

Perikardiyal Tutulum Gösteren Kardiyak Amiloidoz: Olgu Sunumu

Doç. Dr. Özhan GÖLDELİ, Uz. Dr. Bahri AKDENİZ, Prof. Dr. Sema GÜNERİ

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

ÖZET

Amiloidoz, fibröz amiloid proteinlerin sıklıkla doku ve organların ekstraselüler boşluklarında birikmesi sonucu meydana gelen bir hastalıktır. Sistemik amiloidozda, kardiyak tutulumun bulguları kardiyomegali, konjestif kalp yetersizliği ve kardiyak aritmilerdir. Bu belirtiler özellikle endokardiyum ve kapakların diffüz amiloid tutulumunu yansıtmaktadır. Kardiyak amiloidozda efüzyonla birlikte seyreden perikardit çok nadir olup sıklıkla tamponada yol açmamaktadır. Bu makalede perikardiyal tutulum gösteren kardiyak amiloidoz olgusu sunularak kardiyak amiloidoz gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Perikard, amiloidoz.

OLGUNUN BİLDİRİMİ

On aydan beri eforla gelen nefes darlığı ve gece terlemeleri nedeniyle gitmiş olduğu hastanede yapılan incelemede perikardiyal sıvı saptanan 70 yaşındaki erkek hastaya idiyopatik perikardit tanısı konarak indometasin tedavisi başlanmış. Daha sonraki takipleri için hastanemize başvuran hastanın eforla gelen nefes darlığı ve halsizlik yakınmalarının artması ve yapılan ekokardiyografik incelemede perikardiyal sıvısının daha önceki ölçümlere göre belirgin olarak artması üzerine yatırıldı. Özgeçmişinde hafif hipertansiyon (perindopril 2 mg ile regüle) ve multinodüler guatr nedeniyle tiroidektomi operasyonu dışında özellik saptanmadı. Tüberküloz, koroner arter hastalığı öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde TA:110/70 mm Hg, Nb:72 dk/ritmik. Mitral odakta koltuk altına yayılan 1/6 sistolik üfürüm dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Lab. incelemelerinde; Hb:11.7, lök:10.700/mm³, trombosit: 24.7000/mm³, Sed:118/saat. İdrar analizinde; mikroskopik hematüri (her sahada 50 eritrosit) saptandı (Nefrolitiazis'e bağlı). Periferik yaymada; %56 PNL, %26 lenfosit, %14 monosit, %2 eosinofil (bazı lenfositlerin nükleuslarında düzensizlik gözlemlendi). Rutin biyokimya normal bulundu. EKG'de; sinus ritmi, V3-6 derivasyonlarında T negatifliği ve hafif ST depresyonu saptandı. Sol ventrikül hipertrofisi voltaj kriterleri yoktu. Trantorasik ekokardiyografide; Ejeksiyon fraksiyon: %60, kalp çevresinde 7-10 mm perikardiyal sıvı, sol ventrikülde konsantrik hipertrofi gözlemlendi. Özellikle interventriküler septumda daha belirgin olmak üzere yaygın olarak granüler yapıda parlaklık (granular sparkling) gözlemlendi (Şekil 1). Mitral kapakta hafif yetersizlik saptandı. Transmitral akım, restriktif patern ile uyumluydu. Perikardiyal ponksiyonla alınan perikardiyal sıvının incelenmesi; eksüda ile uyumlu bulundu (LDH:2537 U/l, T.prote-

in:4.0 gr/dl, glikoz 38 mg/dl). Basit kültürde üreme olmadı. 3 kez bakılan ARB negatif bulundu. Adenozin deaminaz aktivitesi (ADA) 24.4 U bulundu (normal sınırlarda). Sitolojik incelemede patolojik bir bulguya rastlanmadı. Torakotomi ile yapılan perikardiyal biyopsinin histolojik incelemesinde artmış fibröz doku içinde küçük vakuolar yapı çevresinde mononükleer hücre infiltrasyonu görünümü fibröz perikardit ile uyumlu bulundu. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikülde konsantrik hipertrofinin saptanması (olguda sol ventrikül hipertrofisine neden olabilecek etiyoloji tesbit edilmedi), granüler sparkling görünümü, transmitral akım paterninin restriktif olması, mitral yetersizliğinin saptanması ve yüksek sedimentasyon bulunması, olgunun kardiyak amiloidoz olabileceğini düşündürerek bu yönde incelemeler yapıldı. Abdominal yağ dokusunun aspirasyon materyalinin kongo red ve kristal violet boyası ile incelenmesinde, damar duvarında amiloidoz ile uyumlu madde birikimi saptandı. Protein elektroforezinde, albumin %54.9, alfa-1 globulin %3.1, alfa-2 globulin 14.2, beta globulin %12, gama globulin %15.9 bulundu. Kemik iliği aspirasyonunda plazma hücre artışı gözlemlenmedi. Kemik iliğinin tüberküloz incelemesi negatif bulundu. Kantitatif immun globulin ölçümlerinde; Ig A:2540 mg/dl (Normal:45-380 mg/dl), Ig G:703 ml/dl (Normal: 650-1600 mg/dl), lamda:1240 mg/dl (Normal:350-900 ml/dl) değerleri elde edilerek Ig A lamda paraproteinemisi ile uyumlu immunofiksasyon elektroforez bulguları saptandı. Kemik biyopsisinde, eritroid ve myeloid serileri normal, her alana dağılmış yer yer küçük topluluk oluşturmuş binükleer plazma hücreleri görüldü. Ayrıca kongo red ile boyanan amiloid ile uyumlu madde birikimi saptandı. Konvansiyonel kemik grafilerinde litik lezyona rastlanmadı. İdrar immunofiksasyon elektroforezinde ise lamda sütununda monoklonal bir band gözlemlendi. Perikardiyal biyopsinin amiloidoz yönünden tekrar değerlendirilmesinde perikardda kongo red ile boyanan amiloid ile uyumlu madde birikimi tesbit edilerek bu bulgular ile hastaya perikardiyal sıvıya neden olan kardiyak tutulum gösteren primer amiloidoz tanısı kondu.

TARTIŞMA

Amiloidoz, ultrastrüktürel materyalin çeşitli dokularda hayati organların fonksiyonlarını tehlikeye sokacak şekilde birikimi ile karakterize çeşitli sebeplere bağlı oluşan bir gurup hastalıktır. Dokularda biriken amiloid maddesi konvansiyonel boyama yöntemleriyle eozinofilik olarak görülür. Bütün tipleri kongo red ile boyanır. Amiloidoz; primer (AL), sekonder (AA), familial (AF) ve senil amiloidoz (SSA) olmak

üzere 4 tipe ayrılır (1). En sık görülen tip primer amiloidozdur (hafif zincir amiloidozu).Kardiyak tutulum en sık olarak primer amiloidozda görülmektedir. Diğer tiplerinde kardiyak amiloidoz son derece nadirdir.Primer amiloidoz,kalp dışında böbrek,dil,periferik sinirler,lenf nodları,dalak, karpal ligament,eklemler ve deriyi tutmaktadır (2).

Primer amiloidozda klinik olarak kalp tutulumu 1/3 oranında görülürken,perikardiyal tutulum nadirdir.Perikardiyal tutulum gösteren olgularda kardiyak tamponad gelişmesi sık olmayıp bazı olgularda restriktif perikardit ile restriktif kardiyomyopati ayrımı gerektirebilecek klinik tablo gelişebilir (3). Kardiyak amiloidoz,erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülmekte olup 30 yaşından önce seyrek olarak görülür (3). Patolojik incelemelerde kardiyak amiloidozda sıklıkla ortaya çıkan bulgular, her iki ventrikül duvarında kalınlaşma,esneklik kaybı (kauçuk sertliği), kapaklarda amiloid madde birikimine bağlı yer yer kalınlaşmalar ve intramural koroner arter ve venlerde amiloid birikimlerinin bulunmasıdır (4). Amiloidozla bağlı kardiyovasküler sistem tutulumu genel olarak 4 ayrı klinik oluşturmaktadır:

1- Kardiyak amiloidozun en sık ortaya çıktığı klinik tablo restriktif kardiyomyopati şeklindedir (5). Klinik tabloyu sağ kalp tutulumu belirler. Paroksizmal nokturnal dispne olmaksızın periferik ödem meydana gelir. Miyokardın amiloidoz infiltrasyonuna maruz kalması sonucunda ventrikül kompliansı azalır ve ventrikül basınç eğrisinde dip ve plato (karekök işareti) oluşturarak restriktif perikarditle karışabilen bir klinik tablo ortaya çıkar. Restriktif perikarditte hızlanmış erken sol ventrikül diyastolik doluş gözlenmesine karşılık kardiyak amiloidozda erken diyastolik doluş belirgin olarak bozulmuştur.Kardiyak amiloidozda ilk planda endomiyokardiyal biyopsi düşünülmez. Abdominal yağ biyopsisi negatif ise yapılmalıdır (2,3).

2- Kardiyak amiloidozda sıklıkla görülen ikinci klinik tablo sistolik disfonksiyona bağlı ortaya çıkan konjestif kalp yetersizliğidir.Bazı olgularda atriumdaki amiloid birikimi atriyal transport fonksiyonunu bozarak olgu sinus ritminde olsa da konjestif kalp yetersizliği tablosunu presipite edebilir (5,6).

3- Primer amiloidozda görülen üçüncü klinik tabloyu %10 oranında ortaya çıkan ortostatik hipotansiyon oluşturmaktadır.

Ortostatik hipotansiyon otonom sinir sisteminde veya kan damarlarında amiloid infiltrasyonuna bağlı olmakla beraber, kalpte ve adrenal bezinin de amiloidozdan etkilenmesi bu klinik tabloyu ağırlaştırmaktadır. Renal amiloidozda sekonder olarak gelişen nefrotik sendromun bir sonucu olan hipovolemi, postural hipotansiyon gelişiminde önemli rol oynamaktadır (7).

4- Kardiyak impulsun oluşumunda ve iletilmesindeki anormallik en az görünen dördüncü klinik tabloyu oluşturmaktadır. His-Purkinje sisteminin tutulmasına bağlı olarak HV intervalinde uzama ortaya çıkar.Bu olgularda HV intervali uzamasının ani kardiyak ölüm için bağımsız bir risk faktörü olduğu bildirilmiştir (8,9).

Primer amiloidozda kardiyak amiloidoz ortaya çıktığında prognoz miyokardiyal tutulumun yaygınlığına bağlıdır. Eğer kalp yetersizliği ve atriyal fibrilasyon ortaya çıktıysa prognoz kötüdür ve 5 yıllık sürvi %5'den azdır (5).

KAYNAKLAR

- 1. Sipe JD, Cohen AS:** Amyloidosis. Fauci A et al, (eds). Principles of Internal Medicine. Newyork: Mc Graw-Hill, 1998:1856-60
- 2. Gertz MA, Lacy Mo, Dispenzieri A:** Amyloidosis: Recognition, confirmation, prognosis, and therapy. Mayo Clin Proc 1999;74: 490-5
- 3. Gertz MA, Kyle RA:** Primary systemic amyloidosis-a diagnostic primer. Mayo Clin Proc 1989;64:1505-9
- 4. Wynne J, Braunwald E:** Restrictive and infiltrative cardiomyopathies.Braunwald E (ed).Heart Disease.Philadelphia :W.B Saunders Company, 1997:1426-31
- 5. Connell JB, Renlund DG:** Myocarditis and specific cardiomyopathies. Alexander RW et al (eds). Hurst's The Heart. Newyork: Mc Graw-Hill 1998:2089-101
- 6. Plehn JF, Southwort J, Cornwell GG:** Brief Report : Atrial systolic failure in primary amiloidosis. N Eng J Med, 1992;327:1570-7
- 7. Fukuda N, Takeichi N, Soeki T:** Cardiac amyloidosis with atrioventricular valve thickening and left atrial dysfunction: a case report. J Cardiol 1998;31 (Suppl):123-29
- 8. Reisinger J, Dubrey S, Lavalley M:** Electrophysiological abnormalities in AL (primary) amyloidosis with cardiac involvement. J Am Coll Cardiol 1997;30:1046-51
- 9. Mathew V, Lyle JO, Gertz MA:** Symptomatic conduction system disease in cardiac amyloidosis. Am J Cardiol 1997;80:11:1401-2