

Hipertrofik Obstrüktif Kardiyomiyopati ve Cerrahi Tedavisi

Dr. Yaman ZORLUTUNA, Dr. C. Levent BİRİNCİOĞLU, Dr. Oğuz TAŞDEMİR,
Dr. Cevat YAKUT, Dr. Ahmet ERALP, Dr. Kemal BAYAZIT
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Ankara

ÖZET

1968-1989 yılları arasında T.Y.I.H. Kardiyovasküler Cerrahi Kliniğinde 19 hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati olgusuna cerrahi tedavi uygulandı. 7 kadın, 12 erkek hastanın yaş ortalaması 26 olup, yaş dağılımı 6-55 arasındaydı. Hastaların ventrikül-aorta arası sistolik gradienti 50-212 mmHg arasında saptandı. İzole tip 11, diffüz tip 2, miks tip 6 hasta ameliyat edildi. Bunlardan 7'sine miyektomi, 3'üne miyektomi ve membran rezeksiyonu, 4'üne miyektomi ve mitral anuloplasti, birine miyektomi ve mitral valv replasmanı, 3'üne miyektomi ve aorta valvotomi birine apiko-aortik kapaklı greft uygulandı. Erken dönemde 2 hasta kaybedildi. Ortalama 24 aylık takip döneminde başka ölüm kaydedilmedi.

Anahtar kelimeler: Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati, IHSS, cerrahi tedavi

Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati cerrahi öneme sahip, etyolojisi bilinmeyen fakat genetik bir temeli olan (1), daha ziyade ventriküler septumda toplanmış düzensiz miyokard liflerinden oluşan (2), anterior mitral yaprakçığın anormal sistolik anterior hareketi (SAM) (3) ile birlikte görülen subaortik bölgenin dinamik obstrüksiyonudur. Hipertrofi, septumun anterior kısmında, anterior ve posterior kısmında bulunabilir (izole septal hipertrofi) (4). Sol ventrikül serbest duvarının hipertrofisi de tabloya eşlik edebilir (diffüz tip) (5).

50 mmHg'nın üstünde sol ventrikül çıkım yolu gradienti bulunan hastaların ve NYHA fonksiyonel kapasite III ve IV olan hastaların yeterli dozda beta bloker (6,7) veya kalsiyum antagonisti (8-12) ile birlikte yeterince düzelmeleri, kardiyopulmoner perfüzyon malzeme ve tekniğindeki süratli gelişimin cerrahi mortalite ve morbidite üzerine yüz güldürücü

yansımaları (13-18) cerrahi tedaviyi popüler hale getirmiştir.

Bu yazımızda olgularımızın ışığı altında hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopatinin (HOKM) cerrahi tedavisinden bahsedeceğiz.

MATERYEL ve METOD

1968-1989 yılları arasında Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi'nde 7'si kadın, 12'si erkek toplam 19 olguya HOKM nedeniyle cerrahi girişim uygulandı. En küçüğü 6 yaşında erkek ve en büyüğü 55 yaşında kadın olan olguların yaş ortalaması 26 idi.

Olguların 10'unda dispne, 9'unda efor anjinası, 7'sinde çarpıntı vardı. Olguların geliş nedenlerine göre dağılımı Tablo 1'de verilmiştir.

Olguların 13'ünde EKG'de sol ventrikül hipertrofisi, 10'unda sol ventrikül sistolik yüklenmesi, mitral yetmezliği bulunan bir hastada da biventriküler hipertrofi örneği vardı (Tablo 2).

Tablo 1. HOKM'li olguların geliş nedenlerine göre dağılımı

Dispne	10	Stabl angina	9
PND	2	Çarpıntı	7
Konjestif yetmezlik	(-)	Çabuk yorulma ve halsizlik	4
Senkop	(-)		

Tablo 2. HOKM'li olgularda EKG değişiklikleri

Sol ventrikül hipertrofisi	13
Sistolik yüklenme örneği	10
Biventrikül hipertrofisi	1
Sol eksen sapması	6
Anormal Q	4
İnkomplet sağ dal bloku	3
İnkomplet sol dal bloku	2
Atrial fibrilasyon	(-)

Tablo 3. HOKM'li olgularda ekokardiyografik değişiklikler

Septum kalınlığı 2,5-3 cm	10
Septum kalınlığı 3 cm'den fazla	9
Posterior duvar kalınlığı 2 cm'den fazla	2
Mitral sistolik öne hareket	10

Tablo 4. HOKM'li olgularda sol ventrikül çıkım yolu gradientinin dağılımı

50-80 mmHg	5
80-100 mmHg	5
100-130 mmHg	8
212 mmHg	1

Tablo 5. HOKM'li olgularda anatomik morfolojilerine göre dağılımı

İzole tip	11
Diffüz tip	2
Miks tip	
Fibromusküler diskret tip+HSS	3
Biküspit aort stenozu+HSS	3

On hastada ekokardiyografide septum kalınlığı 2,5-3 cm, 9'unda 3 cm'den fazla bulundu. Olguların hepsi anormal sistolik anterior hareket (SAM) gösteriyorlardı (Tablo 3). 2 olguda sol ventrikül parietal duvar kalınlığı 2,3 ve 2,5 cm idi.

Olguların hepsine de kateter yapılmış olup sol ventrikül çıkım yolu basınç gradientlerine göre dağılımı Tablo 4'de görülmektedir. Hastaların 11'inde izole tip, 2'sinde diffüz tip (ekokardiyografide ilave olarak posterior duvar hipertrofisi saptandı) septal hipertrofi vardı. 3 olguda ilave olarak biküspid valvüleri aort darlığı, 3 olguda da fibromusküler tipte diskret subaortik darlık olaya iştirak ediyordu. İlave fibromusküler diskret tip subaortik darlık bulunan hastalarda septum kalınlığı anterior mitral yaprakçık serbest kenar hizasında 3 cm'den fazlaydı ve bu olgularda SAM mevcuttu (Tablo 5).

İkisinde 3'cü dereceden, beşinde de ikinci dereceden olmak üzere, toplam 9 hastada mitral yetmezliği vardı.

Cerrahi Teknik

Vertikal orta hat sternotomi ile mediasten açılıp asendan aortadan arteriyel dönüş, her iki kavadan venöz drenaj, sol atriumdan vent sağlanarak kardiyopulmoner bypass'a girildi. Orta derecede soğutmaya takiben (28-30 santigrat derece) başlangıçta kristaloid kardioplejisini takiben soğuk kan kardioplejisi uygulandı. (J) kesi ile aortotomi yapıp kesinin alt ucu nonkoroner sinüs Valsalvaya kadar uzatıldı. Sağ koroner kapakçığın 1/3 anterior hizası ile anterior kommisür arasından cerrahın görebildiği kadar inferiora trabeküler septuma kadar bir U kesi yapıp septumun yarısı kadar (1,5-2 cm) bir kas kitlesi çıkarıldı. Sağ

Tablo 6. HOKM'li olgularda cerrahi girişimler

Myektomi	5
Bilateral miyektomi	2
Miyektomi + membran rezeksiyonu	3
Miyektomi + mitrale girişim	5
MVR	1
Carpentier ring anuloplasti	2
Kay anuloplasti	2
Miyektomi + aort valvotomi	3
Apiko-aortik kapaklı gref	1

Tablo 7. HOKM'li olgularda hastane morbiditesi

Tromboemboli	1
Düşük debi	2
Sık ventriküler ekstrasistoller	2
2. dereceden geçici AV blok	1
Mediastenit	1

insizyon yapılırken ileti sisteminin, sol insizyon yapılırken mitral kapağın zedelenmemesine dikkat edildi.

Ekokardiyografide septum kalınlığı 3,5 cm'den fazla olan 2 hastaya önce aortotomi yoluyla sol ventrikülden, sonra da sağ ventrikülotomi yapılarak aortadan yerleştirilen parmağın kılavuzluğunda sağ ventrikülden septal rezeksiyon yapıldı. Aort kapağına ait 212 mmHg sistolik gradient bulunan diffüz tip hipertrofik subaortik darlığı bulunan bir olguya, miyektominin yetersiz olacağı düşünülerek "Hancock" bioprotez içeren apiko-aortik örgülü 16 mm'lik Dacron gref yerleştirildi.

Berberinde biküspid aort darlığı da bulunan 3 olguda aortik valvotomi işleme ilave edildi. Hemodinamik öneme sahip mitral yetmezliği bulunan 7 hastadan 5'inde mitral kapağa da cerrahi müdahale yapıldı. Bir olguya Lillehei-Kaster mekanik kapak ile mitral valv replasmanı yapılırken, iki hastaya Carpentier ring ile anuloplasti, iki olguya da asimetrik çift taraflı kommisural Kay anuloplastisi uygulandı. Diğer iki olguda müdahaleye gerek görülmedi (Tablo 6).

BULGULAR

Hastalarımızın 2'sini (mortalite % 10.5) erken postoperatif dönemde kaybettik. Ölüm nedenleri bir hastada mediastenit (1981), diğerinde ise ritm bozukluğu ve düşük kalp debisiydi (1985).

Apiko-aortik kapaklı gref konulan olguya postoperatif 12. günde tromboemboli nedeniyle femoral embolektomi yapıldı. İki hastanın düşük debi nedeniyle inotropik destek, iki olgunun da antiaritmik tedavi gereksinimi oldu. Bir hastada geçici 2. derecede atrio-

Tablo 8. HOKM'li olguların fonksiyonel kapasitelerine göre dağılımı (13 olgu)

Preoperatif		Postoperatif	
NYHA II	6 →	6	NYHA I
NYHA III	7 →	6	NYHA II ←
		* 1	NYHA III ←
			NYHA IV ←

* Olguya postoperatif 10. ayda AVR yapıldı..

ventriküler blok gelişti. Tablo 7'de olgularımızda hastane morbiditesinin dağılımı görülmektedir.

Olgular 2. ayda, 6. ayda ve bundan sonra her sene olmak üzere periyodik kontrole çağırılmışlardır. Bunların 13'ü periyodik kontrollerine gelirken ortalama iki yıl süreyle izlenmiş, 4'ü 2. aydan sonra takip edilememiştir.

HOKM'li olguların fonksiyonel kapasitelerine göre dağılımı Tablo 8'de verilmiştir. Daha önce miyektomi yapılan bir olgu postoperatif 10. ayda konjestif yetmezlikle müracaat etti. Yapılan incelemede hemodinamik önemi olan aort yetmezliği saptandı.

Hastanın yeniden ameliyatına karar verildi. Operasyonda aortik sağ koroner yaprakçıkta rüptür görüldü. 23 no. "St. Jude bileaflet" mekanik kapak ile aort valv replasmanı yapılan hastanın aortotomisi ancak 3x2 cm goretex gref ile kapatılabildi. Hasta halen NYHA fonksiyonel kapasite II'dedir.

Apiko-aortik kapaklı gref konulan olguya 6 ay içerisinde 4 kez tromboemboli sonucu femoral embektomi yapıldı. Alt ekstremitte kaybı tehlikesiyle karşı karşıya olan hastanın postoperatif 6. ayında apiko-aortik grefi çıkarıldı.

TARTIŞMA

Hastalarımız çoğunlukla dispne ve angina şikayeti ile müracaat etmiştir. Sol ventrikül çıkım yolunun dinamik obstrüksiyonu, azalmış sol ventrikül esnekliği, küçük damar hastalığına ikincil iskemi, mitral yetmezliğinin derecesi, atrial ve ventriküler aritmiler bu tür olguların klinik tablosunu oluşturur.

Anterior veya anterior ve posterior mitral yaprakçıkların, daralmış bölgeden geçen kanın "venturi" etkisi

nedeniyle öne hareketi ile birlikte, ventriküler septumun erken sistolik apozisyonu sonucu sol ventrikül çıkım yolunda gradient oluşmaktadır (4,17,18). Sol ventrikül boşluğunun hipertrofik septum tarafından bozulması, papiller adelenin oryantasyonunun değişmesi ve anterior mitral yaprakçığı septuma doğru çekmesi gradienti artırır. Başarılı bir miyektomiden sonra "venturi" etkisi ortadan kalkar, papiller adenin pozisyonu düzelir. Neticede mitral kapağın anterior anormal hareketi ortadan kalkar, gradient düşer, mitral yetmezliği azalır. Eğer transaortik yaklaşımla mitral kapağın anterior anormal hareketi yeterince ortadan kaldırılamıyorsa, sağ ventrikülotomi yoluyla septal miyektomi işleme ilave edilmelidir. İki olguda ancak bilateral septal miyektomi ile gradienti ortadan kaldırabildik.

Dinamik obstrüksiyonu ortadan kaldıracı bir diğer yöntem de mitral yetmezliğin derecesine bakılmadan mitral kapağın özellikle anterior yaprakçığı rezekle edilerek mitral valv replasmanı yapılmasıdır (17,19). Direkt mitral valv replasmanı septum kalınlığının 18 mm'den küçük olduğu hastalarda veya atipik septal morfoloji nedeni ile yeterli miyektomi yapılamayan olgularda uygulanır. Muhtemelen bu tür hastalarda medikal tedavi öncelikle tercih edildiği için serimizde böyle bir olgu yoktur.

Bazen konvansiyonel metodlarla sol ventrikül çıkım yolu darlığını gidermekte yetersiz kalınabilir. Valvli apiko-aortik gref teorik olarak mitral ve aortik valvlerin cerrahi esnasında mükemmel korunması, ilet sisteminin hiç hasara uğramaması, ventriküler septumun perforasyon olasılığının bulunmaması gibi nedenlerle mükemmel bir yöntem gibi görünmekteyse de, bir çok sakıncaları mevcuttur.

Eğer rijid stent kullanılmazsa apikal sistolik obstrüksiyonun olması (20), sol ventrikül apeksine rijid protez koymanın tromboemboli açısından potansiyel dezavantajı (21) ve geç dönemde darlık gelişmesi (22), sol ventrikülde dikiş hatında yalancı anevrizma gelişmesi (23), mekanik kapaklarda yüksek oranda malfonksiyonun oluşması (24), bioprotez kullanılan olgularda yüksek oranda reoperasyon gerektiren (% 78'e varan) valv yetmezliğinin gelişmesi (22,24) bu operasyonun bugün popülaritesini kaybetmesine yol açmıştır. Bir hastamızda apikal rijid protez kökenli sık tromboemboli (6 ayda 4 kez) gelişti.

Hipertrofik subaortik darlıklı olgularda anormal septal kalınlığın anterior yaprakçığın pozisyonunu bozması, papiller kasın anormal oryantasyonu ve artmış kontraksiyonu, apeksin bazala doğru kasılmasındaki yetersizlik, ventrikül için basıncın aşırı artışına bağlı olarak posterior yaprakçığın aşırı gerginliği ve her iki yaprakçığın serbest uçlarının karşılıklı gelmeyişi mitral yetmezliğine yolaçar (15). Kordaların açılmasının değişmesi ve aşırı kuvvete karşı çalışmaları sonucu rüptürü (15), romatizmal hastalığın eklenmesi, yetmezlik ve inflow kısıtlılığı sonucu sol atriumun büyümesi ve mitral anulusun genişlemesine yolaçması, anuler kalsifikasyon mitral yetmezliğini daha da artırabilir. mitral yetmezliğinin fazla olduğu olgularda sol ventrikül çıkım yolu gradienti de fazladır. Dört hastada hem sol ventrikül çıkım yolu gradientini azaltmak, hem de postoperatif dönemde mitral kapağın kendini toplamasına yardımcı olmak amacı ile mitral annüloplastiyi, mitral kapağında organik hasar bulunan bir olguda da mitral valv replasmanını miyektomiye ilave ettik.

Septumdaki kas liflerinin düzensizliği, fibrozis gelişmesi sol ventrikülün diyastolik doluşunda kısıtlılık oluşturur. Sol ventrikül diyastol sonu basıncı artar. Bu da atrial sistolün fonksiyonunun artmasına yolaçar. Eğer atrial fibrilasyon gelişmişse, sol ventrikül diyastolik fonksiyonlarındaki yetersizlik atrial kontraksiyonla kapatılamaz, kalp debisi düşer. Kalıcı atrial fibrilasyon gelişen olgular bu nedenle cerrahiden faydalanamazlar. Hastalar sol ventrikül esnekliği fazla azalmadan, kalıcı atrial fibrilasyon gelişmeden cerrahiye verilmelidir.

Cerrahi olarak tedavi edilmeyen olgularda sol ventrikül çıkış yolu darlığı ile ilgili nedenlerden oluşan mortalite 5 yıl içinde % 15 ve 10 yıl içinde % 25'dir (25-27). Literatür sonuçları hipertrofik subaortik darlığı olan olgularda miyektomi sonuçlarının çok iyi olduğunu göstermiştir (13-18). Özellikle sinüs ritminde olan olgularda yaş veya semptomların şiddeti ne olursa olsun cerrahi tedaviye kontrendikasyon teşkil etmez ve düşük riskli bir miyektomiyle uzun bir palyasyon dönemi veya tamamen semptomsuz bir yaşam sağlanabilir. Amerika Birleşik Devletleri'nde ve Büyük Britanya'da medikal tedavi gören veya hiç görmeyen olgularda yapılan çalışmalarda yıllık mortalite yaklaşık % 4 bulunmuştur (24,28). Miyektomi sonrası mortalite ise çeşitli araştırmacılar

tarafından % 2'nin altında bulunmuştur (13-15). Bu yüzden istirahat halinde veya provokasyonla (isoproterenol veya ektopik atımla) sol ventrikül çıkım yolunda 50 mmHg'dan fazla gradient bulunan hastalar cerrahi olarak tedavi edilmelidirler.

KAYNAKLAR

1. Clark CE, Henry WL, Epstein SC: Familial prevalence and genetic transmission of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. N Engl J Med 289:709, 1973
2. Wigle ED, Silver MD: Editorial. Myocardial fiber disarray ventricular septal hypertrophy in asymmetrical hypertrophy of the heart. Circulation 58:398, 1978
3. Maron BJ, Harding PS, Roberts WC, Waller BF: Systolic anterior motion of the posterior mitral leaflet: a previously unrecognized cause of dynamic subaortic obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 68:282, 1983
4. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, et al: Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestation, pathophysiology, and therapy. N Engl J Med 316: 780, 1987
5. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff D, Ross I, Morrow AS: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. Circulation 30:3, 1964
6. Frank MJ, Abdulla AM, Canedo MI, Soyloors RE: Long-term medical management of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Am J Cardiol 42:993, 1978
7. Hubner PJB, Ziady GM, Lane GK, et al: Double-blind trial of propranolol and practolol in hypertrophic cardiomyopathy. Br Heart J 35:1116, 1973
8. Anderson DM, Raff GL, Ports TA, Brndage BH, Parmley WW, Chatterjee K: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Effects of acute and chronic verapamil treatment on left ventricular systolic and diastolic function. Br Heart J 51:523, 1984
9. Rosing DR, Idanpaan-Heikkila U, Maron BJ, Bonow RO, Epstein SE: Use of calcium channel blocking drugs in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 55:185B, 1985
10. Spicer RL, Rocchini AP, Crowley DC, Rosenthal A: Chronic verapamil therapy in pediatric and young adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 53:1614, 1984
11. Bonow RO, Rosing DR, Bacharach SL, et al: Effects of verapamil on left ventricular systolic function and diastolic filling in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 64:787, 1981
12. Wilmshurst PT, Thomson DS, Jull SM, et al: Effects of verapamil on haemodynamic function and myocardial metabolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Br Heart J 56:544, 1986
13. Maron BJ, Merrill WH, Freier PA, et al:

Long-term clinical course and symptomatic status of patients after operation for hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 57:1205, 1980

14. Reis RL, Hannah H, Carley JE, Pugh DM: Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS): Postoperative results in 30 patients following ventricular septal myotomy (Morrow procedure). *Circulation* 56:(Supp) 12:128, 1977
15. Agnew TM, Barratt-Boyes BG, Brandt PWT, Roche AHG, Lowe JB, O'Brien KP: Surgical resection in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with a combined approach through aorta and left ventricle. A long-term follow-up study in 49 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:307, 1977
16. Cooper MM, McIntosh CL, Tucker E, et al: Operation for hypertrophic subaortic stenosis in the aged. *Ann Thorac Surg* 44:370, 1987
17. McIntosh CL, Greenberg GJ, Maron BJ, et al: Clinical and hemodynamic results after mitral valve replacement in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg* 47:236, 1989
18. Cooper MM, Tucker E, McIntosh CL, et al: Effect of left ventricular septal myectomy on concurrent mitral regurgitation. *Ann Thorac Surg* 48:251, 1989
19. Cooley DA, Wukasch DC, Leachman RD: Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: results in 27 patients. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 17:380, 1976
20. Cooley DA, Norman JC, Reul GJ Jr, Kidd JN, Nihill MR: Surgical treatment of left ventricular outflow tract obstruction with apicoaortic

valved conduit. *Surgery* 80:674, 1976

21. Stansel HC Jr, Tabry II, HeMenbrand WE, Talner NS, Kelley: Apical-aortic shunts in children (addendum) *Am J Surg* 135:552, 1978
22. Rocchini AP, Brown J, Crowley DC, Girod DA, Behrendt D, Rosenthal A: Clinical and hemodynamic follow-up of left ventricular to aortic conduits in patients with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1:1135, 1983
23. Ugorji CC, Cooley DA, Norman JC: Post-traumatic apical left ventricular aneurysm in a patient with left ventricular apical-abdominal aortic conduit. Case presentation. *Cardiovasc Dis Bull Texas Heart Inst* 6:439, 1979
24. Di Donato RM, Danielson GK, McGoon DC, et al: Left ventricle-aortic conduits in pediatric patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:82, 1984
25. Goodwin JF: IHSS? HOCM ? ASH. A plea for unity. *Am Heart J* 89:269, 1975 (editorial)
26. McKenna W, Deanfield J, Faruqui A, England D, Dakley C, Goodwin I: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 47:532, 1981
27. Swan DA, Bell B, Oakley CM, Goodwin J: Analysis of symptomatic course and prognosis and treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* 33:671, 1971
28. Shah PM, Adelman AG, Wigle ED, et al: The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a multicenter study. *Circ Res* 35 (Suppl II):179, 1974