

Turner sendromu ve tamponada yol açan perikardiyal efüzyon birlikteliği: olgu sunumu

Yasin Türker*, Mehmet Özaydın**

*Gülkent Devlet Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Isparta.

**Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, Isparta.

Özet

Turner sendromu, tipik fenotipik özellikler ve X kromozomunun sayısal veya yapısal anormallikleri ile karakterize genetik bir hastalıktır. Turner sendromlu hastalarda konjenital kalp hastalığı siktir. En sık aortanın konjenital malformasyonları, biküspit aorta, aort koarktasyonu ve aort dilatasyonu görülür. Bilgimize göre, Turner sendromunda perikardiyal efüzyon yalnızca bir kez bildirilmiştir. Perikardiyal efüzyon saptanan 50 yaşında Turner sendromlu bir hasta sunuldu.

Anahtar kelimeler: Turner sendromu, perikardiyal efüzyon, tamponat

Abstract

A patient with turner's syndrome associated with pericardial effusion causing cardiac tamponade: case report

Turner syndrome is a genetic disorder characterized by certain phenotypic features and structural or numerical abnormalities of X chromosome. There is high prevalence of congenital heart defects in patients with Turner's syndrome. Aortic malformations, bicuspid aortic valve, coarctation of the aorta and aortic dilation are the most common defects. To the best of our knowledge, only one case of pericardial effusion with Turner's syndrome has been reported. A case of pericardial effusion in a 50-year-old patient with Turner's syndrome is presented.

Key words: Turner's syndrome, pericardial effusion, tamponade

Giriş

İlk kez 1938'de Henry Turner tarafından tanımlanan Turner sendromu, tipik fenotipik özellikler ve X kromozomunun sayısal veya yapısal anormallikleri ile karakterize genetik bir hastalıktır (1). Cinsiyet hormonlarının dolaşımında azlığı, infertiliteye yol açan gonadal disgenезis ve kısa boy ile ilişkilidir (2). Canlı doğan kız çocuklarının yaklaşık 100.000'de 50'sinde görülebilmektedir (2). Biküspit aorta, aort koarktasyonu, aort dilatasyonu ve hipertansiyonun sıkça görüldüğü Turner sendromunda (3) perikardiyal efüzyon yalnızca bir olguda kliniğimizden bildirilmiştir (4). Oldukça nadir görülen bu olguyu paylaşmak istedik.

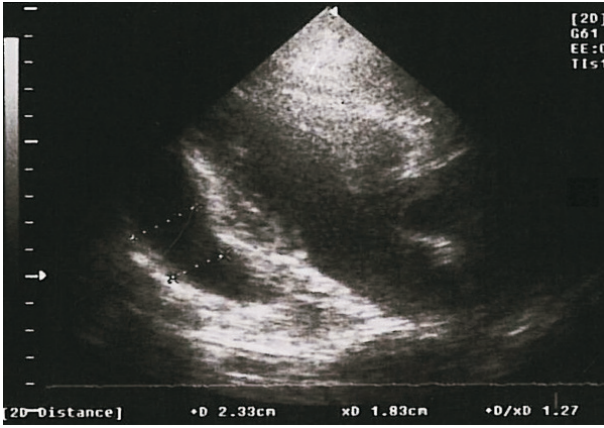
Olgu

Yaklaşık iki yıldır hipertansiyon ve kalp yetersizliği nedeni ile takipte olan elli yaşında, 2004 yılında klinik incelemeler sonucunda Turner sendromu tanısı

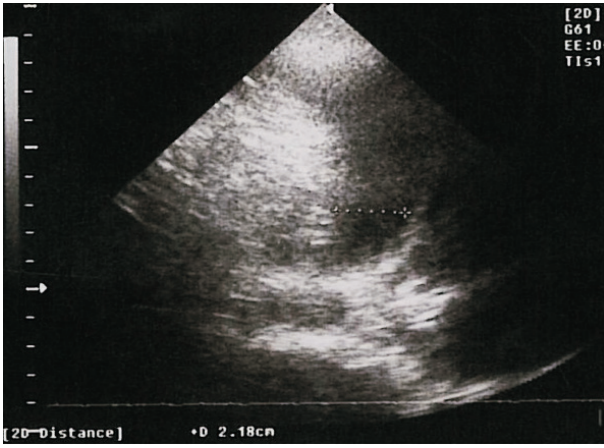
konulan kadın hasta acil servise son bir haftadır olan nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede genel durum orta, bilinç açık, arteriyel kan basıncı 80/60 mm Hg, nabız sayısı 125 atım/dakika ve düzenli idi. Kalp sesleri derinden geliyordu. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografide ritmi sinüs idi ve QRS voltaj kaybı izlendi. Yapılan ekokardiyografik incelemede ejeksiyon fraksiyonu normal idi, posterior duvar komşuluğunda 23 mm (şekil 1), lateral duvar komşuluğunda 21 mm (şekil 2), sağ ventrikül komşuluğunda 18 mm, sağ atriyum komşuluğunda 14 mm perikardiyal efüzyon, sağ ventrikül ve sağ atriyuma bası bulguları tespit edildi. Kardiyak tamponat bulguları saptanan hastaya acil perikardiyosentez yapıldı. Perikardiyosentez ile 500 cc eksuda vafında mayi boşaltıldı. Perikardiyal mayinin sitolojik incelemesinde atipik hücre görülmedi. Semptomları gerileyen ve ekokardiyografi kontrollerinde perikardiyal efüzyonu tekrarlamayan hasta kontrole çağrılarak taburcu edildi.

İletişim Adresi: Dr Mehmet Özaydın
Kurtuluş Mah. 122. Cad. Hatice Halıcı Apt. No: 126/15 32040
Isparta.
Tel: 0 532 4139528
Fax: 0 246 2326280
E.mail: mehmetozaydin@hotmail.com

Müracaat tarihi: 26.05.2009
Kabul tarihi: 23.09.2010



Şekil 1. Transtorasik ekokardiyografi, parasternal uzun eksen yaklaşımında perikardiyal efüzyon görüntüsü.



Şekil 2. Transtorasik ekokardiyografi, apikal dört boşluk yaklaşımında perikardiyal efüzyon görüntüsü.

Tartışma

Turner sendromu, dişi fenotip, boy kısalığı, yele boyun, düşük saç çizgisi, gonadal disgenezi, kardiyovasküler, renal anomaliler ve X kromozomunun tam veya parsiyel monozomisi ile karakterize bir hastalıktır (5). Turner sendromunda, biküspid aorta, aort koarktasyonu ve venöz dönüş anomalileri en sık rastlanan kardiyovasküler hastalıklardır ve en önemli mortalite nedenini oluştururlar (5). Bu hastalarda aort dilatasyonu ve diseksiyonu riski artmıştır. Biküspit aorta, aort koarktasyonu, aort dilatasyonu ve hipertansiyonun sıkça görüldüğü Turner sendromunda perikardiyal efüzyon (4) ilk kez kliniğimiz tarafından bildirilmiştir. At nalı böbrek, pelvik yerleşim gösteren veya çift toplama sistemli böbrek, tek taraflı böbreğin yokluğu, üretero-pelvik darlık gibi üriner sistem anomalileri Turner sendromunda görülebilir (5). Olgumuzda yapılan batın ultrasonografisinde renal anomali

saptanmadı. Turner sendromunda, tiroid hormonlarına direnç olduğu ve hastaların hipotroidik seyrettiği belirtilmiştir (6). Sunduğumuz olguda tiroid fonksiyon testleri normal sınırlar arasında idi.

Perikardiyal efüzyonların büyük çoğunluğunun tümörler (%34), postoperatif (%25) ve kateterizasyon prosedürlerinin komplikasyonu (%10) sonucu olduğu ileri sürülmektedir (7). Sagrista-Sauleda ve arkadaşlarına 322 perikardiyal efüzyonlu hastayı inceledikleri seride en sık nedenler arasında akut idiyopatik perikarditler (%20), girişimsel işlemler sonucu iatrojenik efüzyonlar (%16), neoplastik efüzyonlar (%13) ve kronik idiyopatik perikardiyal efüzyon (%9) sayılmaktadır (8). Perikardiyal efüzyon viral, bakteriyel, fungal enfeksiyonlar, inflamasyon ve neoplazm gibi klinik durumlar sonucu olarak ortaya çıkabilir. Bir başka çalışmada 57 hastanın alındığı seride perikardiyal sıvı analizleri ve kültür aracılığıyla etiyolojik ayrıma gidilmeye çalışılmış; malignite (%23), viral enfeksiyonlar (%14), radyasyona bağlı inflamasyon (%14), kollajen vasküler hastalıklar (%12), ve üremi (%12) en sık nedenler olarak saptanmıştır (9). Perikardiyal sıvı, konjestif kalp yetersizliği olan hastalarda transüda, ciddi enfeksiyonu ve malignitesi olan hastalarda eksüda niteliğindedir. Olgumuzda perikardiyal sıvı eksüda vasfında idi. Perikardiyal sıvı kültüründe üreme tespit edilmedi. Perikardiyal sıvının sitolojik incelemesinde atipik hücre görülmedi. Takibinde semptomları gerileyen ve ekokardiyografi kontrollerinde perikardiyal efüzyonu tekrarlamayan hasta önerilerle taburcu edildi.

Olgumuzda, verilerimiz doğrultusunda, perikardiyal efüzyon nedeni olarak malignite, enfeksiyon, radyasyona bağlı inflamasyon, hipotiroidi, tirodit ve üremi düşünülmemiştir. Hipogonadotropik hipogonadizm ile ilişkili perikardiyal efüzyon vakaları bildirilmiştir (10, 11). Fakat bu olgularda eşlik eden tiroid hastalıkları mevcuttur (10, 11).

Sonuç olarak, Turner sendromlu hastalarda rutin takipte kardiyak tamponat açısından da dikkatli olarak takip yapılmasını düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Ranke MB, Saenger P. Turner's syndrome. Lancet 2001 Jul 28;358(9278):309-14.
2. Sybert VP. Cardiovascular malformations and complications in Turner Syndrome. Pediatrics 1998; 101: e11-e18.
3. Lin AE, Lippe B, Rosenfeld RG. Further delineation of aortic dilation, dissection, and rupture in patients with Turner's syndrome. Pediatrics 1998; 102: e12.

4. Ozaydin M, Varol E, Okutan H, Peker O, Dogan A, Altinbas A, Kahraman H. A patient with Turner's syndrome associated with unexplained left ventricular hypertrophy, severe left ventricular systolic dysfunction, atrial septal defect and pericardial effusion. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007 Jun;7:237-8.
5. Hall JG. Chromosomal clinical abnormalities. In: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 15th Ed. W.B Saunders Company, Philadelphia, 1996:137.
6. Corey GR, Campbell PT, Von Tright P, et al: Etiology of large pericardial effusions. *Am J Med* 1993;95:209-13.
7. Tsang T, Oh J, Seward J: Diagnosis and management of cardiac tamponade in the era of echocardiography. *Clin. Cardiol* 1999; 22: 446-52.
8. Sagrista-Sauleda J, Merce J, Permanyer-Miralda G, et al: Clinical clues to the causes of large pericardial effusion. *Am J Med* 2000;105:95-101
9. Raynaud-Ravni C, Richard O, Freycon F. A familial case with generalized resistance to thyroid hormones. *Arch Pediatr* 1997;4:759-62.
10. Punnose J, Agarwal MM, Premchandran JS. Transient diabetes insipidus and hypopituitarism after pituitary apoplexy: a rare association with pericardial effusion and painless thyroiditis. *Am J Med Sci* 2000;319(4):261-4.
11. Parikh A, Ezzat S. Complete anterior pituitary failure and postpartum cardiomyopathy. *Endocr Pract.* 2006;12 (3): 284-7.