

Ehlers-Danlos Sendromlu Bir Olguda Koroner Arter Disseksiyonu Nedeniyle Gelişen Akut Miyokard İnfarktüsü

Uz. Dr. Ramazan TOPSAKAL, Y. Doç. Dr. Namık Kemal ERYOL, Dr. Ergün SEYFELİ, Dr. Altan KOÇ, Doç. Dr. Emrullah BAŞAR, Prof. Dr. Servet ÇETİN
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Kalp Hastanesi Kayseri

ÖZET

Ehlers-Danlos sendromu kollajen metabolizması bozukluğu ile karakterize, - kendine özgü klinik özellikleriyle - alt guruplardan oluşan kalıtsal bir konnektif doku hastalığıdır. Burada, tipik klinik özellikleri ile birlikte histopatolojik olarak kesin tanısı konulmuş Ehlers-Danlos sendromlu, 30 yaşındaki bir hastada, sol ön inen arter disseksiyonuna bağlı akut anterior miyokard infarktüsü gelişimi sunulmaktadır. Bilgilerimiz dahilinde hastamız, ülkemizde ilk semptomatik koroner arter disseksiyonlu Ehlers-Danlos Sendromu olgusudur.

Anahtar kelimeler: Koroner arter disseksiyonu, Ehlers-Danlos sendromu, akut miyokard infarktüsü

Ehlers-Danlos sendromu (EDS) kollajen metabolizmasının bozukluğu ile karakterize yumuşak doku hastalığıdır. 15 alt gurubu tanımlanmıştır; Tip IV, vasküler gurup olarak tanımlanır; otozomal dominant geçişlidir (1). Karakteristik klinik özellikleri, ciltte çok kolay ekimoz oluşması, deri dokusunun çok ince olması nedeniyle venlerin belirgin halde izlenebilmesi, tipik yüz görünümü, arterler ve bağrışaklarda frajiliteye bağlı spontan yırtılmalarıdır (2). Büyük eklemlerin hiper mobilitesi ve derinin hiperekstansibilitesi olguların çoğunda izlenirken, vasküler tipte, daha çok küçük eklemlerde hiper mobilite görülür. Klinik olarak tanı koyabilmek için, karakteristik özelliklerinden (2) en az ikisi yeterlidir (3,4). Prevelansı ve insidansı bilinmemektedir (4). Literatürde bildirilen EDS ve AMİ'li (akut miyokard infarktüsü) olguların tanısı, daha çok post-mortem otopsi çalışmalarıyla konulmuştur. Ehlers-Danlos sendromlu vakalarda koroner arter disseksiyonuna bağlı semptomatik AMİ sayı olarak çok azdır; ülkemizde de şimdiye kadar bildirilmemiştir. Burada 30 yaşındaki akut anterior AMİ tanısıyla iz-

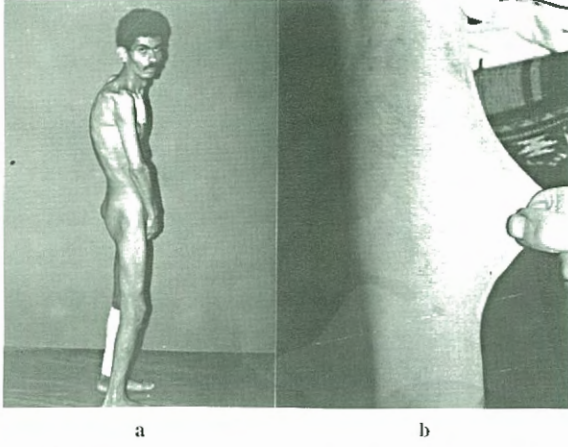
lediğimiz Ehlers-Danlos sendromlu bir olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUSU

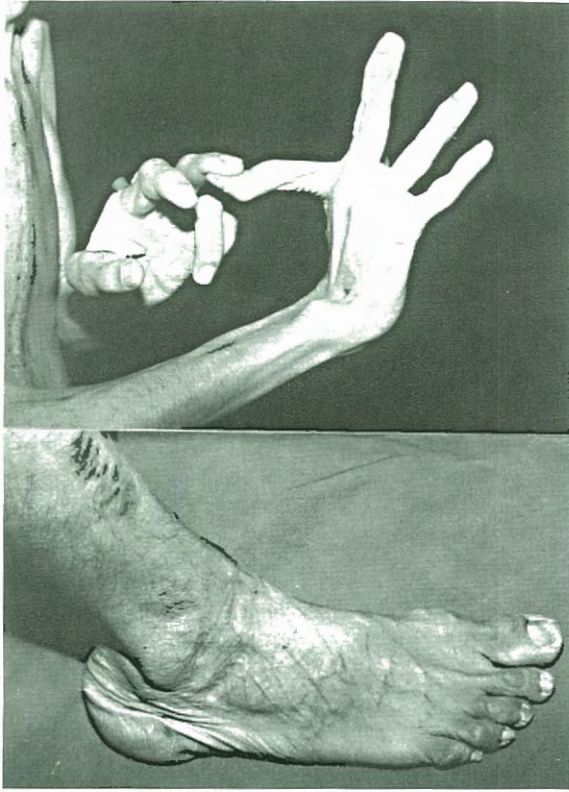
Otuz yaşında erkek hasta, Şubat 2000'de efor sırasında göğüsünde sıkışma, nefes darlığı ve sol koluna yayılan, terlemenin eşlik ettiği, göğüs ağrısı yakınmasıyla hastanemize başvurdu. Özgeçmiş sorgulamasında premature (30 haftalık) doğduğu, 15 yıldır 1/2 paket/gün sigara içtiği, saptandı. Fizik muayenesinde, Boy:170 cm, kilo:54kg, nabız:110/dk ritmik, kan basıncı:120/80 mmHg idi. Akciğer muayenesi normal, kalp muayenesinde sinuzal taşikardi, S₃ mevcuttu. Acil seviste çekilen EKG'sinde normal sinuzal ritim D1, aVL, V1-6 ST yükselmesi II, III, aVF'de ST çökmesi mevcuttu. Nitrogliserin infüzyonundan sonra EKG bulguları normale döndüğü için trombolitik tedavi uygulanmadı, EKG ve miyokard enzim takibine alındı. Hataneye yatışının 18. saatinde çekilen EKG'sinde V1-3'de patolojik Q dalgaları oluştu. CK ve CK-MB progresif olarak yükseldi (pik CK:1754 U/L. CK-MB:122 U/L), troponin T:2ng/ml, AST:222, LDH: 1852 olarak ölçüldü. Kan lipid profili, trigliserit:60 mg/dl, total kolesterol:154 mg/dl, HDL:37 mg/dl, LDL:105 mg/dl şeklindeydi. Kan sayımı ve kan biyokimyası normaldi. Ekokardiyografik incelemede, kalp boşluk boyutları normal, septal, anteroapikal, inferoapikal hipokinezi, apikal diskinjezi gözlemlendi. Hastamızla mevcut klinik ve labaratuvar bulguları AMİ etyolojisinde arterioskleroz dışı bir nedenin olabileceğini düşündürdü. Bu yaklaşımla yapılan değerlendirmede, hastanın yüz görünümü ve cildinin dikkat çekici olduğu farkedildi. Göz kürelerinde belirginleşme, yanaklarda çukurlaşma vardı; burun kıvrımları çok ince idi, sıkıldığında çok esnek olduğu ve çok çabuk büzülmesi gözlemlendi. Cilt sigara kağıdını andırır tarzda ince (Şekil 1 A) ve ileri derecede gevşektir (Şekil 1 B). Ciltte yaygın skarlar mevcuttu. Özellikle el ve ayak eklemleri ileri derecede hiper mobilidi (Şekil 2 A). Yüzeyel venler ciltte çok belirgin olarak izlenebiliyordu (Şekil 2B). Hastadaki mevcut bulgular Ehlers-Danlos sendromunu düşündürdü. Hastaya cilt biyopsisi yapıldı. Verhoeff boyası ile yapılan histopatolojik incelemede Ehlers Danlos sendromu tanısı kondu.

Yatışının 13. gününde hastaya koroner anjiyografi yapıldı. Koroner anjiyografisinde sol ön inen dal (LAD) proksimalinde disseksiyon izlendi diğer damarları normaldi (Şekil 3). LAD proksimalindeki disseksiyonun stent ile yapılandırılması planlandı, fakat vasküler yapıdaki artmış frajilitenin, ilave komplikasyonlara neden olabileceği düşünülerek

Alındığı tarih: 13 Haziran 2000, revizyon 24 Ekim 2000
Yazışma adresi: Uz. Dr. Ramazan Topsakal, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, Kalp Hastanesi, 38039 Talas, Kayseri Tlf: (0352) 437 4938, Faks: (0352) 437 6198
E-mail: rtopsakal@hotmail.com



Şekil 1. A) Ehlers-Danlos sendromlu olgunun karakteristik görünümü. B) Olgunun ileri derecede gevşek cildi

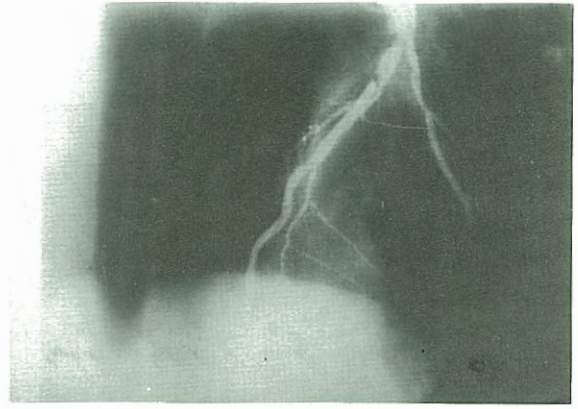


Şekil 2. A) Ehlers-Danlos sendromlu olgunun oldukça hipermobil eklemi B) Venlerde ileri derecede belirginleşme ve deride skarlar

hasta ameliyata verildi. LAD'ye bypass yapıldı, herhangi bir komplikasyon olmadı.

TARTIŞMA

Ehlers-Danlos sendromu otozomal dominant geçişli kollajen doku hastalığıdır (1). Çocukluk çağında komplikasyon gelişmesi nadirdir. Olguların % 25'in-



Şekil 3. LAO kraniyal pozisyonda LAD proksimalinde disseksiyon

de ilk komplikasyon 20 yaşında görülür, 40 yaşına kadar olguların % 80'inde en az bir komplikasyonla karşılaşılır, bir kısmı spontan abortusla kaybedilir (4). Olgumuzun aile öyküsünde hastamızdan önce dört spontan abortus öyküsü vardı. Deri çok incedir ve deri üzerinde venler çok belirgin olarak görülür, çok kolay ekimoz oluşur yüz görünümü karakteristiktir. Arterlerde bağırsaklarda ve uterusu spontan rüptürler meydana gelebilir (3).

Vasküler tipte daha çok el ve ayak eklemlerinde hiper-mobilite, deride hiperekstansibilite vardır. Olgumuz karakteristik yüz görünümü, derinin inceliği, deride hiperekstansibilite eklemlerde hiper-mobilite, venlerin deride çok belirgin olarak izlenebilmesiyle klinik olarak oldukça tipikti.

Ehlers-Danlos sendromu daha çok postmortem otopsi çalışmalarında tanınmaktadır. Çünkü, ilk komplikasyon genellikle arteriyel rüptürdür ve ölümle sonuçlanır (4). Literatürde Ehlers-Danlos sendromlu koroner arter disseksiyonuna bağlı yaşayan akut miyokard infarktüsü olgusu oldukça nadirdir. Lesley ve arkadaşları, 1995 yılında ilk kez olarak, sol ön inen arterde disseksiyon saptanan 16 yaşında bir EDS olgusu bildirmişlerdir (5). Helena ve arkadaşları, bildirdikleri 37 yaşında bir olguda multipl spontan koroner arter disseksiyonu ile birlikte serebral, koroner, iliyak arterde ve aortada disseksiyon izlemişlerdir (6). Kitazona ve arkadaşları atipik göğüs ağrısı, EKG bulguları ve miyokard enzimlerinde yükselmenin olduğu 30 yaşında bir kadın ve 31 yaşında bir erkek vasküler tip Ehlers-Danlos sendromu bildirmişlerdir (9). Olgumuzda tipik göğüs ağrısı, EKG bulguları ve miyokard enzim yüksekliliği, anjiyografik ola-

rak LAD'de sadece koroner arterde disseksiyon saptadık.

Ehlers-Danlos sendromlu olgularda, ekokardiyografik olarak mitral kapak prolapsusu oldukça sık rastlanır. Bazı serilerde % 50 oranında mitral kapak prolapsusu saptandığı bildirilmiştir (1,7,8). Olgumuzda mitral kapak prolapsusu saptamadık.

Vasküler tip Ehler-Danlos sendromunun klinik tanısı oldukça önemlidir; çünkü tanı amacıyla yapılacak girişimler hastanın morbiditesini ve mortalitesini artırır. Bu nedenle Ehlers-Danlos sendromu düşünülen olgularda göz kürelerinde belirginleşme, burun sıkıldığında oldukça yumuşak çok çabuk büzülme, yanaklarda çukurlaşma, dudaklarda incelme, kulaklarda incelme, kulak memesinin yokluğu dikkatle aranmalıdır. Spontan veya tanısız işlemler sırasında aort rüptürü, aort disseksiyonu gelişebilir (10,11). Ehlers-Danlos sendromlu olgularda gebelikte en sık karşılaşılan komplikasyon uterus rüptürüdür. Genellikle ölümle sonuçlanır (4,12). Salisilat ve antiinflamatuvar ilaç kullanımı ölümcül kanamalara yol açabilir bu nedenle bu ilaçları kullanmaktan kaçınılmalı, zorunlu hallerde çok dikkatle kullanılmalıdır (5).

Bilgilerimiz dahilinde hastamız, ülkemizde koroner arter disseksiyonu nedeniyle akut miyokard infarktüsü tanısı almış ve yaşayan ilk Ehlers-Danlos sendromu olgusudur. Koroner arter disseksiyonu nedeniyle AMİ geçiren hastaların ayırıcı tanısında Ehlers-Danlos sendromu da düşünülmelidir. Ayırıcı tanı hastaların karakteristik yüz, deri ve eklem bulguları yanı sıra histopatolojik olarak doğrulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Giuliani ER, Gersh BJ, Mcgoon MD, Hayes DL, Schaff HV: Genetics of heart disease. Virginia V et al.

Mayo Clinic Practice of Cardiology. Mosby-year book, inc. 1997. p.1951-2

2. Evans RH, Fraser AG: Spontan coronary artery rupture and cardiac tamponade in Ehlers-Danlos Syndrome type IV. Int J Cardiol 1996 ;54(3):283-6 Abst.

3. Beington P, De Paep A, Steinmann B, Tsiouras P, Wenstrup RJ: Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefrance, 1997. Am J Med Genet 1998;77:31-7

4. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, Byers PH: Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome Type IV, the vascular type: N Engl J Med 2000;342:673-680.

5. Lesley CA, Robert DW, Anglo AC, John FB: Myocardial infarction resulting from coronary artery dissection in a adolescent with Ehlers-Danlos syndrome type IV due to a type III collagen mutation: Br Heart J 1995;74:112-6

6. Eltchaninoff H, Cribier A, Letac B: Multiple spontaneous coronary artery dissections in young woman: Lancet 1995;346(8970):310-1

7. Di Mario C, Zanchetta M, Maiolina P: Coronary aneurysms in a case of Ehlers-Danlos syndrome. Jpn Heart J 1988;29(4):491-6

8. Jaffe AS, Geltman EM, Rodey GE, et al: Mitral valve prolapse: a consistent manifestation of type IV Ehlers-Danlos syndrome; the pathogenetic role of the abnormal production of type III collagen. Circulation 1981 64:121-5

9. Kitazono T, Imaizumi T, Imayama S, Shinkai H, Takeshita A, Nakamura M: Two cases of myocardial infarction in type 4 Ehlers-Danlos syndrome. Chest 1989 95(6):1274-7

10. Catanese V, Venot P, Lemesle F, Delille F, Runge I, Kuchly B: Myocardial infarction by spontaneous dissection of coronary arteries in a subject with type IV Ehlers-Danlos syndrome. Presse med 1995;24(29):1345. Abst.

11. Ascione R, Gomes WJ, Bates M, Shannon JL, Pope FM, Angelini GD: Emergency repair of type A aortic dissection in type IV Ehlers-Danlos syndrome. Cardiovasc Surg 2000;8(1):75-8:

12. Pope FM, Nicholls AC: Pregnancy and Ehlers-Danlos syndrome type IV. Lancet 1983;1:249-50