

Apikal Hipertrofik Kardiyomyopati Vakası

A CASE OF APICAL HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

Çetin SARIKAMIŞ*, Tahsin BOZAT*, Sait ATALAY**, Melih ERDİNÇ**, Handan ÖZCEMİR

* Uz.Dr.Bursa Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyotaji Kliniği,

** Uz.Dr.Bursa Yüksek İhtisas Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, BURSA

*** Dr.AÜ Tıp Fakültesi İbni Sina Hastanesi Patoloji ABD, ANKARA

ÖZET

Otuzyedi yaşında kadın hasta eforla gelen göğüs ağrısı ve dispne şikayeti ile kliniğimize yatırıldı. Ekokardiyografi, anglokardiyografi, magnetik rezonans görüntüleme ve biyopsi metodları incelenerek apikal hipertrofik kardiyomyopati tanısı konuldu. Bu bildiri de söz konusu ilginç vakanın takdimi uygun bulundu ve ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik kardiyomyopati

T Klin Kardiyoloji 1996,9:38-40

SUMMARY

A 37 year old female patient was evaluated due to effort induced angina pectoris and dyspnea on exertion. The patient investigated by the methods of echocardiography, angiocardiology, magnetic rezonans imaging and biopsy, was diagnosed as an apical hypertrophic cardiomyopathy. This case was reported and related literature was reviewed.

Key Words: Hypertrophic cardiomyopathy

T Klin J Cardiol 1996,9:38-40

Hipertrofik kardiyomyopati ventriküler arası septum ve serbest duvarın belirgin olarak diffüz kalınlaşmasından, sadece apikal segmentte saptanan hipertrofiye kadar çeşitli formlarda ortaya çıkabilen, değişken klinik belirtileri olan, primer bir miyokard hastalığıdır. Apikal hipertrofik kardiyomyopati ilk kez Sakamoto ve ark (1) tarafından 1976 yılında Japon hastalarda tarif edilmiştir. Daha sonraları Japonya dışından yapılan yayınlarda apikal hipertrofik kardiyomyopati de değişik formlarda hastalarda bildirilmiştir (2-5). Japon hastalarda tarif edilen hipertrofik kardiyomyopati de karakteristik olarak duvar kalınlaşması apikal bölgededir, elektrokardiyografide dikkat çekici dev negatif T dalgaları bulunur, ventrikülografide kavite tipik olarak maça ası şeklinde görülür.

Oldukça nadir görülen bir hastalık olması ve ilginç özellikleri nedeniyle apikal hipertrofik kardiyomyopati bir hastanın makale olarak takdimi uygun bulunmuştur.

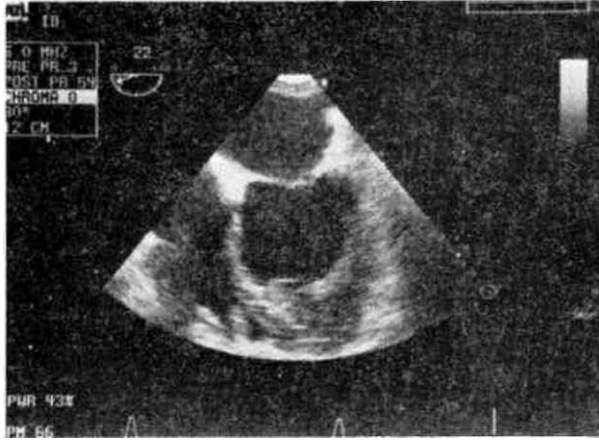
Geliş Tarihi: 27.3.1995

Yazışma Adresi: Dr.Çetin SARIKAMIŞ
Kalamış-Fener Cad.
Kuyu Sok. No: 6/7
Kadıköy, İSTANBUL

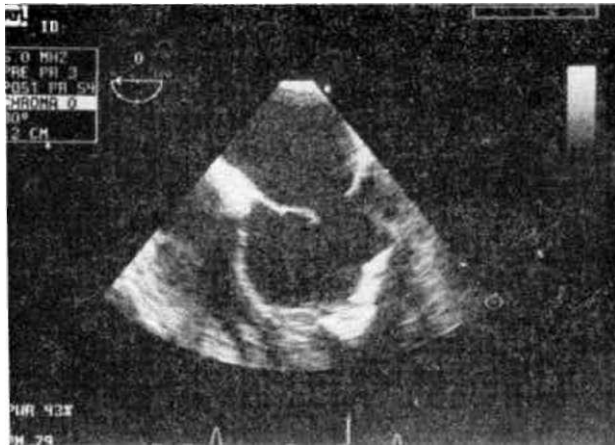
OLGU

Otuzyedi yaşında kadın hasta, eforla gelen göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile 29.11.1994 tarihinde 2243 protokol numarası ile Bu-sa Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyoloji Kliniğine yatırıldı. Hikayesinden yakınmalarının 8 aydır mevcut olduğu öğrenildi.

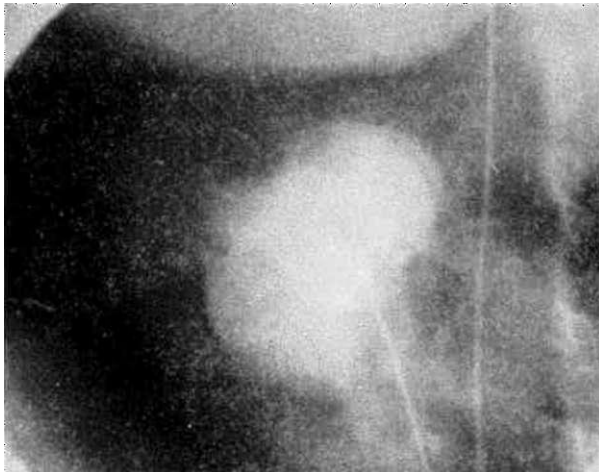
Hiperkolesterolemi, hipertansiyon, diabetes mellitus, sigara, obezite gibi risk faktörleri mevcut olmayan hastanın anamnezinde zaman zaman hafif çarpıntılar dışında bir özellik olmadığı ve birinci derece akrabalarının sağ ve sağlıklı olduğu öğrenildi. Fizik muayenede: Şuuru açık, aktif ve koopere idi. Arteriyel kan basıncı 120/80 mmHg, nabız dakika sayısı 76 ve ritmik olarak saptandı, periferik arterlerin muayenesi normaldi. Kalbin muayenesinde apeks vuruşu mlklavikuler hatta 4. interkostal aralıktaydı, her iki ventrikül aktivitesi (+) idi. En iyi mezokardiyak odakta duyulan 2/6 şiddetinde midsistolik karakterde üfürüm dikkati çekti. Diğer sistem muayeneleri normal bulundu. Laboratuvar bulguları: Eritrosit sedimentasyon hızı 30 mm/saat, hemogram ve idrar tahlili normal, kan biyokimyasında elektrolitler normal sınırlarda, albumin 3.8 gr/dl idi. EKG'de ritm sinusal, frontal düzlemde aks 22 derece, Dİ, DII, aVL ve V4-V6'da 2 mm derinlikte negatif T dalgaları mevcut idi. İki boyutlu ekokardiyogramda septum kalınlığının 1.1 cm, arka duvar kalınlığının 1.2 cm, apikal septum



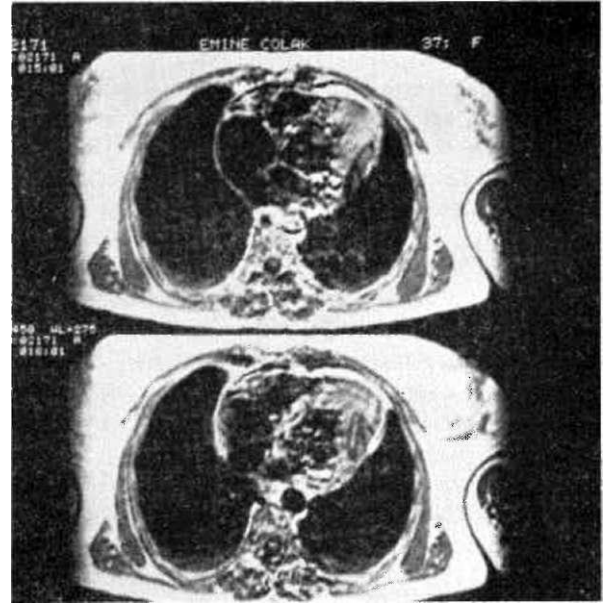
Şekil 1.



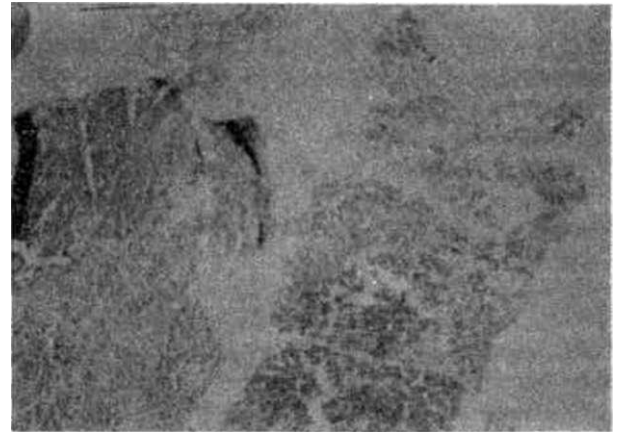
Şekil 2.



Şekil 3.



Şekil 4.



Şekil 5.

kalınlığının 2.9 cm olduğu saptandı ve sol ventrikül duvarının apikal bölgede kordaların ventrikül duvarına yapıştığı yerde kalınlaşarak ventrikül lümenini daralttığı ve apikal bölgede kalsifikasyon olduğu dikkati çekti. Hafif derecede mitral yetmezliği saptandı. Bu bulgularla hastanın teşhisinin apikal hipertrofik kardiyomyopati, tümör infiltrasyonu veya kalsifikasyonu nedeni ile trombus veya kist hidatik olabileceği düşünüldü, ileri tetkik için yatırıldı. Transözofageal eko-kardiyografik incelemede kalsifikasyon daha belirgin olarak gözlemlendi (Şekil 4) Hemodinamik çalışmada sol ventrikül sistolik ' 130 mmHg, diyastol sonu basıncı 12 mmHg, sistolik 130/70 mmHg bulundu, intrakardiyografisi normaldi. Koroner anjiyografisi normaldi.

külografide ventrikül boşluğunun normal şeklini kaybettiği apikal bölgenin tıkalı olduğu gözlemlendi (Şekil 3). Bu tıkalı bölgede kalsifikasyon dikkati çekti. Magnetik rezonans görüntüleme de miyokarda kist görülmemesi üzerine (Şekil 4) açık biyopsi yapılmasına karar verildi. Alınan biyopsi örneklerinin incelenmesinde kas fibrillerinde belirgin derecede düzensizlik, birkaç alanda belirgin interstisiyel fibrozis, nukleuslarda hiperkromazi, nukleomegali, aşırı düzensizlik gösteren liflerin yakından incelenmesinde çizgilenmede kaybolma ve yer yer lizis alanları gözlemlendi (Şekil 5). Kas liflerinde herhangi bir iltihabi olay olmadığı gözlemlendi. Yoğun fibrozis gösteren alanlarda kas hücrelerinin ortadan kalktığı görüldü.

Bu bulguların tümünün ışığı altında hastada apikal hipertrofik kardiyomiopati olduğu anlaşıldı. Hasta serviste izlendiği süre zarfında iki kez iskemik ağrı tarif etti. Yapılan 24 saatlik holter incelemesinde taşikardi atağı saptanmadı. İskemik ataklar sırasında beta bloker verildi ve tedaviye metoprolol 2x100 mg ile devam edildi. Bir ay sonra yapılan kontrolde iskemik ağrısının olmadığı ancak zaman zaman hafif çarpıntı şikayeti olduğu görüldü.

TARTIŞMA

Apikal hipertrofik kardiyomiopati ilk kez 1976 yılında Japonya'da yayınlanmıştır (1). Hipertrofik kardiyomiopatinin bu formunda duvar kalınlaşması sol ventrikülün apikal kısmındadır, EKG'de prekordial deviasyonlarda dev negatif T dalgaları bulunur ve ventrikül boşluğu anjiyografide maça ası şekiinde görülür. Daha sonraları Japonya dışından da apikal hipertrofik kardiyomiopati olgular yayınlanmıştır (2-5). 1982 yılında Amerika Birleşik Devletleri (ABD)'nde ilk apikal kardiyomiopati olgu bildirilmiştir (6). Japonya dışından bildirilen olgularda karakteristik olarak hipertrofi sadece apikal segmentte değil bütün ventrikül duvarını kapsamaktadır, intrakaviter gradiyent bulunmaz ve ventrikül boşluğu anjiyografide maça ası görünümünde değildir. Louie ve ark (7) 1987 yılında ABD'de 965 hipertrofik kardiyomiopati hastanın incelenmesinde apikal hipertrofi sıklığını %2 (23 hasta) olarak saptamışlardır. Bu 23 hastada hipertrofi sadece apikal segmentte olmayıp bazal segmentlere kadar ilerlemiştir, prekordial deviasyonlarda dev negatif T dalgaları büyük çoğunlukta gö-

rülmemiştir ve ventrikülografide kavite değişik şekillerde görülmüştür. Ülkemizde de Kaymaz ve ark (8) tarafından apikal bölgede hipertrofi, maça ası görünümünde ventrikül kavitesi olan fakat prekordial deviasyonlarda derin negatif T dalgaları olmayan bir olgu bildirilmiştir.

Bizim olgularımız ventrikül boşluğunun tipik maça ası şeklinde olmaması, prekordial deviasyonlarda derin negatif T dalgalarının olmaması, sporadik olması nedeniyle Japonya dışından bildirilen olgularla benzerlik göstermektedir. Apikal bölgede kalsifikasyon saptanması olgunun ayrıca ilginç özelliğidir.

Sonuç olarak ilginç morfolojik bulguları ve özellikle kalsifikasyonu nedeni ile sık görülmeyen bir hastalık olan apikal hipertrofik kardiyomiopati bir hasta sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Sakamoto T, Tel C, Murayama M, Ichiyasu H. Giant negative T wave inversion as a manifestation of asymmetric apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. *Jpn Heart J* 1976; 17:611-29.
2. Kereiakes D, Anderson D, Crouse L, Chatterjee K. Apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1983; 105:855-6.
3. Bertrand ME, Tilmant PY, Lablanche JM, Thieuleux FA. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and metabolic studies. *Eur Heart J* 1983; 4(Suppl F):127-33.
4. Keren G, Belhassen B, Sherez J, et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985; 71:45-56.
5. Penas M, Fuster M, Fabregas R, Liorente C, Cosio FG. Familial apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1988; 62:821-4.
6. Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, Roberts WC, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to apical region of the left ventricle. *Am J Cardiol* 1982; 49:1838-48.
7. Louie KM, Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical and two dimensional echocardiography assessment. *Ann Intern Med* 1987; 106:663-70.
8. Kaymaz C, Adalet K, Adalet I, Özbey N, Qzaruhan Ö, Büyüköztürk K ve ark. ilginç bir apikal kardiyomiopati vakası. *İÜ Tıp Fak Mecm* 1993; 56/4:82-7.