

MANIFESTĂRI CARDIACE ÎN BOLILE DE COLAGEN (II)

M. Vintilă*, Monica Băluță**, V. Vintilă***

REZUMAT

Există două tipuri de afectare a țesutului conjunctiv: bolile genetice care sunt extrem de rare și bolile câștigate, așa numite boli „reumatice”.

Bolile reumatice au în comun multe aspecte, cum ar fi afectarea articulară acută sau cronică, precum și manifestări multisistemice generate de procesul inflamator.

Etiologia și patogeneză acestor afecțiuni sunt de cele mai multe ori puțin cunoscute.

În toate aceste boli există diferite tipuri și grade de afectare cardiacă, având în vedere varietatea structurilor conjunctive ce alcătuiesc scheletul „cardiac”.

În acest articol vor fi prezentate manifestările cardiace din câteva boli de colagen și abordarea lor terapeutică.

Cuvinte cheie: Boli de colagen, afectarea cardiacă, abordare terapeutică

ABSTRACT

Cardiac symptoms in rheumatic diseases

Diseases that affect connective tissues are divided into the very rare heritable disorders of connective tissue and the so-called rheumatic diseases.

Rheumatic diseases share many clinical features such as acute or chronic arthritis and a variation of systemic inflammatory manifestation.

Etiology and pathogenesis of these disorders remain obscure.

They all involve the heart differently and to varying degrees, as would be expected considering the variety of connective tissue structures that make up the heart's "skeleton".

Varied presentations and treatments of several rheumatic conditions and their cardiovascular involvement are the subjects of this paper.

Key words: Rheumatic diseases, heart involvement, management

DERMATOMIOZITA - POLIMIOZITA

Dermatomiozita și polimiozita sunt boli presupus autoimune caracterizate prin afectarea musculaturii scheletice, asociată cu rash caracteristic în dermatomiozită și fără afectare cutanată în polimiozită.

O treime din cazuri se asociază cu diferite boli ale țesutului conjunctiv, cum ar fi: artrita reumatoidă, lupusul eritematos sistemic, boala mixtă de țesut conjunctiv, scleroza sistemică, dar și cu un procent relativ crescut de neoplazii.

Elementele de diagnostic sunt: slăbiciune musculară proximală (în centuri); infiltrat inflamator în special limfocitar și distrugerea fibrelor musculare striate la biopsie; enzime musculare crescute în ser (CPK, LDH, GOT) și modificări electromiografice caracteristice.

Numeroase cercetări în ultimii 20 de ani au demonstrat că afectarea cardiacă este frecventă în polimiozită și poate fi predictor de prognostic rezervat.

Manifestările cardiace sunt expuse pe scurt în **tabelul 1**.

APECTAREA ȚESUTULUI EXCITOCONDUCTOR este manifestarea predominantă din polimiozită, dar nu este în general cauză de moarte subită.

La nivelul nodului sinoatrial apar: edem și degenerarea colagenului, fibroză cu înlocuire parțială sau completă a acestuia. Fibroza se extinde la miocardul adiacent al atriului drept. Nodul atrioventricular, fascicolul Hiss și ramurile lui pot suferi de asemenea degenerare sau fibroză.

Tabelul 1 Manifestări cardiace în polimiozită

Afectarea țesutului excitoconductor
Tulburări de ritm supraventriculare și ventriculare
Tulburări de conducere atrioventriculare și intraventriculare
Sick sinus syndrome
Afectarea miocardului - miocardita - insuficiența cardiacă congestivă
Manifestări rare
Coronarita
Afectarea pericardică
Pericardita acută
Tamponada cardiacă
Pericardita constrictivă

Secundar acestor modificări pot apare aritmii atriale sau ventriculare (fibrilație atrială, tahicardie ventriculară); tulburări de conducere atrioventriculare și intraventriculare (blocuri AV de grad înalt cu sincopă și oprire cardiacă, bloc de ramură dreaptă, bloc fascicular stâng, blocuri progresive ce necesită stimulare temporară sau permanentă).

APECTAREA MIOCARDICĂ este asemănătoare cu a mușchiului scheletic, poate genera insuficiență cardiacă congestivă, dar numai ocazional duce la deces.

În polimiozită se produce o distrugere a fibrelor musculare, cu fagocitarea lor ulterioară. De asemenea pot

* Conf. Dr. Marius Vintilă, Catedra de Medicină Internă, șeful Secției Cardiologie, Spitalul Colentina

** Dr. Monica Băluță, asistent universitar, medic specialist, Catedra de Medicină Internă, Secția Cardiologie, Spitalul Colentina

*** Dr. Vlad Vintilă, medic stagiar, Spitalul Universitar de Urgență, București

exista infiltrate focale cu limfocite, mononucleare, plasmocite și rar polimorfonucleare. Electronomicroscopic s-au mai observat și modificări endoteliale și ale membranei bazale a capilarelor și arteriolelor mici asemănătoare LES (lupus eritematos sistemic) și SSP (scleroza sistemică progresivă). Fibrele miocardului atrial și ventricular sunt înlocuite de arii parcellare de fibroză și uneori aspectul de necroză și inflamație are același patern ca în mușchiul scheletic.

Insuficiența cardiacă precoce este secundară miocarditei acute, cea tardivă este determinată de fibroza miocardică. Mai pot contribui la instalarea insuficienței cardiace: boala aterosclerotică amplificată de tratamentul corticosteroid și rar afectarea vasculitică a vaselor mici.

Debutul insuficienței cardiace secundar miocarditei se corelează cu suferința musculară periferică.

Biopsia endomiocardică este uneori utilizată pentru a clarifica care este gradul inflamației sau fibrozei sau dacă miocardita este primul semn de boală.

Pacienții tratați mult timp cu glucocorticoizi au o incidență mai mare a infarctului de miocard.

MANIFESTĂRI RARE în polimiozită sunt: vasculita coronariană, pericardita acută, tamponada cardiacă, pericardita constrictivă, hipertensiunea pulmonară, prolapsul de valvă mitrală, blocul AV complet din polimiozita tratată cu D-penicilamină.

Pericardita și sau revărsatul lichidian pericardic au o incidență mai mare în sindroamele overlap și la copiii cu dermatomiozită. Clinic afectarea este rară iar ecografic se decelează până la 25% din pacienți.

Abordarea terapeutică a acestor manifestări constă în tratamentul patogenetic al bolii de fond asociat cu tratamentul specific complicației cardiace.

Miocardita confirmată se tratează cu Prednison 1 - 1, 5 mg /kg / zi cel puțin 6 - 8 săptămâni și dacă nu răspunde se pot încerca imunosupresoare. Dacă predomină fibroza se recomandă abținere de la cortizon sau imunosupresoare.

Pericardita cu expresie clinică este rară și ar putea beneficia de antiinflamatoare nesteroidiene sau Prednison în doză sub 0, 5 mg /kg/zi.

SPONDILARTROPATII SERONEGATIVE

Spondilartropatiile seronegative (spondilita anchilozantă, artrite reactive -sindromul Reiter, artrite enteropatie, artropatia psoriazică) sunt un grup de boli inflamatorii cu prevalență ridicată la indivizi cu HLA -B27 prezent și sunt caracterizate prin afectare articulară, afectarea structurilor periarticulare și manifestări sistemice variate, cum ar fi uveita, aortita proximală, tulburările de conducere cardiace.

Aspectul inflamator al bolii cardiace diferă de artrita reumatoidă prin frecvența crescută a afectării valvulare aortice, lipsa relativă a afectării pericardice și aspect ecografic oarecum caracteristic la un mic subgrup de pacienți cu insuficiență aortică.

Prototipul spondilartropatiilor este spondilita anchilozantă (SA). SA este o boală inflamatorie de origine necunoscută ce afectează în principal scheletul axial, eventual articulațiile periferice și structuri extraarticulare (entesită, uveită, afectare cardiacă, manifestări microscopice inflamatorii intestinale). Pentru diagnostic nu există teste de laborator specifice. În tabelul 2 sunt prezentate criteriile New York modificate în 1984 pentru diagnosticul spondilitei anchilozante.

Tabelul 2

1. Istoric de dureri lombare
2. Limitarea mișcărilor coloanei lombare în plan frontal și sagital
3. Limitarea mișcării cuștii toracice
4. Aspect de sacroileită radiografic
suficient pentru diagnostic: criteriul 4 + oricare dintre celelalte trei

Manifestările cardiace din SA sunt sintetizate în **tabelul 3**.

Riscul de apariție al acestora crește cu vârsta, durata de evoluție a SA și prezența artritei periferice (alta decât șold sau umăr).

Există pacienți cu HLA-B27 și manifestări extrascheletale izolate.

Modificările fiziopatologice ale pacienților cu antigen HLA-B27 fără spondilită sunt identice cu ale pacienților cu spondilită.

Tabelul 3

Afectarea aortică	
Afectarea aparatului valvular	- insuficiența aortică - endocardita infecțioasă subacută
Aortita ascendentă	
Afectarea țesutului excitoconductor	- bloc AV grad I, - bloc AV complet
Afectarea miocardică	
Cardita activă → cardiomiopatie	
Insuficiența mitrală	
Prolaps de valvă mitrală	
Manifestări rare	
Pericardita	
Cord pulmonar	
Sindrom de arc aortic	

APECTAREA AORTICĂ

Aorta suferă modificări inflamatorii parcellare la nivelul tuturor învelișurilor, fiind afectată în special aorta ascendentă aproape de inel. În medie au loc modificări degenerative ale fibrelor elastice și musculare cu evoluție spre fibroză cicatriceală. Modificările cicatriceale ale adventiceii se extind la endocardul subiacent, la baza foitei anterioare a valvei mitrale și la partea superioară a septului interventricular. În evoluție se produce o dilatare a sinusului Valsalva, fără formare francă de anevrism și se dilată rădăcina aortei.

Aparatul valvular aortic se modifică prin dilatarea inelului aoric, cupele se îngroașă bazal, se scurtează, se deplasează caudal, pot prolaba în ventricolul stâng, uneori distorsionând orificiul coronarelor. Rezultatul acestor modificări este regurgitarea aortică și în general nu are semnificație hemodinamică. Dacă regurgitarea este acută, bruscă sau severă, cu alterare a funcției ventriculare până la insuficiență cardiacă, atunci se impune protezarea valvulară. Foarte rar se complică cu endocardită infecțioasă subacută.

Ocazional se poate asocia regurgitare mitrală prin prolapsul foitei anterioare antrenat de modificările fibrotice

extensive aortice, sau generată de dilatarea ventriculului stâng prin insuficiența aortică.

AFECTAREA ȚESUTULUI EXCITOCONDUCTOR

Este determinată de extensia fibrozei la septul interventricular, distrugerea fascicolului Hiss și a porțiunii proximale a celor două ramuri generând diferite grade de bloc: de la bloc AV grad I la bloc AV complet cu sincope, care necesită implantare de pacemaker. Studiile electrofiziologice au arătat că blocul se produce cel mai des la nivelul nodului atriventricular și nu la nivel fascicular. Tulburările de conducere pot fi și intermitente, asimptomatice sau se pot rezolva spontan. Se speculează că nu numai fibroza afectează țesutul de conducere ci contribuie și infiltratul inflamator, de aceea înaintea implantării de pacemaker se sugerează folosirea unei medicații antiinflamatorii agresive.

Susceptibilitatea genetică la inflamație a nodului atrioventricular a fost sugerată și de relativ frecvența asociere a HLA-B27 la adulți ce necesită pacemaker permanent fără să aibă toți manifestări evidente de boală reumatică asociată. Deasemenea s-a observat că și fibrilația atrială este mai frecventă la purtătorii de HLA-B27.

AFECTAREA MIOCARDICĂ

Miocardul este afectat nespecific prin fibroză și infiltrat inflamator limfocitar perivascular. Cardita activă apărută înaintea insuficienței aortice poate evolua spre cardiomiopatie în formele severe de boală, această situație fiind totuși excepțională. Disfuncția ventriculară stângă este semnificativă la sub 1% din pacienți. Sreeningul ecografic al pacienților asimptomatici a detectat la 57 % din pacienți disfuncție de ventricul stâng, probabil prin exces de țesut conjunctiv în miocard.

AFECTĂRI RARE

Pericardul nu este afectat predominant. Excepțional în episoade severe de boală pot apare durere toracică și frecătură pericardică.

ARTRITELE REACTIVE

Artritele reactive apar în general după o infecție în special enterală sau genitală, mai ales la indivizi cu antigen HLA - B27 prezent. Acestea includ și sindromul Reiter caracterizat de triada: artrită, uretrită, conjunctivită. Diagnosticul este clinic neexistând teste specifice de laborator. Manifestările cardiace pot apare în stadiul acut al bolii și dispar rapid. Acestea constau în pericardită acută, ceva mai frecvent ca în spondilită, foarte rar și tardiv aortită și regurgitare aortică, îngustarea ostiilor coronare cu angină pectorală. Tulburările de conducere pot fi o manifestare precoce și se întâlnesc la aproximativ un sfert din pacienți. Insuficiența cardiacă și blocul atrioventricular complet sunt complicații rare.

În artrita psoriazică se întâlnește destul de frecvent prolapsul de valvă mitrală. Rar există aortită izolată ce generează insuficiența aortică ce necesită protezare.

La tratamentul bolii de fond se asociază tratamentul convențional al fiecărei afectări în parte.

VASCULITELE

Vasculitele sunt stări clinicopatologice caracterizate de afectarea vaselor sangvine prin proces inflamator și compromiterea lumenului vascular, având ca rezultat ischemia teritoriului irigat de acel vas.

Vasculita poate fi primară, singura manifestare de boală, sau secundară, adică apare în cadrul altei boli.

Sindroamele vasculitice par a fi mediate, cel puțin în parte, de mecanisme imunopatogene, nefiind exclus ca aceste modificări imune să fie epifenomene.

Unul dintre mecanismele patogene acceptate este depunerea sau formarea in situ de complexe imune în peretele vascular, rolul lor cauzal nefiind pe deplin stabilit. Antigenul din complexele imune este rareori identificat. Există o asociere cunoscută între poliarterita nodoasă și prezența antigenului HBs.

Pentru că nu au etiologii certe, clasificările vasculitelor sunt în funcție de afectarea histopatologică sau mărimea vasului afectat.

Biopsia vasului afectat este utilă în diagnostic, ca dealtfel și angiografia.

POLIARTERITA NODOASĂ

Descrisă încă din 1886 de Kussmaul și Maier, este o vasculită necrozantă a arterelor musculare mici și medii cu afectare caracteristică a arterelor renale și viscerale exceptând plămânul.

Afectarea este segmentară, localizată în special la nivelul bifurcațiilor vaselor, putându-se extinde circumferențial și la venele adiacente, rar la arteriole și venule.

Modificările histopatologice din stadiul acut constau din infiltrat inflamator cu polimorfonucleare inițial în medie și care se extinde la adventice, intimă și perivascular determinând proliferare intimală și degenerarea peretelui vascular.

Stadiul subacut se caracterizează prin infiltrat cu mononucleare și apariția necrozei fibrinoide.

Pe lângă compromiterea lumenului vascular apar tromboze, infarcte ale țesutului adiacent și uneori hemoragii.

În stadiul cronic, pe măsura vindecării, segmentul implicat suferă fibroză perivasculară, depunere de collagen cu îngustare suplimentară a vasului iar prin afectarea membranei elastice interne, în tot acest context pot apare dilatații anevrismale care sunt caracteristice poliarteritei nodoase.

Incidența afectării cardiace este greu de stabilit din cauza încadrării dificile a vasculitelor.

MIOCARDUL este afectat ca urmare a afectării vaselor mici subepicardice și mai puțin intramurale, ischemia determinată nefiind însoțită în general de durere toracică.

Infarcte miocardice mari s-au înregistrat la 11 % din pacienți.

La nivelul vaselor din miocard au fost observate și anevrisme. Afectarea vaselor cardiace a fost moderată comparativ cu alte organe.

În evoluție apare fibroză miocardică parcellară, dilatație ventriculară cu insuficiență cardiacă congestivă la care contribuie și hipertensiunea arterială secundară afectării renale.

PERICARDUL nu este afectat caracteristic în poliarterita nodoasă. Afectarea pericardică, în special când este simptomatică, se asociază cu pleurită.

Pericardita a fost raportată în unele publicații la 19% din bolnavi, dar toți aveau și afectare renală.

Hemopericardul, prin ruptura anevrismelor de coronare se poate complica cu tamponadă cardiacă și deces.

La acești bolnavi pot apare aritmii în general supraventriculare ca de exemplu fibrilația atrială sau flutterul atrial.

AFFECTAREA VALVULARĂ este în general secundară ischemiei de pilier.

În trecut afectarea cardiacă era cauza principală de deces, dar în prezent tratamentul bolii și al complicațiilor sale (hipertensiune arterială, insuficiență renală, insuficiență cardiacă) au contribuit la creșterea supraviețuirii.

Se estimează că cei netratați supraviețuiesc în jur de 15% la 5 ani, iar cei tratați 40%.

SINDROMUL CHURG-STRAUSS

În 1951 Churg și Strauss au descris o vasculită granulomatoasă ce afectează multiple organe și sisteme, caracteristică fiind afectarea pulmonară. Acest sindrom se caracterizează prin asocierea: astm bronșic sever, eozinofilie periferică și pANCA.

Se deosebește de poliarterita nodoasă prin faptul că este o vasculită ce afectează mai multe tipuri de vase de diferite dimensiuni (inclusiv vene, venule, capilare); prin prezența granulomelor formate din celule epiteloidice și celule gigante cu localizare intra și extravasculară, precum și prin infiltrate tisulare bogate în eozinofile.

Tabloul clinic este dominat de astmul sever care nu răspunde la tratamentul standard.

Afectarea cardiacă cu manifestare clinică se întâlnește la aproximativ o treime din pacienți, la necropsie se găsește afectare cardiacă la 62% din cazurile studiate și se apreciază că este cauză de deces la 23% din pacienți.

ARECTAREA PERICARDICĂ constă în pericardită acută, revărsat pericardic cronic și uneori tamponadă cardiacă.

AFFECTAREA MIOCARDICĂ se poate exprima prin miocardită eozinofilică, endomiocardofibroză cu cardiomiopatie restrictivă. Endomiocardobiopsia poate eventual ghida terapia, evidențiind gradul inflamației și fibrozei.

AFFECTAREA CORONARIANĂ poate fi coronarită în cadrul vasculitei sistemice sau arterită coronară eozinofilică izolată.

Complicațiile constau în tulburări de ritm, insuficiență cardiacă, infarct miocardic.

GRANULOMATOZA WEGENER

Granulomatoza Wegener este o entitate clinicopatologică distinctă caracterizată prin vasculită granulomatoasă ce afectează caracteristic rinichiul (glomerulonefrită) și căile respiratorii superioare și inferioare.

Diagnosticul de certitudine este histopatologic: vasculită necrozantă a arterelor mici, venelor; granulome intra sau extravasculare și este întărit de prezența în ser a cANCA.

Tabloul clinic este dominat de afectarea renală, care dictează prognosticul bolii, dar și de afectarea pulmonară.

Diagnosticul clar de boală prin detectarea precoce a cANCA și tratamentul imunosupresor au făcut ca afectarea cardiacă să fie rară.

PERICARDITA este rară (6% din pacienți) și rar necesită pericardiocenteză sau pericardectomie. Pericardita

constrictivă este citată în literatură dar este extrem de rară.

ARTERITA TAKAYASU

Este o boală cronică inflamatorie de etiologie necunoscută ce afectează aorta și ramurile ei principale.

În stadiul precoce inflamația activă granulomatoasă alterează media și adventicia și progresează variabil spre hiperplazie intimală, degenerarea mediei, fibroză adventiceală cu evoluție spre stenoză a arterelor medii și mari. Sunt afectate în special arcul aortic și ramurile sale, generând așa numitul sindrom de arc aortic.

Supoziția diagnostică pe baza examenului clinic poate fi demonstrată angiografic. La arteriografie suprafața intimală apare neregulată, se evidențiază stenozele aortei și ramurilor, dilatații poststenotice, anevrisme aortice și arteriale, uneori ocluzie vasculară completă.

Ueno și colaboratorii au propus următoarea clasificare: tipul I = afectarea arcului aortic și a ramurilor lui; tipul II = afectarea aortei toracoabdominale și a ramurilor, în special arterele renale; tipul III = asocierea tipului I cu II și eventual un tip IV care presupune afectarea arterei pulmonare.

Boala afectează în principal sexul feminin (8:1) la o vârstă tânără (sub 40 de ani). În momentul diagnosticului cca 90% din cazuri sunt în faza "sclerotică" cu simptome de insuficiență vasculară în special la membrele superioare: puls absent sau diminuat la brațe, tensiunea crescută la membrele inferioare („coarctare inversată”), sufluri arteriale, diverse manifestări ischemice în funcție de teritoriul afectat: sincopă ortostatică, retinopatie, angor abdominal. Hipertensiunea arterială, greu de depistat din cauza pulsului slab la brațe, poate avea următoarele mecanisme: stenoza arterei renale, coarctare de aortă dobândită, distensibilitate scăzută a aortei, reactivitate scăzută la baroreceptori.

AFFECTAREA CARDIACĂ constă în regurgitare aortică secundară dilatării rădăcinii aortei, îngustarea ostiilor coronare secundar aortitei cronice cu angină pectorală sau ischemie silențioasă EKG, infarct miocardic acut, insuficiență cardiacă secundară hipertensiunii arteriale sau rar prin insuficiență aortică.

Insuficiența cardiacă congestivă și accidentul vascular cerebral sunt cauze frecvente de deces.

Tratamentul fazei acute se face cu glucocorticoizi în doze mari asociați eventual cu imunosupresoare, obținându-se ameliorare cu succes a simptomatologiei, fără a se putea spune în ce măsură ar putea preveni complicațiile și ar lungi viața.

Indicațiile chirurgicale nu sunt bine stabilite pentru că boala este difuză, necesitând bypassuri și reconstrucții de segmente multiple. Tratamentul chirurgical se încearcă în general după trecerea stadiului inflamator pentru evitarea riscului de reocluzie, iar dacă este obligatoriu în faza activă trebuie urmat de tratament cu glucocorticoizi.

Angioplastia transluminală percutană oferă o alternativă promițătoare. S-a încercat cu succes angioplastia arterelor renale pentru corecția hipertensiunii arteriale.

ARTERITA CU CELULE GIGANTE

Arterita cu celule gigante este o vasculită relativ frecventă la vârstnici.

Leziunea caracteristică este inflamația granulomatoasă a mediei arterelor mari și medii localizată cu predilecție pe

ramurile aortei proximale ce irigă capul, gâtul și brațele.

APECTAREA AORTEI și ramurilor mari coexistă cu afectarea clasică a arterei temporale.

Îngustarea sau ocluzia lumenului aortic sunt rare în arterita cu celule gigante. Slăbirea peretelui vascular prin proces inflamator poate da naștere la aneurisme aortice. Se mai pot întâlni dilatarea inelului aortic și insuficiență aortică. Au fost comunicate morți subite prin disecție de aortă.

Sindromul de arc aortic prin îngustarea sau ocluzia ramurilor aortei toracice generează simptome similare celor întâlnite în arterita Takayasu:diminuarea pulsului și a tensiunii arteriale la extremitățile superioare, claudicație, fenomen Raynaud, accidente vasculare cerebrale tranzitorii, ischemie coronariană, angor abdominal. Trebuie amintit că afectarea arterelor renale nu se întâlnește aproape deloc.

Abordarea terapeutică constă în administrare de glucocorticoizi în încercarea de a opri progresia bolii și eventul de a determina regresia ei. De multe ori se obține remisiune clinică. Tratamentul chirurgical este preferat atunci când este cazul, în momentul în care boala este inactivă. Aproximativ 40% din pacienții cu aneurism de aortă toracică necesită intervenție chirurgicală.

SINDROMUL BEHCET

Sindromul Behcet este o entitate clinicopatologică caracterizată prin episoade recurente de ulceratii orale și genitale, irită și leziuni cutanate.

Manifestările cardiace clasice sunt:ocluzia arterei subclavii, aneurisme de arteră carotidă comună, sindrom de arc aortic, aneurisme de aortă abdominală.

AORTITA difuză cu dilatație de aortă proximală poate genera insuficiență aortică severă ce necesită protezare. La nivelul peretelui aortic se produce o endarterită obliterantă în timp ce cuspele valvei rămân normale.

ALTE MANIFESTĂRI CARDIACE a căror incidență este neclară sunt: pericardita, miocardita, afectarea țesutului excitoconductor cu tulburări de conducere, formarea spontană de aneurisme arteriale care se pot rupe sau favoriza infarctul de miocard. Mai sunt citate insuficiența mitrală, endomiocardofibroza de cord drept.

SINDROMUL COGAN

Este o afecțiune rară manifestată prin:keratită interstițială, surditate, tinitus, vertij.

Regurgitarea aortică este afectarea cardiacă cea mai severă care se poate întâlni. Aortita sau valvulita sunt rare, întâlnindu-se la până la 10% din pacienți. Extrem de rar se asociază cu infarct miocardic.

POLICONDRIȚA RECURENTĂ

În această boală pot fi afectate și structurile noncartilajinoase, bogate în mucopolizaharide, cum ar fi sclera, aorta.

La nivelul aortei se produce o pierdere de țesut elastic cu pierderea rolului structural de suport, cu dilatare aneurismală și dilatarea inelului aortic cu regurgitare secundară ce poate fi progresivă necesitând protezare.

Alte afectări ar putea fi:inflamația necrozantă a valvelor, degenerarea mixomatoasă a valvei mitrale, vasculita coronară, ischemia miocardică, pericardita, miocardita, blocul atrioventricular complet.

Tratamentul trebuie să fie agresiv dacă se suspectează afectarea cardiacă și constă în administrarea de corticosteroizi și / sau imunosupresoare.

BOALA KAWASAKY

Boala Kawasaki este o boală acută, febrilă, multisistemică a copiilor. Se caracterizează prin lipsa de răspuns la antibiotice, adenită cervicală nesupurativă și modificări de tegumente și mucoase. Deși în general este benignă și autolimitantă, se poate asocia cu aneurisme ale arterelor coronare la aproximativ un sfert din cazuri. Unele aneurisme coronare produc stenoze sau leziuni ocluzive ce pot determina infarct miocardic sau moarte subită. Studii angiografice au arătat că aneurismele peste 8 mm nu regresează și au risc mare de complicații, spre deosebire de aneurismele mai mici care au un prognostic mai bun. Această complicație apare în general în săptămânile 3-4 de boală, în convalescență.

Vasculita coronară s-a constatat la necropsie la toate cazurile studiate. S-a constatat o proliferare intimală tipică și infiltrarea peretelui vascular cu mononucleare.

Alte manifestări sunt:pericardita, miocardita, ischemia și infarctul miocardic, cardiomegalia cu insuficiență cardiacă.

Tratamentul precoce cu gamaglobulină și aspirină a scăzut prevalența modificărilor coronariene.

BIBLIOGRAFIE

- Mandell BF, Hoffman GS:** Rheumatic diseases and the cardiovascular system in Braunwald, Zipes, Libby – Heart Disease 6th edition:2203-2207, 2001
- Roldan CA, Chavey J, Wienst PW, et al:** Aortic root disease associated with ankylosing spondylitis. J Am Coll Cardiol 32:1397-1404, 1998
- Bulkley BH, Roberts WC:** Akylosing spondylitis and aortic regurgitation:Description of the characteristic cardiovascular lesion from study of eight patient. Circulation 48:104-1027, 1973
- Evans JM, O Fallon WM, Hunder GG:** Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell arteritis. Ann Intern Med 122:502-507, 1995
- Ishikawa Ket al:** Long term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu s disease. Circulation 90:1855-1994.