

MIOKARDITIS U SISTEMSKIM AUTOIMUNIM UPALNIM REUMATSKIM BOLESTIMA MYOCARDITIS IN SYSTEMIC AUTOIMMUNE RHEUMATIC DISEASES

Daniela Marasović Krstulović¹

¹Klinički bolnički centar Split

Miokarditis, s ili bez perikarditisa, ozbiljna je, ali često subklinička manifestacija upalnih reumatskih i sistemskih autoimunih bolesti (URB), s važnim utjecajem na morbiditet i mortalitet. Osnovni je proces inflamatorna kardiomiopatija koja može napredovati od akutne, preko subakutne do kronične. Najčešće se javlja u, sistemskoj sklerozi (SSc), sistemskom eritemskom lupusu (SLE), idiopatskim upalnim miozitisima, reumatoidnom artritisu (RA), Sjögrenovom sindromu (SS), sarkoidozi te sistemskim vaskulitisima, posebice ANCA-vezanim vaskulitisima, rjeđe u spondiloartritisima, npr. psorijatičnom artritisu (PsA). Osim u ovim bolestima, sve više se susreće i miokarditis izazvan inhibitorima kontrolnih imunoloških točaka (CPI), koji dijeli obilježja s autoimunim mehanizmima i klinički je izrazito malignan.

U URB miokarditis nastaje zbog disregulirane imunološke aktivacije. Autoreaktivni T limfociti i citotoksična autoprotutijela induciraju oštećenje kardiomiocita, ali i naglašeni upalni odgovor. Lupusni miokarditis dominantno uključuje imune komplekse i citotoksičnost posredovanu kompleментом, dok u miozitisima i sarkoidozi nalazimo infiltrate CD8+ T limfocita i makrofaga. U SSc važnu ulogu ima mikrovaskularna inflamacija i reperfuzijska ozljeda, koja dovodi do ponavljanih ishemijskih epizoda, fibroze i dijasoličke disfunkcije. Ključnu ulogu u miokarditisu kod svih entiteta imaju citokini poput IL-6, IL-1 β , TNF- α i IFN- γ , koji održavaju perzistentnu upalu, fibrozu i remodeliranje. U ANCAvaskulitisima vaskulitična oštećenja malih i srednjih žila mogu dovesti do nekroze i sekundarne miokardijalne upale.

Prevalencija varira: u RAdo 10%, u SLE 8–25%, u miozitisima i do 30% s nepovoljnom prognozom, u SS rijetko, u spondiloartritisima i PsA sporadično, u SSc do 40% subklinički, a u klinički manifestnih je <10%, s naglaskom na restriktivnu kardiomiopatiju i aritmije. U sarkoidozi je miokarditis česta i najopasnija manifestacija, dok ANCAvaskulitisi mogu dovesti do akutnog miokarditisa u sklopu sistemske bolesti. CPI-miokarditis javlja se u 0,5–1% bolesnika, ali s mortalitetom 30–50%. Klinički spektar uključuje dispneju, aritmije, srčanu insuficijenciju, restriktivnu ili dilatativnu kardiomiopatiju te fulminantne oblike s iznenadnom smrću.

Kardiovaskularna magnetska rezonanca srca (CMR) i FDG-PET (osobito kod sarkoidoze i CPI-miokarditisa) ključne su dijagnostičke metode. Ehokardiografija, EKG i biomarkeri (troponin, NT-proBNP) korisni su za probir, dok je endomiokardna biopsija, potisnuta preciznom slikovnom dijagnostikom, ostala samo za probrane složene slučajeve. Liječenje se temelji na imunosupresivnoj terapiji, a koriste se: glukokortikoidi, konvencionalni DMARD-ovi, ciklofosfamid, azatioprin, mikofenolat mofetil (MMF) te biološki lijekovi (rituksimab, anti-TNF, anti-IL-6). U SSc i lupusnom miokarditisu ciklofosfamid i MMF imaju dokazanu učinkovitost. U sarkoidozi standard je kombinacija glukokortikoida i imunosupresiva uz ICD kod visokog rizika. CPI-miokarditis zahtijeva hitnu primjenu visokih doza glukokortikoida, uz dodatne imunosupresive (MMF, takrolimus, abatacept). Preliminarni podaci ukazuju da JAK-inhibitori mogu imati potencijalnu ulogu u modulaciji citokinskih puteva i kontroli refraktornog miokarditisa, iako su iskustva zasad ograničena.

Komplikacije uključuju dilatativnu ili restriktivnu kardiomiopatiju, progresivno srčano zatajenje, AV blokove visokog stupnja, ventrikulske aritmije i iznenadnu smrt.

Zaključak: Miokarditis u URB, uključujući SSc, ANCAvaskulitise i CPI-toksičnost, predstavlja heterogeni entitet s različitim kliničkim očitovanjima, varijabilnim tijekom i ishodima. Pravovremeno prepoznavanje i rana snažna imunosupresija ključni su za poboljšanje ishoda.

Ključne riječi: miokarditis, upalna kardiomiopatija, sistemske upalne reumatske bolesti

E-pošta glavnog autora: daniela.marakrst@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa