

KONGENITALNI SRČANI BLOK JEDNOG OD BLIZANACA POVEZAN S MAJČINIM PROTUTIJELIMA SS-A

CONGENITAL HEART BLOCK IN ONE TWIN ASSOCIATED WITH MATERNAL SS-A ANTIBODIES

Martina Held ¹, Marko Barešić ¹

¹Zavod za kliničku imunologiju i reumatologiju, Klinika za unutarnje bolesti Medicinskog fakulteta, Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb, Hrvatska

Uvod: Kongenitalni totalni atrioventrikularni blok (KTAVB) povezuje se s izloženošću pasivno transplacentarno prenesenim protutijelima anti SS-A/Ro (rjeđe anti SS-B/La i anti-U1 RNP) od majke s klinički evidentnom ili asimptomatskom bolesti vezivnog tkiva. Samo 2% prvih trudnoća SS-A pozitivnih trudnica komplicira se pojavom KTAVB-a, a slučajevi u kojem je samo jedan blizanac obolio od KTAVB-a sporadično su opisani u literaturi. **Prikaz slučaja:** Žena stara 34 godine upućena je na pregled reumatologu zbog sumnje na sustavnu bolest vezivnog tkiva budući je u 33. tjednu trudnoće carskim rezom iz blizanačke trudnoće začete iz IVF postupka i komplicirane diskordantnim rastom i blizanačkim transfuzijskim sindromom rodila živo muško i žensko dijete od kojih je samo blizanka razvila KTAVB. Pacijentica je već prethodno ostvarila jednu urednu trudnoću i porod te je klinički bez simptoma sugestivnih za kolagenozu, a obradom su joj se utvrdila pozitivna antinuklearna protutijela, pozitivna protutijela SS-A 52, SS-A 60 i SS-B i poliklonska hipergamaglobulinemija te joj je u terapiju uveden hidroksiklorokin. Višegodišnjim reumatološkim praćenjem pacijentica je trajno asimptomatska, a na zadnjoj kontroli ima i dalje pozitivna navedena protutijela uz dodatno pozitivan dsDNA, blagu leukopeniju i snižen C3, no prekinula je antimalarik zbog straha od nuspojava. Djevojčica je također bez subjektivnih smetnji, čitavo se vrijeme uredno razvijala i pratila po pedijatrijskom kardiologu te je bez indikacije za ugradnju trajnog srčanog elektrostimulatora zbog KTAVB-a. Za napomenuti je da je najstariji sin nagluh i ima dvostruki kanalni sustav oba bubrega dok je muški blizanac potpuno zdrav, a iz obiteljske anamneze pacijentice za izdvojiti je i SLE u majčine sestre.

Zaključak: Protutijela anti SS-A/Ro vežu se na stanice fetalnog srčanog provodnog sustava dovodeći do popratne upalne, a potom i fibrozne reakcije tkiva što rezultira nepovratnim srčanim oštećenjem. Budući da mali broj SS-A pozitivnih žena rodi dijete s KTAVB-om u nastanku bolesti ulogu bi mogli imati nasljeđe i okolišni čimbenici (placentarni ili mikrokimeristički učinci, poremećaj kalcijevog kanala, vrijeme izloženosti antigenu itd.).

Slučaj oboljele blizanke naglašava potrebu pravodobne dijagnoze autoimunosne bolesti u majke i ranog prepoznavanja kardiovaskularnog morbiditeta u djece SS-A pozitivnih majki.

Ključne riječi: kongenitalni totalni atrioventrikularni blok, protutijelo SS-A

E-pošta glavnog autora: martinaheld17129@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa