

Olgu Sunumu

# Down Sendromlu Hastada Nadir Perikardiyal Tamponad Nedeni: Hipotroidi

Aytaç Akyol\*, Hakkı Şimşek\*\*, Ali Kemal Gür\*\*\*

## Özet

**Kardiyak tamponad (KT), atriyal ve perikardiyal basınçlarda eşit yükselme, inspirasyonla sistolik kan basıncında aşırı düşme (pulsus paradoksus) ve hipotansiyonla karakterize hemodinamik bir durumdur. Trizomi 21 olarak da bilinen Down Sendromu (DS)'nda görülen endokrin hastalıklardan tiroid bozukluklarının prevalansı %3 olup normal popülasyona göre yüksektir. Bu sendromda en sık gözlenen tiroid hastalığı, otoimmün subklinik hipotroididir. Hipotroidili hastalarda sıklıkla perikardiyal efüzyon bulunur ve nadiren kardiyak tamponada neden olur. Bu olguda 24 yaşında Down sendromlu bir hastada tedavi edilmeyen hipotrodiye bağlı gelişen kardiyak tamponad vakası sunulmuştur.**

**Anahtar kelimeler:** Down Sendromu, Hipotroidi, Tamponad

Kardiyak tamponad (KT); perikarda sıvı birikimine sekonder intraperikardiyal basınç artışı ile ventriküllerin diyastolik doluşunun kısıtlanması, atım volümü ve kardiyak debinin düşmesi ile karakterize klinik durumdur (1). KT'nin etyolojisinde; akut myokart enfarktüsü, maligniteler, üremi, kardiyak kateterizasyon, kollajen doku hastalıkları, bakteriyel enfeksiyonlar, tüberküloz, göğüs travmaları, hipotroidizm ve idiyopatik faktörler sayılabilir (2). Perikardiyo sentez hem tedavi hem de etyolojik araştırma için tanısıl bir yaklaşım sağlar (3). Kan, plazma veya serum fizyolojik ile intravasküler destek sağlanması özellikle hipovolemik hastalarda faydalıdır (4).

Trizomi 21 olarak da adlandırılan Down Sendromu (DS), vücut hücrelerindeki kromozom sayısının anormal olması sonucu ortaya çıkan genetik bir anormalliktir. İnsan vücut hücrelerinin çekirdeklerinde 23 çift, toplam 46 kromozom

bulunur (5). DS'nda 21. kromozomda fazladan bir genetik materyal vardır. Toplam kromozom sayısı 47'dir (6). Doğuştan olan hipotroidi sıklığı DS'lu bebeklerde normal bebeklere göre 30 kat daha fazla görülmektedir. Down sendromunda hipotroidi sıklığı %3'tür (7).

## Olgu Sunumu

24 yaşında erkek hasta şuur bulanıklığı ve ileri derecede nefes darlığı ile kardiyoloji acil polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durum kötü, deri kuru ve soğuk, tansiyon arteryel alnamıyordu. Hastada mongoloid yapıda yüz görünümü vardı. Kalp tepe atımı 140atım/dakika olup kalp sesleri derinden geliyordu. Çekilen elektrokardiyografide sinüzal taşikardi ve voltaj düşüklüğü mevcuttu. Arteryel kan gazında PH:7.168  $-\log[H]$ , PCO<sub>2</sub> : 82.5 mmHg, PO<sub>2</sub>:25.3 mmHg,HCO<sub>3</sub>: 32.3 mmol/l saptandı.

Hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografisinde kalbin etrafını çepeçevre saran geniş perikardiyal efüzyon saptandı (Resim 1). Erken diyastolde sağ ventrikül serbest duvarında, diyastol sonunda sağ atriyum duvarında kollaps mevcuttu. Hasta kardiyak tamponad tanısı ile kliniğimize yatırılarak acil perikardiyo-sentez yapıldı. Eksuda vasıfta yaklaşık 2500 cc mayı boşaltıldı. Hastanın kliniği dramatik olarak düzeldi. Perikardiyosentez sonrası arteryel tansiyon değeri 105/60 mmHg olarak alındı.

\*Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Van

\*\*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Van

\*\*\*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Van

**Sorumlu Yazar:** Uz. Dr. Aytaç Akyol

Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Van

Tel: 0530 069 37 41

E-mail: dmfakyol@hotmail.com

Makalenin Geliş Tarihi: 17.04.2013

Makalenin Kabul Tarihi: 14.01.2014



Resim 1. Olgunun ekokardiyografik görüntüleri.

Hastanın yapılan tetkiklerinde sT3;1,8pmol/L TSH>100.000IU/mL (subklinik hipotiroidi) LDH;998 U/L albümin 1.9 mg/dl, ve lökosit 3100/ml, yaymada polimorf nüveli lökosit hakimiyeti bulundu. Eş zamanlı kan örneğinde Total Protein 6,8 mg/dl, Albümin;3,4 mg/dl, Globulin 2,3 mg/dl, LDH;778U/L bulundu. Glikoz 175mg/dl, üre 65 mg/dl, kreatinin 1,1 mg/dl, AST 35 U/L,ALT 12U/L olarak saptandı. Light kriterlerine göre perikardiyal sıvı eksuda vasfında idi. Tiroid ultrasonografisinde tiroid dokusu atrofik idi. Genel durumu iyi olan hasta endokrinoloji kliniğine konsülte edilerek devredildi.

### Tartışma

Kardiyak tamponad, atriyal ve perikardiyal basınçlarda eşit yükselme, insprasyonla sistolik kan basıncında aşırı düşme (pulsus paradoksus) ve hipotansiyon, kalp seslerinin derinden gelmesi ile karakterize hemodinamik bir sendromdur. KT daha çok mediasten içinde yerleşen veya metastaz yapan kanserler, üremi, hipotroidi gibi endokrinolojik hastalıklar ve tüberküloz ile birlikte görülür (1). Bizim hastamızda endokrin sebepler içerisinde hipotroidiye bağlı olarak KT geliştiği saptandı (tetkiklerinde sT3;1,8pmol/L TSH>100.000IU/mL).

Kardiyak tamponadın tanısında fizik muayene, akciğer tele kardiyografi, ekokardiyografi ve bilgisayarlı tomografi gibi tetkikler kullanılabilir (1). KT'da fizik muayene bulgularını 1972 Yılında Back tarafından tarif edilmiştir. Hipotansiyon, taşikardi ve kalp seslerinin derinden gelmesi şeklinde tariflenen bu bulgulara Back Triadı ismi verilmiştir (1). Hastamızda bu muayene bulgularının hepsi mevcuttu. Yukarıda sayılan tanı metotlarından ekokardiyografi noninvaziv olması, az zaman alması ve radyasyon

içermemesi gibi nedenlerle sıklıkla tercih edilmektedir. Hastaya acilde yapılan muayene sonrası Back Triadı'nın tüm bileşenlerinin saptanması üzerine zaman kaybı olmaması için acil ekokardiyografi yapılarak KT tanısı konulmuştur.

Tıbbi tedavi bazı hastalarda zaman kazandırmakla birlikte kesin tedavi perkütan veya cerrahi olarak perikardiyal sıvının boşaltılmasıdır (3). Bizde hastanın hipotansif olması nedeniyle hastaya sıvı replasmanı başladıktan sonra acil olarak perikardiyosentez uyguladık ve başlangıçta 300 cc mayii drenajı sonrasında perikardiyal boşluk içerisine pigtail kateter yerleştirilerek 24 saatte toplam 2500 cc mayi boşaltıldı.

Perikardiyal sıvı, konjestif kalp yetmezlikli hastalarda transuda, ciddi enfeksiyonu ve malignitesi olan hastalarda eksüda niteliğindedir. Eksüda vasfındaki perikardiyal sıvıda protein ve fibrin konsantrasyonu yüksektir (8). Hastamızda boşaltılan mayii pürülan karakterindeydi. Sıvıdan bakılan tetkiklerle modifiye Light kriterlerine eksüda vasfında olduğu saptandı. Bu bulgumuz literatür ile uyumluydu.

Hipotroidili hastalarda perikardial efüzyon sıklıkla meydana gelirken kardiyak tamponad nadirdir (9). Perikardiyal efüzyonun tedavisi genellikle yavaş olmasına rağmen perikardiyosentez sonrası hormon replasman tedavisi ile tatmin edici klinik sonuçlar elde edilmiştir (10). Tiroid hormon tedavisinin etkilerinin başlaması 24- 48 saat sonra görüldüğü için destek tedavisinin verilmesi önemlidir. Hastalarda efektif plazma volümü azalmış olduğundan ciddi hipotansiyon ortaya çıkabilir. En ufak bir sıvı kaybı veya kanamayı tolere edebilmeleri güçtür. Hastamızda hipotroidi saptanması sonrasında 24 saat içinde L-troksin replasmanına başlanmıştır.

Down sendromu; dismorfik yüz özellikleri ve diğer ayırt edici fenotipik özelliklerle karakterize olan kromozomal bir sendromdur. DS'da görülen endokrin hastalıklardan olan tiroid bozukluklarının prevalansı %3 olup normal popülasyona göre yüksektir (10). Bu sendromda en sık gözlenen tiroid hastalığı otoimmün sublinik hipotroididir. Hastamızda başvuru anında mongoloid yüz görünümü mevcuttu. Yakınlarında alınan anamnez sonucunda hastanın Down Sendromu olduğu bildirildi.

Sonuç: Kardiyak tamponat hayatı tehdit eden bir klinik sendromdur. KT, Down Sendromu hastalarında tedavi edilmemiş hipotroidi nedeniyle meydana gelebilir. Hatta hipotroidinin ilk belirtisi kardiyak tamponat olabilir.

### A Rare Cause of Pericardial Tamponade in a Patient with Down Syndrome: Hypothyroidism

#### Abstract

*Cardiac tamponade is a hemodynamic condition characterized by an equal increase in atrial and pericardial pressure, an excessive decrease in systolic blood pressure with inspiration (pulses paradoxes), and hypotension. The prevalence in failure of thyroid which is an endocrine disorder seen in Down syndrome patients also known as Trisomy 21, is %3 and this is higher in comparison to normal population. In this syndrome the most frequent observable thyroid disorder is autoimmune subclinical hypothyroidism. It is frequent to see pericardial effusion in the patients with hypothyroidism and it scarcely causes cardiac tamponade. In this report, cardiac tamponade which developed depending on an untreated hypotroidism in a 24 year old patient with Down syndrome has been presented.*

**Key words:** Down syndrome, Hypothyroid, Tamponade

### Kaynaklar

1. Chetcuti S. Pericardial effusion. Marso SP, Griffin BP, Topol EJ (eds). Manual of Cardiovascular Medicine. 1st. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins 2000:363-373.
2. Flounders JA. Cardiovascular emergencies: Pericardial effusion and cardiac tamponade. Oncol Nurs Forum 2003; 30(2):48-55.
3. Spodick DH. Acute cardiac tamponade. N Engl J Med 2003; 349(7):684-690.
4. Cooper JP, Oliver RM, Currie P, Walker JM, Swanton RH. How do the clinical findings in patients with pericardial effusions influence the success of aspiration? Br Heart J 1995; 73(4):351-354.
5. Gökçora N, Atasever T, Karabacak NI, Vural G, Gücüyener K. Tc-99 HMPAO brain perfusion imaging in young Down's syndrome patients. Brain & Development 1999; 21(2):107-112.
6. Jyothy A, Rao GN, Kumar KS, Rao VB, Devi BU, Reddy PP. Translocation Down syndrome. Indian J Med Sci 2002; 56(3):122-126.
7. Oliveira AT, Longui CA, Calliari EP, Ferone Ede A, Kawaguti FS, Monte O. Evaluation of the hypothalamic-pituitary-thyroid axis in children with Down syndrome. J Pediatr 2002; 78(4):295-300.
8. Palacios IF. Pericardial Effusion and Tamponade. Curr Treat Options Cardiovasc Med 1999; 1(1):79-89.
9. Robillon JF, Sanchez B, Vuolo-Rigaud AM, Creisson G, Gunness S, Morand P, et al. Cardiac tamponade in severe hypothyroidism. Presse Med 1993; 22(26):1221-1223.
10. Tonacchera M, Perri A, De Marco G, Agretti P, Montanelli L, Banco, et al. TSH receptor and Gs (alpha) genetic analysis in children with Down's syndrome and subclinical hypothyroidism. J Endocrinol Invest 2003; 26(10):997-1000.