

Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopatide cerrahi tedavi ve sonuçları

The results of the surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy

İlker Mataracı,¹ Adil Polat,² Çetin Murat Songur,¹ Cemalettin Aydın,¹ Mehmet Yanartaş,¹
Vedat Erentuğ,¹ Kaan Kırallı,¹ Cevat Yakut¹

¹Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul;

²Elazığ Asker Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Elazığ

Amaç: Çalışmamızda hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati (HOKM) tanısıyla kliniğimizde cerrahi tedavi uygulanan hastaların erken ve geç dönem sonuçları incelendi.

Çalışma planı: Kliniğimizde Eylül 1985-Eylül 2008 tarihleri arasında HOKM tanısıyla cerrahi girişimde bulunulan 32 hasta (13 erkek, 19 kadın; ort. yaş 35.1±17.6 yıl; dağılım 7-68 yıl) çalışmaya alındı. Göğüs ağrısı, çarpıntı ve nefes darlığı başlıca semptomlar olarak tespit edildi. Tüm hastalara ameliyat öncesi ve sonrası ekokardiyografi, aynı zamanda 27 hastaya ise ameliyat öncesi kardiyak kateterizasyon yapıldı. Tüm hastalara genel anestezi altında septal miyektomi işlemi uygulandı. Ek girişim olarak hastaların ikisinde (%6.3) mitral kapak onarımı, altısında (%18.8) mitral kapak replasmanı, ikisinde (%6.3) aort kapak replasmanı ve birinde (%3.1) aort kapak replasmanı + koroner arter bypass işlemleri uygulandı.

Bulgular: Üç hastada (%9.4) ameliyat sonrası dönemde tam kalp bloğu gelişti ve kalıcı pacemaker implantasyonu uygulandı. Ameliyat sonrası bir olgumuz ritim düzensizliği, bir olgumuz da konjestif kalp yetmezliği nedeniyle takip altına alındı. Ameliyat sonrası erken dönemde iki hasta (%6.3) ve geç dönemde de iki hasta (%6.3) olmak üzere toplam dört hasta kaybedildi. Beş yıllık sağkalım oranı yüzde 95.2±2.4 idi.

Sonuç: Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopatinin cerrahi tedavisinde ek girişimlerin uygulanması ile mortalite ve morbiditede artış görülmektedir. Buna rağmen septal miyektomi işlemi, farmakolojik tedaviye yanıt alınamayan olgularda düşük morbidite ve mortalite ile gerçekleştirilebilecek bir yöntemdir.

Anahtar sözcükler: Konjestif kalp yetmezliği; hipertrofik kardiyomiyopati; cerrahi.

Background: We have reviewed the early and long term results of the patients who were operated for hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) in our clinic.

Methods: Thirty-two patients with HOCM (13 males, 19 females; mean age 35.1±17.6 years; range 7 to 68 years) who were operated on between September 1985 and September 2008 were included in the study. The main presenting symptoms were chest pain, palpitation and dyspnea. Echocardiography was performed in all patients both preoperatively and postoperatively and 27 had catheterization preoperatively. We performed septal myectomy in all cases under general anesthesia. Concomitantly mitral valve reconstruction in two (6.3%), mitral valve replacement in six (18.8%), aortic valve replacement in two (6.3%) and aortic valve replacement + coronary artery bypass in one (3.1%) were performed.

Results: Three patients (9.4%) required permanent pacemaker implantation postoperatively due to complete heart block. In the follow-up one patient has arrhythmia and another one has congestive heart failure. In the postoperative period, early mortality was 6.3% with two cases and the late term mortality was 6.3% with two cases with a total four cases. The five-year survival rate was 95.2%±2.4.

Conclusion: Concomitant procedures increase the mortality and morbidity in hypertrophic obstructive cardiomyopathy surgery. However, in patients unresponsive to medical treatment septal myectomy is a procedure which can be performed with low morbidity and mortality.

Key words: Congestive heart failure; hypertrophic cardiomyopathy; surgery.

Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati (HOKM); idiyopatik hipertrofik subaortik stenoz (İHSS), musküler subaortik stenoz gibi farklı isimlerle de tanımlanan ve sol ventrikül çıkım yolunun anatomik ve/veya fonksiyonel olarak daralmasına neden olan miyokard

hipertrofisi ve buna bağlı küçük sol ventrikül kavitesi, artmış sol ventrikül sistolik fonksiyonu ve diyastolik fonksiyon bozukluğu ile karakterize primer bir kalp hastalığıdır.^[1-3] Bu hastalığın klinik tanımlanması Braunwald tarafından yapılarak diğer kardiyomiyopati

Geliş tarihi: 15 Aralık 2008 Kabul tarihi: 12 Mart 2009

Yazışma adresi: Dr. İlker Mataracı, Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 34846 Cevizli, İstanbul. Tel: 0216 - 459 40 41 e-posta: fafataris@hotmail.com

tiplerinden ayrılmıştır.^[4] Bu hastalıkta genel görüş olarak bazal septumun asimetrik hipertrofisi ve ventrikül kavite boyutlarının azalması ana belirleyici olarak kabul edilmektedir. Hastalığın temel fizyopatolojisi sıklıkla interventriküler septumda, daha az sıklıkta ise apekte veya sol ventrikül serbest duvarında miyokard hipertrofisine bağlı olarak sol ventrikül çıkım yolunda daralma, sol ventrikül kavitesinde ve kompliyansında azalma, diyastolik disfonksiyon ve buna bağlı azalmış koroner kan akımı ve miyokardiyal iskemi gelişimidir. Nedeni tam olarak bilinmeyen bir hastalık olmakla birlikte HOKM olgularının çoğunda otozomal dominant geçiş gösteren hastalıklı bir DNA bölgesi tanımlanmıştır.^[5] Bu bölgede kardiyak sarkomer proteinlerini kodlayan şifrelerin mutasyonu mevcut olup mutasyona yol açan Noonan sendromu, Friedrich ataksisi, Leopard sendromu, Fabry hastalığı, Hurler sendromu, Hunter sendromu gibi başka genetik geçişli hastalıklara da eşlik edebilir. Bunun dışında insüline bağımlı annelerin bebeklerinde, steroid tedavisi alan çocuklarda görülme sıklığı artar. Toplumda %0.2 oranında görülmekle birlikte kadın/erkek oranı $1/2$ 'dir.^[6]

Çalışmamızda kliniğimizde HOKM tanısıyla cerrahi onarım uyguladığımız olgular ve uzun dönem sonuçları geriye dönük olarak değerlendirildi.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Kliniğimizde Eylül 1985-Eylül 2008 tarihleri arasında HOKM tanısıyla cerrahi girişimde bulunulan 32 hasta (13 erkek, 19 kadın; ort. yaş 35.1 ± 17.6 yıl; dağılım 7-68 yıl) çalışmaya alındı. Hasta verileri hastane kayıtlarından elde edildi. Devamlı değişkenler ortalama \pm standart sapma ve devamsız değişkenler yüzde (%) olarak ifade edildi. Ameliyat öncesi ve sonrası transtorasik ekokardiyografi (TTE) ölçümleri eşli t-testi ile karşılaştırıldı. Sağkalım oranları Kaplan-Meier analizi ile hesaplandı. Tüm analizler SPSS 16.0 versiyon Windows programı (SPSS Inc., Chicago, Illionis, USA) ile yapıldı.

Tablo 1. Hastaların ameliyat öncesi verileri

Özellikler	Sayı	Yüzde
Cinsiyet		
Kadın	19	59.4
Erkek	13	40.6
Hipertansiyon	12	37.5
Sigara kullanımı	10	31.3
Mitral yetmezlik	8	25
Diyabetes mellitus	7	21.9
Kronik obstrüktif akciğer hastalığı	5	15.6
Aritmi	3	9.4
Geçirilmiş kardiyak ameliyat	2	6.3
Koroner arter hastalığı	1	3.1

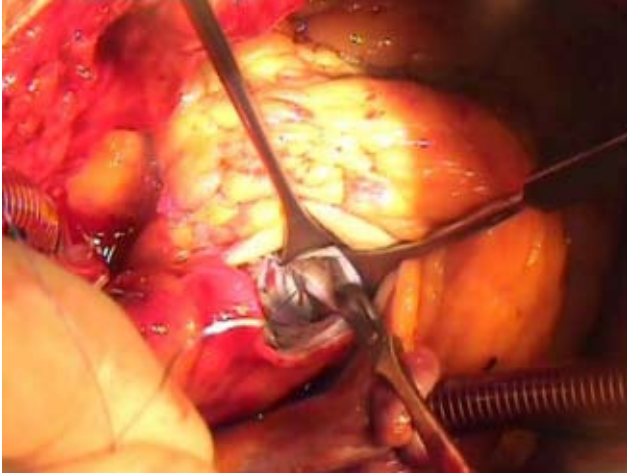
Hastalarımızın ortalama NYHA (New York Heart Association) sınıfı seviyeleri 2.7 ± 0.7 idi. Hastaların ameliyat öncesi özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Hipertrofik obstrüktif kardiyomiopati tanısıyla daha önce başka bir merkezde ameliyat edilen bir hastada rezidüel gradiyent saptanması ve yakınmalarının devam etmesi nedeniyle yeniden cerrahi onarım işlemi uygulandı. Yine daha önce sekundum atriyal septal defekt (ASD) nedeniyle cerrahi onarım uygulanan bir hastaya da septal miyektomi işlemi uygulandı. Hastalarda göğüs ağrısı, çarpıntı ve nefes darlığı başlıca semptomlardı. Hastaların üçü asemptomatik iken rutin tarama sırasında tanı konulan olgulardı. Tanı fizik muayene, elektrokardiyografi, teleradyografi, TTE ve kardiyak kateterizasyon ile kondu. Bütün hastalara ameliyat öncesi ve sonrası TTE yapıldı, aynı zamanda 27 hasta ameliyat öncesi kardiyak kateterizasyon ile değerlendirildi (Tablo 2). Hastaların tamamında asimetrik septal hipertrofi vardı. Hipertrofik obstrüktif kardiyomiopati tanısı septum kalınlığının posterior duvara oranının 1.3 olması ile kondu.

Cerrahi onarım genel anestezi altında median sternotomi ve kardiyopulmoner bypass (KPB) işlemi ile gerçekleştirildi. Tüm hastalara median sternotomi yaklaşımla standart KPB işlemleri uygulandı. Miyokard koruması için orta derecede ($30-32$ °C) hipotermi ve beş olguda (%15.6) antegrad, 27 olguda (%84.4) antegrad ve retrograd izotermik potasyumlu kan kardiyoplejisi kullanıldı. Tüm olgularda transvers aortotomi sağ koroner ostiumun yaklaşık 1.5 cm üzerinden uygulandı. Transvers aortotomi sonrası aort kapak ek patoloji yönünden değerlendirildi. Subaortik septal bölgenin eksplorasyonu için sağ aortik yaprakçığın zedelenmesine dikkat edilerek yaprakçık anteriora doğru retrakte edildi. Hipertrofiye uğramış septum sol ventrikül çıkım yolunun ön yüzünde görüldüğünde rezeksiyon için başlangıç noktası olarak sağ koroner ostiyum hizası ve sağ ile sol yaprakçıkların arasındaki komissür kullanıldı. Septuma birbirine paralel iki insizyon uygulandı. İlk insizyon sağ koroner yaprakçığın tutunduğu annulusun yaklaşık 2 mm altına yapılarak insizyon sol ventrikül apeksine doğru uzatıldı. İkinci insizyon ise

Tablo 2. Hastaların ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyon değerlendirmeleri

Ölçüm	Ameliyat öncesi	Ameliyat sonrası
TTE		
LVOTG	91.1 ± 15.9	24.1 ± 3.8
İVS	29.2 ± 6.6	12.3 ± 0.9
Kateterizasyon		
LVOTG	$93.7 \pm 12.1^*$	–

*: Ameliyat öncesi dönemde 27 hastaya uygulandı; TTE: Transtorasik ekokardiyografi; LVOTG: Sol ventrikül çıkım yolundaki trans-gradiyent; İVS: İnterventriküler septum.



Şekil 1. Ameliyat sırasında septal miyektomi görüntüsü.

sol ve sağ koroner yaprakçıkların arasındaki komissür hizasında subannüler bölgeden birinci insizyona paralel uygulandı. Daha sonra aortik annulusun yaklaşık 2 mm altından başlanarak bu iki insizyon hattı birleştirildi ve hipertrofiye uğramış segment rezeke edilerek septum 10 mm'ye kadar inceltilmeye çalışıldı (Şekil 1). Bu insizyonlar esnasında sağa insizyonda ileti sistemi, sola insizyonda mitral kapak yaprakçığı ve kordaların korunmasına özen gösterildi. Ek girişim olarak iki olguda (%6.3) mitral kapak onarımı, altı olguda (%18.8) mitral kapak replasmanı (MKR), iki olguda (%6.3) aort kapak replasmanı (AKR), bir olguda (%3.1) AKR + koroner arter bypass greftleme (KABG) girişimleri uygulandı (Tablo 3). Hastalar ameliyat sonrası altı aylık periyotlarla klinik ve ekokardiyografik izleme alındı. Hastaların ortalama takip süresi 72.5±49.4 ay ve toplam takip süresi 2175 hasta/ay oldu.

BULGULAR

Olgularımızın ikisi (%6.3) ameliyat sonrası erken dönemde kaybedildi. Ameliyat sonrası erken dönemde kaybettiğimiz olgulardan birinde cerrahi işlem olarak septal miyektomi yanında MKR ve diğerinde ise aort kök genişletilmesi ve AKR uygulanmıştı. İki hastada ise (%6.3) ameliyat sonrası erken dönemde geçici kalp bloğu gelişti ve takip eden birkaç saatte düzeldi. Cerrahi onarım sonrası tam kalp bloğu gelişen üç hastaya (%9.4) ameliyat sonrası ikinci haftadan sonra kalıcı pacemaker implantasyonu uygulandı (Tablo 4). Hastaların yapılan ekokardiyografisinde ameliyat öncesi sol ventrikül çıkım yolu gradiyenti 91.1±15.9 mmHg'dan ameliyat sonrası dönemde 24.1±3.8 mmHg'ya geriledi. Yine ameliyat öncesi dönemde ölçülen interventriküler septum kalınlığı 29.2±6.6 mm'den ameliyat sonrası dönemde 12.3±0.9 mm'ye geriledi (Tablo 2). Eşli t-testi ile yapılan karşılaştırmada her iki değerdeki değişim anlamlı bulundu ($p=0.0001$ ve $p=0.0001$). Septal miyektominin yanında mitral kapak annuloplasti işlemi uygulanan iki

olgunun ameliyat sonrası ekokardiyografisinde minimal mitral yetersizliği saptandı.

Hastaların izleminde geç dönemde ikisinde (%6.3) non-kardiyak nedenlerle mortalite gözlemlendi. Kaplan Meier testi ile hastaların 1, 3 ve 5. yıllardaki sağkalım oranları sırasıyla %100, %96.9±1.2 ve %95.2±2.4 olarak hesaplandı. Taburculuk sonrası izlemlerinde hiçbir hastada yeni bir işleme ihtiyaç duyulmadı.

TARTIŞMA

Hipertrofik kardiyomyopati her 500 bireyden birini etkileyen morfolojik, fonksiyonel ve klinik heterojenitesi bulunan kompleks bir hastalıktır. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de temel özellik sol ventrikül hemodinamik yüklenmesinden bağımsız olarak gelişen miyokardiyal hipertrofidir. Her ne kadar kalbin herhangi bir bölgesini etkilese de en sık interventriküler septumu asimetrik olarak, daha az sıklıkta ise sol ventrikül serbest duvarı ve apeksini etkilemektedir. Apikal bölge hipertrofisi en sık Japon toplumlarında görülür.^[7,8]

Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de hastalarda ventriküler taşikardi (VT), ventriküler fibrilasyon (VF) gibi aritmiler gözlemlenebilir. Yine genç olgularda gözlenen senkop ve kardiyak arrestin, aritmiden daha çok, miyokardiyal iskemi nedeniyle geliştiği düşünülmektedir. Ani ölüm oranı yıllık %3-6'dır ve genellikle asemptomatik olgularda ilk bulgu olarak gözlemlenebilir.^[9] Ailesel erken ani ölüm ve HOKM öyküsü varlığı aile bireylerinin ekokardiyografik takibini gerektirmektedir. Ventriküler taşikardi ve VF ani ölümden primer mekanizmadır. Ani kardiyak ölüm için risk faktörleri; geçirilmiş kardiyak arrest ya da nedeni bilinmeyen

Tablo 3. Ameliyat bilgileri

İşlem	Sayı	Yüzde
Septal miyektomi	32	100
Ek işlemler	11	34.4
Mitral kapak replasmanı	6	18.8
Mitral rekonstrüksiyon	2	6.3
Aort kapak replasmanı	2	6.3
Aort kapak replasmanı + KABG	1	3.1

KABG: Koroner arter bypass greftleme.

Tablo 4. Mortalite ve morbidite

Özellikler	Sayı	Yüzde
Mortalite		
Erken	2	6.3
Geç	2	6.3
Morbidite		
Kalıcı aort kapak tam blok	3	9.4
Geçici aort kapak tam blok	2	6.3
İnfeksiyon	1	3.1

senkop, özellikle 30 mm'nin üzerinde sol ventriküler hipertrofi, genç yaş, ailede ani ölüm, senkop ya da aritmi öyküsü varlığı, Holter EKG'de ventriküler taşikardi varlığı, egzersizle gelişen hipotansiyon varlığıdır.^[10] Hastalığın ileri dönemlerinde atriyal fibrilasyon ortaya çıkar. Amiodarone bu durumda etkili tedavi ve koruma sağlar. Atriyal fibrilasyona bağlı sistemik ya da serebral emboli görülebilir.^[4] Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de bir diğer ölüm nedeni de enfektif endokardittir ve hastalar profilaksiye alınmalıdır. Hastalıkta otozomal dominant genetik geçiş gösteren bazı olgular gözlenmiş olup otozomal geçiş gösteren bazı sendromlara da eşlik edebilir.^[11,12] Bizim olgularımızda aile taraması yapıldı ve ailevi geçiş tespit edilmedi.

Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de sol ventrikül morfolojisi hastadaki hemodinamik durumu belirler. Hastaların sadece %25'inde sol ventrikül çıkım yolunda anlamlı hemodinamik obstrüksiyon bulunmaktadır. Sol ventrikül çıkım yolundaki obstrüksiyon bölgesi, hipertrofiye ventriküler septum ile mitral ön yaprakçık arasındadır. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de daralmış sol ventrikül çıkım yolundan geçen kanın velositesi ve bu yüzden oluşan venturi etkisiyle anterior mitral yaprakçığın sol ventrikül çıkım yoluna doğru hareketi nedeniyle sistolik anterior hareket (SAM) oluşmaktadır.^[13-15] Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de mitral kapağın anatomik değişiklikleri iyi gösterilmiştir. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati olgularının çoğunda mitral kapağın şekil ve büyüklüğünde farklılık, uzama ve mitral kapak alanlarında artış söz konusudur. Leafletler genellikle büyümüştür ve papiller adaleler ventrikül kavitesinde daha fazla anterior planda yer almaktadır. Sistolik anterior harekete bağlı olarak anterior mitral kapak normalden kalın ve büyüktür. Bu hastalarda aşırı septal kalınlık anterior mitral kapak pozisyonunu bozar ve papiller kasın anormal oryantasyonu ve artan kontraksiyonu ile sol ventrikül apeksi bazale doğru kısılır, artan sol ventrikül basıncı ile mitral posterior yaprak gerginleşir ve böylece anterior ve posterior yaprakçıklar karşılıklı gelemmez ve mitral yetmezliği ortaya çıkar. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de olguların %20'sine mitral yetmezliği eşlik eder.^[16-17] Hastaların büyük kısmında intramural koroner arterler de etkilenir. Koroner arter çapları normalden daha fazla olmasına karşın olguların yarısında septumda ve sıklıkla sol ve sağ ventrikül serbest duvarlardaki arterlerin lümeninde kalınlaşma ve daralma vardır. Sol ön inen arterde musküler köprü (bridge) sıklıkla gözlenir.

Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati olgularının çoğu medikal tedaviye iyi yanıt vermektedir. Medikal tedavide kullanılan negatif inotropik ilaçlardan olan beta blokerler ve kalsiyum kanal blokerleri semptomları düzeltir, egzersiz zamanını uzatır ve sol ventrikül çıkım yolu gradiyentini azaltırlar.^[18] Hipertrofik obstrüktif

kardiyomyopatinin cerrahi tedavisindeki ilk uygulamalar 20. yüzyılın ortalarında gerçekleştirilmiştir. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati cerrahisi bu hastalığın patofizyolojik süreçlerinin anlayışındaki değişikliklere paralel olarak gelişim göstermiştir. İlk önceleri obstrüksiyonun subaortik kas sfinkterin varlığından kaynaklandığına inanılıyordu. Bundan dolayı yapılan cerrahi müdahale de septal miyotomiden oluşmaktaydı. Bu teknikten sol ventrikül çıkım yolunda rezidüel gradiyent oluşması ve yüksek hastane mortalitesi nedeniyle vazgeçildi. Morrow ve ark.^[19] 1968'de subaortik miyektomi ve klinik, hemodinamik iyi sonuçlarını yayınlamış ve bu teknikte septumun subaortik kısmının rezeksiyonu ile sol ventrikül çıkım yolu çapının arttığını bildirmiştir. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de cerrahi tedavi esnasında eğer obstrüksiyon aortik yolla giderilemeyecek bir anatomiye sahip ise transventriküler miyektomi akılda tutulmalıdır. Bu hastalarda modifiye Konno ameliyatı tercih edilebilir. Ancak bu teknikle komplikasyon olarak sağ dal bloğu gelişebilir. Eğer sol dal bloğu gelişirse tam kalp bloğuna dönebilir.

Cerrahi tedavide sadece miyektomi uygulanan olguların %11'inde mitral yetersizliği saptandığı belirtilmektedir.^[20] Ekokardiyografik çalışmalarda A1 anterior leaflet sahasının SAM ile yakın ilişkili olduğu belirtilmektedir. Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati olgularında var olan mitral yetersizliğinin onarımında mitral rekonstrüksiyon tekniklerinden olan anterior yaprakçığın A1 veya A2 segmentlerine plikasyon uygulanmaktadır. Anterior mitral yaprakçığın plikasyonu ile yaprakçığın boyut ve gevşekliği azaltılır. Bazı araştırmacılar da mitral kapağa yönelik horizontal plikasyon ve papiller adalenin eksizyonu ve mobilizasyonunu uygulamaktadır. Genel olarak kullanılmayan bu tekniğin mitral yetersizliğinin ve aşırı bol leafletlerin varlığında SAM varlığı nedeniyle kullanılması daha uygundur. Özellikle sol ventrikül çıkım yolunun ileri derecede daraldığı olgularda mitral yetersizliğinin elimine edilmesi için kullanılabilir bir yöntemdir. Eğer anterior leaflet elimine edilirse SAM olasılığı ortadan kalkar.^[21] Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati de bir diğer yaklaşım modeline göre mitral yetersizliğinin derecesine bakmadan kapak replasmanı uygulanmaktadır. Mekanik protezlerin komplikasyon riski bulunması nedeniyle mitral kapak replasmanı HOKM'de seçilmiş olgularda kullanılabilir bir opsiyondur. Mitral kapak replasman kriterleri olarak; septum kalınlığının 18 mm'nin altında olması, atipik septal morfoloji nedeniyle yeterli miyotomi ve miyektomi yapılamaması, yeterli miyektomiye rağmen semptomların giderilememesi, restenoz gelişmesi ve mitral kapak patolojilerinin fazla olması sayılabilir.^[22]

Septal miyektomi HOKM'nin cerrahi tedavisinde altın standart yöntem olmasına rağmen alkol ile septal

ablasyon gibi daha az invaziv tedavi yöntemleri vardır. Ancak miyektomi sol ventrikül çıkım yolu darlığında ve septal kalınlıkta azalma, ani ölüm yokluğu ve fonksiyonel durum düzelmesi açısından alkol ile septal ablasyon tekniğine göre daha etkilidir. Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati olgularının cerrahi tedavisinin diğer invaziv tedavi yöntemlerine göre ana avantajı patolojinin miyokardiyal bileşeni yanında mitral yetersizlik (MY), SAM gibi kapak patolojilerinin de düzeltilmesidir. Literatürde cerrahi onarım sonrası olguların %77'sinde çok az veya sıfır MY ve tamamında SAM eliminasyonu sağlandığı bildirilmektedir.^[23] Ancak perkütan transluminal miyokardiyal ablasyon yönteminde MY üzerine düzeltici etki gözlenmemektedir. Bundan dolayı önemli MY ve SAM olgularında mitral kapak subvalvüler apparatus ve yapısal anormalliklerinde cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Aynı şekilde büyük septal şişkinlik ve papiller kasların yapısal anormalliklerinin bulunduğu olgularda ablasyon, kötü sonuçlar vermektedir ve bu olgularda cerrahi daha iyi bir tedavi seçeneğidir.^[21]

İleri derecede kardiyak yetmezliği olan ve ventrikülün dilate olduğu hastalarda maksimal medikal ve cerrahi tedaviye rağmen düzelme gözlenmiyorsa kardiyak transplantasyon gerekebilir. Kalıcı SAM ve istirahatte sol ventrikül çıkım yolu gradiyentinin 50 mmHg üzerinde olması ve orta ileri MY varlığı tekrar ameliyatı gerektirmektedir.^[23] Bir olgumuzda daha önce başka bir merkezde Morrow işlemi uygulanmış olmasına rağmen semptomlarının devam etmesi ve sol ventrikül çıkım yolunda 55 mmHg gradiyent varlığı nedeniyle tekrar ameliyatı uygulandı.

Literatürde ameliyat sonrası rezidüel VSD %0-2, atriyoventriküler blok nedeniyle pacemaker ihtiyacı %0-10 olarak bildirilmiştir. Çalışmalarda ameliyat sonrası aort yetmezliğinin ise hastaların %4-5'inde gözleendiği ancak bu durumun ameliyat sonrası 6. ay ekokardiyografik izlemde düzeldiği bildirilmiştir.^[24,25] Erken ve geç mortalite, miyektominin koroner revaskularizasyonu veya kapak replasmanı ile birlikte uygulandığı olgularda yüksektir. Cerrahi onarımda mortalitenin; elektif olgularda %3.8, acil olgularda %8; beş yıllık sağkalımın da %96 olduğu bildirilmiştir.^[21] Bizim çalışmamızda üç hastada (%9.4) tam blok nedeniyle kalıcı pacemaker implantasyonu uygulandı. Ayrıca kombine cerrahi tedavi uyguladığımız iki olgu (%6.3) erken dönemde kaybedildi. Ameliyat sonrası takiplerimizde olgularda geç dönem mortalite, rezidüel VSD, aort yetersizliği ve tekrar ameliyat ihtiyacı olan hasta saptanmadı.

Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati tanılı hastalarda tedavi için çift odacıklı pace uygulaması da yapılmaktadır. Fakat teknik sınırlılıkları nedeniyle seçilmiş hasta grubunda uygulanabilmektedir.^[26]

Sonuç olarak, hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati olgularında hastaların yakınmaları ve hemodinamik obstrüksiyon derecesinde artış olduğunda cerrahi tedavi düşük mortalite ve morbidite ile uygulanabilir. Cerrahi tedavi ile sol ventrikül çıkım yolu gradiyentinde dramatik düşüş yaşanmaktadır. Aynı zamanda MY ve SAM düzeltilerek anlamlı fonksiyonel kapasite artışı ve klinik düzelme sağlanmaktadır. Cerrahi teknik detayda geniş septal miyektomi ve mitral kapak patolojisi varlığında kapak onarımı veya replasmanı tercih edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Franke A, Schöndube FA, Kühl HP, Klues HG, Erena C, Messmer BJ, et al. Quantitative assessment of the operative results after extended myectomy and surgical reconstruction of the subvalvular mitral apparatus in hypertrophic obstructive cardiomyopathy using dynamic three-dimensional transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1641-9.
2. 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* 1975;35:337-45.
3. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985;28:1-83.
4. Erentuğ V, Bozbuğa NU, İzgi A, Erkılınc A, Akvardar EY, Kırallı K, et al. Hipertrofik kardiyomiyopatide cerrahi tedavi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2004;12:94-7.
5. Seidman CE, Seidman JG. Molecular genetic studies of familial hypertrophic cardiomyopathy. *Basic Res Cardiol* 1998;93(Suppl 3):13-6.
6. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 1997; 350:127-33.
7. Yu EH, Omran AS, Wigle ED, Williams WG, Siu SC, Rakowski H. Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: relationship to obstruction and relief with myectomy. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:2219-25.
8. Takahashi J, Wakamatsu Y, Okude J, Gohda T, Sanefuji Y, Kanaoka T, et al. Septal myectomy, papillary muscle resection, and mitral valve replacement for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2008;14:258-62.
9. Birincioğlu CL. Hipertrofik kardiyomiyopati. *T Klin Kardiyol* 2003;16:14-34.
10. Dilsizian V, Bonow RO, Epstein SE, Fananapazir L. Myocardial ischemia detected by thallium scintigraphy is frequently related to cardiac arrest and syncope in young patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:796-804.
11. Louahabi T, Drighil A, Habbal R, Azzouzi L. Infective endocarditis complicating hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr* 2006;7:468-70.
12. Clayton PT, Winchester BG, Keir G. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in a neonate with the carbohydrate-deficient glycoprotein syndrome. *J Inher Metab Dis* 1992;15:857-61.

13. Sherrid MV, Chu CK, Delia E, Mogtader A, Dwyer EM Jr. An echocardiographic study of the fluid mechanics of obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:816-25.
14. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995;92:1680-92.
15. Rakowski H, Sasson Z, Wigle ED. Echocardiographic and Doppler assessment of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 1988;1:31-47.
16. Klues HG, Roberts WC, Maron BJ. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. Significance in producing left ventricular outflow obstruction. *Circulation* 1991;84:1188-97.
17. Schwammenthal E, Nakatani S, He S, Hopmeyer J, Sagie A, Weyman AE, et al. Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy: mismatch of posterior to anterior leaflet length and mobility. *Circulation* 1998;98:856-65.
18. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997;336:775-85.
19. Morrow AG, Fogarty TJ, Hannah H 3rd, Braunwald E. Operative treatment in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Techniques, and the results of preoperative and postoperative clinical and hemodynamic assessments. *Circulation* 1968;37:589-96.
20. Krajcer Z, Leachman RD, Cooley DA, Coronado R. Septal myotomy-myectomy versus mitral valve replacement in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1999;80(Suppl I):57-64.
21. Castedo E, Cabo RA, Núñez I, Monguió E, Montero CG, Burgos R, et al. Surgical treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol* 2004;57:751-6.
22. Cooley DA, Wukasch DC, Leachman RD. Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Results in 27 patients. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1976; 17:380-7.
23. Schulte HD, Borisov K, Gams E, Gramsch-Zabel H, Lösse B, Schwartzkopff B. Management of symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy-long-term results after surgical therapy. *Thorac Cardiovasc Surg* 1999;47:213-8.
24. Sherrid MV, Chaudhry FA, Swistel DG. Obstructive hypertrophic cardiomyopathy: echocardiography, pathophysiology, and the continuing evolution of surgery for obstruction. *Ann Thorac Surg* 2003;75:620-32.
25. Schoendube FA, Klues HG, Reith S, Flachskampf FA, Hanrath P, Messmer BJ. Long-term clinical and echocardiographic follow-up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extended myectomy and reconstruction of the subvalvular mitral apparatus. *Circulation* 1995;92(9 Suppl):II122-7.
26. Maron BJ, Nishimura RA, McKenna WJ, Rakowski H, Josephson ME, Kieval RS. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. A randomized, double-blind, crossover study (M-PATHY). *Circulation* 1999;99:2927-33.