

Kardiomiopatia połogowa a ostre zapalenie trzustki i tkanki tłuszczowej — reakcja autoimmunologiczna?

Pericardium cardiomyopathy, acute autoimmune pancreatitis
and periadipose tissue inflammation — autoimmune reaction?

Iwona Kobielsz-Gembala, Witold Żmuda, Anna Piecuch, Aleksandra Bołdys,
Marcin Basiak, Bogusław Okopień

Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice-Ligota

Abstract

A case of 26 year-old female with peripartum cardiomyopathy, acute pancreatitis, periadipose tissue inflammation due to unknown cause and multiple organ dysfunction syndrome complication is presented.

Key words: peripartum cardiomyopathy, autoimmune pancreatitis, obesity, periadipose tissue

Kardiol Pol 2013; 71, 6: 621–622

WSTĘP

Kardiomiopatia połogowa to niewydolność serca, która może pojawić się u kobiety w III trymestrze ciąży i w pierwszych 5 miesiącach połogu [1, 2]. Do czynników ryzyka należą: wielorództwo, ciąża mnoga, rzucawka, stan przedrzucawkowy w wywiadzie, wiek matki > 30. rż. Prawdopodobnie przyczyną jest nieprawidłowa odpowiedź immunologiczna na antygeny płodu, chociaż uważa się, że czynniki genetyczne i zapalne, jak również niedobór selenu mogą stymulować rozwój kardiomiopatii połogowej [3, 4]. Kardiomiopatia połogowa jest zwykle całkowicie uleczalna i przy prawidłowo zastosowanej terapii niewydolności serca w niewielkim procencie przechodzi w kardiomiopatię rozstrzeniową [1, 4–7]. W przypadku ostrego zapalenia trzustki nie poznano ostatecznie czynnika wywołującego uszkodzenie komórek pęcherzykowych trzustki. Do najczęstszych przyczyn należą kamica pęcherzyka żółciowego i toksyczny efekt alkoholu, choć jednym z bardzo rzadkich czynników jest też stymulacja autoimmunologiczna. Zapalenie tkanki tłuszczowej to uogólnione zapalenie wywołane martwicą komórek tłuszczowych. Przyczyna choroby nie jest znana, czynnikiem wywołującym może być uraz, zaburzenia biochemiczne w organizmie, m.in. niedobór alfa-antytrypsyny, wzrost aktywności enzymów

trzustkowych, jak również czynniki autoimmunologiczne towarzyszące chorobom tkanki łącznej lub zespołowi limfoproliferacyjnemu.

OPIS PRZYPADKU

Kobieta w wieku 26 lat w okresie połogu (4 miesiące po trzecim porodzie), z olbrzymią otyłością (masa ciała 130 kg, wzrost 164 cm, BMI > 40 kg/m²) została przekazana z oddziału chirurgii z dusznością spoczynkową, niecharakterystycznymi dolegliwościami w jamie brzusznej, masywnymi obrzękami kończyn dolnych, sromu, skóry brzucha, pośladków i okolicy lędźwiowo-krzyżowej, z hipotensją wymagającą zastosowania amin presyjnych oraz płynem w jamach opłucnowych. Miesiąc wcześniej pacjentka była hospitalizowana z powodu duszności spoczynkowej, przedsionkowych zaburzeń rytmu, niecharakterystycznych dolegliwości bólowych brzucha, z podejrzeniem zapalenia trzustki. Wyniki badania USG jamy brzusznej wykazały kamieć pęcherzyka żółciowego bez laboratoryjnych cech żółtaczki mechanicznej. W badaniach laboratoryjnych nie było markerów ostrego zapalenia trzustki, natomiast zwracały uwagę wysokie wartości wskaźników zapalnych (CRP 200 mg/l, leukocytoza 26 tys., d-dimery 2930 ng/ml) oraz obniżone wartości wapnia (6,9 mg/dl), białka (5,5 g/dl) i potasu (3,4 mmol/l).

Adres do korespondencji:

dr n. med. Iwona Kobielsz-Gembala, Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej, Śląski Uniwersytet Medyczny, ul. Medyków 14, 40–752 Katowice-Ligota, e-mail: iwonagembala@wp.pl

Praca wpłynęła: 19.02.2012 r.

Zaakceptowana do druku: 22.02.2012 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym stwierdzono cechy ostrej niewydolności serca z frakcją wyrzutową lewej komory wynoszącą 30%, upośledzoną kurczliwość globalną i odcinkową w zakresie koniuszka, ściany przedniej i ściany bocznej, z umiarkowaną niedomykalnością zastawki mitralnej. Prawa komora była nieznacznie powiększona (26 mm), z niedomykalnością zastawki trójdzielnej II i granicznym ciśnieniem w tętnicy płucnej ok. 40 mm Hg. W związku z podwyższonymi wartościami d-dimerów i powiększeniem prawej komory wykonano angiotomografię tętnic płucnych, nie stwierdzając zatorowości płucnej. Potwierdzono znaczną ilość płynu w jamach opłucnowych z dużymi obszarami niedodmy miąższu płucnego. Włączono do leczenia glikozyd naparstnicy, ciągły wlew diuretyków pętlowych, diuretyk oszczędzający potas, heparynę drobnocząsteczkową, albuminy 20%, antybiotykoterapię o szerokim spectrum działania (Tienam 3 × 1 g/24 h, Metronidazol 3 × 500 mg/24 h, Gentamycyna 2 × 160 mg/24 h, Flukonazol 1 × 100 mg/24 h), pobrano posiewy krwi. W tomografii komputerowej brzucha rozpoznano ostre zapalenie trzustki w skali: Baltazara E, CTSI 8, Mortele 10, EPIC 6, płyn w jamie otrzewnowej i międzypętlowo, martwicę rozplywną okołotrzustkowo, ponadto w okolicy trzonu trzustki oraz okołotrzustkowo zbiornik ostrej fazy, jak również martwicę i naciek zapalny całej tkanki tłuszczowej w jamie brzusznej. Zaobserwowano również znaczne powiększenie wątroby z kamiczym, niezapalnym pęcherzykiem żółciowym. Markery ostrego stanu zapalnego trzustki, fosfataza zasadowa, CGTP i stężenie glukozy były w granicach normy. W badaniach autoimmunologicznych zanotowano ujemne przeciwciała przeciwko nDNA i wątpliwe miano przeciwciał przeciwjądrowych ANA. Przejściowo uzyskano znaczną poprawę stanu ogólnego, spadek markerów zapalnych, wzrost frakcji wyrzutowej lewej komory (do 40%); znacznie zmniejszyły się obrzęki obwodowe. Rozpoczęto rehabilitację, z powolną próbą uruchamiania i pionizacji. W 7. dobie hospitalizacji nastąpiła niewydolność krążeniowo-oddechowa z zatrzymaniem oddechu. Po skutecznej resuscytacji chorą zaintubowano i na oddechu wspomaganym przeniesiono na oddział intensywnej terapii medycznej. Do leczenia włączono ponownie aminy presyjne (dobutaminę i noradrenalinę). Ze względu na zbiorniki płynu w jamie brzusznej wykonano laparotomię z usunięciem martwicy trzustki i tkanki tłuszczowej oraz obustronną lumbostomię. W trakcie hospitalizacji wykonano wielokrotne setonowanie jamy otrzewnej i lumbostomię z płukaniem. Mimo intensywnej terapii niewydolności serca i zapalenia trzustki w 15. dobie stwierdzono zatrzymanie krążenia w mechanizmie rozkojarzenia elektrycznego i niewydolność wielonarządową. Pacjentka zmarła.

OMÓWIENIE

Kardiomiopatię połogową rozpoznaje się, gdy niewydolność skurczowa serca rozwija się w ostatnim trymestrze ciąży lub w okresie połogu [4–6]. Powstaje szybko, a pierwszymi obja-

wami mogą być niecharakterystyczny ból w klatce piersiowej i przedsionkowe zaburzenia rytmu. Zazwyczaj towarzyszą jej powikłania zakrzepowo-zatorowe, częściowo związane z nadkrzepliwością krwi w okresie okołoporodowym [3, 4, 6]. W przedstawionym przypadku pierwszymi objawami choroby serca były cechy niewydolności serca (duszność spoczynkowa, obrzęki obwodowe i przedsionkowe zaburzenia rytmu). W wywiadzie nie zanotowano chorób serca. W kolejnych dniach hospitalizacji stwierdzono kamicę pęcherzyka żółciowego i ostre zapalenie trzustki. Bez względu na czynnik prowadzący do zapalenia trzustki dominującą rolę przypisuje się trypsynie, która powoduje przedwczesną aktywację proenzymów trzustkowych i samotrąwienie narządu [8]. Nasila się wydzielanie enzymów do tkanki śródmiąższowej, co aktywuje proces uszkodzenia i martwicy komórek oraz liczne mediatory prozapalne, układ dopełniacza, kinin, krzepnięcia i fibrynolizy. W tkance podścieliska łącznotkankowego dochodzi do nacieku monocytów, neutrocytów i limfocytów, które są źródłem licznych mediatorów zapalnych uaktywniających cytokiny zapalne (takie jak TNF-alfa, IL-1, IL-6, IL-8, hemokiny), a to powoduje przełamanie kompensacyjnej bariery przeciwzapalnej i rozwija się zapalenie ogólnoustrojowe [9]. Nadmiar cytokin prowadzi do sekwestracji neutrofilów i monocytów zarówno w mikrokrążeniu trzustki, jak i w innych narządach, prowadząc do niewydolności wielonarządowej [8, 9]. Być może wspólna reakcja immunologiczna na antygeny płodu z jednej strony doprowadziła do niewydolności serca, a z drugiej uaktywniła szereg procesów autoimmunologicznych, prowadząc do ostrego zapalenia trzustki i tkanki tłuszczowej, czego stymulatorem mogła być otyłość patologiczna. Niepowodzenie leczenia u opisanego pacjenta nie wiązało się z brakiem możliwości opanowania niewydolności serca, ale martwiczym zapaleniem trzustki niewiadomego pochodzenia, co skutkowało niewydolnością wielonarządową.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Bhakta P, Binay KB, Banerjee BY. Peripartum cardiomyopathy: review of the Literature. *Med J*, 2007; 31: 731–747.
2. Lambert MB, Lang RM. Peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J*, 1995; 130: 860–870.
3. Person GD, Veille JC, Rahimtoola S et al. Peripartum cardiomyopathy. National Heart, Lung and Blood Institute and Office of Rare Disease Workshop Recommendation and Review, 2000; 283: 1183–1188.
4. Elkayam U, Akhter MW, Singh H et al. Pregnancy-associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation. *Circulation*, 2005; 111: 2050–2055.
5. Demakis JG, Rahimtoola SH. Peripartum cardiomyopathy. *Circulation*, 1971; 44: 964–968.
6. Sliwa K, Skudicky D, Bergemann A et al. Peripartum cardiomyopathy: analysis of clinical outcome, left ventricular function, plasma levels of cytokines and Fas/Apo-1. *J Am Coll Cardiol*, 2000; 35: 701–705.
7. Sliwa K, Förster O, Libharer E et al. Peripartum cardiomyopathy: inflammatory markers as predictor of outcome in 100 prospectively studied patients. *Eur Heart J*, 2006; 27: 441–446.
8. Sugumar A, Chari ST. Diagnosis and treatment of autoimmune pancreatitis. *Curr Opin Gastroenterol*, 2010; 26: 513–518.
9. Vonlaufen A, Frossard JL. Autoimmune pancreatitis. *Rev Med Suisse*, 2010; 6: 1662–1666.