

## PRACE ORYGINALNE • ORIGINAL PAPERS

## Zmiany w echokardiografii przezklatkowej w układowym zapaleniu naczyń PR-3 ANCA dodatnim

## Transthoracic echocardiogram abnormalities in PR-3 ANCA associated vasculitis

KATARZYNA ŻYCIŃSKA<sup>A-D</sup>, MAGDALENA CABAJ<sup>B-D</sup>, MAŁGORZATA HADZIK-BŁASZCZYK<sup>B-D</sup>, RENATA KRUPA<sup>B-D</sup>, ANDRZEJ FALKOWSKI<sup>B-D</sup>, ANETA NITSCH-OSUCH<sup>B-D</sup>, KAZIMIERZ A. WARDYN<sup>A-D</sup>

Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej z Oddziałem Klinicznym Chorób Wewnętrznych i Metabolicznych Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

A – przygotowanie projektu badania, B – zbieranie danych, C – analiza statystyczna, D – interpretacja danych, E – przygotowanie maszynopisu, F – opracowanie piśmiennictwa, G – pozyskanie funduszy

PL ISSN 1734-3402

**Streszczenie Wstęp.** Układowe zapalenie naczyń PR-3 ANCA dodatnie obejmujące w większości przypadków drogi oddechowe i nerki doprowadza również do powstania szeregu zmian w zakresie funkcjonowania serca.

**Cel pracy.** Przedstawienie charakterystyki obrazu echokardiograficznego u osób z układowym zapaleniem naczyń i dodatnimi przeciwciałami PR-3 ANCA.

**Materiał i metody.** W grupie 21 chorych z potwierdzoną diagnozą pierwotnego układowego zapalenia naczyń PR-3 ANCA dodatniego wykonano przezklatkową echokardiografię oraz poddano ocenie podstawowe elementy mechaniki oraz budowy serca.

**Wyniki.** Badaniu poddano 21 chorych w wieku od 24 do 73 lat ( $52,2 \pm 13,4$ ). U 61,9% stwierdzono wady zastawkowe pod postacią niedomykalności, u 19% pacjentów uwidoczniło się separację blaszek osierdzia. Zmiany o charakterze akinezy części ściany wolnej lewej komory widoczne były u 9,5%, hipokinezy – u 9,5%. Nie odnotowano stenozy zastawkowej. U 5 pacjentów nie stwierdzono patologii w obrazie echokardiograficznym.

**Wnioski.** Nieprawidłowości uwidocznione w echokardiografii przezklatkowej wydają się być związane z układowym zapaleniem naczyń i co za tym idzie – zwiększonym ryzykiem zgonu. Echokardiografia zatem jest ważnym elementem diagnostycznym oraz może stanowić jedno z przesiewowych badań w monitorowaniu przebiegu choroby u osób z PR-3 ANCA dodatnim układowym zapaleniem naczyń.

**Słowa kluczowe:** echokardiografia, zapalenie naczyń, PR-3 ANCA, niedomykalność trójdzielna.

**Summary Background.** Systemic vasculitis associated with PR-3 ANCA commonly affecting lungs and kidneys may also demonstrate as cardiac insufficiency.

**Objectives.** The aim of the study was to analyse transthoracic echocardiogram (TTE) changes in patients with systemic PR-ANCA positive vasculitis.

**Material and methods.** 21 patients underwent transthoracic echocardiography. The authors measured basic parameters (inter alia ejection fraction, ventricle volume) and analysed valvular defects.

**Results.** 61.9% of patients presented with valvular regurgitation. Pericardial fluid was present in 19% of cases. Furthermore 9.5% of patients had akinesia of left ventricular muscle, and 9.5% of the group – hypokinesia. Among all examined patients only 5 didn't show any cardiac involvement.

**Conclusions.** Abnormalities seen in transthoracic echocardiography seem to be involved with PR-3 ANCA associated systemic vasculitis. In order to improve prognosis, TTE plays a very important role in follow-up of patients with PR-3 ANCA positive systemic vasculitis.

**Key words:** transthoracic echocardiogram, systemic vasculitis, PR-3 ANCA, trigeminal regurgitation.

## Wstęp

PR-3 ANCA – dodatnie układowe zapalenie naczyń najczęściej manifestuje się przez zajęcie małego i średniego kalibru naczyń płuc i nerek. W części przypadków objęcie procesem chorobowym dotyczy również mięśnia serca, co związane jest najczęściej z bezobjawowym przebiegiem, znacznym pogorszeniem rokowania i zwiększoną śmiertelnością [1, 2].

## Cel pracy

Celem pracy było dokonanie charakterystyki obrazu echokardiograficznego u chorych z potwierdzonym układowym zapaleniem naczyń z obecnością PR-3 ANCA.

## Materiał i metody

Badaniu poddano grupę 21 pacjentów z potwierdzonym rozpoznaniem układowego zapalenia naczyń z obecnością PR-3 ANCA przyjętych do Oddziału Klinicznego Chorób Wewnętrznych i Metabolicznych Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w okresie od grudnia 2013 do lutego 2014 r. U wszystkich chorych wykonano przezklatkową echokardiografię. Wśród analizowanych danych znalazły miejsce: frakcja wyrzutowa (EF), średnica ujścia aorty (Ao) i pnia płucnego (PA), szerokość przegrody międzykomorowej (IVS), czas akceleracji (ACT), wymiar końcoworozkurczowej lewej komory (LVDd), szerokość lewego przedsionka (LA), zaburzenia kurczliwości mięśnia serca pod postacią hipokinezy i akinezy oraz wady zastawkowe i inne zaburzenia strukturalne. Dla poszczególnych wartości wyliczono średnią arytmetyczną oraz odchylenie standardowe (SD).

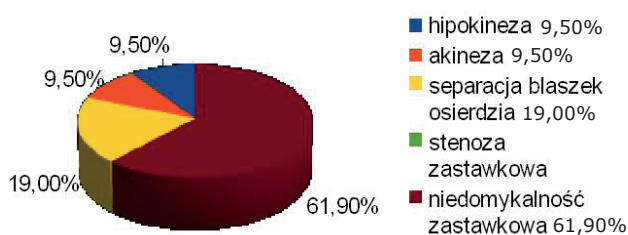
## Wyniki

W grupie 21 pacjentów przebadano 13 kobiet (62%) i 8 mężczyzn (38%). Średnia wieku chorych wynosiła 51,2 ± 13,4 lat. Średnia wartość frakcji wyrzutowej wynosiła 65,4% (± 6,78). U jedynie 2 chorych (9,5%) oszacowano EF < 60%. Szerokość przegrody międzykomorowej (IVS) u 2 chorych (9,5) przekraczała wymiar 1,2 cm. Średnia wartość LVDd mieściła się w zakresie normy (4,27 cm ± 0,6) i tylko u jednego pacjenta wynosiła 2,4 cm. Odchyień w zakresie średnicy PA, ACT nie stwierdzono u żadnego pacjenta (ryc. 1).

ip	wiek	EF %	Ao [cm]	LA [cm]	IVS [cm]	LVDd [cm]	PA [cm]	ACT [s]
1	33	60	3	3,5	1	5	2,2	0,12
2	61	80	3,2	3,5	1	4,6	1,8	0,1
3	55	65	3,5	4	1,2	5,1	2,3	0,12
4	63	63	3	3	0,9	4	1,8	0,12
5	56	65	2,9	3,4	1	4,2	1,9	0,12
6	46	65	3,2	3,7	1	4,6	2,1	0,13
7	27	65	2,7	2,8	1	4	1,7	0,13
8	49	65	2,9	3,5	0,9	4,1	1,9	0,12
9	61	65	2,8	3,6	1,1	4,1	2,5	0,1
10	24	65	3,2	3,8	1	4,4	2,2	0,12
11	65	45	3,4	3,9	1,2	5	2,2	0,1
12	48	65	3,1	3,7	1,4	4	2,1	0,11
13	44	70	3	3,6	1	4,5	1,8	0,1
14	53	65	2,7	3,6	1	4,8	1,8	0,12
15	64	65	3,2	3,3	1,1	3,7	1,8	0,14
16	67	65	2,6	2,7	1,4	2,4	1,8	bd
17	73	60	3,1	4	1,1	4,1	2,1	0,1
18	38	65	2,9	2,9	0,7	3,5	2	0,15
19	56	75	3,5	4,1	0,9	4,7	2,1	0,12
20	56	65	3,1	4	1,1	4,4	1,8	bd
21	37	76	3,5	4,2	1,2	4,6	2,3	0,12
Śr.	51,24	65,4286	3,071429	3,5619	1,057143	4,27619048	2,009524	0,11789
SD	13,46	6,78654	0,264845	0,42834	0,163007	0,60655153	0,221144	0,01398

Rycina 1. Wartości podstawowych elementów mechanicznych i strukturalnych w badanej grupie pacjentów

Wśród zaburzeń w strukturze anatomicznej mięśnia serca dominowały wady zastawkowe. Odchylenia pod postacią niedomykalności zastawkowej stwierdzono u 61,9% chorych. U 19% chorych uwidoczono separację blaszek osierdzia. Hipokineza pojedynczych segmentów ściany lewej komory została stwierdzona u 9,5% pacjentów, akineza – również u 9,5% chorych. U żadnej osoby nie rozpoznano stenozы zastawek (ryc. 2).



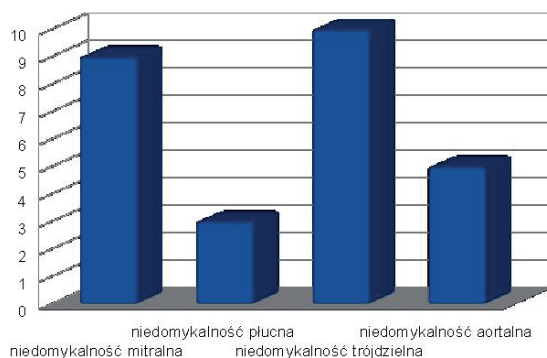
Rycina 2. Liczba pacjentów z poszczególnymi odchyleniami w zakresie struktury serca

Niedomykalność zastawki trójdzielnej małego oraz umiarkowanego stopnia obserwowano u 10 pacjentów

## Piśmiennictwo

1. Szczeklik A., red. *Choroby wewnętrzne*. Kraków: Wydawnictwo Medycyna Praktyczna; 2013: 1884–1888.
2. Sarlon G, Durant C, Grandgeorge Y, et al. Cardiac involvement in Wegener's granulomatosis: report of four cases and review of the literature. *Rev Med Interne* 2010; 31(2): 135–139. Doi: 10.1016/j.revmed.2009.06.007. Epub 2009.
3. Vignaux O, Marmusztajn J, Cohen P, et al. Cardiac imaging in ANCA – associated vasculitis. *Presse Med* 2007; 36(5 Pt 2): 902–906. Epub 2007 Mar 13.
4. Leroy S, Gaudebout N, Lanteme P, et al. Recurrent pericarditis as an initial manifestation of Wegener's granulomatosis. *Ann Cardiol Angeiol* 2014; 63(1): 48–50.

(47,62%). Na drugim miejscu odnotowano występowanie niedomykalności mitralnej (9 osób, 42,85%). U 11 chorych stwierdzono małą bądź umiarkowaną niedomykalność co najmniej 2 zastawek (52,3% osób) (ryc. 3).



Rycina 3. Liczba pacjentów, u których uwidoczono niedomykalności poszczególnych zastawek

## Dyskusja

Zakłada się, iż objęcie mięśnia serca procesem chorobowym w układowym zapaleniu naczyń PR-3 ANCA dodatnim jest związane ze złym rokowaniem oraz zwiększoną śmiertelnością [2, 3]. Wynik, który niewątpliwie zwraca uwagę w przeprowadzonym badaniu to obecność niewielkiej ilości płynu w osierdziu stwierdzana u 19% osób. Fakt, iż najczęstszą manifestacją kardiologiczną jest wysiękowe zapalenie osierdzia może wskazywać na możliwy proces toczący się w obrębie serca [1, 4]. Istnieje również niewielka liczba doniesień o możliwości powstania wad zastawkowych u części pacjentów wtórnie do układowego procesu zapalnego [5]. U prawie połowy pacjentów w przeprowadzonym badaniu wykazano obecność niedomykalności zastawki trójdzielnej. Również w licznych doniesieniach stwierdza się w większości przypadków wady o charakterze niedomykalności [6]. Wiele autorów powołując się na wyniki swoich badań zaleca rutynowe wykonywanie echokardiografii metodą przezklatkową dla wykluczenia ewentualności zajęcia serca przez proces chorobowy [7, 8].

## Wnioski

1. U pacjentów z PR-3 ANCA dodatnim systemowym zapaleniem naczyń stwierdza się niedomykalność zastawki trójdzielnej, separację blaszek osierdzia oraz szereg innych zaburzeń struktury mięśnia serca.
2. Dzięki ogólnej dostępności, niskich kosztów oraz nieinwazyjności echokardiografia przezklatkowa spełnia dużą rolę we wczesnym wykrywaniu zajęcia mięśnia serca procesem chorobowym w PR-3 ANCA dodatnim zapaleniu naczyń i tym samym może przyczynić się do zmniejszenia wczesnej umieralności.
3. Echokardiografia przezklatkowa może stanowić ważny element zarówno rozpoznania, jak i oceny przebiegu schorzenia w trakcie monitorowania pacjentów.

5. Oliveira GH, Seward JB, Tsang TS, et al. Echocardiographic findings in patients with Wegener granulomatosis. *Mayo Clin Proc* 2005; 80(11): 1435–1440.
6. Dupuy M, Marcheix B, Grunenwald E. Mitral regurgitation associated with Wegener's granulomatosis. *Ann Cardiol Angeiol* 2009; 58(3): 180–182. Doi: 10.1016/j.ancard.2009.02.004. Epub 2009 Mar 12.
7. Życińska K, Wardyn K, Zielonka TM, et al. Atherosclerotic factors in PR3 Pulmonary Vasculitis; respiratory regulation – clinical advances. *Adv Exp Med Biol* 2013; 755: 283–286.
8. Życińska K, Wardyn KA. Ocena prezentacji klinicznej i aktywności procesu chorobowego w ziarniniakowości Wegenera. *Fam Med Prim Care Rev* 2007; 9(3): 655–660.

Adres do korespondencji:

Prof. dr hab. med. Katarzyna Życińska  
Katedra i Zakład Medycyny Rodzinnej  
z Oddziałem Klinicznym Chorób Wewnętrznych  
i Metabolicznych WUM  
ul. Banacha 1a, blok F  
02-097 Warszawa  
Tel.: 22 599-21-90  
E-mail: kzycinska@poczta.fm

Praca wpłynęła do Redakcji: 17.02.2014 r.

Po recenzji: 4.04.2014 r.

Zaakceptowano do druku: 4.04.2014 r.