

Nawracający wieloogniskowy udar mózgu w przebiegu zapalenia wsierdza Libmana-Sacksa u młodej kobiety z toczniem rumieniowatym układowym

Recurrent multi-focal cerebral stroke complicating Libman-Sacks endocarditis in a young woman with systemic lupus erythromatosus

Ireneusz Jedliński¹, Małgorzata Duszyńska¹, Agata Lehmann-Kopydłowska², Maria Jamrozek-Jedlińska², Kajetan Poprawski³, Krystyna Zawilska⁴

¹ Oddział Kardiologiczny, Szpital im. J. Strusia, Poznań

² Oddział Hematologii, Szpital im. J. Strusia, Poznań

³ II Klinika Kardiologii, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

⁴ Katedra i Klinika Hematologii i Chorób Rozrostowych Układu Krwiotwórczego, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu

Abstract

Systemic lupus erythromatosus is often associated with an antiphospholipid syndrome (APS). A high prevalence of valvular heart disease in APS leads to increased risk of embolic events, particularly cerebrovascular. We present a patient with cerebral infarction, with positive lupus anticoagulant, anticardiolipin antibodies and factor V Leiden mutation. Echocardiographic examination revealed mitral valve anterior leaflet thickening and verrucous vegetations consistent with Libman-Sacks endocarditis, which is commonly associated with APS.

Key words: antiphospholipid syndrome, Libman-Sacks endocarditis, cerebral embolism

Kardiol Pol 2009; 67: 50–52

Wstęp

Toczeń rumieniowaty układowy (ang. *systemic lupus erythromatosus*, SLE) jest przewlekłą, postępującą chorobą o podłożu autoimmunologicznym, w przebiegu której dochodzi do ogólnoustrojowego stanu zapalnego i uszkodzenia wielu narządów, w tym także serca. Choroba występuje częściej u kobiet niż u mężczyzn [1].

W przebiegu SLE występują okresy zaostrzeń i remisji, nierozpoznany lub źle leczony prowadzi do niewydolności wielu narządów i śmierci. Jednym z objawów tocznia rumieniowatego trzewnego są zmiany w obrębie zastawek polegające na pogrubieniu płatków oraz związanych z nimi (zlokalizowanych po stronie napływu krwi) brodawkowatych wyrostkach (wyrostki Libmana-Sacksa), powodujących niedomykalność, rzadko zwężenie zastawki. Powikłania zatorowe prowadzą do uszkodzenia wielu narządów, w tym centralnego układu nerwowego [2].

Opis przypadku

Kobieta 42-letnia została przyjęta do szpitala w celu ustalenia przyczyny nawracających od 5 lat udarów mózgu. Do tej pory nie znaleziono czynnika sprawczego uszkodzenia centralnego układu nerwowego.

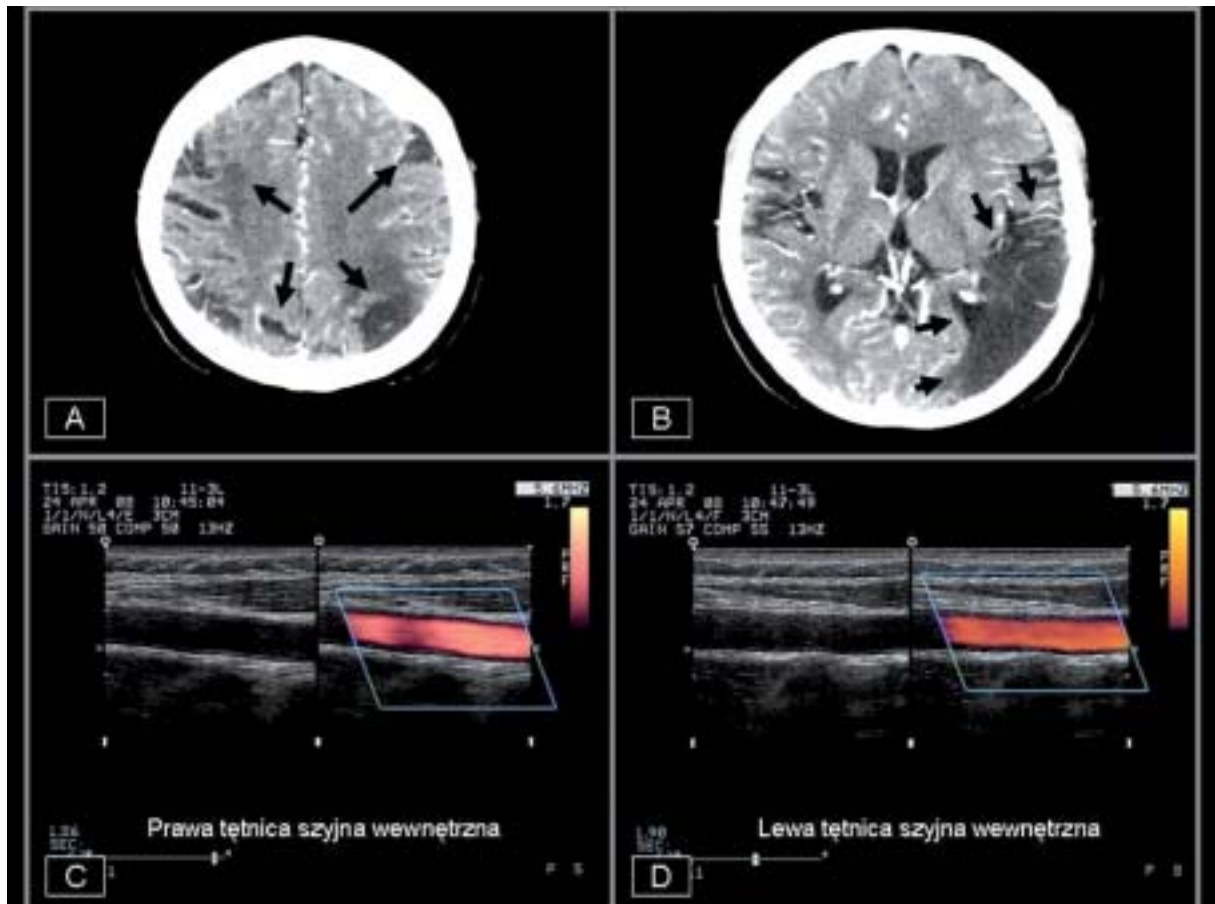
W badaniu metodą tomografii komputerowej (CT) uwidoczono liczne ogniska niedokrwienne w obu półkulach mózgu oraz móżdżku (największe ognisko obejmowało większą część lewego płata skroniowego) (Rycina 1. A i B). Nie stwierdzono zmian o charakterze miażdżycowym w tętnicach szyjnych wewnętrznych oraz zaburzeń przepływu krwi w tętnicach kręgowych w badaniu duplex-dopler (Rycina 1. C i D).

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym (TTE) stwierdzono obecność dodatkowych, ruchomych ech na przedsionkowej powierzchni przedniego płata zastawki mitralnej. W badaniu doplerowskim znakowanym kolorem uwidoczono umiarkowaną hemodynamicznie niedomykalność zastawki.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Ireneusz Jedliński, Oddział Kardiologiczny, Szpital im. J. Strusia, ul. Szkolna 8/12, 61-833 Poznań, tel.: +48 61 858 56 00, e-mail: irejed@wp.pl

Praca wpłynęła: 10.07.2008. Zaakceptowana do druku: 22.07.2008.



Rycina 1. Tomografia komputerowa mózgu (A i B) oraz badanie duplex-dopler tętnic szyjnych wewnętrznych (C i D). Strzałkami zaznaczono lokalizację ognisk niedokrwiennych

Diagnostykę echokardiograficzną poszerzono o badanie przezprzetykowe. Podczas badania uwidoczniono „kałafiorowate”, ruchome echa zlokalizowane na przednim płatkę mitralnym od strony lewego przedsionka, które powodowały istotną niedomykalność zastawki. Rozpoznano zapalenie wsierdzia typu Libmana-Sacksa (Rycina 2).

U chorej wykazano obecność przeciwciał antykardiolipinowych i antykoagulantu toczniowego. Na podstawie kryteriów laboratoryjnych rozpoznano zespół antyfosfolipidowy [3]. Stwierdzono również obecność homozygotycznej mutacji czynnika V Leiden.

Dyskusja

Wegetacje Libmana-Sacksa najczęściej rozwijają się na zastawce mitralnej, ale mogą powstać także na innych zastawkach (głównie aortalnej) [4]. W wypadku zajęcia płatków zastawki mitralnej vegetacje mogą przechodzić na jej struny ścięgnowe, mięśnie brodawkowate i na sąsiadującą powierzchnię wsierdzia. Tworzą się zarówno na zdrowej, jak i wcześniej uszkodzonej zastawce [5]. U większości chorych zmiany na zastawkach są łagodne i zazwyczaj bezobjawowe, istnieją jednak doniesienia o rozwoju poważnej dysfunkcji zastawek w przebiegu SLE [4, 6].

Wykazano, że w obrębie zastawki odkładają się złogi przeciwciał i dopełniacza, czego konsekwencją może być

tworzenie się vegetacji i grubienie płatków [7]. Na występowanie vegetacji wpływ może mieć także obecność przeciwciał antyfosfolipidowych (APLA), które stwierdza się u ok. 30–40% chorych na SLE [8].

Uważa się, że obecność APLA sprzyja tworzeniu się skrzepiny na uszkodzonym wsierdzu oraz nasileniu procesów zapalnych. Powstanie zawierającej fibryny i płytki skrzepiny prowadzi do włóknienia zastawki, zmian jej morfologii, a w konsekwencji do dysfunkcji [9].

Znaleziono również istotne powiązanie między zapaleniem wsierdzia Libmana-Sacksa a występowaniem zakrzepicy tętniczej i żylniej, trombocytopenii, przeciwciał antykardiolipinowych oraz zespołu antyfosfolipidowego [10].

U naszej chorej wykazano obecność przeciwciał APLA (ACA-antykardiolipinowych) oraz antykoagulantu toczniowego (LA₁, LA₂).

U chorych na SLE ze współistnieniem zapalenia osierdzia, powikłań ze strony ośrodkowego układu nerwowego (przede wszystkim udaru mózgu) oraz ACA, zapalenie wsierdzia typu Libmana-Sacksa rozwijało się częściej niż u chorych na SLE bez tych czynników [10].

Przezskatkowe badanie echokardiograficzne stanowi wstępną ocenę zmian zastawkowych u chorych na SLE z podejrzeniem zmian zapalnych na zastawkach i zawsze powinno być poszerzone o badanie przezprzetykowe, szcze-



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne: przezklatkowe (A i B) oraz przezprzętkowe (C i D)

LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek, PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek

gólnie przy podejrzeniu kardiogennej przyczyny udaru mózgu, co potwierdziły badania Roldana i wsp. [11]. Również w naszym przypadku badanie przezprzętkowe pozwoliło postawić ostateczne rozpoznanie.

Leczenie chorych z zapaleniem wsierdza typu Libmana-Sacksa polega na stosowaniu steroidoterapii połączonej z leczeniem immunosupresyjnym. Opisywana chora otrzymała prednizon oraz azatioprynę. Zastosowano również leczenie antykoagulantem.

W razie znacznego uszkodzenia zastawek, głównie zastawki mitralnej, konieczna bywa interwencja kardiologiczna (zabiegi naprawcze lub wymiany zastawki) [12].

Piśmiennictwo

- Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med* 2002; 346: 752-63.
- Sahin M, Duzgun N, Tunc SE, et al. Clinical manifestations and antiphosphatidylserine antibodies in patients with systemic lupus erythematosus: is there an association? *Clin Rheumatol* 2007; 26: 154-60.
- Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006; 4: 295-306.
- Jouhikainen T, Pohjola-Sintonen S, Stephansson E. Lupus anticoagulant and cardiac manifestations in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1994; 3: 167-72.
- Ostaneck L, Płońska E, Brzosko M, et al. Zajęcie układu krążenia u chorych na toczeń rumieniowaty układowy – przegląd literatury i własne obserwacje. Serologiczne czynniki ryzyka powikłań kardiologicznych. *Ru* 2005; 43: 373-8.
- Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasiliou VA, et al. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *Am J Med* 2007; 120: 636-42.
- Hojnik M, George J, Ziporen L, et al. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996; 93: 1579-87.
- Bulckaen HG, Puisieux FL, Bulckaen ED, et al. Antiphospholipid antibodies and the risk of thromboembolic events in valvular heart disease. *Mayo Clin Proc* 2003; 78: 294-8.
- Soltész P, Szekanecz Z, Kiss E, et al. Cardiac manifestations in antiphospholipid syndrome. *Autoimmun Rev* 2007; 6: 379-86.
- Krause I, Lev S, Fraser A, et al. Close association between valvar heart disease and central nervous system manifestations in the antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis* 2005; 64: 1490-3.
- Roldan CA, Qualls CR, Sopko KS, et al. Transthoracic versus transesophageal echocardiography for detection of Libman-Sacks endocarditis: a randomized controlled study. *J Rheumatol* 2008; 35: 224-9.
- Hakim JP, Mehta A, Jain AC, et al. Mitral valve replacement and repair. Report of 5 patients with systemic lupus erythematosus. *Tex Heart Inst J* 2001; 28: 47-52.