

NEFROTİK SENDROMLU OLGUDA SAĞ VENTRİKÜL KİTLESİ

RIGHT VENTRICULAR MASS IN NEPHROTIC SYNDROME

Dr. Osman BOLCA, Dr. Mehmet EREN, Dr. Bahadır DAĞDEVİREN, Dr. Aydın YILDIRIM, Dr. Tuna TEZEL

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahi Merkezi, Kardiyoloji Kliniği, Haydarpaşa, İSTANBUL

Adres: Dr. Osman Bolca, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahi Merkezi, Haydarpaşa / İSTANBUL

Özet

Nefrotik sendrom tanısı ile 2 aydan beri takip edilen 20 yaşında erkek hasta son 15 gündür giderek artan sağ bacakta şişme, halsizlik, erken yorulma, efor ile artan çarpıntı şikayetleri ile polikliniğimize müracaat etti. Fizik muayenede sağ bacak şiş, gergin ve sağ bacakta daha belirgin olmak üzere her iki bacak pretibial bölgede iz bırakan 3 + ödem tesbit edildi. Hasta sağ alt ekstremitede derin venöz trombusu ve kalp yetersizliği nedeni ile yatırıldı. Ekokardiyografide sağ ventrikülden 3 x 4 cm ebatlarında non-homojen, multilobuler, sınırları net olarak seçilemeyen, irregüler, doğası hakkında tanı konulamayan hareketsiz kitle, venöz sistem Doppler ultrasonografisinde ise sistem subakut trombusu saptandı.

Sağ ventrikül kitlelerinin malignensi, trombus, vejetasyon ve artefaktlar olmak üzere sınıflandırıldığı göz önüne alınarak, nefrotik sendromlu bir olguda niteliği hakkında direkt tanı koyamakta güçlük çekilen kitlenin klinik seyrine göre konulan tanısı tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Sağ ventrikül kitle, nefrotik sendrom, ekokardiyografi

Summary

A twenty year old male patient presented with complaints of fatigue, palpitation and swelling on his right leg. Two months ago the patient was diagnosed as having nephrotic syndrome. Physical examination revealed swelling, pallor, coolness and decreased pulses on his right leg with 3 + pretibial edema in his both extremities. Echocardiography showed a 3 x 4 cm non-homogenous, immobile, lobulated, irregular mass with defined margins in the right ventricle. Doppler studies showed subacute thrombi the right iliac vein extend up to distal venous tracings, obliteration images caused by thrombi in the right main iliac artery with its internal and external branches and inferior vena cava along with partial venous thrombus in bilateral renal veins.

A right ventricular mass can be categorized in to four groups, namely, malignancy, thrombus, vegetation and artifact. Herein the clinic diagnosis of a right ventricular mass in a patient with nephrotic syndrome was discussed.

Keywords: Right ventricular mass, nephrotic syndrome, echocardiography

Giriş

Sağ ventrikül kitleleri tümör, trombus, vejetasyon ve artefaktlar olmak üzere başlıca dört alt grupta incelenir. Bu kitlelerin morfolojik olarak ayırıcı tanısı zordur. Nefrotik sendromlu bir olguda orijini hakkında teşhis koyamadığımız izole sağ ventrikül kitleleri sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Z.T, 20 yaşında erkek hasta, 2 ay önce nefrotik sendrom tanısı konmuş, ancak etiyojisi saptanamamış. Son onbeş gündür giderek artan halsizlik, erken yorulma, çarpıntı ve sağ bacakta şişme şikayetleri ile polikliniğimize müracaat eden hasta sağ bacakta derin ven trombozu ve kalp yetmezliği ön tanısı ile yatırıldı.

Fizik Muayene:

Genel görünümü soluk, baş, yüz, boyun solunum sistemi muayenesi ise normal olarak değerlendirildi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kan basıncı sol brakial arterde 100 / 70 mmHg ve nabızını 110/dakika olarak alındı. S1 ve S2'de özellik yoktu ek ses üfürüm alınmadı. Venöz dolgunluk ve hepato-juguler reflü saptanmadı. Palpasyonda her iki taraflı karotis, brakial, radyal arter nabızları normal olarak değerlendirildi. Sol femoral, dorsalis pedis ve tibialis posterior nabızları ritmik ve normal genlikte alındı. Sağ femoral arter sola nazaran daha zayıf genlikte palpe edildi. Sağ popliteal ve dorsalis pedis nabızları sola oranla zayıflamış olarak palpe edildi. Nabızların oskültasyonunda arter traseleri boyunca trıl, üfürüm alınmadı. Batın muayenesinde sağ üst kadranda hassas ve karaciğer 3 cm palpe ediliyordu. Dalak palpe edilemedi. Her iki kosta-vertebral açıda hassasiyet mevcuttu. Batında asit saptanmadı. Belirgin nörolojik bozukluk tespit edilemedi. Ekstremitelerinde sağ bacak şiş, gergin ve her iki bacak pretibial bölgede iz bırakan 3 + ödem tespit edildi. Sağ bacak, sola göre soğuk olarak değerlendirildi. Laboratuvar incelemeleri:

Tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkiklerde, total protein ve albümin düşük, kolesterol ve trigliserid yüksek değerlerde idrar incelemelerinde 3 + proteinüri (740 mg/dl) saptandı, Sedimentasyon hızı ise yüksek bulundu (60 mm/1saat, 81 mm/2 saat). ASO=279 IU/ml (Normal 0-200 IU/ml), CRP=1.17 mg/dl (Normal 0.5 mg/dl), Lateks < 40 IU/ml (Normal 0-40 IU/ml) idi. Anti-nükleer antikor ve anti-kardiyolipin antikorları negatif, protein S ve C, antitrombin-III normal, yüksek değerlerde fibrinojen saptandı.

Elektrokardiyografide sinüzal taşikardi (110/dk) saptandı. İki yönlü akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografi:

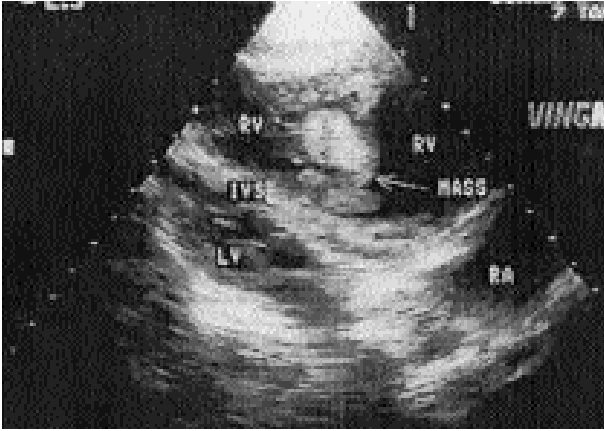
Sağ ventrikül kavitesini tama yakın dolduran ve sınırları ventrikül duvarından net olarak ayırlamayan, triküspit kapak hareketini etkilemeyen, 3 x 4 cm ebatlarında non-homojen, multilobuler, irregüler kitle saptandı (Resim A). İnterventriküler septumda paradoksal hareket mevcuttu. Sağ atriumda kitle tespit edilemedi. Sol ventrikül anatomik ve fonksiyonel olarak normal değerlendirildi. Aort ve pulmoner arterde kitle saptanmadı.

Her iki alt ekstremitte venöz, arteriyel ve renal ven doppleri: Sağ alt ekstremitede iliak venden distale kadar tüm venöz traselerde subakut trombüs; sağ internal, eksternal ve ana iliak arterde oblitere görünüm kaydedildi. Renal venlerde bilateral şüpheli parsiyel venöz trombüs saptandı.

Bulgular

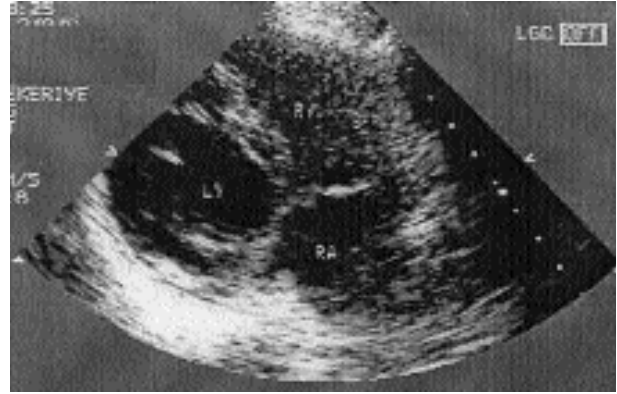
Sağ ventrikül, sol ventriküle göre sistemik bağlantıları ve hematojen yayılımı daha yoğundur. Bu fonksiyonel bağlantılar sağ ventrikül kitlelerinin farklılığını arttırabildiği gibi, lezyonun orijini hakkında geniş, sistemik değerlendirmeyi gerektirir. Hasta derin ven trombozu ve kalp yetersizliği ön tanısı ile yatırıldı. Kalp yetersizliği açısından yapılan ekokardiyografide sağ ventrikülde orijini saptanmayan kitle tespit edildi (Resim A).

Yapılan Nefroloji konsültasyonunda, nefrotik sendromun



Resim A: Tedavi öncesi sağ ventrikülde (RV) saptanan kitle (subkostal pencere) RA=sağ atrium; LV=sol ventrikül; IVS=interventriküler septum, Mass=kitle

etiolojisinin bilinmediği, ancak intrakardiyak tümörlerin paraneoplastik etki ile nefrotik sendrom yapabileceği belirtildi. Hastanın erken mobilizasyonunu sağlamak ve çıkabilecek komplikasyonu önlemek amacı ile öncelikle derin ven trombozüne yönelik tedavi başlandı (heparin perfüzyonu, warfarin, aspirin, antiinflamatuvar ve diğer destek tedavileri) ve bu süre içerisinde hastada klinik olarak iyileşme, halsizlik ve çarpıntı şikayetlerinde 5. günden itibaren giderek artan düzelme tespit edildi. 10. günde yapılan kontrol ekokardiyografisinde sağ ventriküler kitlenin kaybolduğu gözlemlendi (Resim B). Orijini hakkında kesin tanıya varamadığımız kitlenin, antikoagülan-antitrombotik tedavi ile ortadan kaybolması kitleye trombus tanısını koydurdu. Şikayetlerinin ortadan kalkması ise sağ ventrikül hipodiyastolünün giderilmesine ve sol ventrikül ön yükünün artmasına bağlıdır.



Resim B: Tedavinin 10. gününde sağ ventrikül görüntüsü

Tartışma

Sağ ventrikül kitleleri, tümör, trombüs, vejetasyon ve artefakt olmak üzere dört alt grupta değerlendirilir [1]. Klinik olarak etkilerini, sağ ventrikül yapılarını infiltre ederek, kavitesini daraltarak, sağ ventrikül çıkış yolunu tıkayarak, sol ventrikül ön yükünü azaltarak, pulmoner vasküler yatağa emboli atarak gösterir [1,3,4]. Bazı tümörler (özellikle miksom) interlökin-6 gibi sitokinler aracılığıyla yangının laboratuvar bulguları yanında ateş, kaşeksi, Raynaud fenomeni, çomak parmak ve otoimmün benzeri klinik tablo ile de belirti verebilir (paraneoplastik etki) [2,5]. Sağ ventrikül kitlelerinin tanısı, klinik muayene ve radyolojik değerlendirmeler yanında, ekokardiyografi, tomografi, manyetik rezonans, radyonüklid görüntüleme, sağ ventrikülografi ve biyopsi ile konabilmektedir [5]. Transtorasik ekokardiyografik kesitlerde lezyon yaygın değil ise gözden kaçabilir; sağ ventrikülün yaygın trabeküllü oluşu, moderatör band içermesi, belirgin veya az gelişmiş kas bandları gibi anatomik özellikler ayırıcı tanıyı güçleştirir [1,6].

Sağ ventrikül tümörleri, primer ve sekonder olmak üzere ikiye ayrılır. Primer tümörleri seyrek, ancak bu grup içerisinde de en sık miksom, rabdomiyoma (sağ ventrikülü sol ventrikülden fazla tutar ve genellikle tüberoskleroz) rabdomiyosarkoma, fibroma, lenfoma, papiller fibroelastoma görülür [4,6,7]. Sağ ventriküle sekonder metastaz veya direkt yayılım yolu ile gelebilir. Metastatik yayılım inferior vena kava yolu ile olur. Uterus leiomyomu [8], renal hücreli karsinoma, kolon kanseri, melanom diğer sistemlere göre daha sık metastaz yaparlar. Venöz sistemin drenajına bağlı olarak sol sisteme göre hematojen yayılım daha siktir. Direkt invazyon yolu ile mediastinal, perikardiyal ve intratorasik tümörler metastaz yaparlar [7,8].

Sağ ventrikül kavitesinde trombüs, klinik olarak nadir tespit edilir ve transtorasik ekokardiyografinin özgülüğü transözafagial ekokardiyografiye göre daha düşüktür [9-11]. Hastamıza ilk gelişinde kliniği göz önüne alınarak, daha sonra ise yarı invaziv girişim olması ve hastanın tercihini de göz önüne alarak transözafagial ekokardiyografi yapamadık. Düşük kardiyak debi ile seyreden kor pulmonale, sağ ventrikül enfarktüsü, kardiyomyopati, Löffler endokarditi, endomiyokardiyal fibroelastozis, göğüs travmaları, ventrikulo-atrial şant yapılan hidrosefali olgularında gözlemlenir.

Ekokardiyografik olarak tümör ile trombüsün ayırımı güçlükle arz etmektedir [2,3,6] Kitlenin hareketi, eko yoğunluğu, yerleşimi dikkat edilmesi gereken bulgulardır. Tümör dokusu daha 'dens' olup, kardiyak siklüs ile hareketi değişir; ancak ön cidarı tutan tümörler diffüz, bulanık ve hareketsiz şekilde de

görülebilir. İnterventriküler septumda aşırı hareketlilik ve homojenliğinin kaybı, mitral valv prolapsusu (tümör invazyonu veya interventriküler septumu ve sol yüklenmeden kaynaklanan hipokinezi) gözlenebilir [2].

Sağ ventriküler vejetasyon ise nadir olmasına karşın triküspit kapak endokarditi, infekte pacemaker leadı veya kateter ile, ventriküler septal defekt ile birlikte bulunur [1].

Trombüs, nefrotik sendromun komplikasyonları arasındadır [2]. Nefrotik sendromlu olguda hiperkoagulabilite, pıhtılaşma faktörlerinin seviyelerinin değişmesine bağlıdır. Pıhtılaşma faktörlerinden IX, XI ve XII seviyeleri azalır. Faktör V, VIII, fibrinojen, beta tromboglobulin, trombosit seviyeleri artar. Antiplasmin ve antitrombin-III seviyesi azalır. Tüm bunların sonucu olarak trombositlerin agregasyon yeteneği artar [2]. Trombüs olguların %10-40'ında görülür ve vena kava inferior, pulmoner, renal, periferik venleri bazen de arterleri tutarak tromboembolik komplikasyonlara neden olur [12-14]. Renal ven trombozu, membranöz nefropatiye bağlı nefrotik sendromlarda daha siktir [2].

Olgumuz, literatürde nefrotik sendromlu olgularda bildirilen intrakardiyak trombüslü olarak dördüncü [14-16]; izole sağ ventriküler trombüsü olarak ise tek vakadır.

Sonuç

Nefrotik sendromlu olgular, periferik ve kardiyak trombüs açısından değerlendirilmelidir. Tüm intrakardiyak kitlelerde sistemik değerlendirme yapılmalı ve niteliği bilinmeyen intrakardiyak kitlelerde trombus ön planda düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Weyman A. Echocardiography. Philadelphia: Lea&Febiger, 1994;919.
2. Wyngaarden J, Smith LH, Bennett JC, et al. Cecil Textbook of Medicine, Philadelphia; Saunders Company, 1992;559.
3. Cameron J, Fracp BS, Pohlner P, et al. Right heart thrombus: Recognition, diagnosis and management. J Am Coll Cardiol 1985;5:1239.
4. Ports TA, Schiller NB, Strunk BL. Echocardiography of right ventricular tumors. Circulation, 1977;56:439.
5. Braunwald E. Heart Disease. Philadelphia: Saunders Company, 1997:1465.
6. Feigenbaum H. Echocardiography, Philadelphia: Lea & Febiger, 1994, 589-620.
7. Küçüköğlü MS, Yüksel H, Üner S, et al. Cardiac rabdomiyoma in an adult. Türk Kardiyol Dern Arş 1996; 24:238-9.
8. Uluçam M, Korkmaz ME, Müderrisoğlu H, et al. Sağ atriuma uzanan uterus kökenli dev leyomiyom (Olgu sunumu). Türk Kardioloji Dern Arş 1999;27:31-6.
9. Cohen GI, Klein AL, Chan KL, et al. Transesophageal echocardiographic diagnosis of right sided cardiac masses in patients with central lines. Am J Cardiol 1992;70:925-9.
10. Mugge A, Daniel WG, Haverich A, et al. Diagnosis of noninfective cardiac mass lesions by 2 dimensional echocardiography: comparison of the transthoracic and transesophageal approaches. Circulation 1991;83:70-8.
11. Herrera CJ, Mehlman DJ, Hartz RS, et al. Comparison of transesophageal and transthoracic echocardiography for diagnosis of right sided cardiac lesions. Am J Cardiol 1992;70:964-6.

12. Ahmed K, Saeed E. Nephrotic syndrome and pulmonary artery thrombosis. Am J Nephrol 1995;15:274-6.
13. Fuh JL, Teng MM, Yang WC, et al. Cerebral infarction in young men with nephrotic syndrome. Stroke 1992;23: 295-7.
14. Huang TY, Chau KM. Biventricular thrombi in diabetic nephrotic syndrome complicated by cerebral embolism. İnt J Cardiol 1995;50:193-6 [Abstract].
15. Jarmoliski T, Maciejewski J. Intracardiac thrombi in nephrotic syndrome. Nephrol Dial Transplant 1997;12: 1299-300 [Abstract].
16. Mak SK, Wong PN, Lee KF, et al. Intracardiac thrombus in an adult patient with nephrotic syndrome. Nephrol Dial Transplant 1996;11:1627-30 [Abstract].