

Sağ ventrikülden kaynaklanan apikal biventriküler hipertrofik kardiyomiyopati ve spontan apikal sol ventrikül perforasyonu

Apical biventricular hypertrophic cardiomyopathy arising from the right ventricle and spontaneous apical left ventricle perforation

Osman Tiryakioğlu,¹ Hakan Vural,¹ Selma Kenar Tiryakioğlu,² Hakan Özkan,² Vedat Koca²

Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ¹Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, ²Kardiyoloji Kliniği, Bursa

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKM) genellikle sol ventrikül hastalığı olarak bilinir. Sağ ventrikül yetmezliği ve biventriküler tutulum nadirdir. Kırk dokuz yaşında kadın hasta halsizlik, çarpıntı ve efor dispnesi yakınmalarıyla başvurdu. Ekokardiyografide sağ ve sol ventrikülü tutan apikal HKM ile uyumlu görünüm, kardiyak manyetik rezonans incelemesinde ise apikal biventriküler hipertrofi ve apeks komşuluğunda kitle izlendi. Kitleden spiral bilgisayarlı tomografi eşliğinde ince iğne biyopsisi alındı ve bunun organize trombus olduğu anlaşıldı. Sağ kalp kateterizasyonunda ileri triküspid yetmezliği ve sağ ventrikül apeksinde dolum defekti saptandı. Sol ventrikülografide “maça” belirtisi ve sol ventrikül apeksinden kitle içerisine kontrast madde geçişi izlendi. Hastanın klinik durumunun kötüleşmesi üzerine cerrahi girişim kararı alındı. Ameliyatta sağ ventrikül komşuluğunda apikal yerleşimli 3x3 cm’lik kitle gözlemlendi. Kitle eksize edildiğinde sol ventriküle geçiş izlendi. Kitlenin çıkartıldığı bölge Teflon yama ile onarıldı ve hastaya triküspid annuloplasti uygulandı. Ameliyat sonrası dönemde yetmezlik semptomları belirgin olarak geriledi. Miyokard biyopsilerinden hazırlanan patolojik kesitler HKM ile uyumlu bulundu.

Anahtar sözcükler: Kardiyomiyopati, hipertrofik/tanı; kalp ventrikülü; hipertrofi, sağ ventrikül; yırtılma, spontan.

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKM) %0.2 sıklıkta gözlenen nadir bir hastalıktır. Genellikle kalp kasının kalıtsal bir hastalığı olarak bilinir. Hipertrofik kardiyomiyopati, sol ve/veya sağ ventrikülden sarkomer tutulumu, miyosit ve miyofibriler organizasyon bozukluğu, fibrosis ve küçük damar yapısı ile seyreder. Genellikle asimmetrik tutulum gösterir. Otozomal dominant geçiş söz konusudur (ailel HKM). Sporadik olarak da gözlenebilir.^[1-3]

Hipertrofi genellikle septumdan başlayarak ventrikül serbest duvarına doğru yayılır. Klinik belirtiler çocukluk

Hypertrophic cardiomyopathy is often associated with a left ventricular disease; right ventricular dysfunction and biventricular involvement are rare entities. A 49-year-old woman presented with complaints of fatigue, palpitation, and exertional dyspnea. Echocardiographic findings were consistent with hypertrophic cardiomyopathy involving both ventricles. Cardiac magnetic resonance imaging showed apical biventricular hypertrophy and a mass lesion at the apex. A fine needle biopsy from the mass under spiral computed tomography guidance revealed an organized thrombus. Right heart catheterization showed severe tricuspid regurgitation and a filling defect at the right ventricular apex. Left ventriculography revealed a spade-like appearance and contrast filling from the left ventricular apex into the mass. Upon worsening of her clinical condition, a decision for surgery was made. At surgery, an apical mass, 3x3 cm in size, was noted close to the right ventricle. Excision of the mass disclosed a passage to the left ventricle. The defect was closed with a Teflon patch and tricuspid annuloplasty was performed. During the post-operative period, signs of insufficiency showed a marked regression. Pathological sections from the myocardial biopsies were consistent with hypertrophic cardiomyopathy.

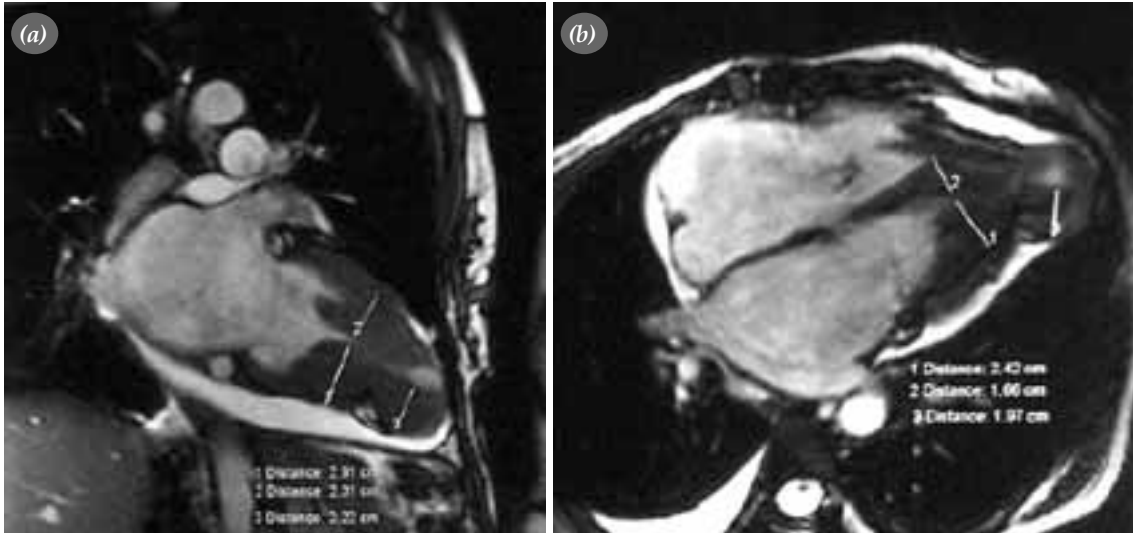
Key words: Cardiomyopathy, hypertrophic/diagnosis; heart ventricles; hypertrophy, right ventricular; rupture, spontaneous.

döneminde ortaya çıkabildiği gibi, erişkin dönemde de ortaya çıkabilir. En sık asimmetrik ventriküler septal hipertrofi şeklinde; nadiren de apikal, midventriküler veya simetrik hipertrofi şeklinde gözlenir. Olguların %80’inde sol ventrikül diyastolik disfonksiyonu vardır.^[1]

Hipertrofik kardiyomiyopatide olguların başvuru nedenleri dispne, anjina, presenkop veya senkoptur. Obstrüktif tip HKM’de semptomlar daha ağır seyrederken, obstrüktif olmayan HKM’de semptomlar daha hafiftir. Başvuru sırasında normal sinüs ritmi ile birlikte

Geliş tarihi: 3 Şubat 2005 Kabul tarihi: 10 Mayıs 2005

Yazışma adresi: Dr. Osman Tiryakioğlu, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 16330 Bursa.
Tel: 0224 - 360 50 50 / 1569 e-posta: tiryaki64@hotmail.com



Şekil 1. (a, b) Kardiyak manyetik rezonans görüntülerinde apikal biventriküler asimetrik hipertrofi ve apeks komşuluğunda kitle izleniyor.

kalp yetmezliği gözlenirken, ciddi obstrüksiyon, ciddi sistolik ve/veya diyastolik disfonksiyonlu olgular genellikle atriyal fibrilasyondadır.^[2,3]

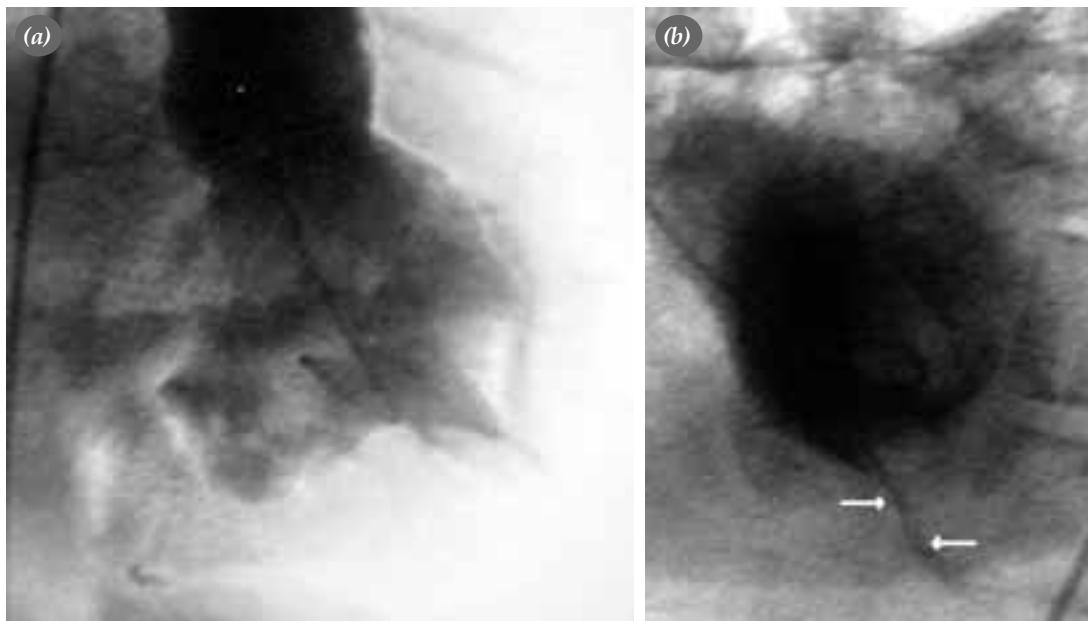
OLGU SUNUMU

Kırk dokuz yaşında kadın hasta halsizlik, çarpıntı ve efor dispnesi yakınmalarıyla başvurdu. Hastada NYHA sınıf II semptomlar ve boyun venöz dolgunluğu, hepatomegali ve gode bırakan ödem vardı. Laboratuvar bulgularında CEA (10.8 ng/ml), CA 125 (352.8 U/ml) ve CA 15.3 (56.5 U/ml) tümör belirteçleri yüksekti. Elektrokardiyografide yüksek ventrikül yanıtı atriyal fibrilasyon izlendi. Ekokardiyografide (EKO) biatriyal ge-

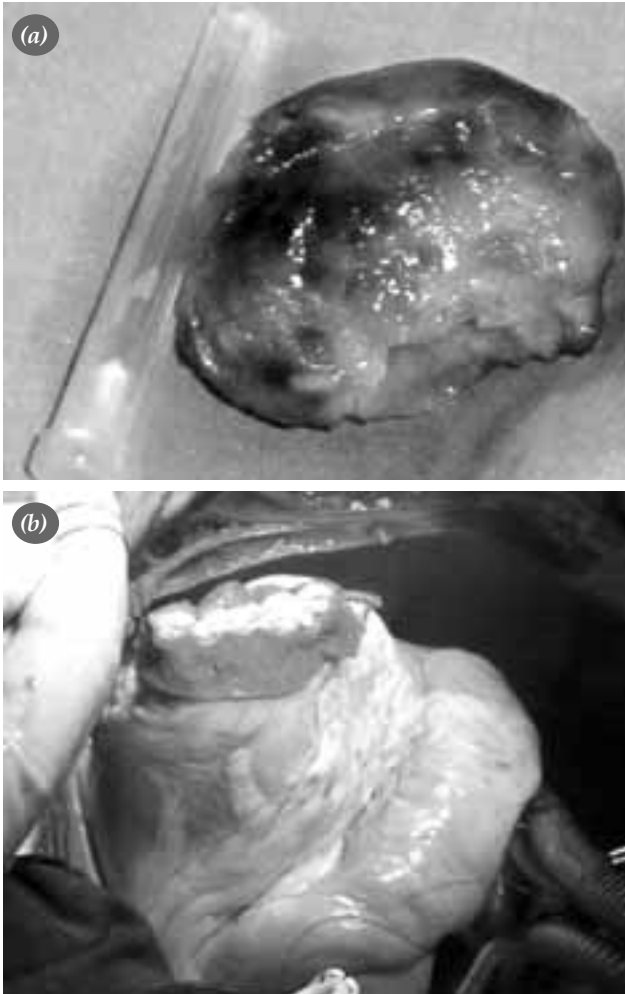
nişleme, hafif mitral yetmezlik, ileri derecede triküspid yetmezliği, sağ ve sol ventrikülü tutan apikal HKM ile uyumlu görünüm izlendi. Apekte ise, sol ventrikül miyokardından ayrı bir kitle görünümü vardı.

Kardiyak manyetik rezonans incelemesinde apikal biventriküler asimetrik hipertrofi ve apeks komşuluğunda kitle izlendi (Şekil 1a, b). Kitleden spiral bilgisayarlı tomografi (BT) eşliğinde ince iğne biyopsisi alındı ve bunun sonucunda organize trombüs ile uyumlu bulgular saptandı.

Koroner anjiyografide koronerler normal bulundu. Sağ kalp kateterizasyonunda ileri triküspid yetmezliği



Şekil 2. (a) Anjiyografide “maça” belirtisi ve (b) ventrikül perforasyonu nedeniyle sol ventrikül apeksinden kitle içerisine kontrast madde geçişi (beyaz oklar).



Şekil 3. (a) Apekten çıkartılan trombüsün görünümü; **(b)** ventrikülotominin Teflon yama ile onarılmış hali.

ve sağ ventrikül apeksinde dolun defekti saptandı. Sol ventrikülografide “maça” belirtisi (Şekil 2a) ve sol ventrikül apeksinden kitle içerisine kontrast madde geçişi izlendi (Şekil 2b). Agresif tıbbi tedaviye rağmen, hastanın klinik durumunun giderek kötüleşmesi üzerine cerrahi girişim kararı alındı.

Aorto-bikaval kanülasyonla pompaya girildi. Ameliyatta sağ ventrikül komşuluğunda apikal yerleşimli 3x3 cm’lik kitle gözlendi (Şekil 3a). Kitle eksize edildiğinde sol ventriküle geçiş izlendi. Kitlenin çıkartıldığı bölge Teflon yama ile onarıldı (Şekil 3b). Miyokardan biyopsiler alındı, triküspid annuloplasti uygulandı. Ameliyat sonrası dönemde yetmezlik semptomları belirgin olarak geriledi. Miyokard biyopsilerinden hazırlanan patolojik kesitler HKM ile uyumlu bulundu. Kitlenin organize trombüsten, kapsülün de perikarttan oluştuğu saptandı.

TARTIŞMA

Hipertrofik kardiyomyopati prognozunda cinsiyetin, ailesel geçişin, semptom ve bulguların önemi yok-

tur. Ayrıca, NYHA sınıfı, ventrikül tutulum bölgesi, atriyal çaplar, R dalgasının büyüklüğü, negatif T dalgasının ve atriyal fibrilasyonun da prognoz üzerine etkisi yoktur.^[4]

İki boyutlu EKO ve kontrastlı EKO tanı koyma ve takibinde yardımcı olsa da, kesin tanı koymada yetersizdir. Apikal HKM’de sol ventrikülografide diyastolde maça (spade-like) belirtisi tipiktir.^[5,6] Tanı koymada diğer yardımcı yöntemler, BT, BT eşliğinde ince iğne biyopsisi, manyetik rezonans görüntülemesidir.^[7] Tanı koymada zorlandığımız bu olguda öncelikle EKO kullanıldı. Yeterli veri sağlanamadığı için manyetik rezonans görüntülemeye başvuruldu. Son olarak da, apekteki kitlenin kaynağını anlamak için BT eşliğinde ince iğne biyopsisi uygulandı. Tüm bu işlemlerden sonra olguya cerrahi tedavi kararı verildi. Koroner lezyon olup olmadığını belirlemek amacıyla koroner anjiyografi ve ventrikülografi uygulandı. Özellikle apikal kitle varlığı ve tümör belirteçlerinin yüksek olması nedeniyle, miyokard kökenli bir tümör için ayırıcı tanı gerekti.

Bilindiği gibi, HKM’li olgularda eğer sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu yoksa ilk tedavi seçeneği medikaldir. Obstrüksiyon bulunan olgularda ise miyektomi veya alkol ablasyon yöntemleri uygulanabilir. Tıbbi tedavi genelde semptomlara yöneliktir. Mid-ventriküler, apikal bölge tutulumunda ise benzer yöntemlerin yanı sıra miyokardın traşlanarak kavitenin genişletilmesi mümkündür. Eğer olgularda mitral yetmezlik var ise genellikle mitral kapak replasmanı tercih edilir.^[1,3,6] Oysa, bu olguda tutulum apikal ve biventrikülerdi. Mitral yetmezlik hafif derecedeydi; fakat, ciddi triküspid yetersizliği bulunmaktaydı. Çıkım yolu obstrüksiyonu yoktu. Semptomlar sağ ventrikül yetmezlik bulgularıyla ilişkiliydi ve apekte kitle vardı. Ameliyatta, kitle eksize edilip çıkartıldığında, anjiyografi bulgularıyla uyumlu olarak sol ventrikülden trombüs yatağına geçiş izlendi. Biyopsi alınırken sağ ventrikül kavitesi kontrol edildi ve yeterli volüme sahip olduğu gözlendi. Triküspid kapaktaki yetmezlik annuloplastiyle düzeltildi.

Hipertrofik kardiyomyopati genellikle sol ventrikül hastalığı olarak bilinir. Sağ ventrikül ve biventriküler yerleşim nadirdir. Sağ ventrikül tutulumu ise neredeyse gözlenmez.^[8] Olgumuzda ise sağ ventrikül yetmezlik semptomları ile karakterize biventriküler tutulum vardı. Apikal bölgeden hipertrofiye bağlı spontan perforasyona literatürde rastlayamadık.

KAYNAKLAR

1. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995;92:1680-92.
2. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO 3rd, Leon MB, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical

- manifestations, pathophysiology, and therapy (1). *N Engl J Med* 1987;316:780-9.
3. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J Jr, Morrow AG. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation* 1964;30:Suppl 4:3-119.
 4. Yoshida M, Nakamura Y, Fukuhara T, Higashikawa M, Okada M, Shichiri G, et al. Prognostic determinants of hypertrophic cardiomyopathy-the results of the Shiga Cardiomyopathy Study. *Jpn Circ J* 1995;59:745-53.
 5. Acarturk E, Bozkurt A, Donmez Y. Apical hypertrophic cardiomyopathy: diagnosis with contrast-enhanced echocardiography-a case report. *Angiology* 2003;54:373-6.
 6. Kassis E, Saunamaki K, Folke K. Development of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Dan Med Bull* 1986;33:106-7.
 7. Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004;90:645-9.
 8. Mozaffarian D, Caldwell JH. Right ventricular involvement in hypertrophic cardiomyopathy: a case report and literature review. *Clin Cardiol* 2001;24:2-8.