

ΑΥΤΟΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΚΑΡΔΙΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Εύα Τριανταφυλλίδου
Ρευματολόγος

- Στις μέρες μας οι καρδιαγγειακές παθήσεις στους ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα είναι αντικείμενο εκτεταμένης έρευνας καθώς έχουν άμεσο αντίκτυπο στον τρόπο αντιμετώπισης των ασθενών

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

- Οι ασθενείς με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο έχουν αυξημένη θνητότητα και θνησιμότητα από καρδιαγγειακά συμβάματα
- Πάσχουν από πρόιμη αθηρωμάτωση και βαλβιδοπάθειες

- Οι καρδιαγγειακές επιπλοκές είναι η κυριότερη αιτία θανάτου στους ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο και αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

- ⊙ Μπορεί να προσβάλλει όλα τα τμήματα της καρδιάς
- ⊙ Περικαρδίτιδα με κλινικά συμπτώματα στο 25% των ασθενών
- ⊙ Ασυμπτωματική ή με ήπια συμπτώματα μέχρι και 40% που ανιχνεύεται υπερηχογραφικά
- ⊙ Από σειρές βιοψιών σε ασθενείς με λύκο μέχρι 62%

- ⦿ Σοβαρές επιπλοκές όπως :
- ⦿ συσφικτική περικαρδίτιδα, καρδιακός επιπωματισμός και πυώδης περικαρδίτιδα είναι σπάνιες και επεμβάσεις όπως περικαρδιοκέντηση ή περικαρδιακό παράθυρο σπάνια χρειάζονται.

ΜΥΟΚΑΡΔΙΤΙΔΑ

Η πιο χαρακτηριστική μορφή προσβολής του μυοκαρδίου στο ΣΕΛ (3-15%)

- ◉ Υψηλότερα ποσοστά σε βιοψίες
- ◉ Οι περισσότερες περιπτώσεις μυοκαρδιακής δυσλειτουργίας συνδέονται έμμεσα με τη νόσο λόγω των συνεπειών της νόσου όπως υπέρταση, στεφανιαία νόσος ή και ακόμα τα ανθελνοσιακά φάρμακα
- ◉ Μελέτες με ανοσοφθορισμό δείχνουν εναποθέσεις συμπληρώματος και ανοσοσυμπλεγμάτων στα τοιχώματα και τους περιαγγειακούς ιστούς των μυοκαρδιακών αγγείων , γεγονός που υποστηρίζει την υπόθεση ότι είναι νόσος ανοσοσυμπλεγμάτων

- ⦿ Συνήθως συνδέεται με γενικευμένη έξαρση της νόσου
- ⦿ Δεν υπάρχουν χαρακτηριστικά ευρήματα στο ΗΚΓ ούτε και παθολογικά καρδιακά ένζυμα
- ⦿ Στο υπερηχογράφημα έμμεση διάγνωση από την υποκινησία του καρδιακού μυ
- ⦿ MRI πρόσφατη διαγνωστική μέθοδος
- ⦿ Διαγνωστική μέθοδος εκλογής μέχρι σήμερα-
- ⦿ Βιοψία μυοκαρδίου

- ⊙ Δυσλειτουργία αριστερής κοιλίας,
- ⊙ Μη ειδικές αλλαγές στο κύμα ST-T ,
- ⊙ Μειωμένο κλάσμα εξώθησης και
- ⊙ Τμηματικές ανωμαλίες στην κίνηση του τοιχώματος απαντώνται στο 80% των ασθενών.

ΒΑΛΒΙΔΟΠΑΘΕΙΑ

- ◉ Η πιο κλασσική και χαρακτηριστική βαλβιδοπάθεια είναι η μη λοιμώδης ενδοκαρδίτιδα με εκβλαστήσεις Libman-Sacks
- ◉ Σε βιοψίες ασθενών 13-74%
- ◉ Τα κορτικοειδή μείωσαν τη συχνότητά της
- ◉ Συνήθως προσβάλλεται η μιτροειδής
- ◉ Το αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο συμβάλλει στη παθογένεση της βαλβιδικής νόσου

Παρουσιάζεται διάχυτη πάχυνση των
βαλβίδων
εκβλαστήσεις, ανεπάρκεια και στένωση
με αυτή τη σειρά συχνότητας

Review Mayo Clin Prac 1999

A.Tincani et all, Rheumatology 2006

Paran D. et all, Ann. Rheum Dis 2007

ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΩΝ ΑΓΓΕΙΩΝ

- ⊙ Επιδημιολογικές μελέτες δείχνουν αυξημένα καρδιακά και καρδιαγγειακά επεισόδια στους ασθενείς με ΣΕΛ και ΑΦΣ που συνδέονται με πρόιμη και επιταχυνόμενη αθηρωμάτωση

- ⦿ Οι ασθενείς με ΣΕΛ έχουν 5-6 φορές πιο αυξημένο κίνδυνο στεφανιαίας νόσου
- ⦿ Στις νέες γυναίκες αυξάνει μέχρι και 50 φορές πιο πάνω από τον υπόλοιπο πληθυσμό
- ⦿ Μελέτες δείχνουν ότι έχουν μεγαλύτερη συχνότητα υποκλινικής αρτηριοσκλήρυνσης και περίπου 30% έχουν αποδείξεις υποκλινικής προσβολής

Mason, review, Rheum 2005

Abu-Shakra J Rheum 1995

- ◎ 42% των ασθενών με ΣΕΛ που έλαβαν κορτικοειδή για πάνω από 1 έτος είχαν σημαντικό σχηματισμό αθηρωματικής πλάκας σε τουλάχιστον ένα στεφανιαίο αγγείο και οι μισοί από αυτούς είχαν ιστορικό ΕΜ

Bulkley and Roberts 1975

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΣΕΛ

- ⊙ Κλασσικοί προδιαθεσικοί παράγοντες για στεφανιαία νόσο στον πληθυσμό είναι πιο επιβαρυντικοί σε ασθενείς με ΣΕΛ όπως:
- ⊙ Μεγάλη ηλικία διάγνωσης
- ⊙ Υπερχοληστερολαιμία
- ⊙ Υπέρταση

ΜΗ ΠΑΡΑΔΟΣΙΑΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΑΡΔΙΑΚΟΥ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

- ⊙ Δόση και διάρκεια αγωγής με κορτικοειδή
- ⊙ Διάρκεια νόσου
- ⊙ Υψηλός δείκτης ενεργότητας νόσου ή βλαβών
- ⊙ Φαίνεται ότι η ενεργοποίηση του συμπληρώματος καθώς και ο σχηματισμός ανοσοσυμπλεγμάτων παίζουν ρόλο στην αθηρωμάτωση

- ⊙ Η αγωγή με κορτικοειδή >10 mg ημερησίως αυξάνει τη συγκέντρωση της χοληστερόλης στον ορό, των λιποπρωτεϊνών και τριγλυκεριδίων
- ⊙ Η υδροξυχλωροκίνη φαίνεται να τα μειώνει
- ⊙ Τα κορτικοειδή βέβαια μειώνουν τη μεγάλη ενεργότητα της νόσου που επίσης ενοχοποιείται για καρδιακό κίνδυνο

ΜΗ ΠΑΡΑΔΟΣΙΑΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ ΓΙΑ ΑΡΤΗΡΙΟΣΚΛΗΡΥΝΣΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΣΕΛ

- ⦿ Υψηλή Crp, αύξηση C3 και λευκών αιμοσφαιρίων σχετίζονται με κλινική και υποκλινική αθηρωμάτωση
- ⦿ TGFb-1 (ελέγχει τον πολ/σμο των κυττάρων και τη μοίρα τους μέσω της απόπτωσης)
- ⦿ Anti-oxLDL
- ⦿ Αντικαρδιολιπινικά αντισώματα, anti-β2 GPI
- ⦿ Λιποπρωτεΐνη και HDL
- ⦿ Αυξημένη ομοκυστεΐνη

ΑΝΤΙΦΩΣΦΟΛΙΠΙΔΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- Βαλβιδοπάθειες τύπου Libman-Sacks οι πιο συχνές βλάβες που προκαλεί στην καρδιά (35-75% των ασθενών)
- Οι πιο πολλές περιπτώσεις ασυμπτωματικές
- 5% οδηγούνται σε αντικατάσταση βαλβίδας
- Εκβλαστήσεις και διάχυτη πάχυνση των βαλβίδων δύο πιο συχνά υπερηχογραφικά ευρήματα στο πρωτοπαθές ή δευτεροπαθές ΑΦΣ
- Συνήθως ανεπάρκεια βαλβίδας, πιο συχνά η μιτροειδής και μετά η αορτική

- ⦿ Οξέα θρομβωτικά στεφανιαία επεισόδια παρουσιάζονται σ' αυτούς τους ασθενείς (5,5%),
- ⦿ Ο ρόλος των αντισωμάτων δεν έχει ξεκαθαριστεί
- ⦿ Φαίνεται ότι το LAC και το anti-β2GPI είναι παράγοντες κινδύνου
- ⦿ Ασυνήθης εκδήλωση ο ενδοκαρδιακός θρόμβος ,που μπορεί να μπερδευτεί με όγκο ή μυοκαρδιακή δυσλειτουργία

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ

- ⊙ Προσβολή του μυοκαρδίου λόγω ίνωσης καθώς και του ερεθισματογωγού συστήματος.
- ⊙ Επηρεάζει και τις δύο κοιλίες
- ⊙ Εναποθέσεις αιμοσιδηρίνης στο υπερηχογράφημα καθώς και προσβολή υπενδοκάρδιων στρωμάτων
- ⊙ Διαστολική δυσλειτουργία αριστεράς κοιλίας (επιβαρυντικοί παράγοντες το αντρικό φύλο, ηλικία, δακτυλικά έλκη, μυοσίτιδα και μη χρήση ανταγωνιστών Ca) στο 17-30%
- ⊙ Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια
- ⊙ Αρρυθμίες 30% ειδικά κοιλιακές

- ⦿ Φαίνεται ότι σχετίζεται με ένα αντίστιχο φαινόμενο raynaud στην καρδιά (ανωμαλία στην αγγειακή συσπαστικότητα)
- ⦿ Δεν σχετίζεται με αγγειακές ανωμαλίες και άρα έχει πιθανότητες να αντιστραφεί με έγκαιρη θεραπευτική παρέμβαση

- ⦿ Ηπια περικαρδίτιδα, είναι συχνή, συνήθως δε χρήζει ειδικής αγωγής (5-15%)
- ⦿ Προσβολή διαστολικής λειτουργίας και πρώιμη προσβολή της δεξιάς κοιλίας που οδηγεί σε *πνευμονική υπέρταση* που είναι και η πιο σοβαρή επιπλοκή του
- ⦿ Στο CREST μέχρι και 15% των ασθενών αναπτύσσουν *πνευμονική υπέρταση*

- ◉ Όχι συχνά προσβολή των βαλβίδων
- ◉ Οζώδης πάχυνση της μιτροειδούς σε βιοψίες στο 38% περίπου έχει παρατηρηθεί

ΠΟΛΥΜΥΟΣΙΤΙΔΑ ΚΑΙ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

- ◉ Σπάνιες οι κλινικές εκδηλώσεις καρδιακής συμμετοχής στις φλεγμονώδεις μυοπάθειες
- ◉ Αντίθετα συχνές υποκλινικές εκδηλώσεις, κυρίως ανωμαλίες στο ερεθισματοαγωγό σύστημα και αρρυθμίες
- ◉ Πιο συχνά συναντούμε συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, ανωμαλίες στο ερεθισματοαγωγό σύστημα μέχρι πλήρη κολποκοιλιακό αποκλεισμό και στεφανιαία νόσο
- ◉ Η μυοσίτιδα εξ εγκλείστων δεν επηρεάζει την καρδιά

- ⊙ Αιτία για καρδιακές εκδηλώσεις είναι η μυοκαρδίτιδα και αγγειίτιδα στα στεφανιαία και στα μικρά αγγεία του μυοκαρδίου
- ⊙ Δύσκολα γίνεται η διάγνωση αφού ο λόγος
- ⊙ CK-MB/ ολική CK μπορεί να είναι >3%
- ⊙ Πιο ειδικός δείκτης το ισοένζυμο τροπονίνης 1

ΣΥΝΔΡΟΜΟ SJOGREN

- ⦿ Καρδιακές επιπλοκές όπως μυοκαρδίτιδα ή περικαρδίτιδα είναι σπάνιες στο πρωτοπαθές
- ⦿ Συγγενής κολποκοιλιακός αποκλεισμός που σχετίζεται με την ύπαρξη anti-Ro αντισωμάτων όπως και στο ΣΕΛ

ANCA ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ

- ⊙ Στην Churg-Straus κύρια αιτία θανάτου
- ⊙ Περικαρδίτιδα 25%
- ⊙ Μυοκαρδίτιδα 20%
- ⊙ Βαλβιδοπάθειες 20%
- ⊙ Διαταραχές του ερεθισματογωγού συστήματος 17%
- ⊙ Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια μπορεί να εξελιχθεί γρήγορα και είναι βαριά

ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ WEGENER

- ⊙ Καρδιακή συμμετοχή σπάνια, σχετίζεται με καλό έλεγχο της νόσου
- ⊙ Συνήθως ασυμπτωματική
Στεφανιαία αρτηρίτιδα 50%
- ⊙ Περικαρδίτιδα 50%
- ⊙ Μυοκαρδίτιδα 25%
- ⊙ Βαλβιδοπάθεια ή ενδοκαρδίτιδα 21%
- ⊙ Διαταραχές στην αγωγιμότητα 17%

ΜΙΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΠΟΛΥΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

- ⊙ Σπάνια προσβολή της καρδιάς
- ⊙ Καρδιακή ανεπάρκεια 17%
- ⊙ Περικαρδίτιδα 10%
- ⊙ Σοβαρή συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια αναφέρεται αλλά σπάνια μετά από έμφρακτο
- ⊙ Υποκλινικά συχνά τα μυοκαρδιακά έμφρακτα

ΟΖΩΔΗΣ ΠΟΛΥΑΡΤΗΡΙΙΤΙΔΑ

- ⦿ Καρδιακή συμμετοχή έχουμε με κλινικές εκδηλώσεις γύρω στο 10% ενώ αν γίνει έλεγχος με ΗΚΓ και ακτινολογικές μεθόδους φτάνει στο 40% και με ιστοπαθολογική έρευνα στο 78%
- ⦿ Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια η κύρια κλινική εικόνα στο 6-57%
- ⦿ Αγγειογραφική μελέτη μπορεί να δείξει προσβολή των στεφανιαίων στο 85% με κλινική σημεία εμφράκτου

ΡΕΥΜΑΤΙΚΗ ΠΟΛΥΜΥΑΛΓΙΑ- ΚΡΟΤΑΦΙΚΗ ΑΡΤΗΡΙΙΤΙΔΑ

- Περίπου το $\frac{1}{4}$ των ασθενών εμφανίζει αγγειίτιδα μεγάλων αγγείων που επιπλέκεται με στενώσεις και ανευρύσματα τόσο της ανιούσας όσο και της κατιούσας αορτής

ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΒΕΗΣΕΤ

- ⦿ Περικαρδίτιδα, βαλβιδοπάθειες, και στεφανιαία προσβολή ασυνήθεις 1-5%
- ⦿ Σπάνια εκδήλωση δεξιά ενδομυοκαρδιακή ίνωση με ενδοκαρδιακούς θρόμβους, εύρημα που παρατηρείται σε άνδρες με διάχυτη νόσο
- ⦿ Προσβολή αορτικής βαλβίδας
- ⦿ Προσβολή των στεφανιαίων <1%

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

- ◉ Στις περισσότερες αυτοάνοσες παθήσεις η προσβολή της καρδιάς είναι ασυμπτωματική
- ◉ Πόσο μπορούμε ως ρευματολόγοι να βασιστούμε στην κλινική εξέταση(ακρόαση καρδιάς) για την παρακολούθηση των ασθενών
- ◉ Πότε πρέπει να παραπεμφθεί ο ασθενής στον καρδιολόγο;
- ◉ Υπάρχει κάποιος πρώιμος δείκτης προσβολής της καρδιάς στο ΣΕΛ στο ΗΚΓ ή στο echo;
- ◉ Υπάρχουν δείκτες πρώιμης διάγνωσης πνευμονικής υπέρτασης στους ασθενείς με σκληροδερμία;
- ◉ Πόσο συχνά βοηθά η MRI στη διάγνωση;

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ

