

SINDROMUL ANTIFOSFOLIPIDIC INSTALAT PRECOCE ÎN LUPUS

*Lucia Mazur-Nicorici, Victoria Sadovici-Bobeica, Ninel Revenco,
Snejana Vetrila, Maria Garabajiu, Minodora Mazur*

Bolnava T., a.n.1976, f.o 1341/34, a fost internată în secția de reumatologie a Institutului de Cardiologie în noiembrie 2005. La internare a prezentat acuze de fatigabilitate, fotosensibilitate, artralgiile în mâini și coate, osalgii pe gambe, dispnee în repaus, accentuată la efort fizic, cefalee, afazie motorie parțială, cefalee, orientare limitată în spațiu.

Se consideră bolnavă din februarie 2005, când a produs subit febră 39 - 40° C, semnalând dureri articulare, dureri în regiunea lombară bilateral și fatigabilitate. S-a stabilit diagnosticul de LES în baza criteriilor de diagnostic și s-a inițiat tratament cu GCS cu doza maximă de 50 mg/zi prednisolon, care a avut efect pozitiv. Ulterior doza de GCS a fost diminuată, conform schemei până la 10 mg/zi. În octombrie 2005 reapare febra, artralgiile, fatigabilitate, leucopenie, VSH – 53 mm/h, semne pentru care a fost spitalizată, în acest context s-a evaluat creșterea activității procesului și se majorează doza de GCS per oral - 40 mg/zi, urmată de efect pozitiv moderat. Însă la numai 10 zile se internează repetat de urgență în secția neurologie cu afazie motorie, hemipareză pe dreapta, fatigabilitate. Diagnosticul clinic: Boala cerebrală vasculară, accident vascular cerebral acut în bazinul arterei cerebrale medii pe stânga. Insuficiență piramidală pe dreapta. Afazie motorie. Lupus eritematos sistemic.

Anamneza vieții: Pacienta s-a expus periodic razelor ultraviolete pe fond de suprasolicitare fizică. Antecedente personale – avort spontan la termenul de 5 săptămâni. Anamneză ereditară agravată: mama a suferit de glomerulonefrită pe fond de vasculită, decedând la vârsta de 54 ani.

Obiectiv: Stare generală gravă, atitudine pasivă, constituție normostenică, tegumentele cu eritem „în fluture” care cuprinde eminențele malare și piramida nazală cu ștergerea șanțului nazo-labial, eritemul este extins spre regiunea decolteului. Ganglionii limfatici axilari se palpează de 1 cm diametru, sunt indolori. Edemele periferice lipsesc. În sistemul respirator - frecătură pleurală. Cordul: tahicardie, suflu sistolic la apex, FCC – 98 bătă/min, TA - 150/100 mmHg.

Abdomen moale, hepatomegalie +3cm. Micțiunile sunt libere, diureza pozitivă.

Protocol investigațional:

Hemoleucograma: Hb-92,0 g/l, eritrocite $-2,2 \cdot 10^{12}$, indice de culoare - 0,88, trombocite - 163,2, leucocite - $4,1 \cdot 10^9$, segmentate - 62%, nesegmentate - 6%, eozinofile - 1, limfocite - 19, monocite - 4, VSH - 58 mm/oră.

Examenul sumar al urinei: densitate 1011, pH alcalin, proteine - 0,09g/l, eritrocite - 0-1câmp de vedere, leucocite - 3-4, mucus în cantități mici, bacterii nu se detectează.

Statut imunologic: ASLO - 200 Un, CIC - 198Un, PCR - 12 mg, Latex-test - negativ. Celule lupice 5 la 1000 leucocite, aCL IgG - 69 GPL, IgM - 24 MPL, anti ADN dublu catenar - 44

Profilul lipidic: Colesterol total - 5,03 mmol/l, trigliceride - 1,58 mmol/l, HDL-Ch - 1,41 mmol/l, LDL-Ch - 2,9 mmol/l, PCRhs - 4,9 mg/l.

Evaluarea biochimică a sângelui: ureea - 5,5mmol/l, creatinina - 70,3 mmol/l, bilirubina generală - $11,2 \mu\text{mol/l}$, AlAT - 0,79 nmol/l, AsAT - 0,5 nmol/l, IP - 92%, INR - 1,13.

Examenul ECG - ritm sinusal, FCC 80, AEC normală.

EcoCG - Valva mitrală îngroșată, preponderent marginal. Mișcarea VM posterioare este limitată. Insuficiența VM de gr.II. Cavitățile cordului nu sunt dilatate. Se atestă îngroșarea foștelor pericardului, precum și lichid cu fibrină în cavitatea pericardului - 4 mm pe peretele posterior. Insuficiență VTs de gr.I, insuficiența VP. de gr.I, FE- 50 %.

USG abdominală - ficatul moderat mărit. Schimbări difuze în parenchimul ficatului și pancreasului. Fibrozarea moderată a pereților calicelor la rinichi. Semne de diateză urică. Micro- radiofotografia toracelui - fibrohidrotorax pe dreapta.

Tomografia computerizată a creierului- în secțiunile axiale ale regiunii parietale pe stânga, se notifică focare aranjate limitrof față de coarnele posterioare, ganglionii bazali și capsula externă; prezența focarelor ischemice recente, fără semne de edem vazogen accentuat și efect de masă. Pe dreapta, convexital, parietal sunt relevate modificări cavitare - gliotice postischemice de vechime, similar pe stanga. Sistemul ventricular - dilatat, atrofie corticala moderata.

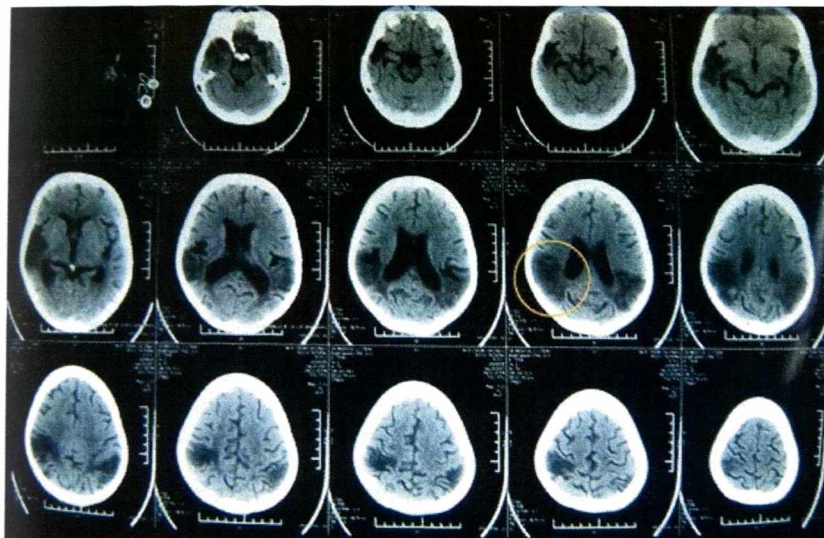


Figura 1. Tomografia computerizată.

Activitatea bolii SLEDAI-2K – 27 puncte.

Indexul lezării organice SLICC/ACR- 4 puncte.

Diagnosticul emis: Lupus eritematos sistemic, evoluție subacută, activitate 27 puncte SLEDAI- 2K, cu afectarea tegumentelor (eritem facial în “fluture”), articulațiilor (artralgii), seroaselor (fibrohidrotorax pe dreapta, efuzie pericardică), cordului (cardită, insuficiență VM de gr.II), vaselor (livedo reticular, capilarită digitală), SNC (accident vascular cerebral). Sindrom antifosfolipidic secundar cu tromboze în bazinul arterei cerebrale media, avort spontan, trombocitopenie, livedo reticular. Indexul lezării organice- 4 puncte.

Cazul este relevant prin faptul, că o pacientă tânără, de 29 ani, cu lupus eritematos sistemic, asociat cu SAFL la 10 luni de la stabilirea diagnosticului, a dezvoltat afecțe cardiovasculare cu accident vascular cerebral acut în bazinul arterei cerebrale medii pe stânga, eveniment confirmat clinic și paraclinic, inclusiv prin tomografie computerizată și consultația neurologului. Pacienta nu a prezentat nici un factor de risc cardiovascular clasic, nu am reușit să explicăm instalarea evenimentului cardiovascular major. Parametrii afectului lupic prin determinarea indicelui activității SLEDAI-2K, care a constituit 27 puncte și s-a clasificat ca fiind o activitate înaltă. S-a atestat prezența sindromului

antifosfolipidic secundar, manifestat prin avort spontan în anamnezic, vasculopatie - livedo reticular, trombocitopenie, prin nivele crescute de anticorpi aCL IgG și ulterior prin nivele înalte de PCRhs. Analiza altor factori ce ar fi putut influența evoluția lupusului spre evenimente cardiovasculare majore așa ca doza cumulativă de GCS. Menționăm că durata maladiei a fost 10 luni, iar doza zilnică de GCS a fost joasă (8 mg Metilprednisolon), doza cumulativă constituind numai 10.68 g racordate la Prednisolon, inclusiv puls terapia cu GCS, conform calculelor noastre, considerată doză moderată. De menționat nivelul înalt de PCR hs.

Rezumând asupra cazului, constatăm, că instalarea evenimentului cardiovascular major la o pacientă tânără cu lupus a fost determinată totalmente de variabilele lupusului, în mod special de activitatea maladiei, care nu a putut fi diminuată prin tratamentul administrat, de nivelul înalt al PCR hs, precum și de sindromul antifosfolipidic secundar cu nivele persistent crescute de anticorpi aCL.

Timp de 16 ani pacienta a suferit repetate tromboze, administrând tratament permanent cu anticoagulante, antiagregante și GCS.

Figura 2. Aceeași pacientă peste 16 ani (foto din arhiva proprie).