

Çocukluk Çağı Sistemik Lupus Eritematozusda Libman-Sacks Endokarditi ve Asandan Aortada Anevrizmatik Dilatasyon: Olgu Sunumu*

Uz. Dr. Ahmet ÇELEBİ, Uz. Dr. Özgür KASAPÇOPUR, Doç. Dr. Levent SALTİK*,
Doç. Dr. Gülhis BATMAZ, Doç. Dr. Gülay AHUNBAY, Prof. Dr. Nil ARISOY
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji ve Romatoloji Bilim Dalı,
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Pediatrik Kardiyoloji Bölümü*, İstanbul

ÖZET

Sistemik lupus eritematozusun (SLE) en spesifik kalp bulgusu noninfektif valvüler vejetasyonlarla karakterize Libman-Sacks endokarditidir. Pediatrik lupusta Libman-Sacks endokarditi nadir olarak bildirilmiştir. Ayrıca bu olguda saptadığımız asandan aortada anevrizmatik dilatasyon SLE'de bildiğimiz kadarıyla daha önceleri bildirilmemiştir. Semptom ve bulguları 4 yaşında başlayan, 6 yaşından beri Pediatrik Romatoloji bölümünde SLE tanısıyla izlenmekte olan, apeksde duyulan üfürüm nedeniyle kardiyolojik olarak değerlendirilen 14 yaşındaki kız hastanın ekokardiografisinde mitral kapak anterior yaprakçıkta kalınlaşma ve hiperekoben vejetasyon, hafif mitral yetersizliği; aort kapağında kalınlaşma, vejetasyon ve hafif derecede yetersizlik saptandı. Ayrıca aort kapağı stenotik olmadığı halde asandan aortada anevrizmatik genişleme belirlendi. Bu vasküler komplikasyonun hipertansiyon öncesi dönemde gelişmiş olması, SLE'a bağlı arteriyel bağ dokusunun tutulması ile ilgili olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar kelimeler: Asandan aortada anevrizmatik dilatasyon, Libman-Sacks endokarditi, pediatrik lupus, sistemik lupus eritematozu,

Sistemik lupus eritematozusun (SLE) en spesifik kalp bulgusu Libman-Sacks endokarditidir (LSE) (1,2). SLE'li erişkinlerde klinik olarak seyrek, otopsi çalışmalarında sık bildirilen bu lezyon, 2 boyutlu (2-B) ekokardiografiden sonra yaşayan hastalarda da sıklıkla bildirilmeye başlanmıştır (3-5). Pediatrik SLE'de LSE ile ilgili bilgiler az sayıda olgu içeren yalnızca bir seri, erişkin serilerinin içerisindeki az sayıda çocuklar ve izole olgu bildirimleri ile sınırlıdır (6,8). Bu yazıda transtorasik ekokardiografi ile tanısı konulan mitral ve aort kapağında LSE ve daha

önce tanımlanmamış olan asandan aortada anevrizmatik genişlemesi olan SLE'li bir kız çocuğu sunulmaktadır.

OLGU

FN, 12 yaşında, Afganistan kökenli kız çocuğu, 4 yaşında üst solunum yolu enfeksiyonunu izleyerek yüz ve alt ekstremitelerinde daha belirgin, peteşial tipte döküntüleri olmuş. Suudi Arabistanda idiyopatik trombositopenik purpura tanısı konulup prednisolon tedavisi ile yakınmalarında belirgin azalma saptanmış. 6 yaşında ateş, yüze ve yanaklara yayılan kızarıklık ve kulaklarda döküntü yakınmaları ile Cerrahpaşa Tıp Fakültesine başvurmuştu. Fizik muayenesinde yüzde kelebek tarzında eritemi, kulaklarında nekrotik ülsere lezyonları, 4 cm hepatomegalisi ve 7 cm splenomegalisi saptandı. Eritrosit sedimentasyon hızı yüksek, antinükleer antikor ve anti-ds-DNA pozitif, C3 düzeyi düşük (%14 mg, N>%50mg) bulundu. SLE tanısı konularak prednisolon tedavisi ile izlemeye alındı.

Bu tedaviyle hastanın klinik bulgularında belirgin gerileme saptandı. İlk kez 7 yaşında mitral odakta duyulan yayınlı olmayan 1-2/6 şiddetinde protosistolik bir üfürüm ortaya çıktı. 10 yaşında çekilen ekokardiografisinde mitral kapağın anterior leafletinde hiperekoben 4x5 mm çapında vejetasyon, renkli akım ve Doppler ile hafif mitral ve aort yetersizliği ayrıca asandan aortada anevrizmatik genişleme belirlendi. Bu sırada yapılan laboratuvar tetkiklerinde ESH 56 mm/saat, CRP negatif, C3 76.2 IU/ml, hemokültür steril, antikardiolipin IgM 0.5 IU/ml (N<12), anticardiolipin IgG 1.5 IU/ml (N<12 IU) bulunmuştu.

10 yaşında geçirdiği generalize tonik-klonik konvülsiyon sonrası EEG ve kraniyal MR'da SLE'nin merkezi sinir sistemi tutulumu belirlendi. 11 yaşında gövdede ve ekstremitelerde yaygın makülopapüler ve purpurik lezyonlar üst ekstremitelerde Raynaud fenomeni, çomak parmak ve tırnak uçlarında trofik bozukluklar saptandı. 11 yaşında iken yüksek ateş, şuur bulanıklığı ve ilk kez hipertansiyon ile getirilen hastaya lupus krizi düşünülerek metil prednisolon hücum tedavisi 30 mg/kg/gün dozundan uygulandı ve antihipertansif tedavi başlandı. Devam tedavisi prednisolon, hidroksikolorokin ve azotiopurin ile sürdürüldü.

Devam eden üfürümü nedeniyle 14 yaşında kardiyolojik olarak yeniden değerlendirilen hastanın ekokardiografik incelemesinde kalp boşlukları vücut ağırlığına göre normal

Alındığı tarih: 9 Haziran 1998

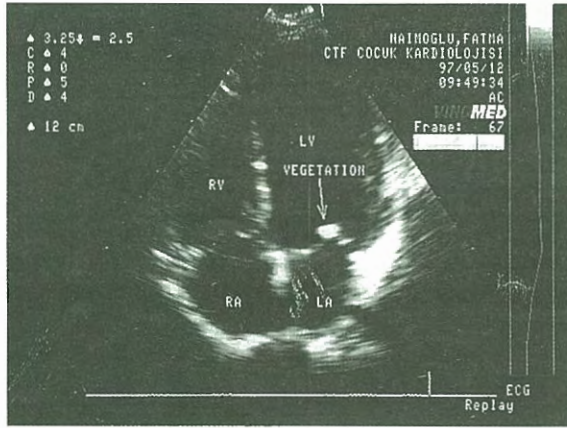
*XIII. Ulusal Kardiyoloji Kongresi, 29 Eylül - 3 Ekim 1997 - İzmir'de sunulmuştur.

Yazışma adresi: Uz. Dr. Ahmet Çelebi İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı 34303 Cerrahpaşa - İstanbul
Tel: (0 212) 588 48 00/1464

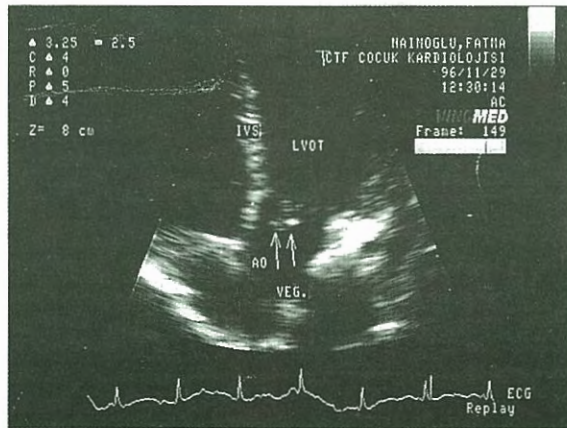
genişlikte, kalp kontraksiyonları normal sınırlarda (kısalma fraksiyonu %32) bulundu. Mitral kapak anterior leaflet kalınlaşmış ve hiperekojen görünümde, anterior leaflet ucunda 10.3x4.1 mm çapında vejetasyon saptandı (Şekil 1). Renkli akım ve Doppler ile hafif derecede mitral yetersizliği görüldü. Aort kapağının sağ koroner küspisinde 3.7x2.2 mm çapında küçük vejetasyon olduğu belirlendi (Şekil 2). Aort kapak açılışı ve ascendan aorta akımı normal bulundu, renkli akım ve Doppler ile hafif aort yetersizliği saptandı. Aort kökü genişliği normal iken (1.93 cm), ascendan aortada anevrizmatik dilatasyon (3.25 cm) mevcuttu (Şekil 3).

TARTIŞMA

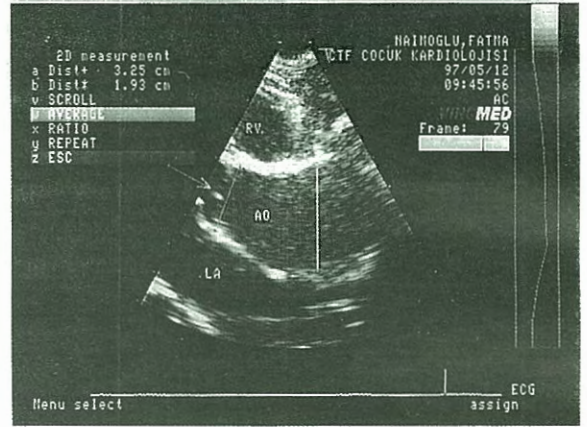
SLE perikardı, myokardı, endokardı tutarak pankardit yapabilmektedir. Ayrıca koroner arterit ve erken ateroskleroz şeklinde koroner arterleri, SLE'li anne çocuklarında tam AV blok şeklinde kalbin ileti sistemini de etkilemektedir (1,2).



Şekil 1. 2-B ekokardiografide apikal 4 boşluk görüntüde mitral kapaktaki heperekojen vejetasyon gösterilmiştir.



Şekil 2. Apikal 5 boşluk görüntüde aort kapağındaki vejetasyon (sağdaki ok) görülmektedir.



Şekil 3. Parasternal uzun eksen görüntüde aort kökünün normal, ascendan aortanın anevrizmatik geniş olduğu görülmektedir.

SLE'nin postmortem en patognomonik bulgusu Libman-Sacks endokarditi olarak tanımlanan noninfektif valvüler yada mural vejetasyondur. LSE'ne erişkin otopsi çalışmalarında % 30-70 sıklıkta rastlanmıştır. Buna karşın klinik olarak tanınması oldukça nadirdir. LSE 2-B ekokardiografinin klinik kullanımını yaygınlaştıkça hastalar yaşarken de tanınmaya başlanmış, transtorasik ekokardiografik çalışmalarda erişkinde % 4-9 oranında bildirilmiştir (9-11). Otopsi-lerde daha sık rastlanılan bu komplikasyonun transtorasik 2-B ekokardiografide daha az sıklıkla rastlanması küçük boyutlu vejetasyonların gösterilmesindeki güçlükten kaynaklanmaktadır. Küçük boyutlu vejetasyonları göstermede daha duyarlı olan tranözofajial ekokardiografi ile SLE'li hastalarda vejetasyonlu endokardit % 43 oranında bildirilmiştir (12). Aynı çalışmada valvüler vejetasyonlu olguların üçte ikisinde bizim olgumuzda olduğu gibi kapak kalınlaşması belirlenmiştir.

LSE lezyonları hastamızda olduğu gibi genellikle klinik olarak sessiz, hemodinamik olarak önemsiz lezyonlardır (1,7). Nadiren valvüler yetersizlik daha nadiren stenoz ve yetersizlik nedeniyle kapak replasmanı gerektiren olgular bildirilmiştir (1,8,10,14). Galve ve ark.'ı prospektif ekokardiografik çalışmalarında SLE'de vejetasyonlu kapak disfonksiyonunun vejetasyonsuzlara göre daha hafif seyrettiğini bildirmişlerdir (7). Olgumuzda LSE muhtemelen üfürümün ortaya çıktığı 7 yaşında gelişmiş olabilir. 7 yıl önce başladığını varsaydığımız lezyon hastanın kliniğinde halen bozulmaya yol açmamıştı. 4 yıl önce saptanan mitral kapaktaki vejetasyonda büyüme olmasına ve aort kapağında yeni vejetasyon ortaya çık-

masına rağmen hafif derecede olan kapak yetersizliklerinde de ilerleme olmamıştı.

SLE'de valvüler lezyonlar LSE ile sınırlı değildir. Erişkin Erişkin otopsilerinde valvülit, fibrozis, mukoid dejenerasyonlarda bildirilmiştir (1,2). Az sayıda çocuğu da içine alan erişkin çalışmalarda total kapak tutulumu transtorasik ekokardiografide %21-%50 transözofagial ekokardiografide %61 sıklıkda bildirilmiştir (3-5,9-13). Son yıllardaki prospektif ekokardiografik çalışmalar genel kanaatin aksine SLE'de kapak tutulumunun mortalite ve morbidite bakımından önemli olabileceğini düşündürmektedir (9,11,12).

Bildiğimiz kadarıyla SLE'de aortada dilatasyon veya anevrizma şeklinde bir komplikasyon bildirilmemiştir. Bu komplikasyon 2 yıl önceki ekokardiografisinde farkedilmişti. Lezyonun henüz hipertansiyon olmaksızın gelişmesi, buna benzer lezyonların Marfan sendromu gibi bağ dokusunun kalıtsal hastalıklarında da görülmesi SLE'nin arteriyel bağ dokusunu tutması ile ilgili olabileceğini düşündürmektedir.

Pediyatrik lupusda LSE, prevalansı tam olarak bilinmemekle birlikte erişkinlere oranla seyrek tanımlanmıştır. Literatürdeki pediyatrik SLE'lerde kapak tutulumu prevalansı konusundaki tek ekokardiografik çalışmada prevalansın %20 olduğu saptanmıştır (5). Pediyatrik SLE'deki LSE prevalansının düşüklüğü çocuklarda otopsi sayısının azlığı ve bu konudaki ekokardiografik çalışmaların yetersiz olması ile açıklanabilir (6). LSE'nin gelişme riskinin yaşla ve hastalık süresi ile ilişkili olduğuna dair kanıt olmadığı gibi erişkin serilerdeki pediyatrik vakalar ve izole olgu bildirileri LSE'nin çocuklarda sanıldığı kadar seyrek olmadığını düşündürmektedir (7,8).

Sonuç olarak pediyatrik SLE'de kalp kapak tutulumu sıklığı, niteliği ve prognozunun belirlenmesi için çok merkezli, geniş serilerde prospektif ekokardiografik çalışmalar yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Doherty NE, Siegel RJ. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. Am Heart J 1985; 110: 1257-65

2. Mandell BF. Cardiovascular involvement in systemic lupus erythematosus Semin Arth Rheum 1987; 17: 126-41

3. Klinkhoff AV, Thomson JR, Reid GD, Tomlinson CW: M-mode and two-dimensional echocardiographic abnormalities in systemic lupus erythematosus. JAMA 1985; 319: 817-23

4. Crozier IG, Li E, Milne MJ, Nicholls MG: Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus detected by echocardiography. Am J Cardiol 1990; 1145-8

5. Bahl VK, Vasan RS, Aradhye S, Malaviya AN: Prevalence of cardiac abnormalities early in the course of systemic lupus erythematosus. Am J Cardiol 1991; 68: 1540-1

6. Tucker LB, Miller LC, Marx G et al: Cardiopulmonary follow-up during the course of childhood systemic lupus erythematosus (SLE) (Abstr). Arthritis Rheum 1992; 35 (Suppl): S 227

7. Englund JA, Russell VL: Cardiac complications in children with systemic lupus erythematosus. Pediatrics 1983; 72724-30

8. Inocencio JD, Daniel JL: A pediatric perspective: Cardiac function in systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 1994; 21: 2147-56

9. Galve E, Candell-Riera J, Pigrau C et al: Prevalence morphologic types, and evolution of cardiac valvular disease in systemic lupus erythematosus. N Eng J Med 1988; 319: 817-23

10. Khamamashta MA, Cervera R, Ashershen RA et al: Association of antibodies against phospholipids with heart valve disease in systemic lupus erythematosus. Lancet 1990; 335-1541-4

11. Cervera R, Font J, Pare C et al: Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: Prospective study of 70 patients. Ann Rheum Dis 1992; 51: 156-9

12. Roldan CA, Shively BK, Crawford MH: An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. N Eng J med 1996; 335: 1424-30

13. Enomoto K, Kaji Y, mayumi T et al: Frequency of valvular regurgitation by color doppler echocardiography in systemic lupus erythematosus. Am J Cardiol 1991; 67: 209-11

14. Laufer J, Frand M, Milo S: Valve replacement for severe tricuspid regurgitation caused by in Libman-Sacks endocarditis. Br Heart J 1982; 84: 574-8