

## Masif sol ventrikül hipertrofisi

Mustafa DEMİR (\*), Sait DEMİRKOL (\*), Şevket BALTA (\*), Murat ÜNLÜ (\*),  
Turgay ÇELİK (\*), Atilla İYİSOY (\*)

### ÖZET

Hipertrofik kardiyomyopati sebebi açıklanamayan, sol ventrikül hipertrofisi ile karakterize kronik kalıtsal bir kalp kası hastalığıdır. Hipertrofik Kardiyomyopati kardiyoloji pratiğinde çok sık görülmesine rağmen genetik geçişi ve ani kardiyak ölüm riskinin yüksek olması sebebiyle ayrı bir önem arz etmektedir. Ekokardiyografi sol ventrikül hipertrofisinin gösterilmesi ve tanının konulmasında esas tetkiktir. Biz burada literatürde nadir görülen masif sol ventrikül hipertrofisi olan vakayı tanımladık.

**Anahtar Kelimeler:** hipertrofik kardiyomyopati; Ani kardiyak ölüm; masif sol ventrikül hipertrofisi

### SUMMARY

#### Massive left ventricular hypertrophy

Hypertrophic cardiomyopathy, is unexplained reasons and characterized with left ventricular hypertrophy, is an inherited chronic disease of the heart muscle. Hypertrophic cardiomyopathy is seen rarely but it is very important because of genetic transmission and high risk of sudden cardiac death. Echocardiography is basic application for diagnosis left ventricular hypertrophy. We defined a rare case in literature which has massive left ventricular hypertrophy.

**Key Words:** hypertrophic cardiomyopathy; Sudden cardiac death; massive left ventricular hypertrophy.

### Giriş

Hipertrofik kardiyomyopati (HKM) genel olarak, hipertrofiye sebep olacak kardiyak ve sistemik hastalıkların yokluğunda dilate olmayan sol ventrikül (LV) hipertrofisi olarak tanımlanır. HKM prevalansı yaklaşık 500'de 1'dir ve ailesel kökenli olarak görülür. (1) Elektrokardiyografi (EKG) tanıda yardımcı olsa da asıl tanı transtorasik ekokardiyografi ile konulur. HKM'nin klinik tanısını en kolay ve güvenilir biçimde koymanın yolu, iki boyutlu ekokardiyografide LV hipertrofisi'nin (sol ventrikül duvar kalınlaşmasının yaygın veya segmental şeklini gösteren ve tipik asimetrik dağılımlı hipertrofi) gösterilmesidir. (2) Klinik bulgular ve semptomlar; yorgunluk, dispne, miyokardiyal iskemi, senkop ve ani kardiyak ölüm (AKÖ) dür. HKM'nin yıllık mortalitesi %1'dir fakat ani ölüm riski tüm HKM hastalarında eşit değildir. Ani ölen hastaların %22'sinde semptom görülmemiştir. AKÖ sıklıkla büyük çocuklarda ve genç erişkinlerde görülmektedir. (1)

Bu hastaların tedavisinde farmakolojik, girişimsel ve cerrahi tedavi seçenekleri olmasına rağmen, hastanın kliniği, eşlik eden patolojiler ve LV hipertrofisinin farklı özellikleri sebebiyle kılavuzlarda tedavinin nasıl yapılması gerektiğine dair hala tam bir ortak görüş bulunmamaktadır. Biz burada transtorasik ekokardiyografide masif LV hipertrofisi tespit edilen genç erişkin bir vakayı yayınladık.

### Olgu

20 yaşında erkek hasta kliniğimize eforla oluşan nefes darlığı ve yorgunluk şikayeti ile başvurdu. Hastanın öyküsünde 10 yıl sigara içiciliği (1/2 paket/gün) haricinde herhangi bir özelliği bulunmamaktaydı. Aile öyküsünde ise abisinde 20 yaşında nedeni bilinmeyen ani ölüm vardı. Herhangi bir ilaç kullanım öyküsü olmayan hastanın fizik muayenesinde kalp hızı 68/dk ve düzenli, kan basıncı 110/70 mmHg ve tüm odaklarda 2/6 sistolik üfürüm duyuldu. Elektrokardiyografide kalp hızı 64/dk hızında, yaygın voltaj artışı, V4-V6 ve inferolateral derivasyonlarda T negatifliği ayrıca aynı derivasyonlarda ST depresyonları görüldü. (Resim 1) Patolojik Q dalgası sadece aVL derivasyonunda mevcuttu. Hastanın iki boyutlu parasternal uzun aks ve apikal dört oda görüntüsünde (Resim 2A, B) IVSDd: 41mm, PWDd: 38 mm, LVIDd/s: 31/17 mm, LA:39 mm olarak ölçüldü. Sol ventrikül kitlesi Devereaux Formülü ile 1339 gram olarak hesaplandı. Apikal dört oda görüntüde LVOT gradienti 42 mmHg ölçülen hastaya valsava manevrası yaptırıldığında belirgin artış izlenmedi. Sistolik anterior hareket (SAM) pozitif olarak izlendi. Apikal iki oda görüntüde inferior duvar diastolik kalınlık 46 mm idi (Resim 3A). Apikal dört oda görüntüde mid-kardiyak maksimum gradiyent 101 mmHg idi (Resim 3B). Ka-

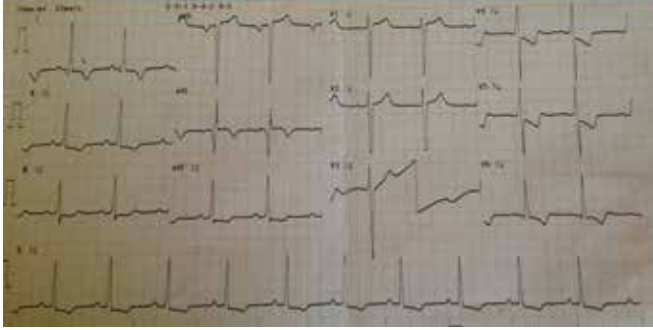
\*Gülhane Askeri Tıp Akademisi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

**Ayrı basım isteği:** Mustafa DEMİR  
Gülhane Askeri Tıp Akademisi  
Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara  
e-mail: mstdemir@gmail.com

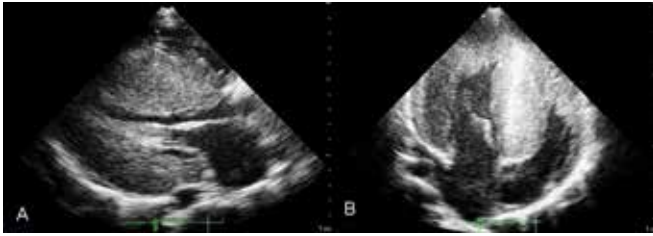
Makalenin Geliş Tarihi: 30.11.2013 • Kabul Tarihi: 05.01.2014 • Çevrim İçi Basım Tarihi: 25.10.2015

paklar değerlendirildiğinde ise birinci derece mitral yetmezlik ve minimal aort yetmezliği olduğu görüldü. Hastanın sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %70 olarak tespit edildi. Hastaya ve birinci derece akrabalarına genetik analiz yapılamadı.

Hastanın 20 yaşında genç erişkin olması, ailesinde ani kardiyak ölüm öyküsünün olması ve maksimum LV duvar kalınlığının >30 mm olması sebebiyle ani kardiyak ölüm açısından riskli bulunarak monitör takibi amacıyla koroner yoğun bakım ünitesine (KYBÜ) yatırıldı. Toplam 7 gün KYBÜ'de takip edilen hastanın monitör takibinde herhangi bir ritm bozukluğu görülmedi. Hastanın AKÖ açısından risk faktörleri değerlendirilerek hastaya çift odacıklı kalıcı defibrilatör (DDD-R İCD) ve sonrasında septal alkol ablasyonu önerildi ancak hasta ve ailesi önerilen tüm tedavi seçeneklerini kabul etmedi. Biz bu olguyu genç erişkin bir hastada basit bir nefes darlığı şikayetinin iyi sorgulandığı ve tetkik edildiğinde bizi kardiyojinin spesifik hastalıklarından biri olan hipertrofik kardiyomyopatiye götürmesini ve masif sol ventrikül kitlesini tespit etmemizi sağlayan transtorasik ekokardiyografinin önemini belirtmek için sunduk.



Resim 1: Elektrokardiyografi



Resim 2A, B: Ekokardiyografi



Resim 3A, B: Ekokardiyografi

## Tartışma

HKM'ye, genel kardioloji uygulamasında çok sık rastlanmaması, hastaların çok farklı

şekillerde ortaya çıkabilmesi, ölüm ve diğer komplikasyonlara yol açan mekanizmaların çeşitliliği ve hastanın olağan dışı nedenlerle başvurması gibi nedenlerle, ilaçlara veya cihazlara ilişkin kararları belirleyen kanıtlar genellikle randomize olmayan ve geriye dönük araştırmalardan elde edilmiştir. (3)

HKM son 20 yılda çok geniş genetik heterojenite ile en sık görülen ailesel kalp hastalığı olduğunu gösterdi. Otozomal dominant kalıtım gösteren hastalığın kardiyak sarkomer proteinlerini kodlayan 11 veya daha fazla gende 1400'den fazla mutasyon çeşitliliği tespit edilmiştir. (4) Ekokardiyografi ani kardiyak ölümün risk değerlendirmesi için önemli bir yöntemdir ve 30 mm den fazla duvar kalınlığı olan hastalarda ani ölüm riski %2 olarak daha yüksek bulunmuştur. Bizim vakamızda da maksimum duvar kalınlığı > 30 mm olarak tespit edilmiştir. Obstrüksiyonu olan hastaların 2/3'ü ekokardiyografi kılavuzluğunda ve takibinde sadece uzun süreli medikal tedavi ile (beta-blokerler, disopiramid, verapamil) başarılı olarak takip edilebilirler. Medikal tedaviye cevap vermeyen ve semptomatik obstrüksiyonu olan hastalara genellikle cerrahi septal miyektomi, septal alkol ablasyonu veya DDD-R İCD implantasyonu önerilir. (5) Günümüzde de Morrow prosedürü olarak isimlendirilen subaortik septal miyektomi temel cerrahi girişim yöntemi olarak geçerliliğini korumaktadır. (6)

Literatüre bakıldığında AKÖ risk faktörleri şu şekilde sınıflandırılmıştır: (7)

### Ani Kardiyak Ölüm Risk Faktörleri (7):

- Kardiyak Arrest, Sustained Ventriküler Taşikardi, Ventriküler Fibrilasyon öyküsü
- Ailede ani kardiyak ölüm öyküsü
- Senkop
- Nonsustained ventriküler taşikardi
- Maksimum sol ventrikül duvar kalınlığının >30 mm olması
- Egzersiz esnasında anormal kan basıncı cevabı

Bazı çalışmalar sol ventrikül çıkış yolu (LVOT) obstrüksiyonunun, AKÖ ile anlamlı ilişkisinin olmadığını söylese de (8,9) farklı çalışmalarda LVOT istirahat gradientinin > 30 mmHg olması yani ciddi LOVT obstrüksiyonu ile AKÖ arasında pozitif korelasyon olduğu tespit edilmiştir. (10,11)

Bizim vakamızda ailede AKÖ hikayesi ve maksimum duvar kalınlığının 41 mm olması ayrıca LVOT istirahat gradientinin 42 mmHg olarak ölçülmesi ve hastanın genç erişkin olması sebebiyle, hastaya primer koruma amacıyla class IIa öneri DDD-R İCD implantasyonu önerildi. (3)

Sonuç olarak değerlendirildiğinde HKM'de hem tanının konulması hem de tedavinin yönlendirilmesinde altın standart tanı yöntemi transtorasik ekokardiyografidir. Gerek 2-boyutlu ekokardiyografi ile çapların ölçümü gerekse gradient ve kapak patolojilerinin değerlendirilmesinde ekokardiyografinin yeri tartışılmazdır. Özellikle genç erişkin, ailesinde AKÖ öyküsü olan semptomatik hastaları poliklinikte değerlendirirken AKÖ'nün gençlerde en sık görülme nedeni olan HKM'yi aklımızda tutmamız ve transtorasik ekokardiyografinin tanı ve tedavideki rolünü unutmamamız gerekmektedir.

### Kaynaklar

1. Anthonny Hart and Eiran Z. Gorodeski. Hypertrophic Cardiomyopathy In: Brian P. Griffin (ed). Manuel of Cardiovascular Medicine . 4th. ed. Vol 10 Lippincott Williams & Wilkins; September 10, 2012
2. Klues HG, Schiffers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns left ventricular hypertrophy in hypertrophic

- cardiomyopathy. Morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:1699-708.
3. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Eur Heart J*. 2003;24:1965-91
  4. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C Genetics of hypertrophic cardiomyopathy after 20 years: clinical perspectives *J Am Coll Cardiol*. 2012;60:705-15
  5. Musat D, Sherrid MV Echocardiography in the treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Anadolu Kardiyol Derg*. 2006 ;6 Suppl 2:18-26
  6. Erentuğ ve ark. Hipertrofik Kardiyomiyopatide Cerrahi Tedavi *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Dergisi* 2004;12:94-97
  7. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2011;142 :e153-203.
  8. Cecchi F, Olivotto I, Monteregegi A, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in Tuscany: clinical course and outcome in an unselected regional population. *J Am Coll Cardiol*. 1995;26:1529 –36.
  9. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342:1778–85.
  10. Elliott PM, Gimeno JR, Tome MT, et al. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2006;27:1933– 41.
  11. Maki S, Ikeda H, Muro A, et al. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 1998;82:774–8.