

Complete heart block and permanent pacemaker implantation in a patient with systemic sclerosis

Sistemik sklerozis olan hastada tam kalp bloğu ve kalıcı kalp pili implantasyonu

A 68-year-old woman was admitted to rheumatology clinic of our hospital due to generalized weakness, presyncopal episodes, and exertional dyspnea (NYHA class III). Past medical history revealed presence of diffuse systemic sclerosis (SSc) which was diagnosed 2 years ago when she presented with Raynaud's phenomenon, arthralgias, sclerodactyly, and malaise; hypertension for 4 years. Her medication was including prednisone 5 mg/d, cyclophosphamide 2x50 mg/d, ramipril 1x5 mg/d, aspirin 100 mg/day, spironolactone 1x25 mg/d and furosemide 1x40 mg/d. Until the appearance of her recent symptoms, the patient was in dyspnea on exertion (NYHA class II), whereas in previous ECG, normal sinus rhythm with no conduction abnormality was shown. On admission, the physical examination revealed jugular vein distension and peripheral edema. The liver was palpable 3 cm below the right costal margin. Her heart rate was 35 bpm and the blood pressure was 100/55 mmHg. On auscultation, Cannon's sound was audible and there was II/VI systolic murmur at the lower left parasternal border. Laboratory tests were normal besides a normochromic, normocytic anemia with 35% hematocrit and 48 mm/h erythrocyte sedimentation rate. Antinuclear antibodies were present in a titer 1:1280, anti Scl-70 antibodies were also positive. Pulmonary function tests also disclosed extensive pulmonary fibrosis. Her ECG revealed complete AV block with escape ventricular beats (Fig. 1). Transthoracic echocardiogram showed LV ejection fraction of 65%, LV end-diastolic diameter of 53 mm; 2° mitral regurgitation and 2° tricuspid regurgitation; mild RV dilatation and pulmonary arterial pressure of 45 mmHg. Multidetector computed tomography angiography showed normal coronary arteries (Fig. 2). Due to her clinical presentation, permanent pacemaker implantation was planned. On 2nd day of admission, dual chamber pacemaker was performed with no complication (Fig. 3). Treatment was initiated with diuretics, ACE inhibitors, nifedipine and supplemental oxygen on which the patient improved both clinically and hemodynamically. The remaining hospital course was uneventful.

Systemic sclerosis is an autoimmune disorder with multisystem involvement characterized by microvascular dysfunction, disturbances of the immune system and deposition of connective tissue materials (1). The prevalence of cardiac involvement in SSc patients is often under-



Figure 1. The initial electrocardiogram showing complete AV block with escape ventricular beats

AV - atrioventricular block

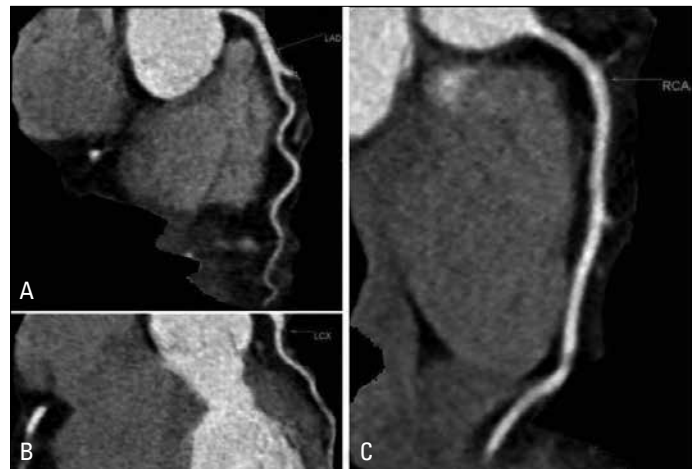


Figure 2. Multiplanar reconstruction of computerized tomography images showing normal left anterior descending (LAD) (A), circumflex (B) and right coronary (C) arteries

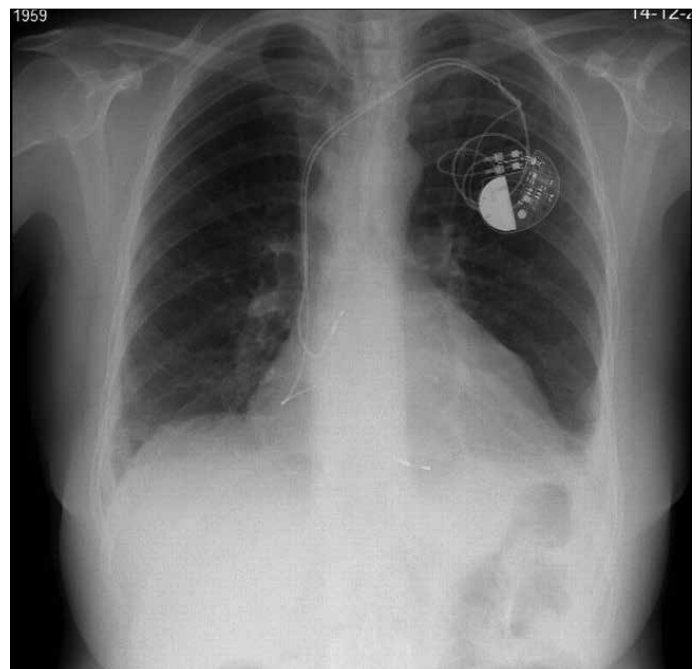


Figure 3. The chest X-ray showing the appropriate placement of the both atrial and ventricular pacemaker electrodes

estimated because of the occult nature of the clinical picture, the frequent coexistence of lung involvement and the relative inaccuracy of diagnostic procedures. Cardiac manifestations are common in SSc, with a prevalence of 15-35% and includes pericarditis, myocardial disease, conduction abnormalities, and arrhythmia (2). However, complete atrioventricular (AV) block is rarely reported (3-5).

Several pathophysiological mechanisms were explained regarding dysrhythmias in SSc patients such as direct myocardial or conduction system involvement by fibrotic process. The progressive fibrotic replacement and degenerative changes in the AV node, His bundle, or in the bundle branch can finally cause their fibrotic destruction. However, complete heart block fortunately occurs very rarely and has been reported in only a few cases of SSc patients so far (3-5).

In conclusion, this case report emphasizes that cardiac involvement in SSc may have very serious clinical implications. During follow-up of these patients, noninvasive evaluation with electrocardiogram

and echocardiogram should be in mind, especially in case of clinical symptoms related with cardiovascular system.

Uğur Canpolat, Asena Gökçay Canpolat*, Giray Kabakçı
Department of Cardiology and *Internal Medicine, Faculty of
Medicine, Hacettepe University, Ankara-Turkey

References

1. Charles C, Clements P, Furst DE. Systemic sclerosis: hypothesis-driven treatment strategies. *Lancet* 2006;367:1683-91. [CrossRef]
2. Boueiz A, Mathai SC, Hummers LK, Hassoun PM. Cardiac complications of systemic sclerosis: recent progress in diagnosis. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:696-703. [CrossRef]
3. Oe K, Mori K, Gommori S, Konno T, Fujino N, Yamagishi M. Syncope due to paroxysmal atrioventricular block in a patient with systemic sclerosis: a case report. *Angiology* 2008;59:769-71. [CrossRef]
4. Moyssakis I, Papadopoulos DP, Tzioufas AG, Votvas V. Complete heart block in a patient with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2006;25:551-2. [CrossRef]
5. Czurzynski M, Bienias P, Szweczyk A, Lichodziejewska B, Blaszczyk M, Liszewska-Pfejfer D, et al. Advanced systemic sclerosis complicated by pulmonary hypertension and complete atrioventricular block: a case report. *Med Sci Monit* 2007;13:CS124-7.

Address for Correspondence/Yazışma Adresi: Dr. Uğur Canpolat
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı
06100 Sıhhiye, Ankara-Türkiye
Phone: +90 312 305 17 80 Fax: +90 312 311 40 58
E-mail: dru_canpolat@yahoo.com

Available Online Date/Çevrimiçi Yayın Tarihi: 08.08.2012

©Telif Hakkı 2012 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2012 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com
doi:10.5152/akd.2012.196

Sturge-Weber sendromu ve dilate kardiyomiyopati: Rastlantı mı yoksa, eşlik eden hastalık mı?

Sturge-Weber syndrome and dilated cardiomyopathy: coincidence or associated disease?

Sayın Editör,

Sturge Weber sendromu (SWS) deri ve sinir sistemi tutulumuyla seyreden nörokütanöz hastalıklar olarak bilinen grubun bir üyesidir (1). Yüzde porto şarabı lekesi şeklindeki vasküler nevüs, leptomeninjiyal anjiyomatozis, intrakranial kalsifikasyon, zeka geriliği ve göz patolojileri hastalığın bilinen bulgularıdır (1). Dilate kardiyomiyopati, sol veya her iki ventrikülün dilatasyonu ve azalmış kontraksiyonu ile karakterize olup idiyopatik, genetik, viral, immün, toksik nedenli olabileceği gibi, mevcut miyokardiyal yüklenme veya iskemi bulguları ile açıklanamayacak düzeyde miyokardiyal disfonksiyon gösteren diğer kardiyovasküler hastalıklarda da görülebilir (2). Bu vakada dilate kardiyomiyopati ve SWS birlikteliğinin bir rastlantı mı, yoksa eşlik eden bir hastalık mı olduğunu tartışmaya çalıştık.

On dokuz yaşında kadın hasta nefes darlığı ve bacaklarda şişlik şikâyetleriyle Kardiyoloji kliniğine başvurdu. Hastanın öyküsünde Sturge-Weber sendromu ve kalp yetmezliği tanıları mevcuttu. Hastanın



Resim 1. Sturge-Weber tip 2 hastasında yüzün sağ tarafında "şarap lekesi" görülmekte

yüzünün sağ tarafında "şarap lekesi" mevcuttu (Resim 1). Ailesi bu lekenin doğumdan beri olduğunu belirtti. Aşkar mental retardasyonu ve nistagmusu olan hastanın akciğer oskültasyonunda bilateral orta zonlara kadar ralleri mevcuttu. Ayrıca hastanın periferik ödemleri vardı. Başvuru 12 derivasyonlu yüzey elektrokardiyogramda 1.derece atriyovenriküler blok mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografide sol kalp boşlukları genişlemiş (sol ventrikül end-diastolik çap: 7.9 cm) ve modifiye Simpson yöntemi ile ölçülen ejeksiyon fraksiyonu % 36 olarak değerlendirildi. Hastaya dekompanse kalp yetmezliği tanısı ile diüretik tedavi başlandı. Optimal medikal tedavi ile hastanın şikâyetleri belirgin derecede geriledi. Jeneralize tonik-klonik nöbetler nedeniyle düzenli olarak valproik asit kullanan hastaya 9 yıl önce (10 yaşında iken) dilate kardiyomiyopati tanısı konulmuş ve asetilsalisilik asit (100 mg/gün), digoksin (0.25 mg/gün) ve furosemid (40 mg/gün) başlanmış.

Nöroloji tarafından önerilen kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde serebellar sulcus derinlikleri artmış, vermis atrofik, sol koroid pleksus normalden büyük ve kalsifiye idi. Hastanın diğer nörokütanöz sendromları destekleyecek bulgusu yoktu. Hasta optimal kalp yetmezliği tedavisi ile takip edildi ve yatışının 6. gününde şifa ile taburcu edildi.

SWS, ensefalo-trigeminal anjiyomatozis olarak da bilinen sporadik bir nörokütanöz hastalıktır (1). SWS etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte kortikal venöz drenaj gelişim anomalisi olabileceği düşünülmektedir. Anormal venöz drenaj, kortekste konjesyon ve iskemiye yol açmakta ve zamanla kortekste yavaş gelişimli progresif atrofi ve distrofik kalsifikasyon gelişmektedir (3).

SWS 4 subgruba ayrılır: Tip 1: Fasiyal ve leptomenenjiyal anjiyomun birlikte olduğu bazen de glokoma da eklendiği tip; Tip 2: İntrakraniyal patolojinin eşlik etmediği, sadece fasiyal anjiyomun olduğu tip; Tip 3: İzole leptomenenjiomun olduğu tip; Tip 4: Tüberoskleroz gibi diğer hastalıklarla birlikte olan tip. Hastamızda belirgin intrakraniyal patoloji olmadığından tip 2 Sturge-Weber tanısıyla takip ediliyor.

Dilate kardiyomiyopati, en sık görülen kardiyomiyopati tipidir. Literatürde nörokütanöz sendromlarla kardiyomiyopati arasında birkaç vaka dışında anlamlı birliktelik saptayamadık. Valente ve ark. (4) tüberöz skleroz hastasında dilate kardiyomiyopati rapor etmişler. Buna ek olarak da, Toelle ve ark. (5) tarafından Trikodistrofi tanılı iki kız kardeşle dilate kardiyomiyopati sunulmuştur. Ne var ki, birkaç hipotez ortaya atılsa da nörokütanöz sendromlar ile dilate kardiyomiyopati arasındaki ilişki net olarak ortaya konulamamıştır.