

RUMATOİD KALB HASTALIĞI
(Jaccoud's Arthritis.)

Prof. Dr. Sabih OKTAY (*) Prof. Dr. Türkan GÜREL (**)
Dr. Olcay SAĞKAN (***)

Kalb valvüllerinde kalıcı deformasyonlara sebep olan, fakat eklemlerde kalıcı deformasyonlar oluşturmeyen febris rheumatica ile eklemlerde kalıcı deformasyonlara yol açtığı halde kalbde yerleşmediği sanılan rhumatoid arthritis'in birbirinden bağımsız ayrı birer hastalık oldukları epeyce bir zamandan beri kabul edilmiştir. Bununla beraber klinikçiler, nadir de olsa zaman zaman kronik eklem deformasyonları ile valvül defektlerine ve myokard lezyonlarına bağlı kalb yetmezliklerinin bir arada bulunduğu vakalarada rastlamaktadırlar. Bunlar, literatürde rumatoid kalb hastalığı adıyla anılmaktadırlar. Bir kısım araştırmacılar bu terimin sadece patolojik muayenede kalpteki lezyonun kesinlikle rumatoid süreçle ilgili olduğunun isbatlandığı vakalara hasredilmesi gereğine inanmaktadırlar. Diğer bazıları ise rumatoid artritle bir hastada saptanan her hangi bir kalb hastalığına bu adın verilebileceği kanısındadırlar. Birinci görüş tarzı daha doğru olmakla beraber, rumatoid artrit klinik tablosunun yeter derecede karakteristik olduğu bir grup hastada rastlanan kalb lezyonlarına bu adın verilmesinde büyük bir sakınca olmasa gerektir.

Rumatoid kalb hastalıklarında iki tip ayrılabilir. Bunlardan birincisinde yaygın visceral rumatoid granuloma oluşumlarına

x Almanların *primaer chronische polyarthritis'i*, Fransızların *polyarthrite chronique évolutive'i*.

* A. T. F. Kardiyoloji Kürsüsü Başkanı

** A. T. F. Kardiyoloji kürsüsü profesörü.

*** T. Y. İ. Hast. Kardiyoloji şef muavini.

rastlanır, eklemlerde tipik rumatoid deformasyonları bulunur, kanda rumatoid faktör yüksek titrajda pozitifdir, deri altında rumatoid nodüller bulunabilir; ayrıca myokard hastalığına ait belirtiler ve valvül deformasyonları (çok kez aorta yetmezliği) vardır. Bu kardiyak patoloji myokardda, valvül küspislerinde, ve valvül halkasında yerleşen rumatoid granuloma oluşumlarından doğar. Rumatoid kalb hastalıklarının öteki tipinde yer alan vakalarda ise anamnezde tipik bir febris rheumatica atakı vardır. Bunu uzun süren yeni nüküsler izler; Kalbde de bir veya birkaç valvülü tutmuş olan tipik rumatizmal lezyonlar bulunur. Bu sırada ellerde rumatoid artriti hatırlatan yaş gelişen, ağrısız eklem deformasyonlarının olduğu görülür (ulnar deformation). Bu iki uç arasında çeşitli geçiş şekilleri de görülebilir.

Son günlerde klinikte rastladığımız birkaç vaka bu ikinci grubun kriterlerine uymaktadır. Bu yazı rumatoid artritis ile febris rheumatica'nın ayırtıcı diağnozu bakımından önemli bulduğumuz bu vakaları yayınlamanın yararlı olacağı inancından doğdu.

Vak'a (1). R. E. ev kadını, 60 yaşında.

Şikâyeti: Nefes darlığı, karnındaki şişlik ve halsizlik.

Hikâyesi: 4 yaşında tipik eklem rumatizması geçirmiş, eklem ağrıları değişik aralıklarda bir çok kez nüknetmiş. İlk kalb şikâyetleri 10 sene evvel eforla gelen nefes darlığı ve çarpıntı ile başlamış. Mitral darlığı tanısı alan hasta kardiotonik ve diüretiklerle tedavi altına alınmış. Son senelerde şikâyetleri artmış, bir senedir karnında şişlik, gittikçe artan zayıflama ve tedaviye cevap vermeyen, otururken de devam eden nefes darlığı oluşmuş.

Genel durum: Hasta aktif, tonus turgor, deri altı yağ dokusu azalmış. Deri ve mukozolarda ikter, siyamoze, bacak sırtında ödem, avuç içlerinde palmer eritem, yüzde spider'ler mevcut.

Solunum sistemi: Akciğer kaidelerinde sukrepitan raller.

Dolaşım sistemi : Boyun venleri dolgun; C - V dalgası tek bir dalga halinde birleşmiş (sistolik pulsasyon). KB: 130/80 mm Hg. Nabız aritmik 130, kalb apeksi 5. interkostal aralıkta medioklavikular çizgide. Dinleme ile birinci ses sert; mitral açılma sesi, 2/6 diastolik rulman mevcut. Triküspid odakta 3/6 pansistolik üfürün işitiliyor.

Sindirim sistemi : Karında serbest sıvı var; Karaciğer kosta kenarını 5 cm. geçiyor.

Ekstremiteler : Her iki elde metakarplardan itibaren belirli, dışa (ulnar) deviasyon mevcut. Kolaylıkla normal pozisyona sokulabilmektedir.

Laboratuvar tetkiklerinde : Hemogram, kan şekeri, üre, normal, ASO titraji 1/625 T.Ü, c reaktif protein (++++). Latex (—) fibrinojen 7,1 gr/lt, total bilirubin 10,2 mg., (direk bilirubin 4,3, indirek bilirubin 5,9 mgr.). Total protein 7 gr. (albumin 3 gr. globulin 4 gr). Karaciğerin flokulasyon ve enzim testlerinde hafif derecede kaymalar var.

Telegrafide : Pulmoner konus belirgin, sağ ve sol atriumlarda büyüme (çift kontur), aortada aterom plağı, kalpte global bir büyüme görülmekte.

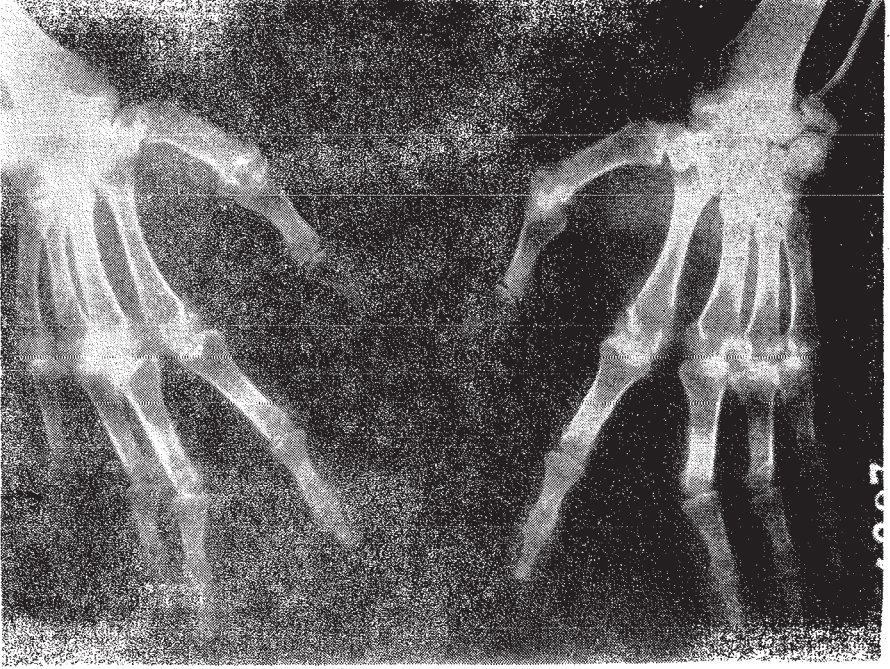
Elektrokardiogramda atrial fibrilasyon, inkomplet sağ dal bloku mevcut.

Her iki el grafisinde: El ve parmak kemiklerinde artroz bulguları var (Şekil 1). (Radyografi sırasında ellerdeki deviasyon düzeltilmeye çalışılmıştı) Hasta bütün tıbbi tedaviye rağmen 31.1.1976 da vefat etmiştir.

Vak'a (2) F.Ç 20 yaşında prot. No. : 13357/75

Şikâyeti : Çarpıntı, nefes darlığı.

Hikâyesi: 20 yaşında akut eklem rumatizması geçirmiş. 4-5 senelik aralıklarla bir çok nüküsler oluşmuş. 3 yıl öncesinden beri fazla yorulmakla gelen nefes darlığı ve çarpıntıları son zamanlarda artmış.



Resim : 1

Genel durum : Aktif, tonus, turgor, deri altı dokusu normal. İkter, ödem yok, mukozalar siyanozlu.

Solunum sistemi : Normal.

Dolaşım sistemi : Venöz dolgunluk var. Apeks 6. İKA'ta MKH'in 1 sm solunda. Apekte 3/6 pansistolik üfürüm ve S 3 alınmakta. KB: 110/80 mm Hg. Nabız aritmik 100.

Sindirim sistemi : Karaciğer kosta kenarını 2 sm. geçiyor.

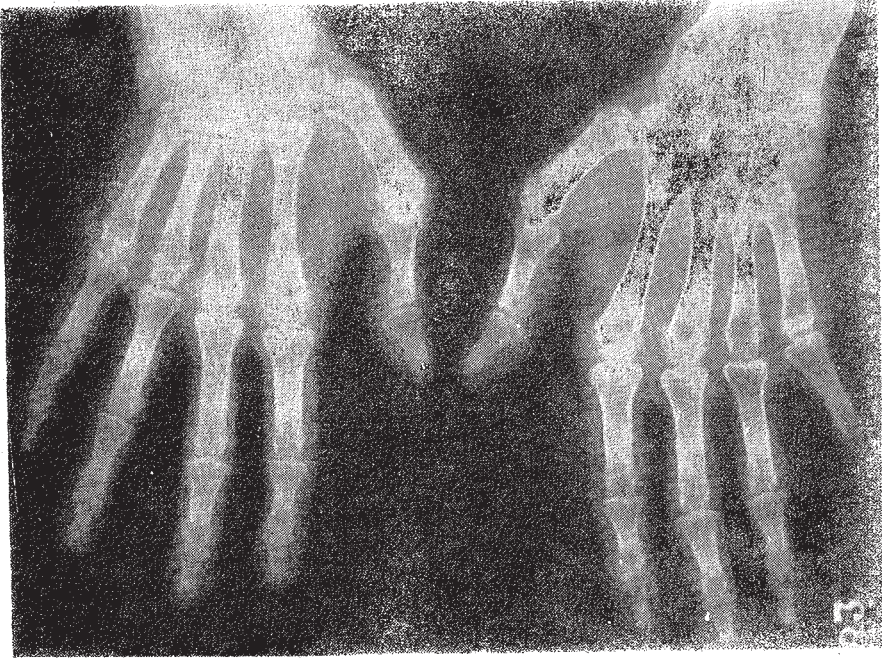
Ekstremitelerde, her iki elde metakarpalardan itibaren kolaylıkla düzeltilebilen ulnar deviasyon var.

Laboratuvar : E.K.G : Atrial fibrilasyon ve sol ventrikül hipertrofisi var.

Tele : Kalb boyutları artmış sol kenar düzelmiş, özofagus üzerinde belirgin izlenim görülüyor. Retrokardiyak aralık da-

ralmıştır. Hemogram, sedimentasyon: normal. ASO: 1/500 T. ü., CRP (—), latex: (—).

Her iki el grafisinde : Kemiklerde destrüksiyon yok, eklemi oluşturan kemiklerin köşelerinde osteofitik oluşumlar var.



Resim : 2

Hastaya mitral yetmezlik ve triküspid yetmezliği tanısı konmuştur.

E.G. Bywaters (1), febris rheumatica ile rumatoid artrit, ayrı birer hastalık olmakla beraber aynı kişi üzerinde birlikte bulunabileceğine ve bunun basit bir tesadüften daha fazla bir şansla görüldüğüne işaret etmektedir. Bizim vakalarımızın böyle bir koincidans göstermedikleri kanısındayız.

Febris rheumatica'nın deformasyonlu kronik bir artrit yapabileceği angloamerikan otörlerince uzun zaman kabul edilmek istenmemiştir. Buna karşılık Avrupa otörleri, özellikle Alman ve İskandinav ekolü bunu öteden beri klasik bir konu ola-

rak benimsemiştir (sekonder kronik poliartrit). Bir kısım Alman otürleri bunu rhumatoid artrit (primer kronik poliartrit) ile febris rheumatica arasında ortalama bir yere koymakta ve klinik tablonun küçük yaşlarda daha ziyade febris rheumatica'ya benzediği halde, yaş ilerledikçe rumatoid artrite yaklaştığını, bununla beraber, serolojik muayenelerle de anlaşılacağı gibi, bunların ayrı birer hastalık oldukları kanısındadırlar. Bywaters de kronik poliartritli bir febris rheumatica'nın bulunabileceğini kabul etmiş ve bu artropatiye Chronic post-rheumatic fever arthritis (type jacoud) adını vermiştir. Bu vakalarda rumatoid artritin diğer belirtileri bulunmadığı halde sadece belirgin ulnar deformasyonun olduğu dikkati çekmiş ve bu tablonun jacoud'un tarif ettiği artrit şekline uyduğu görülmüştür (5, 7). Jacoud sık tekrarlayan, uzun süren şiddetli febris rheumatica ataklarından sonra böyle bir klinik tablonun oluştuğunu gösteren ilk araştırmacıdır. Bu otörün yayınladığı ilk vaka 19 yaşında bir erkeğe aittir. Bu vakada hastalık sıçrayıcı bir artrit ile başlamış ve aorta valvülü çift lezyonu oluşmuştur. İki atak daha meydana geldikten sonra önceleri düzeltilebilen, sonraları kalıcı, el ve ayak deformasyonları baş göstermiştir. Deformasyonlar, parmakların belirgin bir ulnar deviasyonu ve proksimal interfalangeal eklemlerin hiperekstasyonu ile karakterlenmiştir. Kemik harabiyeti belirtisi görülmemiştir. Jacoud'dan sonra başka otörler de buna benzer vakalar yayınlamışlardır (4, 5, 6). Bywaters bunlara üç vaka eklemiştir. Ulnar deviasyonun ne tarzda meydana geldiği de bir tartışma konusu olmuştur. Burada en fazla akla yakın açıklama şöyle olsa gerektir: Önce metakarpofalangeal eklemlerin kapsülü gerilir. Bu yüzden extensor tendonlar metakarp başlarının ulnar yanına kayar. Bundan sonra baş gösteren kısılma sebebiyle falanjlar oblik olarak laterale doğru çekilirler. Tendonlardaki bu değişiklikler kalbdeki cordae tendineae'nin kısılma ve kalınlaşmalarına benzetilebilir. Lateral çekişi önleyecek bir engel bulunmadığından, beşinci parmak en fazla laterale kayar.

Bywaters febris rheumatica'yı izleyen kronik artritler için aşağıda özetlenen karakterleri ve kriterleri saptanmıştır:

1 — Anamnezde ağır bir febris rheumatica atakı vardır. Bunu tekrarlayıcı, sıçrayıcı ve uzun süren artrit atakları izler, chorea da bulunabilir. Kalpte tipik rumatizmal lezyonlar oluşur. Bazı vakalarda rumatizma nodüllerine de rastlanır.

2 — Şifa gecikebilir ve metakarpofalangeal eklemlerde sertleşme baş gösterebilir; bu hal kalıcı olabilir, veya önceleri geçse bile sonradan gelişerek yerleşebilir.

3 — Karakteristik deformasyon synovitis'den ziyade periartiküler, fascial ve tendona ait fibrosis'ten ileri gelmiş olsa gerektir.

4 — Deformasyon periartiküler yumuşak doku şişkinliğiyle birlikte metakarpofalangeal eklemlerin fleksiyonundan ibarettir. Ulnar deviasyon en belirgin olarak 4. ve 5.parmaklardadır. Proksimal interfalangeal eklemlerde hiperekstansiyon bulunabilir.

5 — Tenden krepitasyonu alınabilir.

6 — Eklem hastalığı genellikle inaktiftir. Radyolojik olarak en erken kemik değişikliği metakarpal başların erozyonudur. Buna daha ziyade palmer ve radyal yanda rastlanır, ve ön-arka filmlerde çengel tarzında görülür (Bu değişikliklere rumatoid artritte de rastlanabilir.)

7 — Rumatoid faktor negatiftir.

Yukarıdaki açıklamalardan anlaşıldığına göre kalb lezyonlarıyla birlikte giden kronik artrit vakalarında şu ihtimallerden birisi düşünülmelidir :

1 — Febris rheumatica ile rumatoid artritin aynı zamanda bir kişide bulunması,

2 — Rumatoid artritli bir hastada rumatoid granülomaların volvüllerde, volvül halkalarında, myokardda oturarak kalb parmakları artriti ve ulnar deviasyonu.

3 — Ağır ve nüküslü febris rheumatica atakları tarafından meydana getirilmiş, kalb lezyonlarıyla birlikte giden kronik el parmakları artritli ve ulnar deviasyonu.

Febris rheumatica ile rumatoid artrit klinikçi gözü ile birbirinden ayrı birer hastalık olmakla beraber patogenetik açıdan bakılınca birbirine yaklaşmaktadırlar. Özellikle Alman ekolü deneysel araştırmaların ışığı altında birçok rumatoid ve rumatizma şekillerini immünolojik-allerjik bir bağ dokusu reaksiyonu olarak almaktadır (2). Gerçekten birçok araştırmacıların yaptığı hayvan deneylerinde çeşitli bakteri emülsiyonlarının veya sadece at serumunun damar içi, deri altı, deri içi gibi çeşitli yollardan ve gittikçe artan dozlarda verilerek hayvanın hazırlanmasından bir süre sonra aynı antijenik maddenin yine herhangi bir yoldan parenteral olarak verilmesi halinde poliartrit, endokardda ve vücudun birçok yerlerindeki bağ dokusu içinde febris reumatica'dakine benzer patolojik, granulomatöz oluşumlar meydana geldiği görülmüştür. (3). Hatta antijenlerle hazırlanmış hayvanlarda eklemlerin ve kasların üşütülmesiyle bile aynı değişiklikler oluşulabilmektedir. Bunların hepsinde ortak mekanizma antikör-antijen birleşmesinden doğan doku reaksiyonudur. Bu deneylere dayanan birçok araştırmacı rumatizmal hastalıkları (hatta belki bütün kollajen doku hastalıklarını) daha ünitarist bir görüşle ele almak gereğine inanmaktadırlar. Bu fikre göre klinikte birbirinden çok farklı gibi görünen çeşitli rumatizmal hastalıklar, örneğin hayvan deneylerinde elde edilen patolojiler, febris rheumatica, akut infeksiöz rumatoidler (tifo, dizanteri, brüsellos, gonokoksi vb. artritleri) ve rumatoid artrit aynı çerçeve içine sokulabilmektedir. Çünkü bütün bunlarda gerek klinik tablo gerekse histopatolojik değişiklikler ve patolojinin lokalizasyon alanları az çok birbirine benzemektedir. Bütün bunlarda organizmayı hipersansibl hale sokan etken, mikroorganizma veya bunun toksini ya da herhangi bir yabancı protein olabilir. Burada asıl önemli olan belki de antijenin cinsinden ziyade makroorganizmanın verdiği reaksiyon tarzıdır. Görülmüştür ki bağ dokusunun verdiği immünolojik reaksiyon, antijenin cinsi ne olursa olsun birbirine benzemektedir. O halde febris rheumatica'nın rumatoid artrite benzeyen kronik artritlik şekilleri ile, kalb lokalizasyonlarına yol açan rumatoid artritleri de bu anlayış içinde yerlerine oturtmak mümkün olsa gerektir.

LİTERATÜR

- 1 — Bywaters, E.G.L. Relation between heart and joint disease including «rheumatoid heartdisease» and chronic post-rheumatic arthritis (type Jaccoud). Brit. Heart J. 12: 101-131, 1950.
- 2 — Das ABC des Rheumatismus 1963 BYK-Gulden-Lomberg.
- 3 — Klinge, F.: Dtsch. med. wscrh. 62: 1529, 1936.
Münch. med. wscrh. 90: 25, 1943.
- 4 — Sokoloff, L.: Cardiac Involvement in Rheumatoid Arthritis and Allied Disorders: Current Concepts. Modern concepts of cardiovascular disease. 33: 847, 1964.
- 5 — Zvaifler, N.J.: Chronic postrheumatic-fefer (Jaccoud's) Arthritis. The New England. J. Med. 267: 10, 1962.
- 6 — Weintraub, A.M., and Zvaifler, N.J.: Occurrence of valvular and myocardial disease in patient with chronic joint deformity. Am. J. med. 35: 145, 1963.
- 7 — HURST, J. W., LOGUE, R. Bruce: The heart 152, 1970.