ig G ve Ig M'i pozitif olan hasta sistemik lupus eritematozus, sekonder AFS, demir eksikliği anemisi, pankardit, dilate kardiyomiopati ve hipertansiyon tanılarıyla iç hastalıkları romatoloji-immunoloji servisine devredildi. Hastaya kalp yetersizliği, demir eksikliği anemi tedavisi ve steroid (60 mg/gün prednizolon) başlandı. Steroid dozu 10 gün aralıklarla azaltılarak en son 10 mg/gün olacak şekilde doz ayarlaması yapıldı ve hasta taburcu edildi.

Şekil 1. Düşük öncesinde yapılan parasternal uzun eksen M mod transtorasik ekokardiografik görüntüsü

Şekil 2. Kardiak yetmezlik esnasındaki parasternal uzun eksen M mod transtorasik ekokardiografik görüntüsü

Şekil 3. 6 aylık tedavi sonrasındaki parasternal uzun eksen M mod transtorasik ekokardiografik görüntüsü

Hastanın 6 ay sonraki kontrole geldiğinde klinik olarak rahatladığı, nefes darlığının kaybolduğu ve anemisinin düzeldiği gözlemlendi. Yapılan transtorasik ekokardiografik değerlendirmede fibrotik kalınlaşmış aort kapakları, 1° aort yetersizliği saptandı. Perikardiyal efüzyon yoktu. Parasternal uzun eksen M mod kesitlerinde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %62 olarak bulundu (Şekil 3).

Tartışma

AFS'nin en sık görülen klinik bulgusu derin ven trombozu, pulmoner tromboembolizm ve inmedir (2,8). Tromboz hem venlerde hem de arterlerde gelişmektedir. Arter tutulumu olan olguların %25'inde kalpte trombüse rastlanmaktadır. Hastaların 2/3'ünde ekokardiografik incelemelerde kalpte değişik bulgular görülmektedir (9-11).

Anti-fosfolipid antikorları pozitif olan hastalarda kalp kapak anormallikleri, koroner arter oklüzyonu ve buna bağlı miyokardiyal disfonksiyon, intrakardiyak trombüs ve diffüz kardiomyopati görülebilmektedir (6). SLE'li hastalardan anti-kardiolipin antikorları yüksek titrede olan hastalarda kapak lezyonlarının, miyokardiyal disfonksiyonun ve diğer kardiyak anormalliklerin sıklığının arttığını gösteren bir çok çalışma vardır (12-16). Chartash ve arkadaşlarının sistemik lupus eritematozusa bağlı sekonder AFS olan 11 hastada yaptığı çalışmada 6 hastada tek başına aort yetersizliği, 2 hastada aort yetersizliği ile beraber mitral

yetersizliği, 3 hastada ise izole mitral yetersizliği saptamıştır (17). Ford ve arkadaşları SLE'li 2 olguda lupus antikoagülanları ile ilgili, hemodinamik olarak önemli mitral kapak disfonksiyonu ve mitral kapak üzerinde trombüs formasyonu rapor etmişlerdir (16). Kaplan ve arkadaşları anti-fosfolipid antikorları pozitif olan genç SLE'li bir hastada diffüz intramiyokardiyal arteriolar trombüse bağlı dilate kardiomyopati bir olguyu bildirmişlerdir (6). Şu anki bilgilerimize göre SLE'ye bağlı sekonder AFS'si olan hastalarda perikardiyal efüzyon, miyokardit ve kapak tutulumu ayrı ayrı vakalar halinde bildirilmiştir. Fakat perikard, miyokard ve kapak tulumunun birlikte olduğu olgu bildirilmemiştir. Bizim olgumuz da SLE'ye bağlı sekonder AFS'dir. Ancak olgumuzda perikardit, miyokardit ve kapak tutulumu birlikte bulunmadır.

Sekonder AFS'de tedavi primer sebebe yönelik olup beraberinde antikoagülan tedaviyi içerir. Bizim olgumuzda primer sebep SLE olduğu için steroid tedavisi başlandı. 6 ay sonraki takiplerinde klinik ve ekokardiografik olarak yetmezlik bulguları düzeldi.

Sonuç olarak, SLE ve AFS multipl kardiyak anormalliklerle ilişkili olup bu iki hastalığın beraber olması kardiyak riski daha da arttırmaktadır. Bu nedenle AFS ve SLE birlikteliği olan, daha önce literatürde rastlamadığımız bir pankardit olgusu ile erken dönemde kardiyak patolojinin tanı ve tedavisinin önemli olduğunu vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Love PE, Santoro SA. Antiphospholipid antibodies: anticardiolipin and the lupus anticoagulant in systemic lupus erythematosus (SLE) and in non-SLE disorders. Prevalence and clinical significance. *Ann Intern Med* 1990; 112: 682-98.
2. Nahass GT. Antiphospholipid antibodies and the antiphospholipid antibody syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 149-68.
3. Briley DP, Coull BM, Goodnight SH. Neurological disease associated with antiphospholipid antibodies. *Ann Neurol* 1989; 25: 221-7.
4. Levine SR, Deegan MJ, Futrell N, Welch KM. Cerebrovascular and neurologic disease associated with antiphospholipid antibodies: 48 cases. *Neurology* 1990; 40: 1181-9.

5. Birdsall M, Pattison N, Chamley L. Antiphospholipid antibodies in pregnancy. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1992; 32: 328-30.
6. Kaplan SD, Chartash EK, Pizzarello RA, Furie RA. Cardiac manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Am Heart J* 1992; 124: 1331-8.
7. Grob JJ, Bonerandi JJ. Thrombotic skin disease as a marker of the anticardiolipin syndrome. Livedo vasculitis and distal gangrene associated with abnormal serum antiphospholipid activity. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 1063-9.
8. Cines DB, McCrae KR. The antiphospholipid-protein syndrome. *J Clin Immunol* 1995; 15: 86-100.
9. Asherson RA, Khamashta MA, Ordi-Ros J, Derksen RH, Machin SJ, Barquinero J, Outt HH, Harris EN, Vilardell-Torres M, Hughes GR. The "primary" antiphospholipid syndrome: major clinical and serological features. *Medicine* 1989; 68: 366-74.
10. Alarcon-Segovia D, Perez-Vazquez ME, Villa AR, Drenkard C, Cabiedes J. Preliminary classification criteria for the antiphospholipid syndrome within systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1992; 21: 275-86.
11. Vianna JL, Khamashta MA, Ordi-Ros J, Font J, Cervera R, Lopez-Soto A, Tolosa C, Franz J, Selva A, Ingelmo M. Comparison of the primary and secondary antiphospholipid syndrome: a European Multicenter Study of 114 patients. *Am J Med* 1994; 96: 3-9.
12. Leung WH, Wong KL, Lau CP, Wong CK, Liu HW. Association between antiphospholipid antibodies and cardiac abnormalities in patients with systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 1990; 89: 411-9.
13. Brown JH, Doherty CC, Allen DC, Morton P. Fatal cardiac failure due to myocardial microthrombi in systemic lupus erythematosus. *Br Med J* 1988; 28: 1505.
14. Khamashta MA, Cervera R, Asherson RA, Font J, Gil A, Coltart DJ, Vazquez JJ, Pare C, Ingelmo M, Oliver J. Association of antibodies against phospholipids with heart valve disease in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 1990;30; 1541-4.
15. Nihoyannopoulos P, Gomez PM, Joshi J, Loizou S, Walport MJ, Oakley CM. Cardiac abnormalities in systemic lupus erythematosus. Association with raised anticardiolipin antibodies. *Circulation* 1990; 82: 369-75.
16. Ford PM, Ford SE, Lillicrap DP. Association of lupus anticoagulant with severe valvular heart disease in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1988; 15: 597-600.
17. Chartash EK, Lans DM, Paget SA, Qamar T, Lockshin MD. Aortic insufficiency and mitral regurgitation in patients with systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. *Am J Med* 1989; 86: 407-12.

Geliş Tarihi: 25.082003

Yazışma Adresi: Dr.Şakir ARSLAN
Atatürk Üniversitesi
Aziziye Araştırma Hastanesi
Kardiyoloji AD,
Yenişehir, ERZURUM
sarslan@atauni.edu.tr.