

Sağ atriyal dev trombüs ile komplike restriktif kardiyomiyopati: bir olgu sunumu

Bülent Hacıhamdioğlu (*), Necati Balamtekin (*), Yılmaz Yozgat (*), S.Ümit Sarıcı (*), Vedat Okutan (*), A.Emin Kürekçi (*), M.Koray Lenk (*)

Özet

Restriktif kardiyomiyopati, ventrikül sistolik fonksiyonları ve duvar kalınlıkları normal ya da normale yakın iken diyastolik doluşun bozulması, diyastol sonu volümün azalması ile karakterize olan bir kalp kası hastalığıdır. İdiyopatik restriktif kardiyomiyopati, çocukluk çağı kardiyomiyopatileri içinde en az karşılaşılan kardiyomiyopatidir. Restriktif kardiyomiyopatide değişik derecelerde atriyal dilatasyon bulunabilmektedir ve belirgin biatriyal dilatasyonu olan vakalarda atriyal trombüs gelişimi daha sık görülmektedir. Trombüs, her iki atriyumda da görülebilmekte birlikte, genellikle atriyal apendikte küçük boyutta oluşmakta ve çoğunlukla asemptomatik seyretmektedir. Belirgin biatriyal dilatasyonu bulunan restriktif kardiyomiyopati olgular, atriyal trombüs gelişimi açısından artmış risk altındadır. İdiyopatik restriktif kardiyomiyopati çocuklarda çok nadiren atriyal dev trombüse neden olur. Bu yazıda hastalığın başlangıcında olmadığı halde, seyri esnasında dev atriyal trombüs gelişen bir pediatrik olgu, çok nadir görülmesi nedeni ile sunulmuş ve restriktif kardiyomiyopati ile komplikasyonları gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Dev atriyal trombüs, restriktif kardiyomiyopati

Summary

Restrictive cardiomyopathy complicated with right giant atrial thrombus: a case report

Restrictive cardiomyopathy is a heart muscle disease characterized by diastolic filling dysfunction, reduced end diastolic volume with normal ventricular systolic function and normal or near-normal wall thickness. Idiopathic restrictive cardiomyopathy is the least commonly observed reason of childhood cardiomyopathies. Restrictive cardiomyopathy has a variable level of atrial dilatation, and atrial thrombus is more frequently seen in cases with marked biatrial dilatation. The thrombus can be seen in both of the atriums, but generally occurs in the appendix by little size and its course is usually asymptomatic. Risk of atrial thrombus is increased in patients who have restrictive cardiomyopathy with biatrial dilatation. Idiopathic restrictive cardiomyopathy rarely causes giant atrial thrombus in children. We describe a very rare pediatric case who developed giant atrial thrombus, and herein summarize restrictive cardiomyopathy and its complications.

Key words: Giant atrial thrombus, restrictive cardiomyopathy

Giriş

Restriktif kardiyomiyopati, bir ya da her iki ventrikülün sistolik fonksiyonları ve duvar kalınlıkları normal ya da normale yakın iken diyastolik doluşun bozulması, diyastol sonu volümün

azalması ile karakterize olan ve ekokardiyografik olarak restriktif doluş paterninin gözlendiği bir kalp kası hastalığıdır (1). İdiyopatik restriktif kardiyomiyopati, çocukluk çağı kardiyomiyopatileri içinde en az karşılaşılan kardiyomiyopatidir ve bizim olgumuz bu özelliği ile daha önce sunulmuştur (2).

Restriktif kardiyomiyopatide değişik derecelerde atriyal dilatasyon bulunabilmektedir ve belirgin biatriyal dilatasyonu olan vakalarda atriyal trombüs gelişimi daha sık görülmektedir. Trombüs, her iki atriyumda da görülebilmekte birlikte, genellikle atriyal apendikte küçük boyutta oluşmakta ve çoğunlukla asemptomatik seyretmektedir (3,4). Arteriyel veya venöz kan akımında staz olması tromboza eğilim yaratan önemli bir nedendir (5,6).

Belirgin biatriyal dilatasyonu bulunan restriktif kardiyomiyopati olgular, atriyal trombüs gelişimi açısından artmış risk altındadır. İdiyopatik restriktif kardiyomiyopati çocuklarda çok nadiren atriyal dev trombüse neden olur. Bu yazıda hastalığın başlangıcında olmadığı halde, seyri esnasında dev atriyal trombüs gelişen bir pediatrik olgu, çok nadir görülmesi nedeni ile sunul-

*GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Ayrı basım isteği: Dr.Bülent Hacıhamdioğlu, GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Etik-06018, Ankara

E-mail: hacihamdi@myynet.com

Makalenin geliş tarihi: 01.05.2006

Kabul tarihi: 20.09.2006

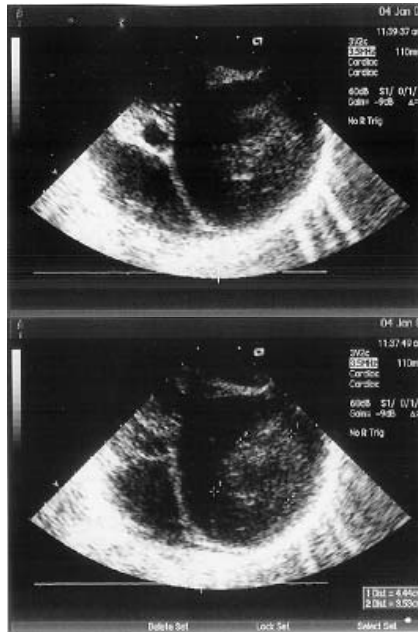
muş ve restriktif kardiyomiyopati ile komplikasyonları gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

On sekiz aylık iken çabuk yorulma, gözlerde ve karında şişlik, huzursuzluk yakınmaları ile polikliniğimize başvuran kız hastada yapılan değerlendirmeler sonucunda restriktif tipte kardiyomiyopati tespit edildi. Soy geçmişinde anne-baba arasında üçüncü derece akrabalık (kardeş torunları) olan hastamızın öz geçmişi ise, bir özellik arz etmiyordu. Ayırıcı tanıda benzer hemodinamik özellikler gösteren konstriktif perikardit, olgumuzda aile öyküsünde tüberküloz olmaması, BCG skarının olması, PPD testinin negatif olması, toraks tomografisinde akciğer alanlarının ve perikard kalınlığının normal olması ve "pulsed wave Doppler" ile mitral akım trasesinde solunum sırasında belirgin amplitüd değişikliği olmaması ile ekarte edildi. Hastanın ilk tanı esnasındaki ekokardiyografik incelemesinde biatriyal genişleme, normal sol ventrikül sistolik fonksiyonları (ejeksiyon fraksiyonu: %70, kısalma fraksiyonu: %35) ve restriktif tipte diyastolik fonksiyon bozukluğu tespit edildi. Etiyolojiye yönelik olarak, depo hastalıkları yönünden kemik iliği aspirasyonu incelemesinde ve diğer metabolik hastalıklar yönünden yapılan taramalarda müspet bir veri saptanamayan olguya 'idiyopatik restriktif kardiyomiyopati' tanısı kondu. Biatriyal dilatasyon nedeni ile trombotik komplikasyonların önlenmesi amacı ile hastaya antiagregan dozda asetil salisilik asid başlandı ve hasta takip altına alındı.

Hasta 2.5 yaşında iken karın şişliğinin artması, solunum sıkıntısı başlaması üzerine polikliniğimize başvurdu. Yapılan fizik incelemede; cilt ve mukozalarda solukluk ve huzursuzluk saptandı. Kan basıncı 110/70 mmHg, kalp hızı 135/dk,

oskültasyonda sternum sol alt kenarında 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm, boyun venöz yapılarında belirginleşme, belirgin batın distansiyonu, batında venöz yapılarda belirginleşme, perküsyonda asit ile uyumlu matite ve hepatosplenomegali bulunduğu saptandı. Elektrokardiyografide p dalgasının süre ve amplitüdünün arttığı (sağ ve sol atriyal dilatasyon) görüldü. Telekardiyografik incelemede, gross kardiyomegali (kardiyotorasik indeks: %65) saptandı. Protrombin zamanı 21 sn (11.5-14.5), aktive parsiyel tromboplastin zamanı 38 sn (26.5-40), fibrinojen 210 mg/dL idi. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde her iki atriyumun belirgin derecede dilate olduğu ve sağ atriyumunu dolduran dev trombüse ait ekojenite tespit edildi (Şekil 1). Hasta heparinize edilerek, doku plazminojen aktivatörü ile trombolitik tedavi uygulaması planlandı. Ancak kardiyopulmoner arrest sonucu hastanın eksitus olması nedeni ile trombolitik tedavi uygulanamadı.



Şekil 1. Sağ atriyumunu dolduran "dev" trombüs

Tartışma

İdiyopatik restriktif kardiyomiyopati,

çocukluk çağı kardiyomiyopatileri içinde en az karşılaşılan fakat prognozu en kötü olan kardiyomiyopatidir. Çocuklarda restriktif kardiyomiyopati, erişkinlere göre daha kötü seyretmektedir. Lewis, sekiz hastalık serisinde, tanı konduktan sonraki ortalama yaşam süresini 1.4 yıl olarak bildirmiştir (3). En sık ölüm nedeni, konjestif kalp yetersizliğidir (3,4).

İdiyopatik restriktif kardiyomiyopatide biatriyal genişleme siktir (3,4). Lewis, hastaların tümünde elektrokardiyografik ve ekokardiyografik olarak atriyal dilatasyon bulunduğunu bildirmiştir (3). Olgumuzda da benzer şekilde elektrokardiyografik ve ekokardiyografik incelemede biatriyal dilatasyon vardı.

Atriyal fibrilasyon, mitral stenoz, atriyal dilatasyon, ciddi ventriküler disfonksiyon ve prostetik kapaklar, intrakardiyak trombüs oluşumu için risk faktörleridir (6). Restriktif kardiyomiyopati hastalarda atriyumlardaki genişleme ve staz nedeni ile tromboembolik komplikasyonlar gelişebilmektedir. Lewis, iki hastada takipleri sırasında atriyal seviyede (biri sağ, biri sol atriyumda) trombüs oluşumu saptandığını bildirmiştir (3). Trombüs oluşumu, genellikle atriyum apendikslerinde görülmektedir. Restriktif kardiyomiyopati 11 yaşındaki bir hastada normal sinüs ritmi ile birlikte sol atriyumda serbest trombüs geliştiği bildirilmiştir (7). Bizim olgumuzda trombüs, sağ atriyumun neredeyse tamamını doldurmuştu.

Restriktif kardiyomiyopati hastalarda trombüs oluşumunu engellemek için, profilaktik olarak warfarin veya asetil salisilik asid kullanılması önerilmektedir. Trombüs tedavisinde ise heparinizasyon ve fibrinolitik tedavi kullanılabilir (6). Biz de hastamızda profilaksi amaçlı, antiagregan dozda Aspirin kullandık. Trombüs tedavisi için ise, hastamızı heparinize ettik ve doku plazminojen aktivatörü ile trombolitik tedavi plan-

lamamıza rağmen hastanın eksitus olması nedeni ile bu tedaviyi uygulayamadık.

Sonuç olarak, özellikle belirgin atriyal dilatasyonu olan restriktif kardiyomyopati hastalar, atriyumlarda dev trombüs gelişme riski açısından yakın takip edilmelidir.

Kaynaklar

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-842.
2. Okutan V, Yozgat Y, Lenk MK. İdiyopatik restriktif kardiyomyopati bir olgu. IV. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyak Cerrahi Kongresi, 6-9 Ekim 2004, Antalya. Kongre Özet Kitabı, 58.
3. Lewis BA. Clinical profile and outcome of restrictive cardiomyopathy in children. *Am Heart J* 1992; 123: 1589-1593.
4. Kushwaha SS, Fallon JT, Fuster V. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336: 267-276.
5. Meltzer RS, Visser CA, Fuster V. Intracardiac thrombi and systemic embolization. *Ann Intern Med* 1986; 104: 689-698.
6. Yokota Y, Kawanishi H, Hayakawa M, et al. Cardiac thrombus in dilated cardiomyopathy. Relationship between left ventricular pathophysiology and left ventricular thrombus. *Jpn Heart J* 1989; 30: 1-11.
7. Turhan H, Ocal A, Erbay AR, et al. Free-floating left atrial ball thrombus developed in an 11-year-old child with restrictive cardiomyopathy during sinus rhythm: manifested as a major thromboembolic event. *Int J Cardiol* 2005; 103: 111-113.