

To cite this article: Büber İ, Adalı MK, Dursunoğlu D, Yılmaz S. Nadir görülen bir restriktif kardiyomiyopati olgusu: Hidradenitis suppurativa. Turk J Clin Lab 2020; 5: 452-454.

■ Olgu Sunumu

Nadir görülen bir restriktif kardiyomiyopati olgusu: Hidradenitis suppurativa

Rare reason of restrictive cardiomyopathy: Hydraadenitis suppurativa

İpek BÜBER* , Mehmet Koray ADALI , Dursun DURSUNOĞLU , Samet YILMAZ 

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Denizli/TÜRKİYE

Öz

Bu vakada restriktif diyastolik disfonksiyon, nefrotik sendrom ile seyreden bir hidraadenitis suppurativa (HS) olgusu anlatılacaktır. 46 yaş daha önceden bilinen bir hastalığı olmayan erkek hasta kliniğimize ST elevasyonsuz miyokard infarktüsü, dekompanse kalp yetersizliği, akut böbrek yetersizliği, yeni tanı diyabetes mellitus ön tanılarıyla interne edildi. Hastanın göğüs, gluteal ve aksiller bölgede bir yıldır mevcut HS ile uyumlu nodüler-kistik bir lezyon saptandı. Hastanın ekokardiyografisi grade 3 diyastolik disfonksiyon (restriktif diyastolik disfonksiyon) ile uyumlu saptandı. Restriktif kardiyomiyopatisi ve nefrotik sendromu olan hastada amiloidoz ön tanısı ile serum amiloid A düzeyi istendi, 120 mg/l (N:0-6.4) bulundu. Restriktif kardiyomiyopatisi ve nefrotik sendromu olan hastada amiloidoz ön tanısı ile serum amiloid A düzeyi istendi, 120 mg/l (N:0-6.4) bulundu. Serum ve idrar proteini elektroforezinde monoklonal gammopati kanıtı bulunamadı. Hidradenitis suppurativaya bağlı sekonder amiloidoz ve restriktif kardiyomiyopati tanısı konuldu. Vakamız restriktif kardiyomiyopati olması üzerine araştırılan HS'ye sekonder, sekonder amiloidoz tanısı konulan bir vaka örneği olması nedeniyle özelliğidir. Kronik hastalıklarla birliktelik gösteren sekonder amiloidoz kardiyoloji kliniklerinde diyastolik disfonksiyona eşlik eden kalın duvarlarla birlikte küçük ventrikül hacmi olan hastalarda akla gelmelidir.

Anahtar kelimeler: hidraadenitis suppurativa; restriktif diyastolik disfonksiyon; nefrotik sendrom

Sorumlu Yazar*: İpek BÜBER, Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Denizli/TÜRKİYE

E-posta: isemerci@pau.edu.tr

Gönderim: 14/05/2020 kabul: 06/07/2020

Doi: 10.18663/tjcl.737335

Abstract

In this case, a case of hydraadenitis suppurativa (HS) with restrictive diastolic dysfunction and nephrotic syndrome is described. A 46-year-old male patient was hospitalized to cardiology clinic with non-ST elevation myocardial infarction, decompensated heart failure, acute renal failure and new diagnosis of diabetes mellitus. A nodular-cystic lesion in the chest, gluteal and axillary regions of the patient was found to be compatible with HS for one year. Grade 3 diastolic dysfunction (restrictive diastolic dysfunction) was found to echocardiographic examination of patient. The desired serum amyloid A was 120 mg / l (N: 0-6,4) considering systemic amyloidosis in patient with restrictive cardiomyopathy and nephrotic syndrome. There were no evidence of monoclonal gammopathy in serum and urine protein electrophoresis. Secondary amyloidosis and restrictive cardiomyopathy due to hydradenitis suppurativa was diagnosed. Secondary amyloidosis which has been investigated because of restrictive cardiomyopathy and nephrotic syndrome a rare complication of HS. Secondary amyloidosis which are associated with chronic diseases, should be considered in patients with small ventricular volume with thick walls accompanying diastolic dysfunction in cardiology clinics.

Keywords: hydraadenitis suppurativa; restrictive diastolic dysfunction; nephrotic syndrome

Giriş

Hidradenitis suppurativa (HS), cilt kıvrımlarını etkileyen kronik bir cilt hastalığıdır.

Anemi, proteinüri, lenfödem, nefrotik sendrom, artropati gibi nadir ancak ölümcül komplikasyonları olabilir.[1-3] AA amiloidoz, HS'nin çok nadir bir komplikasyonudur. Bu vakada restriktif diyastolik disfonksiyon, nefrotik sendrom ile seyreden bir HS olgusu sunulacaktır.

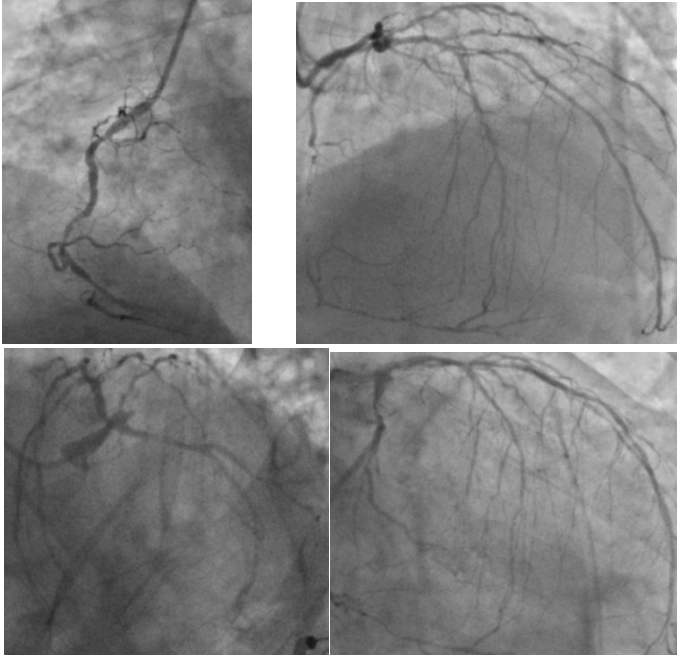
Olgu

46 yaşında, erkek hasta acil servise nefes darlığı, iki gündür ara ara tekrarlayan baskı şeklinde göğüs ağrısı, bacaklarda şişlik şikayeti ile başvurması üzerine istenen kardiyoloji konsültasyonu sonucu değerlendirildi. Daha önceden tedavi aldığı bir hastalığı olmadığı öğrenildi. Yapılan fizik muayenede göğüs bölgesinde bir yıldır kendisinin aralıklı olarak boşalttığını öğrendiğimiz nodüler-kistik bir lezyon vardı ve benzer lezyonlar gluteal ve aksiller bölgede de mevcuttu. Ayrıca bilateral orta-alt zonlarda ral, +++/+++ pretibial ödem, juguler venöz dolgunluk saptandı. Elektrokardiyografisinde sinüs ritmi, anterior derivasyonlarda R progresyon kusuru dışında bir özellik yoktu. Lab değerlerinde kreatin 2,2 mg/dl, glukoz 214 mg/dl, GFR/ckd-epi 35 ml/dk, LDL:187 mg/dl, albümin 30 g/l, HDL 27 mg/dl, troponin 218 ng/l, idrarda +++ protein saptanması üzerine hasta ST elevasyonsuz miyokard infarktüsü, dekompanse kalp yetersizliği, akut böbrek yetersizliği, yeni tanı diyabetes mellitus ön tanılarıyla interne edildi.

Hastanın yapılan ekokardiyografisinde EF %43 (Simpson), septum, apex, anterior ve inferior duvarlar hipokinetik, sağ atriyum 44x44 mm, sol atriyum volüm indeksi (LAVI) 42 ml/m² (biatriyal dilatasyon), sol ventrikül end diastol çapı 45 mm, interventriküler septum 13 mm, posterior duvar 16 mm, E/A oranı 2, E/e':17, deselerasyon zamanı 99 ms, e' velocitiesi 4 mm/sn saptanarak "grade 3 diyastolik disfonksiyon (restriktif diyastolik disfonksiyon)" olarak değerlendirildi. Anamlı kapak hastalığı mevcut değildi.

Hastaya IV diüretik, antiagregan, antikoagülan, antihipertansif ve statin tedavisi başlandı. Hastanın cilt lezyonları için dermatoloji konsültasyonu istendi. Koltuk altı, göğüs ve gluteal bölgedeki lezyonların HS ile uyumlu olduğu saptandı. 24 saatlik idrarda makroskopik proteinüri mevcuttu. Restriktif kardiyomyopatisi ve nefrotik sendromu olan hastada amiloidoz ön tanısı ile serum amiloid A düzeyi istendi, 120 mg/l (N:0-6.4) bulundu.

Serum ve idrar proteini elektroforezinde monoklonal gammopati kanıtı bulunamadı. Anti-nükleer antikor, romatoid faktör ve anti-sitüline peptid antikor, anti HBV IgG, IgM ve anti-HCV negatif saptandı. Renal ve karaciğer ultrasonunda anormal bulgu yoktu. Sekonder amiloidoz ve buna bağlı restriktif diyastolik disfonksiyon ve nefrotik sendrom tanısı konuldu. Hastaya renal değerleri düzelmesi üzerine koroner anjiyografi planladı. Hastada çoklu koroner arter hastalığı saptanması üzerine koroner arter bypass greftleme önerildi (resim 1). Hidradenitis suppurativaya bağlı sekonder amiloidoz saptanan hasta dermatolojiye yönlendirildi.



Resim 1: Hastanın koroner anjiyografi görüntüleri ve çoklu koroner arter hastalığı

Tartışma

HS, ergenlikten sonra, çoğunlukla aksiller, inguinal ve anogenital bölgelerdeki ağrılı, derin yerleşimli lezyonlarla kendini gösterir. Hastalığın kronik seyri sırasında, diğer dokulara fistül veya anemi, sekonder amiloidoz, lenfödem, nefrotik sendrom, artropati gibi birçok lokal ve sistemik komplikasyon ortaya çıkabilir.[4]

İkincil sistemik amiloidoz, dünya çapında en yaygın amiloidoz türüdür.[5] Sistemik AA amiloid, büyük bir akut faz reaktanı olan serum amiloid A proteininin dokuda birikmesinden kaynaklanır. [6] Etkili tedavi olmadan, AA amiloidoz ölümcül olabilir, son dönem böbrek yetmezliği ölümün en önemli nedenidir.[7]

Vakamız restriktif kardiyomiyopati olması üzerine araştırılan HS'ye sekonder, sekonder amiloidoz tanısı konulan bir vaka örneği olması nedeniyle özelliğidir. Hastanın altta yatan koroner arter hastalığına diyabetes mellitusla birlikte nefrotik sendrom ve kronik inflamatuvar durum da katkıda bulunmaktadır. Duvarları kalın ve küçük çaplı ventrikül boyutu, azaltılmış stroke hacmi ve sabit kardiyak output kardiyak amiloidozun en önemli özellikleridir. Bu hastalarda paradoksik low flow-low gradient aort stenozu da görülebilir.[8]

Sonuç

Atriyal fibrilasyon yaygındır ve sert ventriküller nedeniyle zayıf tolere edilir.

Amiloid infiltrasyonuna rağmen, yüksek sol ventrikül dolum basınçları nedeniyle atriyum dilatasyonu mevcuttur. Kronik hastalıklarla birliktelik gösteren sekonder amiloidoz kardiyoloji kliniklerinde diyastolik disfonksiyona eşlik eden kalın duvarlarla birlikte küçük ventrikül hacmi olan hastalarda akla gelmelidir.

Çıkar çatışması/finansal destek beyanı

Bu yazıdaki hiçbir yazarın herhangi bir çıkar çatışması yoktur. Yazının herhangi bir finansal desteği yoktur.

* Makale için hastadan aydınlatılmış onam belgesi imzalandı.

Kaynaklar

1. Girouard, SD, Falk RH, Renke, HG, Merola JF. Hidradenitis suppurativa resulting in systemic amyloid A amyloidosis: A case report and review of the literature. *Dermatology Online Journal* 2012; 18: 2
2. Ilgen U, Çelebi ZK., Kuzu I, Kutlay S, Nergizoglu G, Ates K. Renal amyloidosis secondary to hidradenitis suppurativa. *Clinical Kidney Journal* 2013; 6: 667–8.
3. Montes-Romero JA, Callejas-Rubio JL, Sanchez-Cano D, Gonzalez-Martínez FJ, Navas-Parejo A, Ortego-Centeno N. Amyloidosis secondary to hidradenitis suppurativa. Exceptional response to infliximab. *European Journal of Internal Medicine* 2018; 19: 32–3.
4. Fernandez-Nebro A, Alejandro O, Castro MC et al. Long-term TNFalfa blockade in patients with amyloid A amyloidosis complicating rheumatic diseases. *The American Journal of Medicine* 2010; 123: 454–61.
5. Pinney JH, Smith CJ, Taube JB et al. Systemic amyloidosis in England: an epidemiological study. *Br J Haematol* 2013; 161: 525-32.
6. Schandorff KD, Miller IM, Krusturp D, Jemec GB, Marckmann P. Renal amyloid A amyloidosis as a complication of hidradenitis suppurativa. *Clinical Nephrology* 2016; 86: 51 –4.
7. Lachmann HJ, Goodman HJ, Gilbertson JA, Gallimore JR, Sabin CA, Gillmore JD, Hawkins PN. Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. *The New England journal of medicine* 2007; 356: 2361-71.
8. Castano A, Narotsky DL, Hamid N et al. Unveiling transthyretin cardiac amyloidosis and its predictors among elderly patients with severe aortic stenosis undergoing transcatheter aortic valve replacement. *Eur Heart J* 2017; 38: 2879–87.