

# Hipertrofik Kardiyomiyopatide Cerrahi Tedavi

## SURGICAL TREATMENT IN HYPERTROPHIC OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY

Vedat Erentuğ, \*Nilgün Ulusoy Bozbuğa, Akın İzgi, \*\*Atakan Erkılınc, Eylem Yayla Akvardar, Kaan Kırallı, Gökhan İpek, Esat Akıncı, Cevat Yakut

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

\*Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

\*\*Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestözyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

### Özet

**Amaç:** Hipertrofik kardiyomiyopati nedeni tam bilinmeyen küçük sol ventrikül kavitesi, artmış sistolik fonksiyon ve bozulmuş olan diyastolik fonksiyonla karakterize primer kalp kası hastalığıdır. Kliniğimizde cerrahi müdahalede bulunan 10 hipertrofik kardiyomiyopati olgusunu literatür eşliğinde sunmaktayız.

**Materyal ve Metod:** 1985-2002 tarihleri arasında hipertrofik kardiyomiyopati nedeni ile cerrahi girişimde bulunan 10 olgunun 8'i kadın, 2'si erkek olup yaşları 5-68 yıl arasında değişiyordu. Çarpıntı ve nefes darlığı başlıca semptomdu. Hastaların hepsine preoperatif ve postoperatif ekokardiyografik inceleme ile 8 olguda preoperatif kateterizasyon yapıldı.

**Bulgular:** Erken ve geç dönem mortalite görülmedi. İki olguda postoperatif dönemde geçiçi tam kalp bloğu gelişti. Bir olguda postoperatif geç dönemde supraventriküler taşikardi, 1 olguda da konjestif kalp yetmezliği görüldü.

**Sonuç:** Hipertrofik kardiyomiyopati tedavisinde septal miyektomi girişimi, farmakolojik tedavinin yetersiz kaldığı olgularda düşük mortalite ve morbidite oranları ile yapılan cerrahi girişim şeklidir.

**Anahtar kelimeler:** Hipertrofik kardiyomiyopati, miyektomi, kalp kası hastalığı, asimetrik septal hipertrofi

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2004;12:94-97

### Summary

**Background:** Hypertrophic obstructive cardiomyopathy is a primary cardiac muscular disease with unknown etiology, characterised by small left ventricular cavity, increased systolic function and diastolic dysfunction. We presented here 10 patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy, who were operated on in our clinics, with literature review.

**Methods:** Between 1985 and 2002, ten patients were operated on due to hypertrophic obstructive cardiomyopathy in our clinics. Eight patients aged between 5 and 68 years were female and 2 were male. Palpitation and dyspnea were the primary symptoms. All patients underwent pre- and postoperative echocardiographic examination and cardiac catheterisation was performed in 8 patients.

**Results:** There was no early and late postoperative mortality. In two patients temporary complete AV-blok was observed during early postoperative period. During long-term follow-up supraventricular tachycardia was observed and one patient was presented with congestive heart failure.

**Conclusion:** Septal myectomy is the surgical treatment of choice performed with low mortality and morbidity rates in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy for whom the pharmacological treatment modalities are insufficient.

**Keywords:** Hypertrophic cardiomyopathy, myectomy, cardiac muscle disease, asymmetric septal hypertrophy

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2004;12:94-97

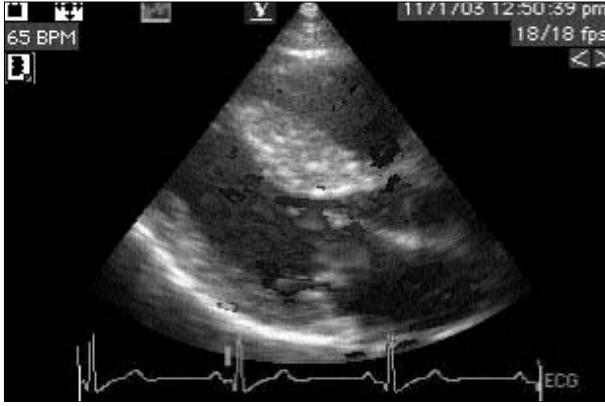
### Giriş

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKM) nedeni tam bilinmeyen, ancak gençlerdeki mutasyon sonucu ortaya çıktığı düşünülen ve altta yatan herhangi bir patolojiye bağlı olmayan küçük sol ventrikül kavitesi, artmış sistolik fonksiyon ve bozulmuş olan diyastolik fonksiyonla karakterize primer kalp kası hastalığıdır [1]. İlk patolojik bulgular 19. yüzyılda tanımlanmış olmakla beraber, hastalığın klinik profili Braunwald tarafından belirlenerek diğer kardiyomiyopati tiplerinden ayrılmıştır. Toplumda %0.2 (1/500) civarında görülmekte olup, kadın

erkek oranı 1/2'dir [2]. Hastalığıdaki temel patoloji sol ventrikül çıkım yolundaki darlık ve mitral anterior kapağın anormal sistolik hareketidir. Genellikle asemptomatik olmakla birlikte, ilk bulgu ani ölüm de olabilir.

### Materyal ve Metod

Kliniğimizde 1985-2002 tarihleri arasında 10 olguya hipertrofik kardiyomiyopati nedeni ile cerrahi girişimde bulunuldu. Hastaların 8'i kadın, 2'si erkek olup yaşları 5-68 yıl arasında değişiyordu. Hastaların karakteristik özellikleri Tablo



**Resim 1.** Hipertrofik kardiyomiyopati (asimetrik septal hipertrofi) olgusunun ekokardiyografik görüntüsü.

1'de görülmektedir. Hastalardaki başlıca başvuru şikayeti çarpıntı olup, 2 hastaya asemptomatik olarak yapılan incelemeler sonucunda tanı konulmuştu. Tanıda fizik muayene, elektrokardiyografi, telegrafi, ekokardiyografi (EKG) ve kateterizasyon kullanıldı. Hastaların tümüne iki boyutlu, M-mode ve doppler ekokardiyografi yapıldı. Hipertrofik kardiyomiyopati tanısı, M-mode veya iki boyutlu ekokardiyografide septum kalınlığının posterior duvara oranının  $\bar{Z}$  1.3 olması, asimetrik hipertrofinin olmadığı durumlarda diyastolde serbest duvar kalınlığının  $\bar{Z}$  15 mm olması veya mitral ön yaprakçığın belirgin sistolik anterior hareket (SAM) göstermesi durumunda konuldu [3] (Resim 1). Patoloji olguların tümünde asimetrik septal hipertrofi şeklinde idi.

#### Anestezi

Operasyon öncesi erişkin olgularda 10 mg intramusküler diazepam ile premedikasyon yapıldı. Supin pozisyonda, EKG monitörizasyonu, brakial venden venöz sıvı yolu, radyal arterden arteriyel monitörizasyon sağlandıktan sonra erişkin hastalarda 10 mg diazepam, çocuklarda 0.1 mg/kg dormicum tüm olgularda 0.1 mg/kg pancuronium ve 6 Mg/kg fentanil ile induksiyon yapıldıktan sonra endotrakeal entübasyon yapıldı. Kontrollü mekanik ventilasyona geçilerek anestezi idamesi kontrolü anestezi olan sevofluran ile sağlandı. Vena jugularis interna yolu ile santral venöz kateterizasyon yapıldı. Swan-Ganz kateteri takılarak pulmoner arter monitörizasyonu sağlandı.

#### Cerrahi Teknik

Medyan sternotomi ile yaklaşıldı. Perikard açıldıktan sonra aortik arteriyel, sağ atriyal venöz, sağ superior pulmoner venden vent yerleştirildi. Beş olguda antegrad, 5 olguda retrograd koroner sinüs yoluyla miyokard koruma ve orta derecede hipotermi (30-32°C) ile operasyon gerçekleştirildi. Transvers aortotomi sonrası eşlik eden bir anomali yönünden aort kapak incelenerek eşlik eden patoloji araştırıldı. Hipertrofiye septumun subvalvuler çıkıntısını ortaya çıkarmak için aortik kapağın sağ koroner yaprakçığı öne doğru retrakte edilerek septum ortaya çıkartıldı. Septumda rezeksiyon için başlangıç noktası olarak sağ koroner yaprakçığın altında sağ koroner ostium hizası ve sağ ile sol koroner yaprakçıkların

arasındaki komissür kullanıldı. Septal miyektomi, interventriküler septumda sağ aortik yaprakçığa 2-3 mm'lik bir mesafeden başlanarak sol ventrikül apeksine doğru yapılan insizyon ile gerçekleştirildi. Yapılan insizyonların derinliği ise hipertrofik septumun kalınlığına bağlı olarak değişmekle beraber, septum 10 mm olacak şekilde septum inceltildi. Bu girişim esnasında sağa doğru insizyonda iletici sistemi, sola doğru insizyonda mitral kapak ve kordalar korundu. İki olguda miyektomi alanında yer alan membran sağ ve sol yanlardan mitral annulusa kadar rezekt edildi, diğer kalan 8 olguda miyektomi dışında herhangi ek bir işlem uygulanmadı. Aortotomiden septum palpasyonu ile yeterli açıklığın sağlanıp sağlanmadığı kontrol edildi. Yeterli açıklık sağlandığından emin olunduktan sonra aortotomi kapatılarak, hava tahliyesini takiben epikardiyal geçiçi pace teli konularak operasyon sonlandırıldı. Reoperasyon yapılan olguya daha önce HCM tanısı ile başka bir merkezde miyektomi yapılmıştı. Hastanın şikayetlerin devam etmesi nedeni ile reoperasyona alınarak miyektomi ve membran rezeksiyonu uygulandı.

#### İzlem

Hastalar operasyon sonrası klinik ve yıllık ekokardiyografi tetkiki ile izleme alındı. Hastalar 626 hasta ayı izlendi.

## Bulgular

Erken ve geç dönem mortalite görülmedi. İki olguda erken dönemde geçiçi kalp bloğu oluştu. Hastalara postoperatif dönemde yapılan ekokardiyografilerde preoperatif ortalama 94.5 mmHg olan sol ventrikül çıkım yolu gradiyentinin, 21.2 mmHg'ya düştüğü gözlemlendi. Preoperatif ortalama 33.5 mm olan septum kalınlığı postoperatif dönemde ortalama 11.7 mm'ye düştü (Tablo 2). Sekiz olguda preoperatif dönemde mevcut olan 1° mitral yetmezliği 7 olguda postoperatif dönemde de devam etti. Reoperasyon ile miyektomi yapılan olgu postoperatif ikinci yılında konjestif kalp yetmezliği ile tedavi altına alındı, kontrol ekokardiyografide 2° mitral yetmezliği ve 30 mmHg gradiyent tesbit edildi. Hasta medikal tedavi ile takibe alındı. Bir olguda postoperatif üçüncü yılında supraventriküler taşikardi atakları görüldü. Medikal tedavi ile düzelen hastanın ekokardiyografisinde 20 mmHg gradiyent tesbit edildi.

## Tartışma

Hipertrofik kardiyomiyopatide sol ventrikül morfolojisi hastadaki hemodinamik durumu tayin eder. Mitral kapağın sistolde anterior yöndeki hareketi ve takibinde mitral yaprakçıkların birbirine değdiği düzeyin altındaki kısımları septuma değmesi subaortik obstrüksiyonun fizyopatolojik mekanizmasını oluşturmaktadır. Olguların çoğunda mitral kapağın şekil ve büyüklüğünde farklılık, elongasyon ve mitral kapak alanlarında normalin iki katına kadar artış mevcuttur. Sistolik anterior harekete bağlı olarak mitral anterior kapak normalden büyük ve kalındır. Bu olgularda anormal septal kalınlığın anterior mitral yaprağın pozisyonunu bozması, papiller kasın anormal oryantasyonu ve artmış kontraksiyonu, apeksin bazale doğru kısalmasına ve ventrikül içi basıncın aşırı artışına bağlı olarak posterior yaprağın aşırı gerginliği ile her iki yaprağın serbest uçlarının karşılıklı gelmeyişi mitral

**Tablo 1.** Hastaların özellikleri ve yapılan cerrahi girişimler.

	Yaş Cins	Şikayeti	EKG	Telegrafi	Eko	Kat	Operasyon	Takip (ay)
1	14/K	Çarpıntı	NSR, LVH	Kardiyomegali	+	+	SM+membran rezeksiyonu	110
2	12/K	Asemptomatik	NSR, LVH	Normal	+	+	SM	56
3	13/E	Çarpıntı, Nefesdarlığı	NSR	Kardiyomegali	+	+	SM	48
4	37/K	Çarpıntı	NSR	Normal	+	+	SM	84
5	45/K	Çarpıntı, Nefes darlığı, Anjina	NSR, LVH	Kardiyomegali	+	+	SM	93
6	7/E	Çarpıntı, Nefes darlığı	NSR	Normal	+	-	SM+membrane rezeksiyonu	28
7	46/K	Nefes darlığı Çarpıntı Anjina	NSR, LVH	Kardiyomegali	+	+	SM	34
8	18/K	Çarpıntı Nefes darlığı	NSR	Normal	+	-	SM	40
9	68/K	Angina Nefes darlığı	NSR, LVH	Kardiyomegali	+	+	SM	68
10	8/K	Asemptomatik	NSR	Normal	+	+	SM	65

Eko = ekokardiyografi; Kat = kateterizasyon; LVH = sol ventrikül hipertrofisi; NSR = normal sinüs ritmi; SM = septum rezeksiyonu

**Tablo 2.** Hastaların preoperatif ve postoperatif ekokardiyografik sonuçları.

Olgu No	Preoperatif SVÇYOG. (mmHg)	Preoperatif SK (mm)	Preoperatif MY	Postoperatif SVÇYOG. (mmHg)	Postoperatif SK (mm)	Postoperatif MY	Kateterizasyon SVÇYOG. (mmHg)
1	100	26	1	20	12	1	95
2	105	38	-	25	10	-	110
3	90	24	1	30	12	1	80
4	110	35	1	15	10	-	105
5	95	37	-	20	13	-	85
6	55	22	1	22	11	2	-
7	75	26	1	15	12	1	70
8	115	42	1	20	13	1	110
9	105	45	2	20	11	1	105
10	95	40	1	25	13	1	100
<b>Ortalama değer</b>	<b>94.5</b>	<b>33.5</b>	<b>8</b>	<b>21.2</b>	<b>11.7</b>	<b>7</b>	<b>95</b>

MY = mitral yetmezliği; SK = septum kalınlığı; SVÇYOG = sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu gradiyenti

yetmezliğine yol açmaktadır.

Gençlerdeki senkop ve kardiyak arrestin aritmiden daha çok miyokardiyal iskemi sonucu olduğu düşünülmektedir. Miyokardiyal iskemi, istirahat ve efor esnasında olmaktadır. Miyokardiyal iskemi, kalsiyum kanal blokerleri ve beta bloker ilaçlarla önlenmeye çalışılmaktadır.

Hatalı organizasyonlu miyozitlerin elektriksel uyarıları bozarak instabilite oluşturması aritmojenik ortam oluşturarak

ventrikül taşikardileri ve fibrilasyona neden olabilmektedir. Atriyal fibrilasyona bağlı zaman zaman çarpıntı, paroksizmal noktürnal dispne (PND) ve konjestif kalp yetmezliği daha az görülen semptomlardır.

Ailede erken ani ölüm hikayesi olması, aile bireylerinde HKM yönünden belli aralıklarla ekokardiyografik olarak araştırmayı gerektirmektedir [4]. Olgularımızda aile taraması yapılmış olup ailede HCM'e rastlanmamıştır. Ani ölüm ve morbidite

olduğundan daha yüksektir (yıllık mortalite %3-6). Ani ölüm genellikle asemptomatik hastalarda görülür ve hastalığın ilk kendini gösterme şeklidir. Ventriküler taşikardi ve fibrilasyon ölümdeki primer mekanizmadır [5].

Hastaların büyük kısmını oluşturan çıkım yolu darlığı olmayan olgulardaki tek çözüm farmakolojik tedavi ile ventrikül diyastolik dolumunu düzeltip miyokardiyal iskemiye azaltarak semptomların düzeltilmesidir. Beta blokerler ve kalsiyum antagonistleri ventrikül kompliyansında iyileşme ve ventriküler aritmilerin kontrolünü sağlayarak semptomları düzelecektir. Erişkin HKM'li hastaların çoğunda görülen atriyal fibrilasyon, trombo-emboli ve kalp yetmezliği ile ölüm riskini artırmaktadır. Amiadaron, atriyal fibrilasyon ataklarından koruyacak en etkili ajanlardan biridir.

Farmakolojik tedavinin yetersiz kaldığı olgulardan çıkım yolu darlığı olmayanlarda tedavi sınırlı olup, şiddetli kalp yetmezliği olanlarda tedavi kalp yetmezliği tedavisi (dijital, diüretik, ACE inhibitörü) olmalıdır. Sonuçta bu hastalar kalp transplantasyonu adayı olurlar.

Morrow ve arkadaşları tarafından tanımlanarak modifiye edilen ve günümüzde de Morrow prosedürü olarak isimlendirilen subaortik septal miyektomi başlıca cerrahi girişim yöntemidir [6]. Operasyon mortalitesi %2 civarında olup ek cerrahi prosedürler yapıldığında daha da artmaktadır. Operasyon sonrası hastalarda çıkım yolu gradyenti azalır veya kalmaz, mitral yetmezliği düzelir. Yetersiz cerrahi yapılmış olsa dahi hastaların farmakolojik tedaviden göreceği fayda artırılmış olur. Atriyal fibrilasyonlu olgularda subaortik darlık ve mitral yetmezliğin ortadan kalkması ile hastada atriyal ritim düzenlenmiş olur ve atriyal fibrilasyona da tolerans artar. Miyektomi sonrası sol ventrikül diyastolik dolum fonksiyonları da düzelmektedir.

Miyektomi sonrası hastalarda görülen geçici kalp bloğu postoperatif birkaç saatte geçmekte olup, geçici pace desteği gerekebilmektedir. Olguların %5'inde kalıcı pacemaker implantasyonu gerekmektedir. İki olgumuzda postoperatif 48 saat içinde düzelen geçici kalp bloğu oluştu, geçici pace desteği sağlandı. Ventriküler septal defekt septal miyektomi sonrası oldukça nadir karşılaşılan cerrahi tedavi komplikasyonu olup %0-2 arasında karşılaşılmaktadır. Aort yetmezliği ise %4 oranında görülür, aortik kökten yapılan miyektominin komplikasyonu olup ilk 6 ayda düzelir.

Rezidüel darlığın kaldığı ve semptomlarda azalmanın olmadığı vakalarda reoperasyon endikasyonu vardır. Persistan erken SAM, istirahat esnasında 50 mmHg'dan daha fazla çıkım yolu gradyenti ile orta dereceden daha fazla mitral yetmezliği olan olgular hızla reoperasyona alınmalıdır [7]. Bir olgumuzda semptomların geçmemesi nedeni ve 55 mmHg gradyent ile reoperasyon gerekti.

Hipertrofik kardiyomyopateideki bir yaklaşım da mitral yetmezliğin derecesine bakmadan kapak replasmanı yapmaktır [8,9]. Kapak replasmanın taşıdığı riskler düşünülerek (kapakta yetmezlik, emboli, enfeksiyon, warfarin sonucu kanama gibi) bu girişim özel durumlarda yapılmalıdır. Septum kalınlığı 18 mm'nin altında olan olgularda, atipik septal morfoloji nedeni ile hipertrofik bölgenin yeterli miyotomi ve miyektomiye girişinide uygun olmadığı olgularda, yeterli miyektomiye rağmen gradyentin giderilemediği ve semptomların persistan olduğu olgularda, restenoz gelişen olgularda, mitral kapak anomalilerinin fazla olduğu olgularda, organik mitral kapak hastalığına bağlı ciddi mitral yetmezliği ile HKM

birlikteliğinde mitral kapak replasmanı gerekmektedir.

Hipertrofik kardiyomyopateideki olguların tedavisinde iki odacıkdan pacing ve septal miyokardiyal ablyasyon yöntemleri de kullanılmakta olup, sonuçlarının cerrahi kadar iyi olmaması, özellikle ablyasyon tekniğinin komplikasyonlarının yüksek olması nedeni ile sınırlı sayıda hasta grubunda yapılabilmektedir [10-12].

Sonuç olarak, HKM tedavisinde septal miyektomi girişimi, farmakolojik tedavinin yetersiz kaldığı olgularda düşük mortalite ve morbidite oranları ile yapılan cerrahi girişim şeklidir.

## Kaynaklar

1. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. Lancet 1997;350:127-33.
2. Maron BJ, Mathenge R, Casey SA, et al. Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities. J Am Coll Cardiol 1999;33:1590-5.
3. Rakowski H, Sasson Z, Wigle ED. Echocardiographic and Doppler assesment of hypertrophic cardiomyopathy. J Am Soc Echocardiography 1998;1:31-47.
4. 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.
5. Birinçioğlu CL. Hipertrofik Kardiyomyopati. T Klin Kardiyol 2003;16:14-34.
6. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. Management of hypertrophic cardiomyopathy. N Eng J Med 1997;336:775-85.
7. Schulte HD, Borisov K, Gams E, Gramsch-Zabel H, Losse B, Scwartzkopff B. Management of symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Long-term results after surgical therapy. Thorac Cardiovasc Surg 1999;47:213-8.
8. 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.
9. McIntosh CL, Greenburg GH, Maron BJ, et al. Clinical and hemodynamic results after mitral valve replacement in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Ann Thorac Surg 1989 47:236-46.
10. Maron BJ, Nishimura RA, McKenna WJ, et al. Assesment of permanent dual chamber pacing as a treatment for drug refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: A randomized, double blind, cross-over study (M-PATHY). Circulation 1999;99:2927-33.
11. Maron BJ, Shen W-K, Link MS, et al. Efficiency of implantable cardioverter - defibrillators for preventions of sudden death in patients with hypertrophic cardiopathy. N Eng J Med 2000;342:365-73.
12. Seggewiss H, Faber L, Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Thorac Cardiovasc Surg 1999;47:94-100.