

Sistemik Lupus Eritematozuslu Bir Olguda Aort Yetmezliği Nedeniyle Aort Kapak Replasmanı

Deniz Göksedef¹, Suat Nail Ömeroğlu¹, Şeyma Denli¹, Cenk Üreyen¹, Cem Sayılğan², Gökhan İpek¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Kalp kapak tutulumu olan Sistemik Lupus Eritematozus'lu hastalarda morbidite ve mortalite oranları artar. Sistemik Lupus Eritematozus nefriti ve ANA pozitifliği ile izlenen otuzbir yaşında erkek hastada, kortikosteroid tedavinin onbirinci yılında aort yetmezliği saptandı. Aort kapak replasmanı uygulanan hasta sorunsuz taburcu edildi.

Anahtar kelimeler: Sistemik lupus eritematozus, aort kapak replasmanı, aort yetmezliği

Cerrahpaşa Tıp Derg 2008; 39: 73-75

Aortic valve replacement in a systemic lupus erythematosus patient with aortic insufficiency

Abstract

Systemic Lupus Erythematosus is associated with substantial morbidity and mortality if the patient has valvular heart disease. Aortic insufficiency was detected in a thirty-one year old man with Systemic Lupus Erythematosus nephritis and positive ANA on the 11th year of his corticosteroid treatment. The patient underwent aortic valve replacement and he was discharged without complications.

Key words: Systemic lupus erythematosus, aortic valve replacement, aortic insufficiency

Cerrahpaşa J Med 2008; 39: 73-75

Sistemik Lupus Eritematozus'ta (SLE) kardiyak tutulum primer veya kortikosteroid kullanımı sonucunda sekonder de olabilmektedir. Kapak tutulumlarında mitral ve aort regürjitasyonu en yaygın bulgulardır. Kapaklarda oluşan bozukluklardan atipik verrüköz endokardit olan Libman-Sacks lezyonları sorumlu olabileceği gibi bu yapılarda oluşan valvülitin, fibrozisin ve mukoid dejenerasyonunda da etyolojide önemli rol oynayabileceği saptanmıştır. Uzun süreli kortikosteroid tedavisi alan SLE'li hastalarda kalp kapak hastalığı gelişme riskinin arttığı bilinmektedir [1,2]. Bu hastaların ameliyatında renal fonksiyonlar, solunum sistemi problemleri, serebral komplikasyonlar ve kortikosteroid kullanımına bağlı

gelişebilecek komplikasyonlara özellikle dikkat edilmelidir. SLE'li hastalarda kapak replasmanı ameliyatının toplam mortalitesi %25'lere kadar çıkmaktadır [3].

Olgu

Otuzbir yaşında erkek hasta nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleriyle yatırıldı. Hastanın şikayetleri New York Heart Association Fonksiyonel Sınıf II idi. Hastaya 20 yaşındayken ağız içinde ülserler, yüzde, boyunda ve gövdede basmakla solan eritematöz döküntüler ve koltuk altı lenf nodülü biopsisinde ANA pozitifliği, anti DNA antikor pozitifliği, hematolojik bozukluklar (anemi, trombositopeni, lökopeni) saptanması ile SLE tanısı konmuş. 2001 yılında aort odakta üfürüm saptanan hasta aort yetmezliği tanısı ile yıllık trans-toraksik ekokardiyografi takibine alınmış. Aynı yıl hasta da hipertansiyon da ortaya çıkmış. Hasta günde 5 mg

Alındığı Tarih: 18 Aralık 2008

Yazışma Adresi (Address): Dr. Şeyma Denli

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

34098 - Cerrahpaşa - İstanbul

e-posta: drseymadenli@yahoo.com

oral prednisolone ve günde 500 mg mycophenolate mofetil tedavisi ile tam remisyondaiken merkezimize yatırıldı. Hastada renal fonksiyon bozukluğu mevcuttu, üre değeri 66 mg/dl, kreatinin değeri ise 1.6 mg/dl idi. Transtorasik ekokardiyografisinde aort kök genişliği 3,1 cm, sol ventrikül sistol sonu çapı 5 cm, sol ventrikül diastol sonu çapı 6.4 cm, interventriküler septum 0.6 cm, posterior duvar diyastolik kalınlığı 0.7 cm, ejeksiyon fraksiyonu %55, orta-ileri aort yetmezliği saptanması üzerine açık kalp ameliyatı kararı alındı.

Hastaya ameliyat öncesi günde 2 kez 200 mg hidroklorokin sülfat başlandı. Ameliyat öncesi 1 hafta ve ameliyat sonrası 1 hafta mycophenolate mofetil verilmedi. Ameliyat sonrası günde 30 mg prednisolone başlandı. Böbrek fonksiyon bozukluğu nedeniyle ameliyat öncesi hidrasyon sağlandı, N-asetil cistein verildi. Nefrotoksik ajanlar kullanılmadı. Ameliyatta mediyan sternotomi sonrası perikardiyotomi yapıldı. Kalpte, özellikle sol ventrikülde belirgin büyüme vardı. Aortik arteriyel, two-stage venöz kanülasyon yapıldı. Aortaya klemp konulması sonrası retrograd yolla verilen potasyumlu kan kardiyoplejisi ile kalp arrest edildi. Ameliyat boyunca hastanın hipotansif kalmaması için azami dikkat edildi. Oblik aortotomi yapıldı. Miyokard koruması antegrad retrograd kombine kan kardiyoplejisi ile sağlandı. Aort kapakta ileri derecede yetmezlik vardı. Yaprakçıklarda verrüköz vejetasyonlar yoktu. Kapak rekonstrüksiyona uygun bulunmadı ve tüm dikişler plejit destekli olacak şekilde 21 no St.Jude mekanik protez ile aort kapak replasmanı yapıldı.

Hasta postoperatif 8. saatte ekstübe edildi. Yoğun bronkodilatör tedavi ve solunum fizyoterapisi uygulandı. Postoperatif dönemde böbrek fonksiyon testlerinde bozulma gözlenmedi. Postoperatif üre 56 mg/dl, kreatinin 1.4 mg/dl idi. Hastanın postoperatif yoğun bakım ve hastanede kalış süresi sorunsuz seyretti.

Hastanın operasyon sırasında rezeke edilen aort kapak dokusu patolojik incelemesinde, yaprakçıklarda fibrosis ve elastik doku kaybı ile intimada bol miktarda lökosit infiltrasyonu tespit edildi. Bu bulgular kapak dokusunda sistemik lupus eritematosusa ikincil olarak gelişen ve operasyon sırasında da devam etmekte olan inflamasyona işaret etmektedir.

Ameliyat öncesi almış olduğu oral prednisolone ve mycophenolate mofetil tedavisine devam edildi. Hasta postoperatif altıncı ayında sorunsuz takip edilmektedir.

Tartışma

SLE en iyi bilinen sistemik inflamatuvar hastalıktır. SLE'de kalbin tüm komponentleri etkilenebilir; perikardit, miyokardit, endokardit ve koroner arter hastalığı gelişebilir, venöz tromboembolik komplikasyonlar, pulmoner hipertansiyon ve sağ kalp yetmezliği görülebilir [4]. En sık görülen primer kalp tutulumu perikarditdir. Koroner arter hastalığı nadirdir ancak koroner diseksiyon ve koroner arter anevrizmaları görülebilir [5,6]. Hızlı seyirli prematür aterosklerotik hastalık SLE'li hastalarda geç ölümün başlıca sebebidir. Bu prematür aterosklerotik hastalık SLE'nin kendisinden kaynaklanabileceği gibi kortikosteroid tedavisine bağlı da gelişebilmektedir. Erken ölümlerde aktif hastalık ve ciddi infeksiyonlar daha önemli bir yer tutar [7-11].

SLE'de kapak hastalığı ilk olarak 1924 yılında Libman-Sacks veya marantik endokardit şeklinde tarif edilmiştir. Libman-Sacks endokarditi infektif olmayan verrüköz vejetasyonlarla karakterizedir ve SLE'nin en karakteristik kapak lezyonudur. SLE'de herhangi bir kapak tutulabilir, ancak en sık tutulan mitral kapaktır. Aort kapak tutulumu daha nadirdir, birden çok kapak tutulumu da görülebilir.

Ekokardiyografi yapılarak tarandığında SLE'li hastalarda kapak anomalileri oldukça sık, yaklaşık olarak hastaların yarısında saptanmıştır. En sık görülen anomali kapakta kalınlaşmadır. Kalınlaşmayı takiben vejetasyonlar hastaların yaklaşık %40'ında görülür. Kapak yetmezliği ve özellikle stenozu son derece nadirdir. Bu saptanan kapak anomalilerinin zaman içinde değişiklik gösterebileceği de bildirilmiştir. Kapak anomalilerinin hastalığın süresi ve şiddeti ile ilgisi saptanamamıştır ancak bu kapak lezyonlarının SLE'li hastalarda artmış morbidite ve mortalite ile ilintili olduğu görülmüştür [12].

132 SLE'li hastanın incelendiği bir başka çalışmada kapak lezyonu hastaların %22.7'sinde saptanmış, kontrol grubu olarak seçilen sağlıklı gönüllülerde bu oran sadece %2.9 olarak bulunmuştur [13]. Kapak lezyonla-

rının bu derece sık görülmesine rağmen açık kalp ameliyatı 132 hastanın sadece 1 tanesine yapılmış.

Postoperatif dönemde ortaya çıkabilecek böbrek yetmezliğini önlemek amacıyla preoperatif dönemde intravenöz hidrasyonun sağlanması, nefrotoksik ajanlardan sakınılması ve peroperatif dönemde hipotansiyonun önlenmesi tavsiye edilmektedir. Bu alınan önlemlerin sayesinde bizim hastamızda da böbrek fonksiyonları korunmuştur.

Kortikosteroid tedavisi SLE'li hastalarda açık kalp ameliyatı mortalite ve morbidite oranlarını önemli ölçüde etkilemektedir. Ateroskleroz risk faktörleri olan kan basıncı, lipid profili, obezite ve kan şekeri seviyesini etkilediği gibi osteoporoz yapıcı etkisi ve sternum kemiği ve yara iyileşmesi üzerine olan olumsuz etkileri özellikle dikkate alınmalıdır. Mikofenolik asit son 5 yıl içerisinde romatolojik, dermatolojik ve nörolojik hastalıklarda alternatif tedavi olarak başarılı sonuçları bildirilen ve transplantasyon hastalarında rejeksiyonu engellemede oldukça yaygın olarak kullanıma girmiş olan inozin monofosfat dehidrogenaz enziminin reversibl ve spesifik inhibitörüdür. Refrakter diffüz lupus nefritli hastalarda MMF'nin etkili olduğu ve iyi tolere edildiği bildirilmiştir [14].

Sonuç olarak, SLE'de kalp kapak hastalığı sık görülmesine rağmen, ameliyatı gerektirecek ciddiyette aort darlığı ve yetmezliği nadirdir. Özellikle kortikosteroid kullanan SLE'li hastalarda açık kalp ameliyatları yüksek mortalite ve morbidite oranları göstermektedir. Renal fonksiyonların korunması için özel önlem alınması, solunum fizyoterapisi yapılması ve kortikosteroide bağlı gelişebilecek komplikasyonlara özellikle dikkat edilmesi önerilmektedir.

Kaynaklar

1. Dajee H, Hurley EJ, Szarnicki RJ. Cardiac valve replacement in systemic lupus erythematosus. A review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 718-726.
2. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996; 93: 1579-1587.
3. Kumar S, Sinha B, Ravikumar E. Emergency aortic valve replacement in systemic lupus erythematosus. *Heart Lung Circ* 2006; 15: 397-399.
4. Knockaert DC. Cardiac involvement in systemic inflammatory diseases. *Eur Heart J* 2007; 28: 1797-1804.
5. Nobrega TP, Klodas E, Breen JF, et al. Giant coronary artery aneurysms and myocardial infarction in a patient with systemic lupus erythematosus. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996; 39: 75-79.
6. Sharma AK, Farb A, Maniar P, et al. Spontaneous coronary artery dissection in a patient with systemic lupus erythematosus. *Hawaii Med J* 2003; 62: 248-253.
7. Schattner A, Liang MH. The cardiovascular burden of lupus: a complex challenge. *Arch Intern Med* 2003; 163: 1507-1510.
8. Asanuma Y, Oeser A, Shintani AK, et al. Premature coronary-artery atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2003; 349: 2407-2415.
9. Boumpas DT, Austin HA III, Fessler BJ, et al. Systemic lupus erythematosus: emerging concepts. *Ann Intern Med* 1995; 122: 940-950.
10. Hahn BH. Systemic lupus erythematosus and accelerated atherosclerosis. *N Engl J Med* 2004; 349: 2379-2380.
11. Roman MJ, Shanker BA, Davis A, et al. Prevalence and correlates of accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2003; 349: 2399-2406.
12. Roldan CA, Shively BK, Crawford MH. An Echocardiographic Study of Valvular Heart Disease Associated with Systemic Lupus Erythematosus. *N Engl J Med* 1996; 335: 1424-1430.
13. Khamashta MA, Cervera R, Asherson RA, et al. Association of antibodies against phospholipids with heart valve disease in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 1990; 335: 1541-1544.
14. Jonsson CA, Svensson L. Beneficial effect of the inosine monophosphate Dehydrogenase inhibitor mycophenolate mofetil on survival and severity of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus (SLE)-prone MRLlpr/lpr mice. *Clin Exp Immunol* 1999; 116: 534-541.