Mesenteric Vascular Disease Secodary to Protein S Deficiency in an Adult Patient

Genç Bir Hastada Protein S Eksikliğine Bağlı Gelişen Mezenter Vasküler Hastalık

Protein S Eksikliğine Bağlı Mesenter Vasküler Hastalık / Mesenteric Vascular Disease Secondary to Protein S Deficiency

Burhan Mayir, Ramazan Eryılmaz, Mehmet Tahir Oruç
Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Bölümü, Antalya, Türkiye

Özet

Genç hastalarda mezenter vasküler hastalık nadir en görülür. Mezenter vasküler hastalığı olan genç hastalarda genellikle altta yatan bir hematolojik hastalık vardır. Bu makalede protein S eksikliğine bağlı gelişen mezenter vasküler hastalığı bulunan bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler

Protein S Eksikliği; Mezenter Vasküler Hastalık

Abstract

Mesenteric vascular disease is rarerly seen during young ages. If seen during young ages, mostly there is a hemotologic disorder accompanying mesenteric vascular disease. In this article we reported a case of mesenteric vascular disease with protein S deficiency.

Keywords

Protein S Deficiency; Mesenteric Vascular Disease

DOI: 10.4328/JCAM.1504 Received: 27.12.2012 Accepted: 18.01.2013 Printed: 01.04.2015 J Clin Anal Med 2015;6(suppl 2): 203-4
Corresponding Author: Burhan Mayir, Gürsu Mahallesi, 353 Sokak, Altınkum Konakları, 2. Kısım, E Blok, No: 2 Antalya, Türkiye.
T.: +905327200373 E-Mail: burmay@yahoo.com

Giriş

Mezenter vasküler hastalık (MVH) genellikle yaşlı hastalarda görülen mortalitesi oldukça yüksek bir hastalıktır. Az sayıda olmakla birlikte tromboza eğilim yapan bir hastalığı olan gençlerde de görülebilmektedir(1). Bu makalede daha önce protein S eksikliği olduğu bilinen ve MVH gelişen bir olgu literatür bilgileri eşliğinde değerlendirilmiştir.

Olgu Sunumu

33 yaşında erkek hasta başvurudan 2-3 saat önce başlayan, tüm karında yaygın olan ağrı şikayeti ile başvurdu. Gaz gaita çıkışı normal idi. Ek başka bir şikayeti yoktu. Özgeçmişinde daha önce geçirilmiş derin ven trombozu hikayesi sonrası protein S eksikliği tanısı aldığı, buna bağlı sürekli olarak warfarin kullandığı fakat son 15 gündür geçirdiği bir üst solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle warfarin tedavisini kendiliğinden kestiği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durum iyi, arteryel tansiyon 110/80 mm/hg, nabız dakika vurum sayısı 72 idi. Batında bağırsak sesleri normoaktif, palpasyonda özellikle epigastrik bölge ve alt kadranlarda belirgin hassasiyet, istemli defans izlendi. Yapılan laboratuar incelemelerinde patolojik olarak sadece lökositoz (16000/mm3) saptandı. Yapılan ultrasonografik incelemede intraabdominal az miktarda serbest sıvı, sağ kadranlarda bağırsak anslarında duvar kalınlaşması ve dilatasyon, bilgisayarlı tomografide ise ince bağırsaklarda dilatasyon, mezenter yağ dokuda dansite artışı ve sıvı lokülasyonları saptandı. Antibiyotik ve düşük molekül ağırlıklı heparin profilaksisini takiben olgu mezenter vasküler tromboza bağlı intestinal iskemi ön tanısıyla operasyona alındı. Yapılan laparotomide ileumda 50-60 cm.lik bir segmentte bağırsak mezenterinde venöz tromboz, bağırsakta iskemi bulguları izlendi. Hastalıklı kısım rezeke edildi. Anastamoz yapıldı. Ameliyat sonrası dönemde yüksek doz düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine devam edildi. Takiplerinde herhangi bir problemi olmayan hasta yatışının 6. gününde taburcu edildi.

Tartışma

Mezenter vasküler hastalık halen sık karşılaşılan ve mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Bu hastalık genellikle ileri yaşta hastalarda görülmekle birlikte gençlerde de görülebilmektedir. Genç hastalarda genellikle tromboza eğilim yapan altta yatan hematolojik bir hastalıklar vardır. Antitrombin 3 eksikliği, protein C eksikliği, protein S eksikliği, polisitemia vera, myeloproliferatif hastalıklar gibi hastalıklar tromboza eğilim yaparak mezenter vasküler tromboza yol açabilir(1).

Protein S, K vitamini bağımlı bir glikoproteindir. Protein C sisteminin kofaktörüdür. Protein S eksikliği otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Fakat malignensi, gebelik, nefrotik sendrom gibi durumlara bağlı olarak edinsel eksiklikler de bildirilmiştir(1). Toplumda protein S eksikliği oranı % 0,03-0,13, trombofilili hastalarda ise % 6'dır(2). Protein S eksikliği olan hastalarda tromboz oluşumu gebelik, oral kontraseptif kullanımı gibi durumlarla tetiklenebilir. Bu hastalarda ilk bulgular genellikle derin ven trombozu ve pulmoner emboliye bağlıdır. Mezenterik venöz tromboz ise nadir görülür. (3).

Mezenter vasküler hastalığın % 5-15'inde sebep venöz trombozlardır. Özellikle hiperkoagülopati durumları ve kanser hastalarında venöz tromboz riski fazladır. Tekrarlayan, ailevi ve genç yaşta ortaya çıkan, özellikle de mezenter, brakial, serebral damarlar gibi atipik yerlerin trombozunda hiperkoagülopati durumları düşünülmelidir(4). Venöz trombozların ancak % 30'undan primer hematolojik hastalıklar sorumludur. Protein S eksiklikliği ise MVH'ın nadir bir sebebidir. Bir çalışmada MVH saptanan 20 hastanın birinde protein S eksikliği saptanmıştır(5). Acosta-Merida ise 132 MVH hastadan sadece 3'ünde protein S eksiliği izlendiğini bildirmiştir(6).

Protein S eksiklikli hastalarda MVH genellikle ilk bulgu olarak saptanmaz. Genellikle bizim olgumuzda da olduğu gibi derin ven trombozu ve pulmoner emboliye bağlı klinik şikayetlerle tanı konan hastalarda sonraki bir zamanda ortaya çıkan ikincil bir tromboz sonucu MVH gelişir(7). Hastalar genellikle erişkin yaşta semptom verirler. Pabinger ve ark. 10 protein S eksiklikli hastanın 75 yakını üzerinde yaptıkları bir çalışmada, protein S eksikliği saptananlarda venöz tromboz riskini 26 yaşında % 50 olarak bulmuşlardır. Bu çalışmada 75 hastanın 45'i (%63) semptomatik olmuş, bunların da sadece 2'sinde mezenterik tromboz görülmüştür. Bu 2 hastada da mezenterik trombozdan önce başka bir trombotik olay saptanmış(8). Başka bir çalışmada ise 12 protein S eksikliği olan hastanın 136 yakınının ancak 5'inde mezenterik tromboz ve diğer atipik yerleşimli trombozlar saptanmıştır(9).

Protein S eksikliğine bağlı MVH'nda tutulum yeri ve genişliği değişiklik gösterebilir. Bizim hastamızda olduğu gibi sınırlı bir alandan geniş bir alan tutulumuna kadar değişiklik gösterebilir. Bazen portal venöz trombozla birlikte olabilir(1). Protein S eksikliği olan hastalarda arteryel tromboz riski de yüksektir(10). Hastalık otozomal dominant geçişli olduğu için hasta yakınlarında da benzer durumların ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır (8, 9).

Özetle, protein S eksikliğine bağlı MVH nadir görülen bir durumdur. Akut batın bulguları saptanan genç hastalar da MVH olabileceği düşünülmeli, varsa önceki tromboz hikayesini ortaya çıkarmak için iyi bir anamnez alınmalıdır. Genç yaşta MVH saptanan hastalar, ameliyat sonrası dönemde hematolojik hastalıklar açısından araştırılmalıdır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Chirinos Vega JA, Munoz Gomez R, Amo Pelaez M, Ibarrola de Andres C, Solis Herruzo JA. Portal and mesenteric thrombosis associated with protein S deficiency. Rev Esp Enferm Dig. 2008 Feb;100(2):104-7
2 Öner F, Kaya A, Doğan R, Numanoğlu N. Venöz Tromboembolizmde Kalıtsal Risk Faktörleri. Tüberküloz ve Toraks Dergisi 2003; 51(1): 60-69
3. Lau LL, McMurray AH. Mesenteric venous thrombosis in protein S deficiency: case report and literature review. Ulster Med J. 1999 May;68(1):33-5
4. Nachman RL, Silverstein R.Hypercoagulable states. Ann Intern Med. 1993 Oct 15;119(8):819-27
5. Alvi AR, Khan S, Niazi SK, Ghulam M, Bibi S Acute mesenteric venous thrombosis: improved outcome with early diagnosis and prompt anticoagulation therapy. Int J Surg. 2009 Jun;7(3):210-3
6. Acosta-Merida MA, Marchena-Gomez J, Hemmersbach-Miller M, Conde-Martel A, Hernandez-Romero JM. Mesenteric venous thrombosis. Associated systemic disorders and hypercoagulability status of 21 surgical patients. Hepatogastroenterology. 2007 Jun;54(76):1080-4.
7. Martinelli I, Mannucci PM, De Stefano V, Taioli E, Rossi V, Crosti F, Paciaroni K, Leone G, Faioni EM. Different risks of thrombosis in four coagulation defects associated with inherited thrombophilia: a study of 150 families. Blood. 1998 Oct 1;92(7):2353-8
8. Pabinger I, Schneider B. Thrombotic risk in hereditary antithrombin III, protein C, or protein S deficiency. A cooperative, retrospective study. Gesellschaft fur Thrombose- und Hamostaseforschung (GTH) Study Group on Natural Inhibitors. Arterioscler Thromb Vasc Biol. 1996 Jun;16(6):742-8
9. Engesser L, Broekmans AW, Briët E, Brommer EJ, Bertina RM Hereditary protein S deficiency: clinical manifestations. Ann Intern Med. 1987 May;106(5):677-82.
10. Bucciarelli P, Rosendaal FR, Tripodi A, Mannucci PM, De Stefano V, Palareti G, Finazzi G, Baudo F, Quintavalla R. Risk of venous thromboembolism and clinical manifestations in carriers of antithrombin, protein C, protein S deficiency, or activated protein C resistance: a multicenter collaborative family study. Arterioscler Thromb Vasc Biol. 1999 Apr;19(4):1026-33.

How to cite this article:
Mayir B, Eryılmaz R, Oruç MT. Mesenteric Vascular Disease Secodary to Protein S Deficiency in an Adult Patient. J Clin Anal Med 2015;6(suppl 2): 203-4.