

Exsudativní perikarditida při bilaterální pneumonii jako primomanifestace systémového lupus erythematosus

Jakub Tatarka

Nemocnice Jihlava

Systémový lupus erythematosus (SLE) je chronické autoimunitní onemocnění s pestrým klinickým obrazem, které může postihnout téměř všechny orgánové systémy (1, 2). Kardiopulmonální manifestace nejsou výjimkou, přičemž perikarditida je nejčastějším srdečním postižením u pacientů se SLE (3). Obvykle se jedná o aseptickou serózní perikarditidu, zatímco parainfekční exsudativní forma asociovaná s fluidothoraxem je vzácná a představuje významnou diagnostickou i terapeutickou výzvu (3, 4). V této publikaci popisujeme případ 53leté pacientky hospitalizované pro parainfekční exsudativní perikarditidu a bilaterální pneumonii, u níž byla v průběhu hospitalizace nově diagnostikována SLE. Tento případ zdůrazňuje význam systémového autoimunitního onemocnění jako možné příčiny netypických perikardiálních a plicních komplikací a poukazuje na složitost diferenciální diagnostiky v klinické praxi.

Klíčová slova: systémový lupus erythematosus, pneumonie, perikarditida, autoimunitní onemocnění.

Parainfectious exudative pericarditis in bilateral pneumonia as the primary manifestation of systemic lupus erythematosus

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease with a diverse clinical presentation that can affect almost all organ systems. Cardiopulmonary manifestations are no exception, with pericarditis being the most common cardiac involvement in patients with SLE. It is usually an aseptic serous pericarditis, while the parainfectious exudative form with complicated pleural effusion is rare and represents a diagnostic and therapeutic challenge. In this article, we present the case of a 53-year-old female patient hospitalized for parainfectious exudative pericarditis and bilateral pneumonia, in whom the diagnosis of SLE was established during hospitalization. This case highlights the importance of systemic autoimmune disease as a possible cause of atypical pericardial and pulmonary complications and points to the complexity of differential diagnosis in clinical practice.

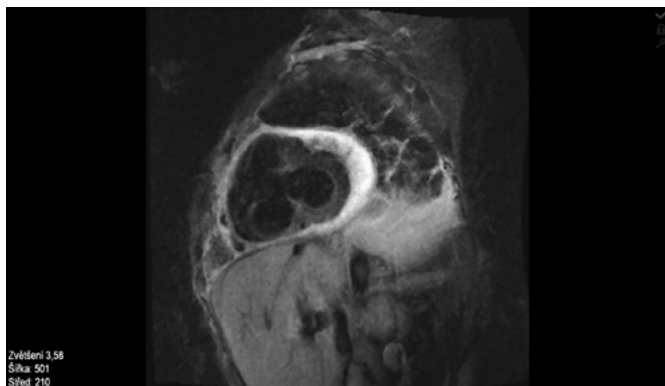
Key words: systemic lupus erythematosus, pneumonia, pericarditis, autoimmune disease.

Kazuistika

53letá pacientka byla urgentně referována z terénu pro typické stenokardie, které byly doprovázeny ST denivelacemi anterolaterálně. Tyto nálezy vzbudily podezření na akutní koronární syndrom (AKS), což vedlo k okamžitému zahájení diferenciální diagnostiky. Podrobná anamnéza však odhalila, že týden předtím byla léčena na pneumonii, bolesti na hrudi byly vázány na dýchání, což bylo netypické pro ischemickou chorobu srdeční. Při fyzikálním vyšetření byl přítomen

pleurální třecí šelest, což bylo v kontextu s obtížemi podezřelé z hleďdiska perikardiálního nebo pleuropulmonálního zánětlivého postižení. Echokardiografické vyšetření prokázalo perikardiální výpotek, který byl bez známek hemodynamické významnosti. Rentgenový snímek hrudníku odhalil bilaterální plicní infiltráty. CT angiografie hrudníku prokázala dystelektatické pruhy přecházející místy až do konsolidací, které mohly odpovídat obrazu bilaterální pleuropneumonie. Současně byl přítomen výrazný perikardiální výpotek a fluidothorax vlevo. Tyto nálezy vedly

Obr. 4. MR srdce: sekvence T2 TIRM: obraz perikarditidy, bez edému myokardu



perikardiálního i pleurálního výpotku, významný pokles zánětlivých markerů a stabilizace hematologických parametrů. Po stabilizaci byla převedena na dlouhodobou terapii perorálním prednisonem 20 mg denně podle doporučení revmatologa. Revmatolog doporučil další úpravu terapie dle klinického vývoje a zvažení nasazení hydroxychlorochinu dle EULAR/ACR doporučení. Tato kombinace představuje základní léčbu SLE a v případě perzistující aktivity onemocnění může být rozšířena o další imunosupresiva (10, 11). Následně ambulantní cestou byla kortikoterapie později doplněna o hydroxychlorochin.

Diskuze

Perikarditida je nejčastější srdeční manifestací SLE, obvykle serózní aseptická (3). Exsudativní parainfekční perikarditida s fluidothoraxem jako první projev SLE je raritní. Obecně se uvádí, že akutní perikarditida jako dominantní projev při debutu SLE se vyskytuje u přibližně 1 % pacientů s touto diagnózou. Závažný výpotek vedoucí ke srdeční tamponádě se objevuje ještě méně často – méně než u 1 % případů, přičemž samotný asymptomatický perikardiální výpotek může být přítomen u více než 50 % pacientů během průběhu onemocnění, i když klinické projevy jsou výrazně vzácnější (12, 13). Diagnostická výzva spočívá v odlišení infekční etiologie od autoimunitní geneze. V našem případě počáteční klinická i laboratorní odpověď na antibiotika podporovala infekční interpretaci, nicméně negativní kultivace a recidiva výpotků vedly k přehodnocení. Anti-SmD protilátky jsou považovány za vysoce specifické pro SLE, přesto jsou pozitivní jen u menší části pacientů (5–30 %). U ANA-negativního SLE je jejich průkaz významný. Ačkoli je pozitivita ANA obecně považována za vstupní kritérium pro klasifikační kritéria SLE podle EULAR/ACR 2019, v literatuře je popsána i existence ANA-negativního SLE – jeho prevalence se v různých studiích pohybuje mezi 1–5 % případů, v některých až 6 % (především v případech, kdy pacienti užívali imunosupresiva nebo glukokortikoidy) (7). Výklad pozitivního výsledku ANA je citlivý, avšak u malého podílu pacientů může být negativní i při klinických projevech. Často se stává, že negativita ANA je technická – způsobena například použitím méně citlivého substrátu (např. tkáň hlodavců), vysokým ředěním vzorku nebo prozone efektem – a při opakování testu na HEp-2 buňkách se nález upraví na pozitivní. V některých případech může být

negativní ANA i kvůli předchozí léčbě imunosupresivy (např. kortikosteroidy) (8). Náš případ ukazuje, že v klinické praxi se mohou vyskytnout výjimky, vyžadující širší interpretaci a oporu v dalších imunologických testech. Terapie SLE dle doporučení guidelines EULAR (2019, aktualizace 2023) zahrnuje kromě glukokortikoidů i podání hydroxychlorochinu u všech pacientů bez kontraindikace. Kortikosteroidy mají být používány k rychlé kontrole aktivity, ale co nejdříve redukovány na minimální účinnou dávku. V případě perzistující aktivity či orgánového postižení jsou indikovány imunosupresiva (azathioprin, mykofenolát, methotrexát), a u refrakterních forem i biologická léčba (belimumab, anifrolumab). V našem případě byla zahájena pouze kortikoterapie a později doplněna o hydroxychlorochin (11).

Závěr

Tento případ ilustruje vzácnou manifestaci systémového lupus erythematos (SLE) v podobě parainfekční exsudativní perikarditidy komplikované fluidothoraxem. Perikarditida je sice častým srdečním projevem SLE, avšak její exsudativní forma s těžkým zánětlivým postižením pleury je raritní a může vést k nesprávné diagnostické interpretaci jako infekční komplikace (3). Včasná a správná diagnostika SLE v tomto případě vyžadovala komplexní přístup zahrnující pokročilá zobrazovací vyšetření, jako je MR srdce, která potvrdila perikardiální zánět, a CT hrudníku, které prokázalo komplikovaný fluidothorax. Dále byla nezbytná podrobná laboratorní analýza, zahrnující nejen základní zánětlivé parametry, ale také imunologické markery, jejichž pozitivita (zejména anti-SmD protilátky) vedla k definitivnímu stanovení diagnózy. Tento případ také poukazuje na význam cytopenie jako jednoho z možných prvních laboratorních ukazatelů autoimunitního onemocnění. Léčebná strategie vyžadovala postupné kroky – nejprve byla nasazena antibiotická terapie a konvenční léčba perikarditidy (NSAID a kolchicin), které vedly k částečnému zlepšení. Následná progresse stavu však ukázala, že infekční etiologie nebyla primární příčinou onemocnění. Přechod na cílenou terapii vysokodávkovanými kortikosteroidy (intravenózní metylprednisonem) vedl k rychlé stabilizaci stavu a ústupu perikardiálního i pleurálního výpotku. Po úvodní pulzní terapii byla pacientka převedena na dlouhodobou léčbu perorálním prednisonem. Terapie později doplněna o hydroxychlorochin. Podle klasifikačních kritérií EULAR/ACR 2019 je ANA pozitivita nutným vstupním kritériem, teprve následně se hodnotí klinické a imunologické projevy pomocí bodového skóre (10). Ale náš případ ukazuje, že v klinické praxi se mohou vyskytnout výjimky, vyžadující širší interpretaci a oporu v dalších imunologických testech. Kazuistika zdůrazňuje význam multidisciplinárního přístupu v diagnostice a léčbě pacientů s atypickým průběhem perikarditidy. Včasné rozpoznání autoimunitního pozadí u pacientů s nejasnou recidivující perikarditidou je zásadní pro zahájení adekvátní imunosupresivní terapie, která může výrazně zlepšit prognózu a zabránit rozvoji závažnějších komplikací. Tento případ potvrzuje důležitost mezioborové spolupráce mezi kardiologi, revmatologi, imunologi a radiologi při řešení komplexních klinických situací (4, 10).

PROHLÁŠENÍ AUTORŮ: Prohlášení o původnosti: Publikace byla zpracována s využitím uvedené literatury a nebyla publikována ani zaslána k recenznímu řízení do jiného média. **Střet zájmů:** Žádný. **Financování:** Ne. **Poděkování:** N/A. **Registrace v databázích:** N/A. **Projednání etickou komisí:** N/A.

LITERATURA

1. Nor MA, Ogedegbe OJ, Barbarawi A, et al. Systemic Lupus Erythematosus and Cardiovascular Diseases: A Systematic Review. *Cureus*. 2023;15(5):e39284. Published 2023 May 21. doi:10.7759/cureus.39284.
2. Feather A, Randall D, Waterhouse M. Kumar and Clark's Clinical Medicine. Elsevier; 2020.
3. Kiriakidou M, Ching CL. Systemic Lupus Erythematosus. *Ann Intern Med*. 2020;172(11):ITC81-ITC96. doi:10.7326/AITC202006020.
4. Gergianaki I, Bertsias G. Systemic Lupus Erythematosus in Primary Care: An Update and Practical Messages for the General Practitioner. *Front Med (Lausanne)*. 2018;5:161. doi:10.3389/fmed.2018.00161.
5. Adler Y, Charron P. The 2015 ESC Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2015;36(42):2873-2874. doi:10.1093/eurheartj/ehv479
6. Mok CC, Lau CS. Pathogenesis of systemic lupus erythematosus. *J Clin Pathol*. 2003;56(7):481-490. doi:10.1136/jcp.56. 7. 481.
7. Li H, Zheng Y, Chen L, Lin S. Antinuclear antibody-negative systemic lupus erythematosus: How many patients and how to identify? *Arch Rheumatol*. 2022;37(4):626-634. doi:10.46497/ArchRheumatol.2022.9366.
8. Choi MY, Clarke AE, St Pierre Y, et al. Antinuclear Antibody-Negative Systemic Lupus Erythematosus in an International Inception Cohort. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2019;71(7):893-902. doi:10.1002/acr.23712.
9. Li S, Bian Q. ANA-negative severe lupus-like presentation: Is it lupus or not? *Clin Case Rep*. 2023;11(11):e8145. doi:10.1002/ccr3.8145.
10. Aringer M, et al. 2019 EULAR/ACR Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2019;78:1151-1159. doi:10.1136/annrheumdis-2018-214819.
11. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, Aringer M, Bruce IN, Cervera R, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis*. 2023;82(9):1219-1237. doi:10.1136/ard-2023-224762.
12. (Narang VK, Bowen J, Masarweh O, Burnette S, Valdez M, Moosavi L, Joolhar F, Win TT. Acute Pericarditis Leading to a Diagnosis of SLE: A Case Series of 3 Patients. *J Investig Med High Impact Case Rep*. 2022 Jan-Dec;10:23247096221077832. doi: 10.1177/23247096221077832. PMID: 35240889; PMCID.
13. Barradas MI, Coutinho Dos Santos I, Duarte F, et al. Systemic disease presenting as cardiac tamponade: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2024;8(4):ytac137. Published 2024 Mar 15. doi:10.1093/ehjcr/ytac137.