

# Konstriktif Perikarditli Altı Vakanın Klinik Olarak Değerlendirilmesi

## CLINICAL EVALUATION OF SIX PATIENTS WITH CONSTRICTIVE PERICARDITIS

Dr.Özlem M. BOSTAN\*, Dr.Ergün ÇİL\*\*

\* Uzm., Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD,

\*\* Doç., Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, BURSA

### Özet

Bu çalışmada, çocuklarda nadir olarak görülen ve tanısı genellikle oldukça geç konulabilen konstriktif perikarditli altı vaka, klinik bulguları ve geç tanı konulma nedenleri açısından değerlendirildi.

Üçü kız, üçü erkek olan hastaların tanı konulduğunda yaşları 5-14 yaş (ortalama 10±3) arasındaydı. Öykülerinde, şikayetlerinin (biri hariç) 1-4 yıl önce başladığı ve restriktif kardiyomyopati, akciğer tüberkülozu, juvenil romatoid artrit, plastik bronşit gibi tanılara yönelik tedaviler aldıkları öğrenildi. Fizik muayenede, sağ ve sol kalp yetersizliği bulguları tespit edilen hastalara yapılan ekokardiyografik çalışmada, konstriktif perikardit lehine bulgular elde edildi. Bunun üzerine hastaların hepsine perikardiyal biyopsi uygulandı. Biyopsi sırasında kalın ve fibrotik perikard saptandığı için aynı seansta hastalara perikardiyektomi de yapıldı. Ameliyatı izleyen altı ay-bir yıl içinde hastaların şikayetlerinde tam düzelme ve fizik muayene bulgularında gerileme görüldü.

Konstriktif perikardit, spesifik olmayan ve birçok hastalıkta da görülebilen bulgularla ortaya çıktığı için, ilk başvuru yeri pediatrik kardiyoloji polikliniği olmamaktadır. Bu nedenle tanıda en önemli faktör konstriktif perikarditin akla getirilmesi ve pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmesidir. Kronik sağ kalp yetersizliği ve/veya sık tekrarlayan, düzelmeyen akciğer enfeksiyonu ve plevral effüzyonu olan çocuklarda ayırıcı tanıda konstriktif perikardit mutlaka düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Konstriktif perikardit, Çocuk, Tüberküloz perikardit

T Klin Pediatri 2001, 10:6-10

### Summary

Constrictive pericarditis is very rare in childhood and therefore notorious for delayed diagnosis. In this paper, clinical signs and reasons for late diagnosis in six patients with constrictive pericarditis are discussed.

Three of cases were female and three male. The age of the patients ranged between five and fourteen years ( mean 10±3 years) when constrictive pericarditis was diagnosed. In all patients, the symptoms had appeared one to four years before admission and were prescribed some therapy for possible diseases such as restrictive cardiomyopathy, tuberculosis, juvenile rheumatoid arthritis, plastic bronchitis and recurrent bronchopneumonia. On physical examination, signs of chronic left and right heart failure were detected. Echocardiographic examination revealed signs of constrictive pericarditis. Then, all patients underwent pericardial biopsy. During pericardial biopsy, pericardectomy was performed because the pericardium was fibrotic and thickened. Clinical and hemodynamic improvement was evident in six to twelve months after pericardectomy.

Signs and symptoms of constrictive pericarditis are not specific. Therefore, the patients were not referred to pediatric cardiology. The most important factor is to remember the diagnosis of constrictive pericarditis and consult with pediatric cardiology. Children with chronic right heart failure, recurrent lung infections and pleural effusion must be evaluated for constrictive pericarditis.

**Key Words:** Constrictive pericarditis, Children, Tuberculous pericarditis

T Klin J Pediatr 2001, 10:6-10

Perikardın kalınlaşması sonucu oluşan konstriktif perikardit, ventriküllerin diyastolik doluşunu engelleyerek, çeşitli klinik bulguların ortaya çık-

masına neden olur. Enfeksiyöz ajanlar, konnektif doku hastalıkları, neoplastik hastalıklar ve travma konstriktif perikardite neden olabilir (1). Bazı vakalarda ise neden bulunamayabilir (2). Hastalığa özgü bulgunun olmaması ve başka hastalıklarla kolaylıkla karışabilmesi nedeniyle tanı konulması sıklıkla gecikmektedir. Bu çalışmada çeşitli bulgularla kliniğimize başvuran ve konstriktif perikardit tanısı konularak perikardiyektomi

**Geliş Tarihi:** 06.03.2000

**Yazışma Adresi :** Dr.Ergün ÇİL

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Çocuk Kardiyoloji BD,  
Görükle, 16059 BURSA

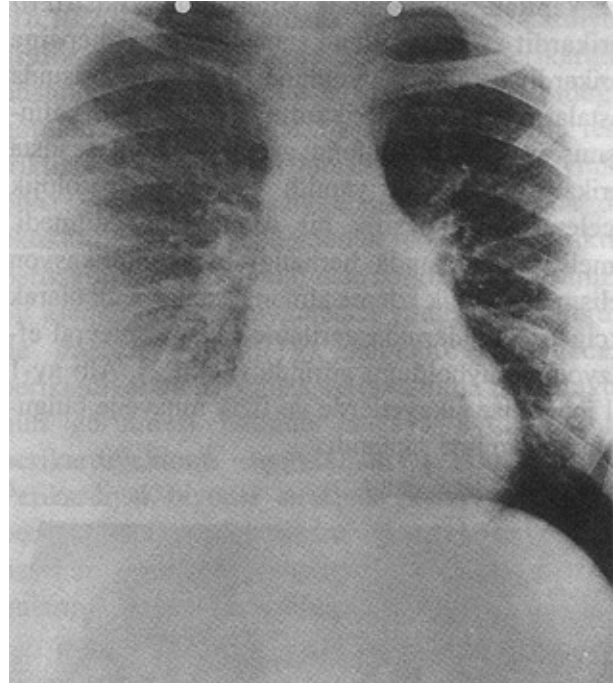
**Tablo 1.** Konstriktif perikarditli hastaların tanı konulma süreleri ve geliş tanıları

Hasta No	Yaş/Cins (Yıl)	Semptomların başlaması ile tanı konulması arasında geçen süre	Geliş Tanısı	Sonuç
1	13 / K	1 yıl	Tüberküloz Plörezi	Perikardiyektomi sonrası şifa
2	14 / K	3 yıl	Konnektif Doku Hast./JRA	Perikardiyektomi sonrası şifa
3	12 / K	2 yıl	Plastik Bronşit-Konnektif Doku Hast.	Perikardiyektomi sonrası şifa
4	14 / E	2 hafta	Mitral kapak darlığı	Perikardiyektomi sonrası şifa
5	14 / E	1.5 yıl	Tüberküloz pnömoni	Perikardiyektomi sonrası şifa
6	6 / E	4 yıl	Restriktif Kardiomyopati	Perikardiyektomi sonrası şifa

uygulanan altı hasta retrospektif olarak değerlendirildi ve geç tanı konulma nedenleri araştırıldı.

### Hastalar ve Bulgular

Konstriktif perikardit tanısı konulan hastaların üçü kız, üçü erkekti ve tanı konulduğunda yaşları 5-14 yaş (ortalama  $10\pm 3$  yaş) arasındaydı. Hastaların hepsi bir sağlık merkezinden, düzelmeyen şikayet ve bulgular nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacıyla gönderilmişlerdi. Öykülerinde ilk şikayetlerinin genellikle 1-4 yıl önce başladığı (ortalama:  $1.9\pm 1.4$  yıl) ve çeşitli tanılara yönelik tedaviler aldıkları öğrenildi (Tablo 1). Hastalardan birine restriktif kardiomyopati tanısı konulduğu ve iki yıldır tedavi aldığı tespit edildi. Aynı şekilde plastik bronşit tanısı alan bir hasta da 2 yıldır bu tanıya yönelik tedavi alıyordu. Tüberküloz pakiplörit ön tanısıyla bir hastaya sol dekortikasyon uygulanmıştı ve diğer bir hasta akciğer tüberkülozu ön tanısı ile tedavi alıyordu. Hastalardan birine ise juvenil romatoid artrit tanısı konulmuştu. Tüm hastalarda öksürük, solunum sıkıntısı, halsizlik, yüzde ve vücutta şişme ortak şikayetlerdi. Sadece bir hastada iki hafta gibi kısa bir sürede tanı konuldu. Bu hastanın tanısı, çabuk yorulma ve sağ kalp yetersizliğine bağlı şikayetlerinin başlaması nedeniyle gittikleri bir doktorun üfürüm duyarak tesadüfen kardiyoloji konsültasyonu istemesi üzerine, kısa bir sürede konulmuştur. Yapılan fizik muayenede hastalarda, sağ kalp yetersizliğine bağlı olarak venöz dolgunluk, yüzde ve pretibiyal bölgede ödem, hepatosplenomegali, asit, plevral effüzyona bağlı olarak akciğer seslerinde azalma veya staz nedeniyle kreptan raller tespit edildi. İki hastada



**Şekil 1.** Konstriktif perikarditli bir hastanın akciğer grafisinde, sağda plevral effüzyon görülmektedir.

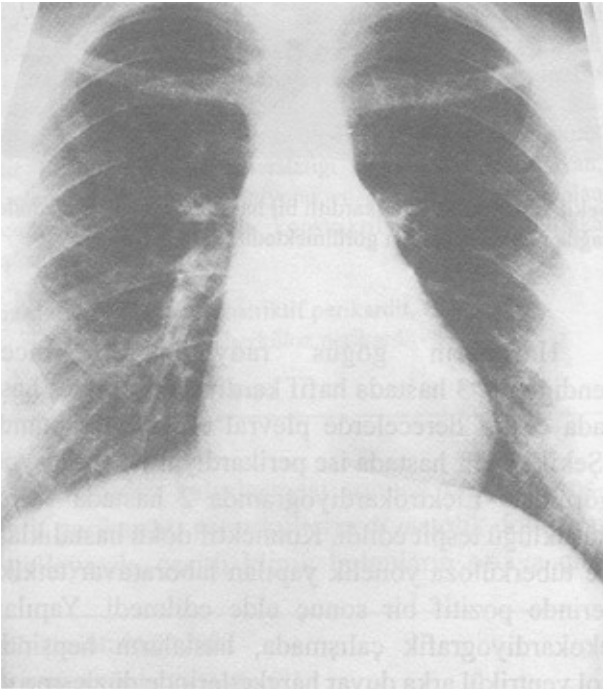
ise perikardiyal "knock" saptandı.

Hastaların göğüs radyografileri incelendiğinde, 3 hastada hafif kardiomegali, beş hastada çeşitli derecelerde plevral effüzyon saptandı (Şekil 1). Bir hastada ise perikardiyal kalsifikasyon görüldü. Elektrokardiyogramda 2 hastada voltaj düşüklüğü tespit edildi. Konnektif doku hastalıkları ve tüberküloza yönelik yapılan laboratuvar tetkiklerinde pozitif bir sonuç elde edilmedi. Yapılan ekokardiyografik çalışmada, hastaların hepsinde sol ventrikül arka duvar hareketlerinde düzleşme ve vena kava inferiorun solunumsal

hareketlerinde azalma görüldü. Ayrıca her iki atriumun genişlediği, özellikle atriumlar üzerindeki perikardın ekojenitesinin arttığı, vena kava inferior, hepatic venler ve pulmoner venlerde genişleme olduğu saptandı. Sol ventrikül duvar kalınlıkları ve sistolik fonksiyonları normal bulundu. Üç hastada ise sol ventrikül arka duvarında perikardiyal effüzyon görüldü. Pulse wave Doppler ile ölçülen mitral kapak akım oranlarında artış saptanmadı ( $E/A \leq 2$ ). Bir hastamıza kardiyak MRI uygulandı. Fakat perikardtta belirgin bir kalınlaşma tespit edilmedi.

### Sonuçlar

Yapılan incelemeler sonucunda konstriktif perikardit düşünülen hastaların hepsine perikardiyal biyopsi uygulandı. Biyopsi sırasında hastaların hepsinde perikardın ileri derecede kalınlaşmış ve fibrotik olduğu görülerek aynı seansta perikardiyektomi de yapıldı. Perikardın patolojik incelemesinde spesifik bir sonuç elde edilmedi. Ameliyat sonrasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Klinik izleme alınan hastaların ilk olarak akciğer bulgularında gerileme olduğu, plevral effüzyonun kaybolduğu görüldü



**Şekil 2.** Aynı hastanın perikardiyektomiden bir ay sonra çekilen akciğer grafisinde, plevral effüzyonun kaybolduğu görülmektedir.

(Şekil 2). Altı ay-1 yıl içinde ise şikayetlerde ve fizik muayene bulgularında düzelme saptandı.

### Tartışma

Çocuklarda konstriktif perikardit, nadir olarak görülür. On beş yıllık süreyi kapsayan retrospektif bir çalışmada, perikardit tanısı alan çocukların %3.4'ünde konstriktif perikardit geliştiği bildirilmiştir (3). Çocuklarda konstriktif perikarditin en önemli nedeni tüberküloz olmasına karşın, bakteriyel, viral veya fungal enfeksiyonlar, neoplastik hastalıklar, akut romatizmal ateş ve akut perikardite yol açan diğer faktörler de neden olabilir. Penetran ve künt travmalardan sonra oluşan hemoperikardiyum diğer önemli bir nedendir (4,5). Yine erişkinlerde kalp cerrahisinden sonra konstriktif perikardit gelişebileceği bildirilmiştir (6,7). Çocuklarda da açık kalp cerrahisinden sonra konstriktif perikardit gelişen vakalar yayınlanmıştır (8), fakat insidansı bilinmemektedir (2). Buna karşın bazı kronik konstriktif perikardit vakalarında neden hiçbir zaman bulunamayabilir. Bizim vakalarımızdan birinde ailede tüberküloz öyküsü mevcuttu ve bize başvurduğunda tüberküloz bulguları olmamasına karşın tüberküloz tedavisi alıyordu. Diğer bir vakamıza ise tüberküloz pakiplörüt şüphesi ile dekortikasyon uygulanmıştı. Plevranın patolojik incelemesinde ise tüberküloz lehine bir sonuç elde edilmemişti. Diğer hastalarımızın öykülerinde ise nedeni ortaya çıkarabilecek bir bulguya rastlanmadı.

Konstriktif perikarditte perikardın kalınlaşması ve kompliyansının azalması, diyastolik basınçlarda artma ve kalbin diyastolik doluşunda düşmeye neden olur. Bu durum genellikle kalp boşluklarının hepsini etkiler ve hastalarda semptom ve bulguların ortaya çıkmasını sağlar. Bunlar hastalarımızda da görülen halsizlik, çabuk yorulma, dispne, öksürük, kilo kaybı, göğüs ağrısı ve ödem gibi semptomlardır. Fizik muayene bulguları olarak ise, juguler venlerde dolgunluk, asit, hepatosplenomegali, pretibiyal ödem, kalp seslerinin derinden gelmesi, perikardiyal frotman veya perikardiyal "knock", akciğer seslerinde azalma saptanabilir (2). Vakalarımızda bu fizik muayene bulgularından en az üçü olmak üzere genellikle hepsi mevcuttu.

Göğüs radyografisinde kalp boyutları genellikle normal olarak saptanır. Erişkin vakaların %50'sinde perikardiyal kalsifikasyon ve plevral effüzyon görülebileceği bildirilmiştir (9). Bununla birlikte çocukluk çağında kalsifikasyon görülmesi nadirdir (10). Vakalarımızdan sadece birinde perikardiyal kalsifikasyon saptandı. Üç hastamızda hafif kardiyomegali, beş hastamızda ise plevral effüzyon mevcuttu. M-mode ve 2-D ekokardiyografide kalınlaşmaya bağlı olarak ekojenitesi artmış ve hareketleri kısıtlı perikard görülebilir. Atriumlarda, vena kava superior ve inferiora genişleme, vena kava inferiorun solunumsal hareketlerinde azalma, paradoksal septal hareketler ve arka duvar hareketlerinde düzleşme saptanabilir. Konstriktif perikarditte Doppler akım hızları sol ve sağ kalp boşluklarında belirgin solunumsal değişiklikler gösterir (2,11-13) Yapılan ekokardiyografik çalışmada hastalarımızda, konstriktif perikarditi gösteren bu bulgular tespit edildi.

Konstriktif perikarditte görülen semptom ve bulgular bir çok sistemik hastalıkla karışabilir. Bu nedenle tanı konulması gecikebilir ve bu hastalar, uzun süre çeşitli tanılara yönelik tedaviler alabilirler. Hastalarımızda şikayetlerin başlama yaşı ile tanı konulma yaşlarına bakıldığında 1-4 yıllık bir gecikme olduğu ve bu süre içinde çeşitli hastalıklara yönelik tedaviler aldıkları görülmektedir. Vakalarımızda en çok şüphelenilen hastalıklar, tüberküloz ve konnektif doku hastalıkları olmuştur. Dikkatimizi çeken noktalardan biri, bahsedilen bulguların çoğunun hastalarda bulunmasına karşın, hastaların hiç birinde konstriktif perikardit düşünülmemiş, kardiyoloji polikliniğine üfürüm gibi başka nedenlerle gönderilmiş ve tüm tanıların pediatrik kardiyoloji polikliniğince konulmuş olmasıdır. Buna dayanarak, kardiyologlar dışındaki pediatristlerin hastaları yıllarca takip ve tedavi et-meye çalışmalarına karşın, konstriktif perikarditi iyi tanımadıkları veya akıllarına getirmedikleri öne sürülebilir. Bunun ana nedeni ise, hastalarda genellikle kardiyak patolojiyi düşündürebilecek tipik bir dinleme bulgusunun ve kardiyomegalinin bulunmamasıdır. Bu nedenle, hastalara gerçek tanının konulması için ya birkaç yıllık bir sürenin geçmesi gerekmekte veya tanı konulması tesadüflere kalmaktadır. Tablo 1'den de

görüreceği gibi, sadece bir hastamızda semptomların başlaması ile tanı konulması arasında iki haftalık bir süre geçmişti. Bu hastanın tanısı, tesadüfen başka bir nedenle kardiyoloji polikliniğine gönderildiği için, şans e-seri erken konulmuştu.

Konstriktif perikarditin kalp tutulumu açısından en sık karıştığı hastalık ise restriktif kardiyomiopati. Özellikle restriktif kardiyomiopati tedavisi yaklaşımı ve prognoz açısından belirgin farklılıklar göstermesi nedeniyle ayırıcı tanının yapılması çok önemlidir. Yapılan bir çok çalışmada ekokardiyografi, CT, MRI ve kalp kateterizasyonu ile ayırıcı tanının yapılabileceği fakat yine de bu yöntemlerin hiç birinin %100 kesin olmadığı belirtilmiştir. (10,14-18). Tüm bu tetkiklere rağmen bazen, restriktif kardiyomiopati ile konstriktif perikarditi ayırmak için tek teşhis yolu perikardiyal biopsi ve perikardiyektomi uygulamak olabilir (16,19,20). Hastalarımızda ayrıntılı ekokardiyografik çalışma sonucu, konstriktif perikarditi düşündürecek bulguların daha fazla olduğu görüldü. Benzer şekilde, başka bir merkezde restriktif kardiyomiopati tanısı konularak iki yıldır buna yönelik tedavi uygulanan bir hastada da ekokardiyografik çalışmadan sonra konstriktif perikardit lehine bulgular elde edildi. Hastalarımıza bu aşamadan sonra uygulanan yöntem, literatürün de önerdiği gibi (19), subksifoid bölgeden perikardiyal biopsi almak ve ön tanının doğruluğunun görülmesi halinde hastaya aynı seansta perikardiyektomi uygulamak şeklinde oldu. Perikardiyal biyopsi sırasında kalın ve fibrotik perikard saptanarak perikardiyektomi uygulanan bu hastaların, izlemde semptomlarının ve klinik bulgularının gerilediği görüldü.

Konstriktif perikardit, cerrahi perikardiyektomi gerektiren ve hayatı tehdit edici progresif bir hastalık olabilir (2). Perikardiyektomi, operasyon mortalite ve morbiditesi düşük olan bir tedavidir. Konstriksiyona bağlı zamanla miyokardiyal atrofi gelişebileceği için semptomlar başladıktan sonra tanı konulur konulmaz perikardiyektomi uygulanması tavsiye edilmektedir (4). Hastalarımızın sadece birinde tanı semptomların başlamasından hemen sonra konuldu ve perikardiyektomi uygulandı. Diğer beş hastada ise

tanı konulması geciktiği için ancak semptomların başlamasından yıllarca sonra perikardiyektomi uygulanabildi. Perikardiyektomiden sonra semptom ve bulguların tedavinin zamanlamasına bağlı olarak aylarca hatta yıllarca devam edebileceği bildirilmiştir (2,7). Bizim hastalarımızda da semptom ve bulgulardaki gerileme ve düzelme altı-oniki aylık bir süreyi kapsadı.

Konstriktif perikarditte saptanan semptom ve bulgular, daha öncede belirttiğimiz gibi bir çok kronik hastalıkta da görülebilmektedir. Bu nedenle ve tecrübelerimize göre, hastalar genellikle ya sol kalp yetersizliğine sekonder gelişen bulgular nedeniyle tekrarlayan plörezi ve akciğer enfeksiyonu tedavisi olarak, ya da sağ kalp yetersizliği bulguları için hepatolojik/gastroenterolojik ve romatolojik yönden tetkik ve tedavi edilmeye çalışılarak vakit kaybetmektedirler. Bu nedenle, sık tekrarlayan veya düzelmeyen akciğer enfeksiyonu ve plevral effüzyonu olan ve/veya ödem, asit, venöz dolgunluk ve hepatomegali gibi bulguları olup da nedeni aydınlatılmayan çocuklarda konstriktif perikardit mutlaka düşünülmeli ve ayrıntılı bir şekilde araştırılmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Rheuben KS. Diseases of the Pericardium. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell, HP, eds. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995: 1531-9.
2. Altman CA. Pericarditis and Pericardial Diseases. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998: 1795-815.
3. Thebaud B, Sidi D, Kachaners J. Purulent pericarditis in children : a 15 year-experience. Arch Pediatr 1996; 3: 1084-90.
4. Fowler NO. Constrictive pericarditis: its history and current status. Clin. Cardiol 1995; 18: 341-50.
5. Bernard F, Richard R, Maurin F, Gandjbakhch I, Ollivier JP. Constrictive pericarditis: an underestimated complication of thoracic injuries. Ann Cardiol Angeiol. 1998; 47: 7-10.
6. Kendall ME, Rhodes GR, Wolfe W. Cardiac constriction following aorta-to-coronary by-pass surgery. J Thorac Cardiovasc Surg. 1972; 64: 142-53.
7. Tirilomis T, Unverdorben S, von der Emde J. Pericardiectomy for chronic constrictive pericarditis: risk and outcome. Eur J Cardio-Thorac Surg. 1994; 8: 487-92.
8. Kim BJ, Ma JS. Constrictive pericarditis after surgical closure of atrial septal defect in a child. J Korean Med Sci. 1998; 13: 658-61.
9. Hirshman JV. Pericardial constriction. Am Heart J 1978; 96: 110-22.
10. Chen SJ, Li YW, Wu MH, et al. CT and MRI findings in a child with constrictive pericarditis. Pediatr Cardiol. 1998; 19: 259-62.
11. Chandraratna PA. Echocardiography and Doppler ultrasound in the evaluation of pericardial disease. Circulation 1991; 84: 1303-10.
12. McCully RB, Higano ST, Oh JK. Diagnosis of constrictive pericarditis. Circulation. 1999; 18: 2476.
13. Klein AL, Cohen GI. Doppler echocardiographic assessment of constrictive pericarditis, cardiac amyloidosis, and cardiac tamponade. Cleve Clin J Med. 1992; 59: 278-90.
14. Morgan JM, Raposo L, Clague JC, Chow WH, Oldershaw PJ. Restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis: non-invasive distinction by digitised M mode echocardiography. Br Heart J 1989; 61: 29-37.
15. Hatle LK, Appleton CP, Popp RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. Circulation 1989; 79: 357-70.
16. Kushwaka SS, Fallon JT, Fuster V. Restrictive Cardiomyopathy. N Eng J Med 1997; 336: 267-70.
17. Özer S, Çil E, Kale G, Sarıkayalar F. Restrictive cardiomyopathy combined with constrictive pericarditis Turkish Journal of Medical Sciences 1995; 24: 323-5.
18. Çil E, Özkutlu S, Saraçlar M, Kale G. Çocuklarda restriktif kardiyomyopati: 12 vakanın klinikopatolojik incelenmesi. Türk Kardiyoloji Derneği Arşivi 1995; 23: 123-7.
19. Urschel JD, Nakai S, Kubac G. The role of surgical exploration in the diagnosis of constrictive pericarditis. J Cardiovasc Surg 1990; 31: 252-3.
20. Mehta A, Mehta M, Jain AC. Constrictive pericarditis. Clin Cardiol 1999; 22: 334-44.