

## TAYANÇ-REİMANN PRASAD SENDROMU OLGUSU

Dr. Kuddusi CENGİZ (x)

### ÖZET:

*Erişkinde Tayanç-Riemann Prasad sendromuna nadir rastlanır. Bu sendromda karaciğer sirozunun gelişmesi ise son derece nadirdir. Yazıda bir olgu sunularak ilgili literatür gözden geçirilmiştir.*

Gelişme geriliği hipogonadizm, hepato-splenomegali, geofajia ve demir eksikliğinin bir arada bulunduğu klinik tablo son zamanlarda dikkatin üzerine çekildiği bir sendromdur. Bu sendrom ilk kez doktor Tayanç tarafından 1942 yılında memleketimizde tanımlanmış (11), 1956'da Reimann, sendromun önemli bir parçası olan hipogonadizm üzerinde durmuştur (9). Prasad ve arkadaşları İran'da erkek adolesan hastalarda bu durumu bildirmişler, sabit ve önemli bir bulgu olarak çinko eksikliğini sendroma ilave etmişler (3,4,5). bu zamandan beri de sendrom, Tayanç-Reimann-Prasad sendromu olarak bilinmektedir. İnsan karaciğer dokusunun her gramında 50-60 kg çinko bulunmaktadır ve ilerlemiş karaciğer hastalıklarında serum çinko düzeyinin azaldığı bildirilmiştir (1,12).

Erişkinde nadir görülen bu sendromda karaciğer sirozunun gelişmiş olması vakamızın ilginç yönünü oluşturmaktadır.

### OLGU SUNUMU:

A.A 24 yaşında bayan hasta, çarpıntı ve karnının sol tarafındaki şişlikten yakınmaktaydı. Sekiz yıl önce karnının sol tarafında şişlik farketmiş, şişlik giderek büyümüş. 4 yıldan beri de zaman zaman karnının sol tarafına bıçak batarcasına ağrısı olur ağrı kesici ilaçlarla rahatlamış. İki yıldan beri eforla gelen çarpıntısı dinlenmekle geçermiş, hiç adet görmemiş yaşlılarına ve küçük kardeşlerine oranla gelişmesi oldukça geri kalmış.

Öz geçmişinden; 10 yaşına kadar toprak yemiş.

F.M; Soluk görünümde; boy 1. 42 mt. kilo; 47 kg. karın sol yarısı bombe (Şekil 1). karaciğer normal sınırlarda, dalak kosta kenarını 18 cm. geçiyor üzeri

(x) Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Öğretim Üyesi. SAMSUN



Gelişme geriliği hipogonadizm, hepatosplenomegali, eritrosit ve demir eksikliği düzgün üfürüm yok. Kalpte tüm odaklarda 2°/6 sistolik üfürüm mevcut. Diğer sistem muayeneleri doğal bulundu.

Laboratuvar bulguları; Hb 5.6 gr/dl, Bk 3850 mm<sup>3</sup>, periferik yaymada, hipokromi (+++), poikilositosis (+++), anizositosis (+++), kemik iliği, eritroid hiperplazi, demir boyası negatif, serum demiri 35 % Mgr, serum demir bağlama kapasitesi 516 % Mgr, düz karın grafisinde dalga ait görünüm (Şekil 1), kemik grafileri, 12 yaş ile uyumlu kemik grafileri ve minimal osteoporoz, karaciğer fonksiyon testlerinden SGOT 80, SGPT 64 ü, alkalin fosfataz 6.7 B.Ü, karaciğer biyopsisi, sirozla uyumlu, özofagus grafisi, özofagus alt ucunda orta derecede varis görünümü. FSH 4.6 mIU/ml (10-30 mIU/ml) LH 3.2 mIU/ml (20-60 mIU/ml), 17 B Estrodiol 0.8 ng/ml (20-500 PG/ml) serum çinko düzeyi 58 % kg (82-106 % kg), serum bakır düzeyi 80 % kg (80-120 % kg) bulundu.

Hastaya 20-40 mg/günde çinko ve demir preparatları verildi. Sekizinci ayın sonunda Hb düzeyinde belirgin artma, periferik kan bulgularında düzelme, demir bağlama kapasitesinde, düşme, dalakta 4 cm lik küçülme tesbit edildi.

Hasta halen tarafımızdan izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Deneyisel çalışmalarda çinko eksikliğinin hayvanlarda gelişme geriliği, testiküller atrofi yaptığı ve aksesuar seks organlarının hacminde küçülmeye yol açtığı tesbit edilmiştir (5). Fare ve sıçanların çinko eksikliği halinde gelişme geriliği ve ağırlık kaybı gösterdiği gözlenmiştir (3). Hayvanlarda çinko eksikliğinin testesteron ve gonodotropin yapımını azalttığı düşünülmüştür (4).

İnsanlarda geciken büyüme ve seksüel maturasyon ile yaralardaki iyileşmenin çinko tedavisine cevap verdiği bazı çalışmalarda gösterilmiştir (10). Bütün bu olaylarda nükleik asit ve protein sentezi en önemli olaydır. Ayrıca protein ve çinko arasındaki bu ilişki deney hayvanlarında ve insanlarda gösterilmiştir. Nitekim, protein-kalori malnütrüsyonu gösteren insanların bazısında çinko eksikliğinde olması ikisi arasındaki ilişkiye dikkati çekmiştir (1).

Büyüme ve seksüel maturasyonları geri olan olgularda hipofizer ve gonadal fonksiyonlar incelenmiş, bu olgularda plazma LH düzeyi normal erkek çocuklardan daha düşük bulunmuş ve bu nedenle gecikmiş pubertenin Leyding hücre yetmezliğinden, çok, hipogonadotropizm'den ileri geldiği düşünülmüştür. Bununla beraber plazma FSH düzeyleride düşük bulunarak parsiyel adrenal hipofonksiyon tanımlanmıştır (10).

Çinko protein senteziyle, özellikle RNA aktivitesi ile yakından ilgilidir. Çinko eksikliğinin en erken belirtisi RNA teşekkülünün bozulmasıdır. Bunu DNA ve protein sentezinin azalması izler (1,2).

Böylece çinkonun hem enzim aktivitesi, hem de protein sentezi ile ilişkisi çok yakındır. Çinkonun manganez ile birlikte hormonların etkisinde, özellikle büyüme hormonunun etkisinde intermedier bir rol oynadığı da bilinmektedir (1,7).

Bakır insanlarda hemopoiesis için esansiyel olup, hemoglobin oluşumunda olasılıkla protoporphyrin yapımını katalize ederek rol oynar (8).

Deneyel olarak çinkodan fakir diyetle beslenen sıçanların karaciğerlerinde RNA konsantrasyonunda belirgin azalma saptanmıştır (1). Kanda çinko miktarının azalması ilk olarak post alkolik sirozlu bir hastada gözlenmiş, son yıllarda ise karaciğer hastalıklarının bir çoğunda plazma çinko seviyesinde azalma bildirilmiştir (1,12).

Olgumuzdaki anemiden bir yandan toprak yemenin sonucu demir absorpsiyonunun azalması ve almanın yetersizliği yanı sıra çinko eksikliğine bağlanabilir. Gelişme geriliği, gonadal yetersizlik ve karaciğer sirozundan çinko eksikliği sorumlu olabilir.

## THE SYNDROME OF TAYANÇ-RIEMANN-PRASAD

### SUMMARY

A patient with Tayanç-Reimann-Prasad Syndrome was reported and Zinc deficiency in this syndrome was discussed.

### KAYNAKLAR:

- 1- Aggett, P. J., Harries, J. T.: Current Status of zinc in health and disease states. Arch. Dis. Child. 54: 909, 1979.

- 2- Fernandez, F., Prasad, A. S., Oberleas, D.: Effect of zinc deficiency on nucleic acids, collagen and non-collagenous protein of the connective tissue. *J. Lab. Clin. Med.* 82: 951, 1973.
- 3- Prasad, A. S., Miale, A., Farid, Z., Sandstead, H. and Schulert, A.R.: Zinc metabolism in patients with the syndrome of iron deficiency anemia, hepatosplenomegaly, dwarfism and hypogonadism. *J. Lab. Clin. Med.* 61: 537, 1963.
- 4- Prasad, A. S., Miale, J. R. A., Farid, Z., Sandstead, H. H. Schulert, A. R. and Darby, W. J.: Biochemical studies on dwarfism, hypogonadism, *Arch Int. Med.* 111: 406, 1963.
- 5- Prasad, A. S., Et al.: Zinc and iron deficiency in male subjects with dwarfism and hypogonadism but without ancylostomiasis, schistosomiasis and severe anemia. *Am. J. Clin. Nutrit* 12: 437, 1967.
- 6- Prasad, A. S., Holsted, J. A. and Nadimi, M.: Syndrome of iron deficiency anemia, hepatosplenomegaly, hypogonadism and geophagia. *Am. J. Med.* 21: 532, 1961.
- 7- Prasad, A. S.: Zinc deficiency in human subjects. International Symposium on zinc deficiency. Turkish and International Children's Center. Abstracts. Ankara, April 1982.
- 8- Prasad, A.S.: Trace Elements: Biochemical and Clinical effects of zinc and copper, *Am. J. Hematol.* 6: 77, 1979.
- 9- Reimann, F.: Wachstumsanomalien und Missbildungen bei Eisenmangelzuständen (Asiderosan). In 5 th Kongress der Europäischen Gesellschaft für Hematologie. Freiburg, 1955, PP. 546-550
- 10- Say, B., Özsoylu, Ş., Berkel, İ.: Geophagia Associated with Iron-deficiency anemia, hepatosplenomegaly, hypogonadism and dwarfism. *Clinical Pediatrics* 11: 661, 1969.
- 11- Tayanç, M.M.: Toprak yeme amnemileri münasebiyle. *Tip Dünyası* 15: 175, 1942.
- 12- Vallee, B. I., Wacker, W. E. C., Bartholomay, A. F., and Robin, E. D.: Zinc metabolism in hepatic dysfunction. *New Eng. J. Med.* 255: 403, 156.