

## Konnektif Doku Hastalıklarında Kardiyovasküler Sistem Tutulumları

Prof.Dr.Nurettin ÖZCAN\*  
Yrd.Doç.Dr.Habip SAYAR\*  
Dr.YusufOĞUZ\*

Konnektif doku hastalıkları diğer sistemlerin yanında, kardiyovasküler sistemde inflamatuvar lezyonlarla karakterize tutulum yapmaktadır. Kardiyovasküler sistemin organizmadaki fonksiyonu göz önüne alındığında, konnektif doku hastalıklarına bağlı olarak bu sistemin tutulumu ciddi morbidite ve mortalite ile sonuçlanacağı açıktır (1).

Bu yazıda, akut romatizmal ateş hariç, konnektif doku hastalıklarında kardiyovasküler tutulumlar özet olarak anlatılacaktır. Bu konnektif doku hastalıkları Tablo 1'de görülmektedir. Tablo 2'de ise başlıca konnektif doku hastalıklarının kardiyovasküler sistemde en sık tuttukları bölgeler görülmektedir (1).

**Tablo 1.** Kalpte tutulum yapan konnektif doku hastalıkları

1. Vaskulit sendromlar
  - Sistemik lupus eritematozis
  - Poliarteritis nodoza
  - Diğer vaskülitik sendromlar
2. Séronégatif spondiloartropatiler
  - Ankilozan spondilitis
  - Reiter hastalığı
3. Romatoid artrit
4. Juvenil romatoid artrit
5. Progressif sistemik sklerozis
6. Polimiyozit ve dermatomiyozit
7. Miks konnektif doku hastalığı
8. Kalıtsal konnektif doku hastalıkları
  - Osteogenezis imperfekta
  - Ehlers-Danlos sendromu
  - Psödoksantoma elastikum
  - Hurler sendromu ve diğer mukopolisakkaridozlar
  - Mattan sendromu

### Sistemik Lupus Eritematozis (SLE)

Perikardı, endokardı, miyokardı ve koroner arterleri primer olarak tutması yanında, gelişen böbrek yetmezliği ve steroid kullanımı sonucunda oluşan sistemik hi-

pertansiyon ve üremi ile kalbi sekonder olarak da etkilemektedir.

SLE'nin primer kardiyak tutulumları:

**Perikardit:** En sık rastlanan primer kardiyak tutulumdur (1,2). Klinik çalışmalarda aktif SLE'li hastaların yarısından fazlasında perikardiyal tutulum tespit edilmiştir. Yapılan otopsi çalışmalarında vakaların 2/3-3/4'de perikarditis saptanmıştır (2). SLE'li hastaların çoğunda perikardiyal tutulum klinik olarak sessizdir (1,2). Şayet belirgin ise benign bir klinik takip etmektedir. Nadir olarak lupus perikarditisi perikardiyal konstrüksiyona (3) veya akut kardiyak tamponata yol açabilmektedir (4). Histolojik olarak bir fibrofibroz perikarditisin SLE ile birlikteliği çok tipiktir.

Sistemik hastalık nedeniyle düşükün hale gelen ve ilaveten immuno supresif tedavi gören hastalar pürülan perikarditis için daha büyük risk içinde bulunmaktadır.

**Endokardit:** Atipik verrukoz endokarditis, lupus sistemik bir hastalık olarak tanınmadan önce ilk olarak 1924 yılında Libman ve Sacks tarafından tarif edilmiştir. Ardından SLE'ye ait olduğu tespit edilen bu lezyonların 3-4 mm genişlikte olduğu ve özellikle kalbin sol tarafında, mitral kapak alt yüzünde daha fazla olmak üzere kalbin her bölgesine yerleşebileceği tespit edilmiştir. Endokardiyal lezyonların yaygın ve sık olmasına rağmen, akut romatizmal ateş'in aksine, sıklıkla belirgin bir şekilde kapak fonksiyonlarını etkilememektedir. Bir kısım vakalarda trombotik lezyonlar yeterli genişlikteyse fokal skar ve kapaklarda deformiteler oluşup mitral veya aortik yetersizlik şeklinde valvuler disfonksiyona yol açar (5,6). Böylece ekokardiyografik olarak tespit edilemeyen akut Libman-Sacks lezyonları, ancak iyileşme dönemlerinde kapak disfonksiyonları oluşmasıyla tespit edilebilir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda, kapak anomalileri gelişen SLE'li hastalarda daha yüksek sıklıkta antifosfolipid antikorlarının tespit edilmesi, bu antikorların kapak anomalilerinin gelişmesinde rol oynayabileceğini düşündürmektedir (7).

\* GATA İç Hastalıkları BD, ANKARA

**Tablo 2.** Başlıca konnektif doku hastalıklarının kalpteki sık tutulum bölgeleri

	Perikard	Miyokard	Endokard (Kapaklar)	Koroner Arterler
—Sistemik Lupus Eritematozis	++	+	++	+/-
—Progresif Sistemik Sklerozis	+	++	0	++
—Poliarteritis Nodoza		+	0	++
—Ankilozan Spondylitis	0	+/-	++	0
—Romatoid Artritis	++	+	+	0

++-en sık tutulum yeri, +- tutulum olabilir, fakat daha az sıklıkla, +/-»nadir tutulum, 0-tutulum yok.

(Hurst JW: The Heart, pp:1513).

SLE'nin verrukoz lezyonları nonbakteriyal trombotik endokardite benzemektedir. Verrukoz lezyonlarda hematoksilen cisimciklerinin tespit edilmesi ayırıcıdır. Libman-Sacks lezyonları perikardiyal lezyonlarda olduğu gibi immunosupresif ilaç alan hastalarda infektif endokardit riskini artırmaktadır (1).

**Miyokardit:** Miyokard'ta histolojik olarak fokal interstisiyel ve perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonları ile birlikte nekrotik alanlar bulunur. Otopsilerde hücre nekrozunun fibroz dokuyla yer değiştirdiği gözlenmiştir. Ventrikül aritmili, bloklu ve kalp yetmezlikli bir ağır myokarditis oluşabilirse de bu durum sık değildir (8).

**Koroner Arter Hastalığı:** SLE'de koroner arterlerin primer tutulumu sık olmamakla beraber görülebilir. Kalbin intramural arterlerinde fokal fibrinoid nekroz ve tromboembolik okluzyonlar oluşabilir. Sonuçta nadiren miyokardiyal nekroz ve fibröz doku oluşmaktadır. Sinus nodu arterlerinin inflamasyonu oluşan bazı ritim ve ileti bozukluklarından sorumlu tutulmaktadır (1).

Koroner arterlerin primer vaskülitik tutulumu olabilirse de SLE'li hastalarda koroner arter hastalığının en yaygın sebebi aterosklerozdur. Enteresan olarak SLE tedavisinde kullanılan kortikosteroidlerin dozu ve devam süresiyle aterosklerozun ağırlığı arasında doğru bir orantı tespit edilememiştir (9).

Miyokard infarktüsü (MI) geçiren 62 SLE'li hastanın 13'ünde antifosfolipit antikoru tespit edilmiştir. Antikoru pozitif olan hastalarda ardışık trombotik vasküler olaylar %62 oranında oluşurken, antikor tespit edilmeyen hastalarda bu oran %24 civarındadır. Bu nedenle koroner arter hastalığı tespit edilen SLE'li hastalarda antifosfolipid antikor aranması gerekmektedir (9).

**SLE'nin kalpteki sekonder tutulumları:** Bir kısım SLE'li hastada kardiyak problemler sekonder olarak oluşmaktadır. Özellikle renal tutulumlu ve uzun süreli steroid kullananlarda oluşan sistemik hipertansiyon; kardiyomegali ve kalp yetmezliğinin önemli sebebidir. Ağır renal yetmezlikli hastalarda üremik perikardit gelişebilir. Hipertansiyon, renal yetmezlik ve uzun süreli kortikosteroid tedavisi şeklinde ilave risk faktörlerini taşıyan SLE'li genç hastaların otopsilerinde aynı yaş

ve cinsteki kontrol gruplarına göre daha fazla koroner arter hastalığı tespit edilmiştir (9).

**Tedavi:** Kardiyovasküler komplikasyonlu SLE'li hastaların tedavisinde anti-inflamatuar ilaçlar, steroidler, ağır vakalarda azotioprin ve siklofosfamid kullanılır. İla-veten sistemik hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği ve aritmiler standart terapötik yöntemlerle tedavi edilebilir. Nadir olarak perikardial effüzyonlar perikardiyosentezi, SLE valvulitisi kapak replasmanını gerektirebilir (6).

### Poliarteritis Nodoza (PAN)

Bu hastalık, tüm vücuttaki küçük-orta boy arterlerin nekrotizan inflamasyonu ile karakterizedir. Bu özelliğinden dolayı multipl organ sistemlerinin disfonksiyonu ile sonuçlanmaktadır.

**PAN'da primer kardiyak tutulumlar:** PAN'da koroner arterler, miyokard ve perikard primer olarak tutulmaktadır. Endokardiyal ve valvüler lezyonlar, iskeminin yaptığı papiller kas injürisi sonucunda meydana gelmektedir (2).

**Koroner Arterit:** Lezyonlar koroner arterlerin media ve adventisianın inflamatuvar infiltrasyonu ile karakterizedir. İlerlemiş olgularda intima da içine alan tüm damar duvarının inflamasyonu ve nekrozu oluşmaktadır. Nekroz nedeniyle tromboz ve anevrizmal dilatasyonlar meydana gelmektedir. Vaskülitik sürecin daha sonraki safhası lezyonların iyileşmesidir. Bu durum önce granüler doku formasyonu göstermekte ve ardışık olarak fibroz doku orijinal arter komponentlerinin yerini almaktadır. Bu iyileşme safhasında intimal proliferasyonun koroner arter lumeninde yaptığı daralma belirgindir (10). Sinoatrial ve atrio-ventriküler nod arterlerinin perivasküler inflamasyonu ileti sistemi anomalilerine neden olabilmektedir (1).

**Miyokardit ve Perikardit:** Distal ve intramural arterlerin tutulması sonucunda miyokardiyal nekroz gelişmektedir. Sonuçta meydana gelen fibrozis sınırlı veya yama şeklinde sol miyokardiyuma yayılmaktadır. İnflamatuar perikardit gelişebilir. Fakat çoğunlukla böbrek tutulumu ile birlikte olan üremik perikardit şeklindedir (2).

PAN da Sekonder Kardiyak Tutulumlar: PAN'da sistemik hipertansiyon hastaların yaklaşık %90'ında oluşmaktadır. Bunun kronik renal yetmezlikle kombin olması hastaların %60'ında gelişen kalp yetmezliğinden sorumludur (11). PAN'da akut MI gelişebilmektedir. Bunun trombozis ile birlikte olan koroner arteritte nedeniyle mi veya hipertansiyon nedeniyle gelişen ateroskleroz sonucundan mı geliştiği tam açıklanamamıştır (1,2).

Tedavi: PAN özellikle hipertansiyon ve renal yetmezlikle birlikte olduğu zaman kötü prognoz taşımaktadır. PAN'daki kalp hastalığının tedavisi spesifik kardiyak disfonksiyona yöneliktir. Birlikte bulunan hipertansiyonu artırabilirse de kortikosteroidler hala tedavinin önemli bir kısmını teşkil etmektedir. Antikoagülan tedavinin kullanılması tartışmalıdır (1).

### Diğer Vaskülitik Sendromlar

**Giant Celi Arteriti»:** Nadir görülen bir hastalıktır. Kranial veya temporal arterit'de denir. Prédominant olarak yaşlıları kapiler tutulum olmaksızın büyük ve orta boy arterleri tutmaktadır. Arterler fokal veya segmental tutulmakta ve tutulum olan yerde tromboz oluşma eğilimi bulunmaktadır. Aorta sıklıkla tutulmakta, anevrizma ve disseksiyonla sonuçlanabilmektedir. Koroner arter trombozunun iskemi ve infarktüs yapabildiği gösterilmiştir. Nadiren aortik regurjitasyon oluşmaktadır (2).

**Hipersensivite Vaskülit:** Küçük damarların vaskülit de denilmektedir. Sadece arterioller, venüllerin ve kapillerlerin tutulumuyla karakterizedir. Lezyonlarda antijen antikor kompleksleri tespit edilmiştir. En yaygın kardiyak bulgu perikarditistir (2).

**Kawasaki Hastalığı:** Mukokutaneus lenf nodu sendromu adı verilen bu ateşli hastalığı takiben infantların %2'sinde poliarteritik sendrom oluşmaktadır. Nispeten büyük koroner arterlerin ağır arteriti, kardiyak aritmilere veya massif miyokardiyal infarktüse sebep olarak ani ölümle sonuçlanmaktadır. Kawasaki hastalığının erken döneminde hastaların %25'inde klinik ve laboratuvar olarak miyokardiyal inflamasyon tespit edilmiştir. Aort ve mitral kapak yetersizlikleri birkaç vakada tanımlanmıştır. Akut safhanın sonunda sınırlı perikardiyal effüzyon gelişebilir (12). Tedavide prednizolon ile geçici iyileşme sağlanmaktadır, immunosupresiflerle yapılan çalışmalar cesaret vericidir.

**Allerjik Granülomatoz Angiitis:** PAN'da olduğu gibi diffüz vaskülit oluşturarak koroner arterleri tutmaktadır. Kalp primer hedef organ olabilir. Meydana gelen perikardit nadir olarak konstruksiyona sebep olmaktadır. Seyrek olarak endokardiyal fibroze ve kalp yetmezliğine yol açabilen miyokardite de sebep olabilmektedir (2).

**Wegener Granülomatozisi:** Bu sendrom üst respiratuar sistemde görülen nekrotizan granülomlarla karakterizedir. Nekrotizan inflamasyon koroner arterlere kadar uzanmaktadır. Perikardiyal ve miyokardiyal tutulum nadir değildir. Koroner arterlerin tutulumu yanında, supraventriküler taşikardi, yüksek derecede A-V blok ve konstruktif perikardit gelişen sporadik vakalar yayınlamıştır (2).

**Behçet Hastalığı:** Kardiyovasküler tutulum insidansı %7-29 oranında rapor edilmiştir. Endokardit, miyokardit ve perikardite sebep olabilir. Hastalığın patolojik zemininde diffüz vaskülit yatmakta olup, kardiyovasküler tutulum bununla açıklanmaktadır. Klinik olarak kardiyak bulgular saptanmayan behçet hastalarında yapılan ekokardiyografik çalışmada sol ventrikül fonksiyonları ölçülmüş ve orta derecede bozulduğu tespit edilmiştir (13).

### Séronégatif Spondiloartropatiler

**Ankilozan Spondilitis:** Ankilozan spondilitis'de kardiyovasküler hastalık skleroze olmuş inflamatuvar lezyon şeklinde aortik kök alanında sınırlanmaktadır. Aort kapağının altına ve üstüne kadar uzanan inflamatuvar lezyon aortik kapak ringinde dilatasyona, aortik kapak yaprakçıklarında fibroz kalınlaşmaya, skarlaşmaya ve sonuçta aortik regurjitasyona sebep olmaktadır (14). İnflamatuvar lezyon mitral ön yaprağın bazal kısmını infiltre ederek mitral yetmezliğe, ventriküler septumun üst kısmına ulaşarak ileti bozukluklarına yol açmaktadır.

Ankilozan spondilit'de major kardiyak bulgu hastaların %10'unda görülen aortik regurjitasyondur. Aortik regurjitasyon hastalığın süresi ve periferik eklem tutulumuyla korelasyon halindedir. Bu hastalıkta miyokartda fibrozis, perivasküler lenfositik infiltrasyon ve müsinöz maddenin artması görülmektedir. Ekokardiyografik çalışmalarda ankilozan spondilitli hastaların sol ventrikül diastolik fonksiyon anomalilerine sahip oldukları görülmüştür (15). Otopside perikardiyal kavitenin fibroz daralması tespit edilmiştir. Ancak perikardit belirgin bir klinik özellik değildir.

**Tedavi:** Kalbin inflamatuvar lezyonu aortik yetersizlik gelişene kadar klinik olarak sessizdir. Kalp yetmezliği ve ileti bozuklukları konvansiyonel olarak tedavi edilmektedir. Nadir olmayarak ankilozan spondilitis'in aortik regurjitasyonu kapak replasmanı gerektirecek şiddette oluşabilmektedir (1).

**Reiter Hastalığı:** Akut ve kronik formları mevcuttur. Akut formunda akut perikarditis, apikal sistolik üfürümler, galo ve özellikle A-V bloklar şeklinde ileti anomalileri oluşmaktadır. Kronik formunda kardiyovasküler komplikasyon olarak A-V bloklar ve aortik regurjitasyona yol açan kapak lezyonları oluşmaktadır. Nadiren mitral regurjitasyon görülmektedir (2).

## Romatoid ArtrW

Perikardial Tutulum: Dttfüz nonspesifik ttbrofibri-  
noz perikardit romatoid artrltii hastaların yaklaşık  
%30'unda tespit @dilmektedir (16,17). Perikarditis has-  
taların ekseriyetinde klinik olarak sessiz olabilir. Otopsi  
sonucuna göre perikardit insidansı ortalama %30 iken  
klinik olarak adutlarda %2, juvenil formlarda %6 ora-  
nında tespit @dilmektedir. Klinik ve otopsi bulguları ara-  
sında oluşan belirgin farklılık antiinflamatuvar ilaçların  
perikardit ağrısını hafifletmeleri ve diğer mevcu' ağrıların  
perikardit ağrısını gölgelemeleri şeklinde açıklan-  
maktadır (1,2). Perikarditin klinik gidişi benign olmaya  
eğilimlidir. Ancak belirgin hacme varabilen effüzyonlar  
perikardiyosentez veya perikardiya! konstruksiyon ge-  
iştiyse perikardiektomi gerektirebilir (1).

Miyokardiyal ve Endokardiyal Tutulum: Nadir  
olarak romatoid nodüller miyokardiyumu ve dört kalp  
kapağını fokal olarak infiltre edebilir (18). Bu nodüller  
herhangi bir semptomla yol açmayabilir. Fakat yeterli  
büyüklüğe ulaşırsa veya stratejik bölgede lokalize ol-  
duysa semptomatik olabilir. Kapak yaprakları arasında  
gelişen romatoid nodüller hafif valvuler yetersizlikle so-  
nuçlanabilir. Nodüller nekroze olursa kapak perfo-  
rasyonuna ve ağır valvuler yetersizliğe yol açabil-  
mektedir (19). Yapılan otopsi çalışmalarında valvuler  
infiltrasyon insidansının %1-2 oranında olduğu tespit  
edilmiştir. Romatoid artrit miyokarditi hastaların çoğun-  
da nonspesifik ve subklinikdir. Histolojik olarak lezyonlar  
lenfosit, plazma hücreleri ve fibroblast İnfiltrasyonu  
şeklinde olabilir. Romatoid artritte bütün kapaklar tutu-  
labilir. Fakat en fazla tutulan kapaklar sırasıyla mitral,  
aort, triküspit ve puimoner kapaklardır. Tutulum hasta-  
lığının süresi ve subkutanöz romatoid nödüllerin yaygın-  
lığı ile korelasyon halindedir. Romatoid artritte birinci  
derecede AV blok önemli bir bulgudur, komplet A-V  
blok da oluşabilir (18). Sağ dal bloku, atrial fibrilasyon,  
atrial ve ventrikulär ektoptik atımlar görülebilir.

Tedavi: Salisilatların, indometasinin, penisilaminin  
ve kortikosteroidlerin ve diğer tedavilerin kardiyak tutu-  
lumların tedavisinde etkili olup olmadıkları bilinmiyor.  
Perikarditis, aritmiler ve ileti bozuklukları klinik semp-  
tom oluşturursa standart tedavi yöntemleri kulla-  
nılmaktadır (1).

## Juvenil Romatoid Artrit (Stili Hastalığı)

Çocukluk çağında sık görülen sendromdur. Özellikle  
seroz yüzeyleri tutan bu hastalık yaklaşık %7 oranın-  
da perikardit yapabilmektedir. Perikardiyal temponada  
az da olsa sebep olmaktadır. Valvuler kalp hastalığı na-  
dirdir (20).

## Progresif Sistemik Sklerozis (PSS)

Kalp direkt olarak skleroderma tarafından tutulduğu  
zaman miyokardiyal fibrozis oluşmaktadır. Fibrozis ya-

ma şeklinde tüm miyokart tabakalarını tutma eğiliminde-  
dir ve sağ ventrikülü ds sık tutmaktadır. PSS'li hastala-  
rın kalbinde, böbreklerinde ve akciğerlerinde oluşan  
komplikasyonların vasküler spazma bağlı olması muhte-  
meldir. Bu hastalıkta küçük damarlarda niçin hiperakti-  
vite ve spazm geliştiği tam açıklanamamıştır (1). Miyo-  
kardiyal hastalığın kısmi olarak immünolojik anomalilere  
veya aşırı fibroz doku proliferasyonuna bağlı olduğu  
düşünülmektedir. Progresif sistemik sklerozlu ve kar-  
diyak semptomlu hastalarda radyonükleik metotla ko-  
roner arterlerdeki geçici perfüzyon defektleri gösteril-  
miştir (2,21). Yapılan bir çalışmada 51 PSS'li hastanın  
9'unda önemli bir kardiyovasküler hastalık olmaksızın  
doppler ekokardiyografi ile diastolik fonksiyon anomalie-  
leri saptanmıştır. Bu anomalilerin altta yatan miyokar-  
diyal fibrozis nedeniyle mi olduğu henüz bilinmemek-  
tedir (22), Miyokardiyal PSS'nin klinik özellikleri; kon-  
jestif kalp yetmezliği, atrial ve ventrikulär aritmiler,  
miyokardiyal infarktüs, angina pectoris ve ani kardiyak  
ölüm şeklinde sıralanmaktadır (23).

PSS'nin neden olduğu primer miyokardiyal lezyo-  
nun gerçek insidansı bilinmiyor. Otopsi çalışmalarında  
PSS'li hastaların %50'sinden fazlasında artmış skar do-  
kusu ve %30'unun kalplerinde yaygın lezyonlar tesbit  
edilmiştir (23). PSS'li hastaların %20 veya daha fazla-  
sında perikardit oluşmaktadır. Nadir olarak konstruktif  
perikardit gelişmektedir. Skleioderma kapakları primer  
olarak en az sıklıkla etkileyen konnektif doku hastalığı-  
dır.

PSS; sıklıkla diğer klinik bulgular olmaksızın, se-  
kunder kardiyovasküler tutulumlarla ortaya çıkabilir.  
Bu sekonder tutulumların tipik örnekleri, böbrek pa-  
rankiminin tutulması sonucu oluşan sistemik hipertan-  
siyon ve akciğer parankiminin tutulması sonucu  
oluşan puimoner hipertansiyondur. Hastalığın İleri saf-  
halarında sistemik ve puimoner hipertansiyona bağlı  
kardiyovasküler komplikasyonlar ortaya çıkabilmektedir  
(1.2).

PSS'da puimoner fibrozis bilinmesine rağmen pa-  
rankimal hastalıktan bağımsız olarak gelişen "primer  
puimoner hipertansiyon" daha sonra tarif edilmiştir  
(1). Primer puimoner hipertansiyonlu hastalarda hızlı  
olarak gelişen ilerleyici dispneye ve sağ konjestif kalp  
yetmezliğine eğilim bulunmaktadır. Puimoner basınçlar  
sistemik basınç seviyesine ulaşabilmekte ve cevap  
alınmamaktadır. Arteriyel vazospazmın primer puimo-  
ner hipertansiyonun major komponenti olduğuna ina-  
nılmaktadır (1).

Tedavi: Günümüzde PSS'nin kardiyovasküler tutu-  
luları için bilinen etkili tedavisi yoktur. Tedavi konjestif  
kalp yotme-ligi ve pdtmter için uygulanan standart te-  
davilerden ibarettir. Yapılan çalışmalarda nifedipinin  
PSS'de miyokardiyal perfüzyon anomalilerini geri dön-  
düdüğü ve puimoner hipertansiyonu düşürdüğü göste-  
rilmiştir (24,25). O-Penisilamin ve kortikosteroid gibi  
diğer tedavi edici ilaçlarla ne sistemik hastalık ve ne de

onun kardiyak tutulumu için etkinlik sağlanamamaktadır (D-

#### Polimiyozit ve Dermatomiyozi

Polimiyozitis kalpte predominant olarak ileti sistemi tutmaktadır. Fakat kardiyopati ve perikardit de yapabilmektedir (2). Kapakların ve koroner arterlerin tutulumu da görülmektedir. Sinoatrial nod'ta yoğun fibrozis, kollajen dokuda şişme ve dejenerasyon tespit edilmiştir. A-V nod'ta, his demetinin her iki dalında da dejenerasyon görülebilmektedir. Ayrıca atrium ve ventriküllerde ışın tarzında fibrozis oluşabilir ve bazı vakalarda fokal miyokardiyal nekroz ve inflamasyon görülebilir. Perikardit, patolojik olmaktan çok klinik tanı şeklinde tespit edilmektedir. Aritmiler sıklıkla ve genellikle cupraventriküler taşikardi şeklinde görülmektedir. Ancak ventriküler taşikardi, komplet kalp blokları da görülebilir. Ani ölüm nadir değildir (26).

Tedavi: Kortikosteroidler ve immunosupresifler kullanılmaktadır. Ancak kortikosteroidlerin miyokardiyal tutulum dahil, hastalığın gidişi üzerinde faydalı olmadığı tespit edilmiştir. Hastalığın kardiyak komplikasyonlarına karşı standart tedavi yöntemleri kullanılmaktadır

#### Miks Konnektif Doku Hastalığı

Miks konnektif doku hastalığı; SLE, romatoid artrit, PSS ve polimiyozitin kombinasyonu ve bunların üst üste gelen özellikleriyle karakterize bir hastalıktır. Kardiyak tutulum daha çok mitral kapakta olmak üzere; valvuler regürjitasyon ve perikardiyal effüzyon şeklinde olmaktadır (20).

#### Kalıtımsal Konnektif Doku Hastalıkları

Osteogenezis Imperfekta: Bu hastalarda aortik ve mitral valvuler regürjitasyona rastlanabilir. Yapılan bir çalışmada 109 osteogenezisli hastada ekokardiyografi ile 3 aort regürjitasyonu, 1 aort stenozu ve 1 mitral valv prolapsusu tespit edilmiştir (2,27). Öte yandan valvuler disfonksiyon olmaksızın %12 oranında aortik dilatasyon tespit edilmiştir.

Ehlers-Danlos Sendromu: Bu sendromda ASD, falot tetralojisi, pulmoner ve aortik yay anomalileri tespit edilmiştir. Birçok otör bunların konjenital olduğunu ve alta yatan hastalığı yansıtmadığına inanmaktadır. Aortik disseksiyon ve spontan rüptür rapor edilmiştir. Ayrıca A-V ileti defektleri, mitral kapak üfürümleri ve aortik regürjitasyona da rastlanmıştır. Sağdal bloku ve sol anterior nemi blok şeklinde bifasiküler bloklara da rastlanmıştır (28). Mitral kapak tutulumunda endokardit profilaksisi önerilmektedir (2).

Psödoxantoma Elastikum: Bu hastalıkta damarların elastik membranı sıklıkla bozulmuştur. Elastik Fibriller artmıştır, intima ve medianın fibroz proliferasyonu

lumeni ciddi olarak daraltmaktadır. Kapak yaprakçıkları da yuvarlaklaşmış ve kısalmıştır. Mitral valv prolapsusu yaygın bir bulgudur (29). Ayrıca atrium ve ventriküllerin endokardiyumu da tutulmuştur, ileti sistemi de tutulabilir. Klinik spektrum periferik vasküler hastalık, hipertansiyon, koroner arter hastalığı, konjestif kalp yetmezliği ile birlikte bulunan subendokardiyal fibrozis ve mitral valv prolapsusundan meydana gelmektedir. Angina, hipertansiyon ve konjestif kalp yetmezliğinin tedavisi konvansiyoneldir. İntraktil angina ve Leriche sendromu by-pass cerrahisi ile tedavi edilebilmektedir (2).

Hürler Sendromu ve Diğer Mukopolisakkaridozlar: Bu sendromda kapaklar kapanma çizgilerindeki fibroz nodüllerle kalınlaşmıştır. Yaprakçıklarda anevrizmal dilatasyonlar tespit edilmiştir. Endokardiyal fibroelastoz benzer şekilde korda tentinalar kalınlaşmıştır. Mikroskopik olarak kapak kalınlaşmalarının hürler hücrelerinin infiltrasyonu nedeniyle olduğu tespit edilmiştir. Miyokardiyal hücreler nispeten korunmuştur. Konjestif kalp yetmezliği ve iskemik kalp hastalığı ile ilgili semptomlar sıklıkla. Morfolojik çalışmalarda ileti dokusunun tutulduğu ve muhtemel ani ölüm sebebi olabileceği gösterilmiştir. Hipertansiyon yaygındır, fakat sebebi bilinmemektedir. Hürler sendromlu çocuklarda angina pektoris oluşabileceği görülmüştür. Kardiyovasküler tutulum yapan diğer mukopolisakkaridozlar Hürler-Scheich sendromu, Hunter sendromu ve Morque sendromu şeklinde sıralanmaktadır (2).

Tedavi: Mukopolisakkaridozların kardiyovasküler komplikasyonları için spesifik tedavi yoktur. Konvansiyonel tedaviye cevap zayıftır. Bu nedenle erken ölümler görülmektedir (30).

Ruarian Sendromu: Bu sendromda kardiyovasküler tutulum, diseksiyonla birlikte olan aortik anevrizma, kapak yapraklarının miksomatoz dejenerasyonundan veya aortik kökün ve anulusunun dilatasyonundan kaynaklanan aortik regürjitasyondan ibarettir. Ayrıca mitral kapak yapraklarının miksomatoz dejenerasyonuna bağlı olarak mitral valv regürjitasyonu da oluşabilmektedir. İntramiyokardiyal arterlerde ve sinoatrial ve A-V nodu besleyen arterlerde de medial dejenerasyon, hiperplazi ve intimai proliferasyon meydana gelerek ileti sistemi anomalileri oluşmaktadır (2).

Marfan sendromunda kardiyovasküler anomali sıklığı %30-60 oranındadır. Ağır mitral, aortik ve triküspit regürjitasyonu oluşabilir ve kapak replasmanı gerektirebilir (31,32). Hastalarda ki angina koroner arterlerin primer tutulumu yanında, aortik dilatasyon ve regürjitasyondan da kaynaklanabilir. İnfektif endokardit insidansı bu sendromda arttığından profilaktik antibiyotik önerilmektedir.

Tedavi: Semptomatiktir. İleri derecedeki kapak lezyonları prostetik kapak replasmanını gerektirebilir (2)-

## KAYNAKLAR

1. Bernadine PH. The heart and connective tissue disease. In: Hurst JW, ed. The heart, VB, R.R. Donelley and sons co., 7\* ed. Atlanta: 1990: Ch:78:1513-23.
2. Stollerman GH. Rheumatic and heritable connective tissue diseases of the cardiovascular system. In: Braunwald E, ed. Heart disease. 3\* ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1988:54:1706-33.
3. Doherty NF, Siegel RS. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. Am Heart J 1985; 110:1257.
4. Ansan A, Larson PH, Bates HD. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus: Current prospective. Prog Cardiovasc Dis 1985; 27:421.
5. Bulkley BH, Roberts WC. Systemic lupus erythematosus as a cause of severe mitral regurgitation: A new problem in old disease. Am J Cardiol 1975; 33:305.
6. Seningen RP, Borer JS. Libman-Sacks endocardoma: Diagnosis during life with radiographic findings. Radiology 1974; 113:597.
7. Khamastha MA, Cerera R, Asherson RA. Association of antibodies against phospholipids with heart valve disease in systemic lupus erythematosus. Lancet 1990; 335:1541-44.
8. Olken D, Volastro P, Finck D. Heart block in systemic lupus erythematosus complicated by pacemaker exit block (letter, comment). Arthritis-Rheum 1991; 34(1):121-3.
9. Carette S. Cardiopulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. Rheumatic Disease Clinics of North America 1988; 14(1):135-47.
10. Schröder MI, Hochman SS; Bulkley BH. The heart in polyarteritis nodosa: A Clinicopathologic study. Am Heart J 1985; 109:1353.
11. Alarcon SD. The necrotizing vasculitides, A new pathogenetic Classification. Sym Rheum Dis 1977; 61:241.
12. Gersony WM. Diagnosis and treatment of Kawasaki disease JAMA 1991; 265:2699-703.
13. Candan i, Değer N. Behçet hastalığında sol ventrikül fonksiyonları. Türkiye Klinikleri 1985; 5:427-31.
14. Kawasuji M, Hetzer R, Oelert H. Aortic valve replacement in ankylosing spondylitis: Report of three surgical cases and review of literature. Thorac Cardiovasc Surg 1982;30:310.
15. Rowe IF, Gibson DG, Keat ACS. Echocardiographic diastolic abnormalities of the left ventricle in inflammatory joint disease. Annals of the Rheumatic Diseases 1991; 90:227-30.
16. Hara SK, Ballard J. Rheumatoid pericarditis; Clinical Features and survival, Medicine 1990; 69(2):81-90.
17. Escalante A, Kaufman RI. Cardiac compression in Rheumatoid pericarditis. Semin-Arthritis-Rheum 1990; 20(3):148-63.
18. Ahem M, Lever JV, Cosh J. Complete heart block in rheumatoid arthritis. Ann Rheum Dis 1982; 42:389.
19. Camilleri JP, Douglas-Jones AG. Rapidly progressive aortic valve in competence in a patient with rheumatoid arthritis. British Journal Rheumatolog 1991; 30:379-81.
20. Stollerman GH. Rheumatic fever and other rheumatic diseases of the heart. In: Braunwald E. Heart disease; 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992; 56:1721-41.
21. Follans bee WP, Curtiss EL, Medsger TA. Physiologic abnormalities of cardiac function in progressive systemic sclerosis with diffuse scleroderma. N Engl J Med 1984.
22. Maione S, Valentini G. Evaluation of cardiac structures and function in systemic sclerosis by doppler echocardiography. Cardiology 1991; 79(3):165-71.
23. Bulkley BH. Progressive systemic sclerosis: Cardiac involvement. Clin Rheum Dis 1979; 5:131.
24. Kahan A, Devaux JY, Amor B. Nifedipine and thallium 201 myocardial perfusion progressive systemic sclerosis. N Engl J Med 1986; 314:1397.
25. Alpert MA, Pressly TA, Mukarsi V. Acute and long term effects of nifedipine on pulmonary and systemic hemodynamics in patients with pulmonary hipertensión associated with diffuse systemic sclerosis, the CREST syndrome and mixed Connective tissue disease. Am J Cardiol 1991;68:1687-91.
26. Stern R, Godbold JH, Chess Q. ECG abnormalities in polymyositis. Arch Intern Med 1984; 144:2185.
27. Hortop J, Tsiouras P, Hanley JA. Cardiovascular involvement in osteogenesis imperfecta. Circulation 1986; 73:54.
28. Jaffe AS, Getmon FM, Rodey GE. A consistent manifestation IV Ehlers-Danlos syndrome: The pathogenetic role of the abnormal production of type III Collagen. Circulation 1981; 64:121.
29. Lebowhl MG, Distefano D, Prioleau PG. Pseudo-xanthoma elasticum and mitral valve prolapse. N Engl J Med 1982; 64:121.
30. Brosius FC, Roberts WC. Coronary arter disease in the Hurler syndrome; qualitative and quantitative analysis of the extent of coronary narrowing at necropsy in six children. Am J Cardiol 1981; 47:649.
31. Pyeritiz RE, Wappel MA. Mitral valve dysfunction in Marfan syndrome: Clinical and echocardiographic study of prevalence and natural history. Am J Med 1983; 74:797.
32. Pan CW, Chen EC, Wang SP. Echocardiographic study of cardiac abnormalities in families of patients with marfan's syndrome. J Am Coll Cardiol 1985; 6:5.