

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.

Biz bu vakayı tartışırken yaşamın ilk yıllarından itibaren ortaya çıkan dilate kardiyomiyopati ve Sturge-Weber sendromunun birlikteliğinin rastlantısal olduğunu düşünmüyoruz. Sonuç olarak, her ne kadar bu birlikteliği açıklayabilecek bir patofizyolojik mekanizmamız olmasa da; nörokütanöz sendrom tanısı olan hastaların kalp yetmezliğinin erken teşhis ve tedavisinde transtorasik ekokardiyografi ile kontrol edilmesinin hastaların yaşamına olumlu katkı sağlayabileceği düşüncesindeyiz.

**Halil İbrahim Erdoğan, Enes Elvin Gül, Oğuzhan Yıldırım,
Mehmet Akif Düzenli
Konya Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim
Dalı, Konya-Türkiye**

Kaynaklar

1. Ingelfinger B, Polin-Gershon, Gellis&Kagan's Current Pediatric Therapy. 17th. Ed. Pennsylvania: W.B. Saunders Company; 2002. p.444- 5.
2. Kasper EK, Agema WR, Hutchins GM, Deckers JW, Hare JM, Baughman KL, et al. The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients. J Am Coll Cardiol 1994; 23:586-90. [CrossRef]
3. Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of Sturge-Weber syndrome. Radiology 1971; 101:111-8.
4. Valente N, Guidugli Neto J, De Paola AA, Pimenta J. Total A-V block due to tuberous sclerosis. A case report. Arq Bras Cardiol 1989;53:225-7.
5. Toelle SP, Valsangiacomo E, Boltshauser E. Trichothiodystrophy with severe cardiac and neurological involvement in two sisters. Eur J Pediatr 2001;160:728-31.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Halil İbrahim Erdoğan
Akyokuş, Beyşehir yolu üzeri, Meram, Konya-Türkiye
Tel: +90 332 223 60 67 E-posta: drhalilibrahimerdogan@gmail.com
Çevrimiçi Yayın Tarihi/Available Online Date: 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.2012.197

Does intermediate high-altitude level affect major cardiovascular outcomes of patients acute myocardial infarction treated by primary coronary angioplasty? Preliminary results of observational study

Orta-yüksek irtifa seviyesi primer koroner anjiyoplasti ile tedavi edilen akut miyokart enfarktüsü hastalarında majör kardiyovasküler sonuçları etkiler mi? Gözlemsel çalışmanın ön sonuçları

There is a positive correlation between increasing altitude and thrombosis of coronary arteries. Many of the previous studies have shown that altitude generates a thrombogenic environment, and so cardiovascular event (CV) events are more common at high altitudes (1). A study reported that acute coronary syndrome (ACS) have been shown to occur earlier ages at higher altitudes. The hypoxic environ-

ment of the high altitude primarily affects the respiratory and hematologic systems in the human adaptive system. Elevated hemoglobin (Hb) concentration with altitude has been shown to cause raised CV event incidence by creating an environment with higher viscosity. Coagulation factors increase with exposure to higher altitudes and they play important role in the thrombogenic events. Hypercoagulability occurs rapidly after exposure to high altitude and peaks at the end of the first week. Increasing altitude is associated with elevated factor 10-12 levels, shortened prothrombin time, and impairment of clot retraction. An another study showed that mean platelet volume (MPV) was increased in ACS patients living at high altitudes, and elevated MPV was claimed to be one of the causes underlying the thrombogenic environment induced by the high altitude.

Although previous studies reported that high altitude predict CV events, did not evaluate the prognostic significance (2). We enrolled 492 patients with ST segment elevation myocardial infarction (STEMI). One hundred nineteen of those patients were living at an intermediate altitude (1960 m) and 373 were living at sea level (0 m). Altitude was found to have an influence over some hematologic parameters, but neither altitude nor altitude-related hematologic parameters had an influence over the mid-term outcomes of STEMI patients who were treated with primary percutaneous coronary intervention. At month 6 (post procedure), the incidence for composite endpoint of CV mortality, reinfarction, urgent target vessel revascularization (TVR) and stroke/transient ischemic attack (TIA) was 18.7% for the overall population. There was no significant difference between intermediate and low altitude in regard to the incidence of cardiac death, urgent TVR, stroke/TIA and composite endpoints. However, intermediate altitude patients had a significantly higher reinfarction incidence than low altitude patients (18.5% vs. 11%, p: 0.03). History of previous statin use, Killip class 3/4, baseline left ventricular ejection fraction<40%, high peak CK-MB level, unsuccessful procedure and admission with acute stent thrombosis raised the composite endpoint risk.

Investigating the effects of altitude on the prognosis of CV events with prospective, randomized and multicenter studies may help us for filling the gap in the literature.

**Turgay Işık, Erkan Ayhan, İbrahim Halil Tanboğa
Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Balıkesir
University, Balıkesir-Turkey
1Clinic of Cardiology, Erzurum Education and Research Hospital,
Erzurum-Turkey**

References

1. Al-Huthi MA, Raja'a YA, Al-Noami M, Abdul Rahman AR. Prevalence of coronary risk factors, clinical presentation, and complications in acute coronary syndrome patients living at high vs low altitudes in Yemen. MedGenMed 2006; 8 :28.
2. Jha SK, Anand AC, Sharma V, Kumar N, Adya CM. Stroke at high altitude: Indian experience. High Alt Med Biol 2002; 3: 21-7. [CrossRef]

Address for Correspondence/Yazışma Adresi: Dr. Turgay Işık
Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Çağış Kampüsü,
Balıkesir-Türkiye
Phone: +90 266 612 14 55 Fax:+90 266 612 14 59
E-mail: isikturgay@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.2012.198