

OLGU SUNUMU

HİPERTROFİK OBSTRÜKTİF KARDİYOMİYOPATİLİ BİR HASTADA PERİMEMBRANÖZ VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT İLE CİDDİ MİTRAL YETMEZLİĞİ BİRLİKTELİĞİ

PERIMEMBRANOUS VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND SEVERE
MITRAL REGURGITATION IN A PATIENT WITH HYPERTROPHIC
OBSTRUCTIVE CARDIOMYOPATHY

Hüseyin DURSUN
Barış KILIÇASLAN
İbrahim SUSAM
Mehmet AYDIN

ÖZET

Üç yıl önce beyin tümörü ameliyatı geçiren 47 yaşında erkek hasta epilepsi nöbetleri, alt ekstremitelerde güçsüzlük ve şuur bulanıklığı yakınmaları ile hastanemize getirildi. İstenen kardiyoloji konsültasyonu doğrultusunda çekilen ekokardiyografi bulguları ile oldukça ender görülen hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati ve perimembranöz ventriküler septal defekt ve ciddi mitral yetmezliğin eşlik ettiğini saptadık. Aile ileri tetkikleri reddetti.

Anahtar Sözcükler: Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati, Mitral yetmezliği, VSD

SUMMARY

A 47 years old male operated three years ago for brain tumor was brought to our hospital with the complaints of epileptic seizures, lower extremity weakness and confusion. Echocardiographic examination undertaken upon a request of cardiology consultation, revealed a rarely seen cardiac feature of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with a severe mitral regurgitation and perimembranous type of ventricular septal defect.

Key words: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy, mitral regurgitation, VSD

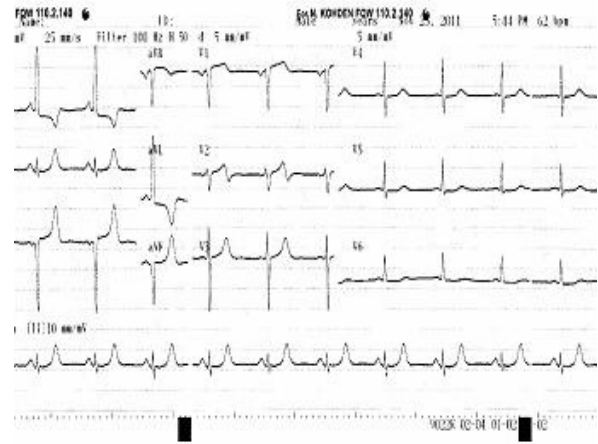
GİRİŞ

Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopati (HOK)'li hastalarda çeşitli derecelerde mitral yetersizliği (MY) sık eşlik eden bir bulgudur(1). HOK her ne kadar günlük kardioloji pratiğinde nadir görülmeyen bir durum olup, daha önce bazı kardiyak malformasyonlarla birlikte gösterilmiş olsa da, perimembranöz tip ventriküler septal defekt (VSD) ile birlikteliği seyrek bildirilmiştir (2-4). Burada HOK'li bir olguda ciddi MY ve peri-membranöz tip VSD birlikteliğini sunuyoruz.

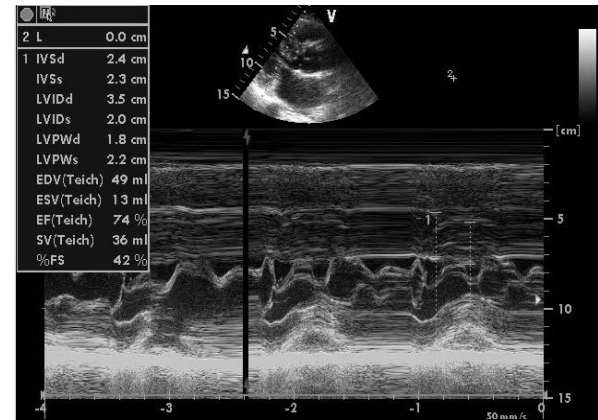
OLGU

Yeni başlayan epileptik nöbet ve alt ekstremitelerde güçsüzlük yakınmaları ile hastanemize yatırılan 47 yaşında bir erkek hasta, kalb oskültasyonunda belirgin sistolik üfürüm olması nedeniyle kliniğimiz tarafından konsülte edildi. Hasta konfüze olduğundan tıbbi özgeçmişinin büyük bölümü ailesinden alındı. Özgeçmişinde 3 yıl önce geçirdiği bir beyin tümörü operasyonu dışında kronik bir hastalığı yoktu. Bir yıldır efor dispnesi olduğu, ancak bu şikayetle başka bir kliniğe başvurmadığı öğrenildi. Çarpıntı, göğüs ağrısı, senkop veya pre-senkop öyküsü yoktu. Fizik bakıda yeni kalb yakınması yoktu, nabız 80 atım/dk, ritmik ve kan basıncı 130/70 mmHg' idi. Akciğer oskültasyonu doğaldı. Kalb oskültasyonunda ise sol parasternal alanda ve apekte 3/6 sistolik üfürüm duyuldu. Elektrokardiyografisi sol ventrikül hipertrofisi ile uyumlu ST-T değişiklikleri içeriyordu (Şekil 1). Transtorasik ekokardiyografisinde küçük boyutlu (Diyastolik çap: 3.5 cm, sistolik çap: 2.0 cm.), hiperdinamik bir sol ventrikül ile ileri düzeyde hipertrofi (İnterventriküler septum: 2.4 cm; posteriyör septum: 1.8 cm) görüldü (Şekil 2). Mitral kapağın görünümü normaldi, ancak belirgin sistolik öne hareket (SÖH) vardı. Renkli Doppler incelemede sol ventrikül çıkış yolu (LVÇY)'nda tepe sistolik basınç farkı 41 mmHg. olan, sistolik türbülant bir akım ve arka duvara yönelmiş ciddi MY görüldü (Şekil 3,4). Hasta ile kooperasyon problemi olduğundan valsalva manevrası yapılamadı. Ayrıca şant oranı (Qp/Qs) 1.04 olan bir perimembranöz tip VSD tespit ettik (Şekil 5,6). Sonuç olarak hastaya ciddi MY ve perimembranöz tip VSD'nin eşlik ettiği HOK tanısı konuldu. Beta baskılayıcı tedavisi başlanan hastaya kalp kateterizasyonu planlandı, ancak hastanın nörolojik bulguları kötüleşti. Radyolojik görüntülemelerde

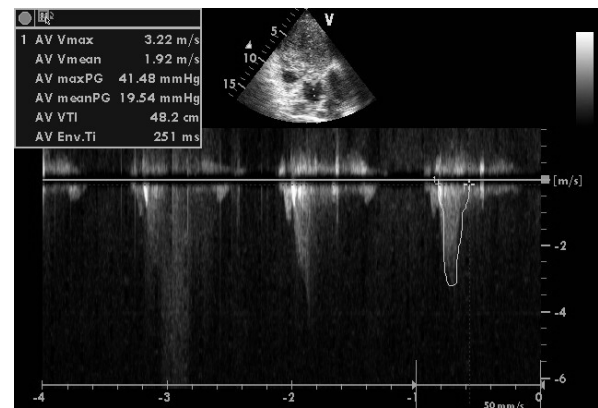
yineleyen evre 4 beyin tümörü tanısı konuldu. Hasta ve yakınları başka herhangi bir tıbbi tedaviyi kabul etmediler ve hastaneden kendi istekleri ile ayrıldılar.



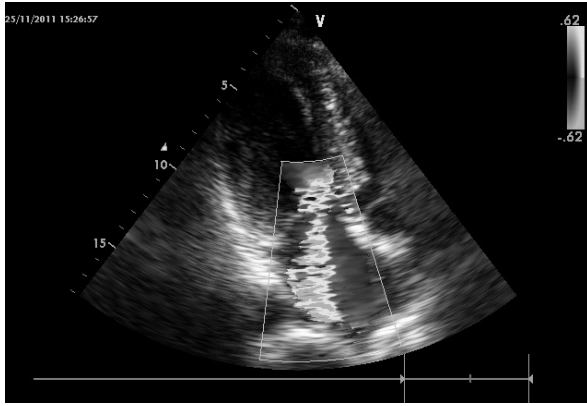
Şekil 1.



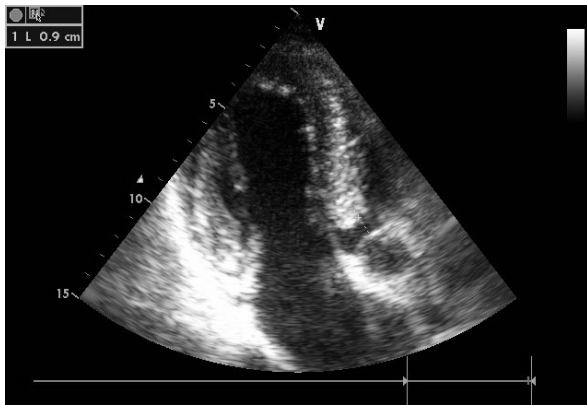
Şekil 2.



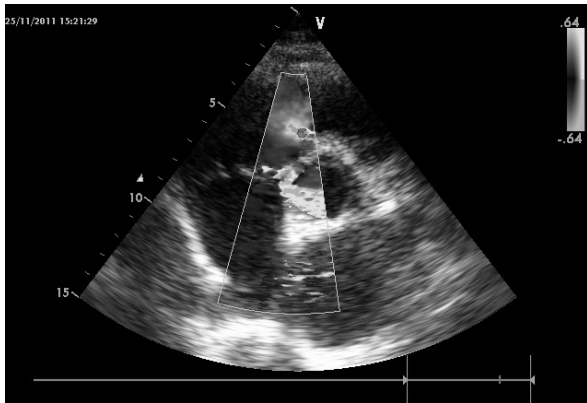
Şekil 3.



Şekil 4.



Şekil 5.



Şekil 6.

TARTIŞMA

HOK, çok çeşitli morfolojik, fonksiyonel ve klinik özellikleri olan kompleks bir kalp hastalığıdır. Sol ventrikül hipertrofisi sıklıkla interventriküler septumda olsa da, azalan sıklığa göre tüm sol ventrikül-konsantrik tip ve apekte-apikal tip- de görülebilir (1).

LVÇY' daki hareketli tıkanma ve MY, mitral kapaktaki SÖH nedeniyle olmaktadır. Mitral ön yaprakçık-taki SÖH, subaortik tıkanmaya yol açar ve ön yaprakçığı arka yaprakçıktan uzaklaştırarak normal kapanmayı bozar. Sonuç olarak MY'nin derecesi, SÖH'in derecesi ile paralellik gösterir (5). Semptomatik MY aslında HOK'li küçük bir grupta bulunmaktadır. Hastamızda da LVÇY' da dinamik obstrüksiyona yol açan konsantrik tipte hipertrofi ve ciddi MY vardı.

Hipertrofik kardiyomyopati literatürde bazı konjenital kardiyak anomalilerle birlikte gösterilse de, hipertrofik kardiyomyopatili hastalarda perimembranöz tip VSD' yi gösteren çok az sayıda yayın vardır. Tikanaja ve arkadaşları hipertrofik kardiyomyopatili 4 çocukta mükümler tip VSD göstermişlerdir (3). Seyfeli ve arkadaşları ise asimetrik septal hipertrofili 27 yaşında bir hastada perimembranöz septal defekt ve sağ ventrikül çıkım yolu (RVÇY) tıkanması bildirmişlerdir. Olgularında LVÇY tıkanması veya MY bulunmamaktadır (4). Olgumuzda ise RVÇY tıkanması görülmedi, ancak hemodinamik olarak anlamsız bir perimembranöz tip VSD tespit edildi.

SONUÇ

Hipertrofik obstrüktif kardiyomyopatili hastalardaki konjenital anomaliler sanıldığından yüksektir. Bu hastaların transtorasik ekokardiyografilerinin eşlik edebilecek anomalileri gözden kaçırmamak için dikkatli bir şekilde yapılması gerekir.

KAYNAKLAR

1. Feigenbaum H: Mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy. In Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T, editors. Feigenbaum's Echocardiography. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.p.551.
2. Maron BJ, Edwards JE, Ferrans VJ, Clark CE, Lebowitz EA, Henry WL, et al. Congenital heart malformations associated with disproportionate ventricular septal thickening. Circulation. 1975; 52: 926-32.
3. Tikanoja T, Jaaskelainen P, Laakso M, Kuusisto J. Simultaneous hypertrophic cardiomyopathy and ventricular septal defect in children. Am J Cardiol. 1999; 84: 485-86.
4. Seyfeli E, Akgül F, Seydaliyeva T, Duru M, Yalçın F. Asymmetric septal hypertrophy with perimembranous septal defect and obstructive right ventricular outflow tract in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. Anadolu Kardiyoloji Dergisi. 2007;7: 191-92.
5. Schwammenthal E, Nakatani S, He S, Hopmeyer J, Sagie A, Weyman A, et al. Mechanism of Mitral Regurgitation in Hypertrophic Cardiomyopathy : Mismatch of Posterior to Anterior Leaflet Length and Mobility. Circulation. 1998; 98: 856-65.

İLETİŐİM

Uz. Dr. Huseyin DURSUN
Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi
Kardiyoloji Kliniđi, Yeniřehir İZMİR
Tel (İř): 0 (232) 469 69 69-36 66
Tel: 0 505 719 21 50
e-posta: husamdursun@hotmail.com