

Senkopun Nadir Bir Nedeni: Takayasu Arteritine Bağlı Gelişen Subklavian Çalma Sendromu

Erkan Yıldırım¹, Meryem Tahmaz²,
Abdülbaki Kumbasar³,
A. Kadir Ergen²,
Devrimsel Harika Ertem⁴,
Yavuz Altunkaynak⁵

¹Kardiyolog, İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

²Uzm. Dr., ³Doç. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, 3. Dahiliye Kliniği, İstanbul - Türkiye

⁴Asist. Dr., ⁵Nörolog, Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları
Hastanesi, 2. Nöroloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

ÖZET

Senkopun nadir bir nedeni: Takayasu arteritine bağlı gelişen subklavian çalma sendromu ilk kez, 1908'de Dr. Mikito Takayasu tarafından tarif edilen Takayasu arteriti, sıklıkla genç kadınları etkileyen, etiolojisi bilinmeyen, aortu ve ana dallarını tutan, nadir görülen bir sistemik granümatöz enflamasyondur. Bu olgu sunumunda, senkop bulguları ile başvuran ve Takayasu arteritine bağlı subklavian çalma sendromu gelişen 76 yaşındaki kadın hasta tartışılmıştır. Subklavian arter proksimalinde %90 darlık saptanmış ve sol subklavian arterin, sağ vertebral-baziler ve sol vertebral arterler yoluyla dolduğu anjiyografik olarak gösterilmiştir.

Anahtar kelimeler: Takayasu arteriti, subklavian çalma sendromu, senkop

ABSTRACT

A rare cause of syncope: subclavian steal syndrome secondary to takayasu arteritis Takayasu arteritis, first described in 1908 by Dr Mikito Takayasu, is a rare systemic, granulomatous inflammation of the aorta and its major branches with unknown etiology. The disease most commonly affects young women. In this case report, we discuss a 76-year-old female with syncope diagnosed as subclavian steal syndrome secondary to Takayasu arteritis. Ninety percent stenosis of the left proximal subclavian artery and filling of left subclavian artery via right vertebral-basilar and left vertebral arteries were observed angiographically.

Key words: Takayasu arteritis, subclavian steal syndrome, syncope

Yazışma adresi / Address reprint requests to:
Asist. Dr. Devrimsel Harika Ertem, Bakırköy Ruh
ve Sinir Hastalıkları Hastanesi, 2. Nöroloji Kliniği,
İstanbul - Türkiye

Telefon / Phone: +90-212-543-6565

Elektronik posta adresi / E-mail address:
hkaozhan@gmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
16 Aralık 2010 / December 16, 2010

Kabul tarihi / Date of acceptance:
01 Mart 2011 / March 01, 2011

GİRİŞ

Takayasu arteriti (TA) aortu, aort ana dallarını ve pulmoner arteri etkileyen, nadir rastlanan bir büyük damar vaskülitidir. Yıllık sıklığı 2.6/milyon, yaygınlığı ise 2.6-6.4/milyon'dur. Genç kadınlarda daha fazla karşılanmaktadır ve etiolojisi günümüzde de tam olarak anlaşılamamıştır. Birçok ülkede görülmesine rağmen, Asya ülkelerinde bu durumla daha sık karşılaşılmaktadır. TA'da torasik aort ve dalları, abdominal aort ve dallarından daha fazla tutulur. Başlangıçta damar duvarında plazma hücreleri, lenfositler ve dev hücre infiltrasyonu gözlenmekte; ileri dönemde ise, damar duvarında fibrozise bağlı lümen darlığı gelişerek, tutulan damarın beslediği organa ilişkin iskemik belirtiler gözlenmektedir. Eğer beyne giden damarlar etkilenmişse, geçici iskemik atak, senkop, inme vb. nörolojik belirtiler ve görme

bozuklukları; ekstremiteleri besleyen damarların tutulmunda ise, klaudikasyon görülebilir (1). Proksimal subklavian arter stenoz ve oklüzyonlarında, poststenotik intraluminal basınç baziler arter basıncının altına düştüğünde (vertebral arterler arasındaki basınç farkı 15-20 mmHg'ya çıktığında), vertebral arterde geriye doğru bir akım ortaya çıkar ve bu duruma subklavian çalma sendromu denir. Hastalarda, özellikle kolun kullanılması sırasında vertebrobaziler iskemi belirtileri gözlenir. Her iki koldan ölçülen tansiyon arteriyel değerleri arasında 20 mmHg'dan fazla fark olması ya da bir kolda nabız yokluğu durumunda bu sendromdan şüphelenilir (2).

OLGU

Yetmiş altı yaşındaki kadın hasta, göz kararması, bilinç bulanıklığı ile kliniğimize başvurdu. Hasta senkop

Tablo 1: Takayasu arteriti sınıflandırma kriterleri (ACR, 1990)

1	Başlangıç yaşı < 40 yaş
2	Bir ekstremitede klodikasyon
3	Azalmış brakial arter nabazını
4	Kollar arasında, sistolik kan basıncında 10 mmHg'dan fazla farklılık
5	Subklavian arter veya aort üzerinde üfürüm
6	Tüm aort, onun primer dalları veya proksimal üst veya alt ekstremitelerde geniş arterlerin tıkanma veya daralmasının arteriyografik kanıtı

Tanı için 3 veya daha fazla kriter karşılanmalıdır. 3 veya fazla kriterin duyarlılığı %90.5, özgüllüğü %97.8



Resim 1 ve 2: Sol subklavian arter çıkım yerinin 1 cm distalinde %90 darlık olduğu görülmektedir.

ön tanısıyla yatırıldı. Fizik muayenesinde, tansiyon arteryel sağ kolda 160/80 mmHg, sol kolda 120/80 mmHg, nabız sayısı 80 vuru/dk ve ritmikti. Sol kolda nabız zayıf alınıyordu. Kardiyak ve nörolojik muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesi, sedimentasyon yüksekliği (35 mm/saat) dışında normaldi. Ekokardiyografi ve kraniyal magnetik rezonans (MR) görüntülemesi normaldi. Bilateral karotis ve vertebral arter doppler ultrasonografi incelemesi normaldi. Kranial MR anjiyografide (Resim 1 ve 2), sol subklavian arter çıkım yerinin 1 cm distalinde %90 darlık saptandı. Sağ vertebral arter selektif anjiyografisinde, sol subklavian arterin; sağ vertebral arter-baziler arter-sol vertebral arter yoluyla sağ taraftan dolduğu gözlemlendi ve subklavian çalma sendromu olarak yorumlandı. Aterosklerotik kalp hastalığını ekarte etmek için yapılan koroner anjiyografi, normal olarak değerlendirildi. Hastanın transtorasik EKO'su normaldi. Hastanın vaskülit markerleri negatif, antifosfolipid antikor titreleri

normal sınırlardaydı. Hastanın onayı alınmadığından, damar biyopsisi yapılamadı. American College of Rheumatology (ACR) 1990 Tanı Kriterleri (Tablo 1) kullanılarak, hastaya TA tanısı konuldu (3) ve bir hafta boyunca pulse steroid tedavisi uygulandı. Ardından, immunosupresif tedavi olarak metoteraksat tedavisi başlandı. Klinik takiplerde, tedavi sonrası tekrarlayıcı senkop atağı görülmedi. Sol koldan nabızlar alınmaya başlandı ve iki kol arası tansiyon farkı ortadan kalktı.

Bu olgu, TA'ya bağlı gelişen subklavian çalma sendromunu, senkop nedenleri arasında hatırlatmak amacıyla sunuldu.

TARTIŞMA

TA, genellikle genç kadınlarda, erkeklere göre daha sık görülür ve ortalama başlangıç yaşı, Asya'da 25, Avrupa'da ise 41 olarak verilmektedir (3-5). TA'nın erkeklere göre kadınlarda yaklaşık 9 kat fazla görüldüğü bildirilmesine karşın, kadın ve erkekleri eşit tuttuğunu bildirenler de vardır (6). TA'da en sık olarak darlık, nadiren anevrizma ve dilatasyon şeklinde damar değişiklikleri gözlenir. Kerr ve arkadaşları (1) en sık karotis arterlerin (%70), ikinci sıklıkta subklavian arterlerin (%45) tutulduğunu, femoral ve renal arterlerin ise çok az etkilendiğini (sırasıyla %3.3 ve %1.7) belirtmişlerdir. Aynı araştırmacılar, üst ekstremitelerin alt ekstremitelere göre daha sık tutulduğunu ve özellikle klodikasyonun erişkinlerde fazla olduğunu belirtmişlerdir. Sunduğumuz olguda, sol kola kısa süreli egzersiz yaptırılarak klodikasyonun oluşturulabildiği gösterilmiştir. TA'da geçici görme kaybı sıklıkla bilateral ve çoğunlukla vertebral arterlerde darlık vardır (1,4). Bizim olgumuzda ise, vertebral arterler normal bulunmasına rağmen senkopun gelişmesi, subklavian çalma

sendromuna bağlı beyin perfüzyonunun azalmasına bağlanmıştır. Olgumuzda subklavian çalma sendromu anjiyografik olarak gösterilmiştir. Geçici iskemik atak, inme ve senkop geçiren olguların büyük kısmında karotis veya vertebral arterlerde darlık belirtilmiştir (1,4,7).

TA'da kardiyolojik tutulum olasıdır; %70 kardiyomegali, %28 kalp yetmezliği ve %13.6 anjina pektoris bildirilmiştir (8,9). Kalp yetmezliğinin başlıca nedeni, aort kökü genişlemesidir. Bizim olgumuzda kalp yetmezliği bulguları gözlenmemiştir ve EKO değerlendirmesi normal bulunmuştur, ancak zamanla kalp yetmezliği gelişebileceği ve belirli aralıklarla EKO değerlendirmesinin uygun olacağı düşünülmüştür. TA'da, en sık aort ve ana dalları etkilenmekte, aortta ise, özellikle aort kavsi tutulmaktadır (1,4,6,9). Pulmoner arterlerin de etkilenebileceği bildirilmesine karşın, pulmoner anjiyografinin ancak seçilmiş vakalarda uygulanması ve rutin gerekmediği vurgulanmıştır (1,10). Olgumuzda, aort kavsi normal bulunmuş ve yalnızca subklavian arterde darlık saptanmıştır. Pulmoner anjiyografiye ise, rutinde önerilmediğinden, gerek görülmemiştir. Koroner arter hastalığı oranı, TA'da %6-16 olarak verilmektedir (1,4,8,11). Subklavian arter darlığının ateroskleroza bağlı olması durumunda koroner arterlerin daha önce tıkanması gerektiği düşünüldüğünden, hem ateroskleroza ekarte etmek hem de TA'ya bağlı koroner vaskülitini araştırmak amacıyla yapılan koroner anjiyografi normal bulunmuştur. Ancak, zamanla TA'ya bağlı koroner vaskülit gelişme olasılığı nedeniyle, bu açıdan izleminin uygun olacağı düşünülmüştür.

TA'da, aktif dönemde sedimantasyon yüksekliğine sık rastlanır ve klinik olarak inaktif olguların da yarısında sedimantasyon yüksek bulunur. Sedimantasyonun yüksek olduğu, ancak klinik olarak inaktif olan olguların damar biyopsilerinde, histopatolojik olarak aktif vaskülit bulguları olmadığı gözlenmiştir (1,4). Bu yüzden TA'nın izleminde, hastalık aktivitesinin değerlendirilmesinde yalnızca sedimantasyon incelemesi yetersiz kalabilir. Ancak sedimantasyonun aktivite ile iyi korelasyon gösterdiğine ilişkin, tersi yönde görüşler de vardır (12). Sunduğumuz olguda, kalıcı bir

sedimantasyon yüksekliği gözlenmemiştir ve tedavi sonrasında sedimantasyon normal düzeye inmiştir. TA'nın antifosfolipid sendromuyla ilişkili olabileceğini ifade eden çalışmalar vardır (13). Bizim hastamızda, vaskülit markerleri negatifti ve antifosfolipid antikor titreri normal sınırlardaydı.

TA'da ana tedavi yöntemi, yüksek doz kortikosteroid tedavidir ve çoğu olguda yalnızca steroid remisyon için yeterlidir. Ancak, yan etki durumunda veya ilaç dozunun yüksek tutulamayacağı olgularda immüsupresif tedavi eklenebilir (4,6,12). Bizim olgumuzda, pulse steroid tedavisine ek olarak metotreksat kullanılmıştır. Damar darlığının ileri derecede olması, medikal tedaviye yanıt alınmaması veya ani tromboz durumlarında by-pass gereklidir; greft operasyonu (ven veya yapay), transluminal anjiyoplasti veya endovasküler stent gibi yöntemlerle by-pass uygulanmaktadır (1,4,12). TA'da en başarılı yöntem otolog ven greftidir; yapay greftlerin %36'sı tekrar tıkanmaktadır. Transluminal anjiyoplasti yöntemi, subklavian arter ve renal arter darlığında tercih edilmesine karşın, bu yöntemde de tekrar daralma olasılığı yüksektir (1,4,12). Olgumuzda, subklavian arterde %90 darlık olmasına karşın distal doluşun yeterli olduğu gözlenmiştir. Kardiyoloji, kalp damar cerrahi ve invazif radyoloji uzmanlarının görüşleri doğrultusunda, iskeminin belirgin olmaması ve medikal tedaviyle klinik iyiye gidiş nedeniyle, by-pass için acele edilmemiş, olgu klinik izleme alınmış ve semptomları gerilemiştir. Kontrol poliklinik takiplerinde tekrarlanacak olan anjiyografilerde, medikal tedavi ile damar tıkanıklığının gerilememesi durumunda, by-pass işleminin uygun olacağı düşünülmüştür. TA'da hipertansiyon, kalp yetmezliği, miyokard infarktüsü, inme, anevrizma rüptürü ve böbrek yetmezliği mortalite nedenleri olarak bilinmektedir (1,4,6,12). Buna karşın, tedavi altındaki olguların 10 yıllık sağ kalım oranının oldukça yüksek (%80-90) olduğu belirtilmektedir (1,4,12). Bizim olgumuzda hipertansiyon mevcuttu.

Bu olgu, senkop etiyolojisinde Takayasu arterine bağlı gelişen subklavian çalma sendromunu akla getirmek amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Ratterm M, Hoffman GS. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med* 1994; 120:919-929.
2. Sanders RJ, Hammond SL, Rao NM. Thoracic outlet syndrome: a review. *Neurologist* 2008; 14:365-373.
3. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr. The American College of Rheumatology 1990 Classification of Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1129-1134.
4. Numano F. Differences in clinical presentation and outcome in different countries for Takayasu's arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 1997; 9:12-15.
5. Watts R, Al-Taiar A, Mooney J, Scott D, Macgregor A. The epidemiology of Takayasu arteritis in the UK. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48:1008-1011.
6. Chugh KS, Sahuja V. Takayasu's arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. *Am J Nephrol* 1992; 12:1-8.
7. Georgiosa T, Heliopoulou I, Vadikoliasa K, Birbilis T, Piperidou C. Subclavian steal syndrome secondary to Takayasu arteritis in a young female caucasian patient. *J Neurol Sci* 2010; 296:110-111.
8. Orea Tejada A, Sanchez Torres G, Kuri Alfaro J. Cardiac damage in Takayasu's arteritis; Study in 125 Patients. *Arch Inst Cardiol Mex* 1983; 53:441-447.
9. Ringleb PA, Strittmatter EI, Loewer M, Hartmann M, Fiebach JB, Lichy C, Weber R, Jacobi C, Amendt K, Schwaninger M. Cerebrovascular manifestations of Takayasu arteritis in Europe. *Rheumatology (Oxford)* 2005; 44:1012-1015.
10. Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: New Classification. *Int J Cardiol* 1996; 54:155-163.
11. Sibirian G, Hashimoto Y, Numano F. Ventricular arrhythmias in Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1993; 40:243-249.
12. Mark A, Creager MD. Takayasu arteritis. *Rev Cardiovasc Med* 2001; 2:211-214.
13. Morović-Vergles J. Takayasu's arteritis associated with antiphospholipid antibodies. *Rheumatol Int* 2006; 26:773-774.