

Hipertrofik Obstrüktif Kardiyomiyopati Olgularında Aort Yetmezliğinin Sıklık ve Hemodinamik Önemi ile Eşlik Eden Diğer Patolojik Durumlar

Dr.Cahit KOCAKAVAK, Dr.Sengül ÇEHRELİ, Dr.Ferruh GÜRKAYNAK, Doç.Dr.Emine KÜTÜK, Prof.Dr.Siber GÖKSEL

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Daha önce yapılmış bazı yayınlarda hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati (HOCM)'li olgularda aort yetmezliği (AY)'nin oldukça sık görüldüğü bildirilmiştir. Ancak anjiyografik olarak AY'nin sıklık ve önem derecesinden bahsedilmemiştir.

Bu çalışmada, Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyoloji Kliniği'nde klinik ve ekokardiyografik olarak HOCM tanısı konmuş ve hemodinamik çalışma yapılmış olan 39 olguda AY bulunma sıklığı, anjiyografik önem derecesi ve eşlik eden patolojik durumlar geriye dönük olarak araştırıldı. HOCM'li 39 olgunun 10'unda (%25.6) AY bulundu. AY olguların 7'sinde (%70) I.derece, 3'ünde (%30) II.dereceydi. Ayrıca olguların 13'ünde (%33.3) mitral yetmezliği (MY) saptandı. MY olguların 7'sinde (%54) II.derece, 3'ünde (%23) III.derece ve 3'ünde (%23) ise I.dereceydi. 4 olguda (%5.2) ekokardiyografik ve anjiyografik olarak HOCM'ye özgü bulgular olmasına karşın, ventrikül içi sistolik gradiyent saptanmadı. 4 olguda (%10.2) mitral valv prolapsusu görüldü. Bunların, hiçbirisinde MY yoktu. HOCM'ye eşlik eden diğer lezyonlar 2'ser olgu (%5.1) ile pulmoner hipertansiyon, sağ ventrikül HOCM'si, 1'er olgu (%2.5) ile supravavüler aort darlığı, aort koarktasyonu, pulmoner valvüler darlık ve patent duktus arteriozusdu.

Sonuç olarak çalışmamızda olguların yaklaşık 1/4'ünd anjiyografik olarak önemli ol-

SUMMARY

THE FREQUENCY AND SEVERITY OF AORTIC REGURGITATION AND ACCOMPANIED CONDITIONS IN HYPERTROPHIC OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY

Aortic regurgitation (AR) has been reported intermittently in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) in previous reports. But neither its frequency nor its severity has been documented by angiography in this disease.

In this study which was performed at the Cardiology Clinic of Yüksek İhtisas Hospital in Turkey, 39 patients with HOCM documented by echocardiographically and hemodinamically were assessed retrospectively. The incidence and severity of AR and accompanied conditions were analysed.

10 of 39 (25.6%) patients with HOCM had AR. The angiographic severity of AR was grade I in 7 of 10 (70%) patients and 3 of them (30%) was grade II. Also, there was mitral regurgitation (MR) in 13 of the patients (33.3%). The severity of MR was grade II in 7 of 13 (54%) patients, grade I in 3 of 13 (23%) patient and grade III in and grade III in of 13 patients (%23).

Although there was mitral valve prolapse in 4 (10.2%) of the patients, none of them had MR. 4 (10.2%) of the patients had no intraventricular systolic pressure gradient. All of the patients had echocardiographic and angiographic sign of HOCM. However, none of the patients were provoked. Average patient's intraventricular systolic pressure gradients were 42 ± 35 mmHg.

There were pulmonary hypertension, right ventricular HOCM in 2 (5.1%) of patients and supravavular aortic stenosis, coarctation of aorta,

Geliş Tarihi: 15.3.1989

Kabul Tarihi: 15.4.1989

Yazışma Adresi: Dr.Cahit KOCAKAVAK
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi
Kardiyoloji Kliniği Başasistanı

mayan AY, 1/3'ünde HOCM'ye ikincil, anjiyografik olarak önemli olmayan MY saptadık. HOCM'li olgularda gözlenen AY'nin tesadüfi olmayıp, HOCM'deki hemodinamik değişiklikler sonucu oluşan, hızlı kan akımının aortik küspislerde yaptığı mikroskobik hasar ile ilgili olduğu kanısına vardık.

Anahtar Kelimeler: Hipertrofik Obstrüktif kardiyomiyopati (HOCM) Aort yetmezliği (AY) Mitral yetmezliği (MY)

1961 yılından beri aralıklı olarak bazı yayınlarda hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati (HOCM) olgularında aort yetmezliği (AY) nin oldukça sık rastlandığı bildirilmiş olmakla beraber AY'nin sıklık ve hemodinamik derecesinden bahsedilmemiştir (1-2). Bu yayınlarda HOCM olgularında gözlenen AY'den aort kapak tutulumunun tesadüfi olarak birlikte bulunması, yaşlanmaya bağlı aortik kapak dejenerasyonu sorumlu tutulmuştur. Theard (3) ve arkadaşları HOCM'li olgularda "pulsed" ve "continuous" Doppler ile yaptıkları bir araştırmada olguların 1/3'ünde AY tespit etmişler ve HOCM'deki hızlı sistolik jet akımının aortik küspislerde yaptığı mikroskopik hasarın AY'nden sorumlu olduğunu ileri sürmüşlerdir.

HOCM'li olgularda nabız şeklinin bozulması, erken diyastolik regürjitasyon üfürümünün HOCM sistolik üfürümü içinde kaybolabilmesi nedeni ile AY'ni klinik olarak tesbit etmek güç olabilmekte veya aortik regürjitasyon üfürümü duyulsa bile sıklıkla birlikte bulunabilen sistemik hipertansiyona ya da interventriküler septumdaki çökmeye kolayca bağlanabilmektedir (4).

Bugün "M-mode" ve iki boyutlu ekokardiyografi ile HOCM, "pulsed" ve "continuous" Doppler ve son birkaç yıldır günlük kullanıma girmiş olan renkli (color-coded) Doppler ekokardiyografi ile de AY tanısını koymak çok kolaylaşmıştır (5).

pulmonary valvular stenosis, patent ductus arteriosus in 1 (2.5%) of patients as accompanied conditions.

This study shows that nearly one-fourth of the patients had mild AR by angiography and one-third of them had MR. MR results from hemodynamic changes in HOCM and AR most probably results high-velocity systolic blood flow causing microscobic damage to the valve cusps and are not causal.

Key Words: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy HOCM Aortic regurgitation (AR), Mitral regurgitation (MR)

Bazı yayınlarda Doppler yöntemleri ile üfürümü olmayan normal kişilerde yüksek oranlarda yalancı AY, mitral yetmezliği (MY) ve pulmoner yetmezliği Doppler bulguları elde edilebildiği bildirilmiştir (6). Bu nedenle biz bu araştırmamızda ekokardiyografik, hemodinamik ve anjiyografik olarak HOCM tanısı kanıtlanmış olgularda, anjiyografik olarak AY sıklığını, AY'nin hemodinamik önem derecesini ve HOCM'ye eşlik eden diğer patolojik durumları belirleyerek, bu olgularda görülen AY'nin oluşum mekanizmasını tartışmayı amaçladık.

MATERYAL VE METOD

Bu araştırma Ekim, 1982 ile Aralık, 1988 yılları arasında Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyoloji Kliniği hemodinami laboratuvarında yapılan hemodinamik ve anjiyografik değerlendirme sonucunda HOCM tanısı kesinleşmiş 39 hastanın dosya, kateter raporları ve sol ventrikül ve aorta sineanjiyografileri incelenerek AY, MY olup olmadığı, varsa derecesi ve HOCM'ye eşlik eden diğer organik lezyonlar araştırılmak suretiyle yapıldı.

Aşağıdaki özellikleri taşıyan HOCM'li olgular değerlendirilmeye alınmadılar.

1) Öykülerinde akut eklem romatizması, hipertansiyon, kronik böbrek yetmezliği, infektif endokardit bulunanlar,

2) 2 boyutlu ekokardiyografik incelemede ve görüntü yoğunlaştırıcı X ışını skopisinde (image intensifier) mitral veya aortik kapaklarda kalsifikasyon saptanmış olanlar,

3) Arteriyel kan basıncı 160\95 mmHg.nin üzerinde olanlar,

4) 2 boyutlu ekokardiyografik incelemede aortik kapak hareketlerinde bozukluk saptananlar.

HOCM tanısında kullanılan kriterler şunlardı (5).

"M-mode" ve 2 boyutlu ekokardiyografik incelemede,

1) Arka duvar kalınlığının 1.5cm veya üzerinde olması,

2) interventriküler septum\sol ventrikül arka duvar kalınlığı oranının 1.3'den büyük olması,

3) Ön mitral kapakta öne doğru sistolik hareketin olması.

4) interventriküler septumun aort köküne doğru sistolik çökme göstermesi,

5) interventriküler septumda eko artışı gözlenmesi.

Aşağıdaki hemodinamik ve anjiyografik bulgular HOCM lehine yorumlandı (7-8):

1) Hemodinamik çalışmada kateter sol ventrikül apeksinden aort köküne doğru çekilirken ventrikül içinde sistolik basınç gradiyenti saptanması,

2) İnterventriküler septum ve sol ventrikül arka duvarındaki kalınlaşma sonucu sol ventrikül boşluğunun çok küçülmesi, sol ventrikül kavitesi içinde hipertrofiye papiller kaslara bağlı dolma defektlerinin görülmesi.

3) 60 derece sağ ön oblik pozisyonundaki sol ventrikülografide sağ alt kenarda ventrikül boşluğuna doğru çökme görülmesi, mitral ön yaprağın öne doğru çekilmesi ve mitral valv prolapsusunun görülmesi.

4) 30 derece sağ ön oblik pozisyonundaki sol ventrikülografide interventriküler septumun sol

ventrikül çıkışına doğru çökerek sol ventrikül çıkış yolunu daraltması.

AY'nin hemodinamik önemi anjiyografik olarak aşağıdaki şekilde derecelendirildi (9):

I.derece: Aorta sineanjiyografisinde sol ventriküle küçük jet akımı şeklinde kaçak varsa ve ventrikülü tam dolduruyorsa.

II.derece: Kaçak sol ventrikülü dolduruyor ancak ventriküldeki radyopak yoğunluğu aortadan az ise.

III.derece: Sol ventriküldeki radyopak yoğunluğu aorta ile eşit ise.

IV.derece: sol ventriküldeki radyopak yoğunluğu aortadan fazla ise.

MY ise anjiyografik olarak şu şekilde derecelendirildi (9):

I.derece: 30 derece sağ ön oblik pozisyonunda ventrikülografide mitral kapaktan küçük jet akımı şeklinde kaçak olması ancak radyopak kaçığının sol atriyumu doldurmaması.

II.derece: Mitral kapaktan olan radyopak kaçığının sol atriyumu doldurması ancak radyopak yoğunluğunun ventrikülden az olması.

III.derece: Sol atriyumdaki radyopak yoğunluğunun sol ventriküle eşit olması.

IV.derece: Sol atriyumdaki radyopak yoğunluğunun sol ventrikülden fazla olması.

BULGULAR

Araştırılan HOCM'li 39 olgunun 17'si kadın (%43.5), 22'si erkekti (%56.4). Hastaların yaşları 5-55 olup ortalama 27 ± 11 di Olguların tümüne ait özellikler Tablo 1'de özetlenmiştir. Buna göre 5 hastada (%12.8) diğer HOCM bulguları bulunmasına karşın ventrikül içinde sistolik gradyent saptanmadı. Hiçbir olguya provakasyon testi yapılmadı. Tüm olgulara ait ortalama intraventriküler gradyent 42 ± 35 mmHg bulundu. 39 HOCM'li olgunun 10'unda (%25.6) AY saptandı. Anjiyografik olarak AY bu olguların 7'sinde (%70) I.derece, 3'ünde (%30) II.dereceydi.

2 olguda (%5.1) hem sağ hem sol ventrikül HOCM'si birlikteydi (12 ve 22 nolu olgular). Bu

Tablo — I

Hipertrofik Obstrüktif Kardiyomyopati Olgularına Ait Bulgular

Olgu No.	Yaş, Cins	SV İçi Gradient	AY Derecesi	MY Derecesi	Diğer Organik Lezyonlar
1	13,E	28		—	—
2	19,K	40	+ 2	-	—
3	20,E	17	-	+ 3	—
4	16,K	10	-	+ 2	—
5	20,E	40	—	—	—
6	24,K	80	-	—	PH
7	50,E	16	—	—	—
8	35,K	50	+ 1	—	—
9	30,E	70	+ 2	—	—
10	40,E	20	-	+ 2	—
11	27,K	80	-	+ 2	—
12	17,E	18	-	—	AK, MVP, SağHOCM.TY,
13	22,E	16	-	-	—
14	15,E	44	-	—	—
15	17,K	-	-	—	MVP
16	21,K	—	-	—	—
17	54,E	128	-	—	—
18	42,E	10	-	-	MVP
19	27,E	30	+ 1	—	—
20	11,K	50	+ 1	—	PDA
21	17,K	100	-	+ 1	—
22	37,K	80	-	+ 2	—
23	35,E	118	-	+ 2	—
24	38,K	88	+ 1	—	—
25	U,K	64	+ 2	+ 2	—
26	9,K	100	-	—	—
27	9,E	52	...	—	Supravalvüler AD
28	24,E	6	-	+ 2	SağHOCM,2°TY
29	40,E	30	-	+ 2	—
30	43,E	-	...	—	PH
31	30,K	115	-	+ 3	—
32	15,K	14	-	-	—
33	22,E	-	-	-1	—
34	25,E	20	-	—	MVP
35	40,E	40	+ 1	-	—
36	28,K	14	+ 1	-	PD
37	27,E	13	-	—	—
38	37,E	23	-	—	—
39	55K	35	—	+ 3	—

SV: Sol ventrikül, AY: Aort yetmezliği, MY: Mitral yetmezliği, E: Erkek, K: Kadın, AK: Aort koarktasyonu, MVP: Mitral valv prolapsusu, HOCM: Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati, TY: Triküspit yetmezliği, PH: Pulmoner hipertansiyon, PDA: Patent duktus arteriyozus, AD: Aort darlığı, PD, Pulmoner darlık.

hastaların 2'sinde de II.derece triküspit yetmezliği mevcuttu.

Sadece 21 ve 22 nolu olgular arasında I.derece akrabalık gözlemlendi. Hastaların 4'ünde (%10.2) mitral valv prolapsusu vardı. Bu 4 olguda da MY gözlenmedi. 39 olgunun 13'ünde (%33.3) MY mevcuttu. MY olanların 3'ü (%23) I.derece, 7'si (%54) II.derece ve 3'ü III.derecedendi.

HOCM'li tüm olgularda bulunan diğer patolojik durumlar 2 olgu (%5.1) ile pulmoner hipertansiyon, Ter olgu ile (%2.5) aorta koarktasyonu, supravalvüler aort darlığı, pulmoner darlık ve patent duktus arteriyozusdu.

TARTIŞMA

Bu retrospektif araştırmada HOCM'li 39 olguda anjiyografik olarak AY sıklığını ve

hemodinamik önem derecesini, ayrıca eşlik eden diğer patolojik durumları belirleyerek AY'nin oluşum mekanizmasını tartışmayı amaçladık.

Çalışmamızda HOCM'li olgularda AY'nin oldukça sık olarak (%25.6) bulunduğunu belirledik. Saptadığımız AY'nin çoğunluğu (%70) hemodinamik olarak önemli bulunmadı.

Yaklaşık 30 yıldanberi aralıklı olarak bazı yayınlarda HOCM ve AY birlikteliğinden söz edilmektedir (1-2). Bununla birlikte bu yayınlarda HOCM'ye eşlik eden AY'nin sıklık ve hemodinamik önem derecesi bildirilmemiştir. Bu olgularda AY bulunmasının tesadüfi olarak bulunan aort kapak hastalığı ya da yaşın ilerlemesi sonucu oluşan dejeneratif aort kapak hastalığı sonucu olabileceği ileri sürülmüştür. Son olarak Theard (3) ve arkadaşları HOCM'li 29 olgu üzerinde Doppler ekokardiyografi ile yaptıkları araştırmada HOCM olgularının yaklaşık 1\3'ünde AY bulunduğunu ve HOCM'deki hızlı sistolik kan akımının aort küspislerinde mikroskopik düzeyde hasar oluşturarak AY'ne neden olduğunu ileri sürmüşlerdir. Bizse araştırmamızda AY'ni daha düşük oranlarda (%25.6) saptadık. AY sıklığındaki bu farkın Doppler yöntemi ile bulunan AY'lerinden küçük bir kısmının gerçek AY olmaması ile ilgili olabileceği kanısındayız.

Olgularımızdaki AY'lerinin çoğunluğu (%70) hemodinamik olarak önemli bulunmadı. Theard (3) ve arkadaşları "pulsed" Doppler bulgularını "continuous" Doppler ile kontrol ederek, 2 cm\sn. ye eşit ve bunun üzerindeki akım hızlarını değerlendirerek yalancı AY tanısından kaçınmayı amaçlamışlar ve %66 oranında hafif, %33 oranında da önemli derecede AY tespit etmişlerdir. Bu sonuç araştırmamızın sonuçları ile oldukça iyi uyum göstermektedir.

Araştırdığımız HOCM olgularının yaşları oldukça düşük olduğundan (27 ±11) bunlardaki AY'den yaş artışı ile ortaya çıkan dejeneratif aort hastalığının sorumlu olmadığı, romatizmal kapak hastalığı, infeksiyöz endokardit öyküsü olanlar ve mitral, aort kapaklarında kalsifikasyon ve hareket bozukluğu tespit edilenler değerlendirmeye katılmadığından tesadüfi AY birlikteliğinin de söz konusu olamayacağını düşünmekteyiz. HOCM olgularında görülen AY'nden esas

sorumlu faktörün anormal, hızlı sistolik kan akımının aortik kapak küspislerinde yaptığı mikroskopik düzeydeki hasar olduğunu ve bunun kanıtlanabilmesi için post-mortem çalışma yapılması gerektiği kanısındayız.

Ayrıca araştırılan HOCM'li olgularda yüksek oranda (%33.3) MY gözlemlendi. MY'lerinin çoğunluğu hemodinamik olarak önemli bulunmadı. Bugün için HOCM'de görülen MY'nin HOCM'deki yapısal ve hemodinamik değişikliklere ikincil olduğu düşünülmekte olup MY oluşma mekanizması olarak: 1) İnterventriküler septumun anormal kalınlaşması nedeniyle papiller kasların ventrikül içindeki pozisyonlarının değişmesi sonucu ventrikül sistolü sırasında mitral kapağın öne doğru itilmesi 2) Sistol sırasında sol ventrikül çıkış yolunun daralması ile oluşan hızlı sistolik kan akımının ön mitral kapağı basıncın düşük olduğu subaortik bölgeye itmesi (venturl etkisi) sorumlu tutulmaktadır (8,10).

Ayrıca araştırmamızda HOCM'ye %10.2 oranında MVP eşlik ettiğini ve bu oranın daha önceki yayınlarda uyumlu olduğunu belirledik (11).

Olguların %5.1'inde tüm HOCM bulguları saptanmasına karşın ventrikül içi sistolik gradiyent yoktu. Bu durum sol ventrikül içi gradiyentln değişken olması, daha önce almış oldukları beta bloker ilaçların hemodinamik çalışmadan önce kesilmesine rağmen etkilerinin devam etmesi sonucu olabilmektedir (8).

HOCM olgularında %25 oranında pulmoner hipertansiyon bulunabilmekte ve bu durum sol ventrikül kompliyansının azalması, sol atriya olana mitral kaçağının sol atriya basıncını artırarak sonuçta yüksek basıncın pulmoner artere yansımaya ikincil olduğu düşünülmektedir (8). Biz de araştırmamızda %5.1 oranında hafif pulmoner hipertansiyon tespit ettik.

Ayrıca olgularımızda diğer patolojik durumlar olarak 1'er olgu ile hafif pulmoner darlık, patent duktus arteriyozus, aort koarktasyonu ve supralvalvüler aort darlığı bulunuyordu.

HOCM'li 2 olguda da I.dereceden akrabalık saptadık.

Araştırmamızın sonuçları özetlenecek olursa:

1) HOCM'li olgularda çoğunluğu hemodinamik olarak önemli olmayan yaklaşık 1/4 oranında AY bulunmaktadır.

2) HOCM'ye eşlik eden AY muhtemelen sol ventrikül çıkışında oluşan hızlı sistolik kan akımının aortik küspislerde yaptığı mikroskopik düzeydeki hasar sonucu oluşmaktadır.

3) HOCM olgularında yüksek oranda ve hemodinamik yönden önemi olmayan MY bulunmaktadır.

4) HOCM olgularına oldukça sık olarak mitral valv prolapsusu, pulmoner hipertansiyon, sağ ventrikül HOCM'si, seyrek olarak diğer doğumsal kardiyovasküler bozukluklar eşlik etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Pare JAP, Fraser RG, Shanks JA et al: Hereditary cardiovascular dysplasia: A form of familial cardiomyopathy. Am J Med 31:37-62, 1961.
2. Hansen P, Davidson IIG, Fabricus J: Subvalvular aortic stenosis of muscular type. Acta Med Scand 171:743-751, 1962.
3. Theard MA, Bhatia SJS, Plappert T et al: Doppler echocardiographic study of the frequency and severity of aortic regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 60:1143-1147, 1987.
4. Frank S, Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Clinical analysis of 126 patients with emphasis on natural history. Circulation 32:759-788, 1968.
5. Feigenbaum H, Echocardiography, Philadelphia, Lea-Febriger, 4 th edition, p.249, 277,518.
6. Kostucki W, Vandebossche JL, Friart A et al: Pulsed doppler regurgitan flow patterns of normal valves. Am J Cardiol 58:309-313, 1986.
7. Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. In: Hurst JW, ed. The Heart, Arteries and Veins. Mc Graw-Hill Book Company, New York, 44 th ed. 1978: p 1560.
8. Wynne J, Braunwald E: The cardiomyopathies and myocardiopathies. In: Braunwald E, ed. Heart Disease, Philadelphia, Saunders Company, 2 nd ed. 1984:p 1399.
9. Sellers RD, Levy MJ: Ixft retrograde cardio-angiography in cardiac disease. Technic, indications and interpretation in 700 cases. Am J Cardiol 14:437-447, 1964.
10. Henry WL, Clark CE, Griffith JM, Epstein SE: Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis) Am J Cardiol 35:337-345, 1975.
11. Chandraratna PAN, Tolentino AO, Muticumorana W, Lomcz A: [ichocardiographic observations on the association between mitral valve prolapse and asymmetric septal hypertrophy. Circulation 55:622-626. 1977.