

Nadir Bir Atriyal Flatter Nedeni: Miyotonik Müsküler Distrofi (Olgu Sunumu)

Dr. Bülent GÖRENEK*, Dr. Ümit ÖZUYAR**

*Erzincan Askeri Hastanesi Kardiyoloji Uzmanı, Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı Yardımcı Doçenti ** Erzincan Askeri Hastanesi Nöroloji Uzmanı

ÖZET

Miyotonik musküler distrofi (MMD) erişinlerde de görülebilen bir musküler distrofi tipidir. Bu hastalığın seyri sırasında kardiyak tutulum meydana gelebilmektedir. Atriyal flatter (AFL), MMD'li olgularda nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Takdim edilen olgu sunumunda MMD'ye bağlı olarak AFL'un ortaya çıktığı bir vaka ele alınmıştır.

Anahtar kelimeler: Atrial flatter, miyotonik musküler distrofi

Miyotonik musküler distrofi (MMD), otozomal dominant geçişli progresif bir nöromusküler sistem hastalığıdır. Görülme olasılığı 100.000'de 3-5 dolaylarında olan MMD, erişkin yaşlarda tespit edilen en yaygın musküler distrofi tipidir (1,2). Hastalığın tanısı genellikle klinik bulgular ile konulur (2). İskelet kaslarında kuvvetsizlik, katarakt, pitozis, frontal tip-te kellik, mental retardasyon ve testiküler atrofi de MMD'li hastalarda karşımıza çıkabilmektedir. Bu olgularda serum kreatin kinaz değerleri normal ya da hafifçe yükselmiş bulunabilir. Tanısal amaçla elektromiyografi (EMG), kas biyopsisi ve DNA analizlerinden de yararlanılmaktadır.

Miyotonik musküler distrofili hastalarda çeşitli serilerde %20 ile %90 arasında değişen oranlarda kardiyak tutulumun varlığı bildirilmiştir. His-Purkinje sistemi, sinüs düğümü ve atriyoventriküler düğümde fibrozis, yağ infiltrasyonu ve atrofi ortaya çıkabilmektedir. MMD'li olgularda miyokardiyal distrofiye bağlı olarak, sinüs bradikardisi, atriyal ve ventriküler aritmiler de gözlenebilmektedir (3).

Literatürde MMD ve atrial flatter (AFL) birlikteliğine nadir rastlanması sebebi ile hastamızı olgu sunumu şeklinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yirmibir yaşında erkek hasta çocukluğunda başlayan ve giderek artan ellerinde kasılma, çabuk yorulma ve halsizlik şikayetleri olduğunu bir yıldır da düzensiz vurular

şeklinde hissettiği çarpıntı şikayetinin eklendiğini ifade etti. Öyküsünden annesinde ve ağabeyinde de benzer yakınmaların olduğu anlaşıldı.

Olgunun fizik incelemesinde, apekten kalp atım hızı 90/dk ve düzensiz idi. Arteriyel kan basıncı 130/80 mmHg olarak tespit edildi. Kardiyak oskültasyonda kalp sesleri normaldi. Dört ekstremitte distal kesimlerinde gevşek paralizisi mevcuttu. Derin tendon refleksleri tüm ekstremitelerde hafif derecede azalmıştı. Hastanın her iki elini açıp kapatma işlemini başaramadığı gözlemlendi. Ellerde hipotenar bölgele, deltoid kası üzerine ve dilin lateral bölümlerine vurulduğunda bu bölgelerdeki kaslarda kasılmaların meydana geldiği izlendi.

Rutin kan sayımı, kardiyak enzimleri de içeren biyokimyasal analizler ve tiroid fonksiyon testlerinde önemli bir özellik saptanmadı. İğne EMG'sinde sinir iletimi normal bulundu. Yaygın miyojenik etkilenim ve miyotonik desarjlar saptandı. Mevcut EMG ve nörolojik muayene bulguları ile olguya MMD tanısı konuldu.

Hastanın EKG'sinde 3:1 ve 4:1 bloklu AFL tespit edildi (Şekil 1). Göğüs radyogramı ve iki boyutlu ve M-Mode ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Atriyal flatter çoğunlukla, başta koroner arter hastalıkları, miyokard infarktüsü ve kalp kapak hastalıkları olmak üzere altta yatan bir kalp hastalığına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Pulmoner embolizm, kronik akciğer hastalığı ve tirotoksikoz gibi kalp dışı nedenler de AFL etyolojisinde önemlidir. Hastamızda MMD dışında bir hastalık tespit edilmedi. Bu sebeple, olgumuzdaki mevcut AFL'nin etyolojisinde MMD'nin yer aldığını düşünmekteyiz.

Miyotonik musküler distrofi erişkin yaşlarda da tespit edilebilmektedir. Bir multisistem hastalığı olması sebebi ile, olgularda pek çok organ tutulumunun yanında kalp tutulumu da gözlenebilmektedir. Direk kalp kasını etkileyebilen MMD, ileti yollarını da tutarak çeşitli ritim ve ileti bozukluklarına neden olabilmektedir.

Miyotonik musküler distrofide en sık rastlanılan EKG bulguları, P-R mesafesinde uzama, sol ön fasi-kül bloku ve QRS genişliğinde artmadır (4). Sinüs

Alındığı tarih: 15 Şubat 1999 , revizyon 4 Mayıs 1999
Yazışma adresi: Dr. Bülent Görenek, Sivrihisar cad. 126/9, Şahin apt., Eskişehir



Şekil 1. Olgunun EKG'sinde değişici bloklü atriyal flutter'ın varlığı görülmekte

bradikardisi, sinüs taşikardisi ve sinüs düğümü bozuklukları da, MMD'lı olgularda nadir olmayan EKG bulguları arasında yer almaktadır. Daha az sıklıkla bu hastalarda ventriküler ve atrial aritmiler de tespit edilebilmektedir. Kaymaz ve arkadaşlarının bir araştırmasında 19 MMD'lı olgunun EKG ve 24 saatlik ritim değerlendirmeleri yapılmış ve hastaların % 47'sinde sinüs bradikardisi, % 73'ünde sinüs aritmisi, %84'ünde sinüs duraklaması, %52'sinde ise sinüs taşikardisi tespit edilmiştir. Hiç bir hastada atriyal flutter belirlenmemiştir. Ayrıca, olguların %21'inde birinci derece atriyoventriküler blok, % 26'inde inkomplet sağ dal bloğu, %26'ında komplet sağ dal bloğu ve %36'sinde ise sol ön hemiblok gözlenmiştir (5).

Miyotonik müsküler distrofi hastalarda, fokal fibrozis alanları reentran aritmilerin oluşumuna zemin hazırlamaktadır (7). Tipik AFL'nin sağ atriyumun içinde oluşan ve genellikle linea terminalis ile crista terminalisin elektriksel bir bariyer olarak işlev gördüğü makroreentri mekanizmasına bağlı olarak geliştiği gösterilmiştir (8). Olgumuzda da triküspit anulusu ile inferior vena cava arasındaki bölgede (flutter devresinin yavaş iletimden sorumlu olan anatomik kısmı) fibrozis ve skar gelişiminin AFL'nun oluşumunda rol oynadığını düşünmekteyiz. Hastamıza elektrofizyolojik çalışma yapma imkanımız olsa idi, bahsedilen bölge detaylı olarak haritalanarak, yavaş iletim, çift potansiyeller gösterilip aktivasyon sekansı çalışılarak bu konuda daha ayrıntılı bilgiler elde etmemiz mümkün olacaktı.

Hastamızda ekokardiyografik olarak AFL'na neden olabilecek bir bulguya rastlanmamıştır. Bununla beraber, MMD'lı olgularda kardiyak yapılarıdaki fokal değişikliklerin ortaya çıkarılması amacı ile hastamızda sintigrafik çalışmalar ve patolojik araştırmalar gerçekleştirilememiştir.

Miyotonik müsküler distrofinin AFL'nin ender görülen bir sebebi olması nedeni ile olgumuzun sunulmasını uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Barlett RJ, Pericak-Vance MA, Yamaoka L, et al: A new probe for the diagnosis of myotonic muscular dystrophy. *Science* 1987;235:1648
2. Mandel JR, Griggs RC, Ptacek LJ: Disease of muscle. In: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al (eds). *Harrison's Principles of Internal Medicine*. The Mc Graw Hill Co., 1998,p.2476
3. Fragola PV, Luzi M, Calo L et: Cardiac involvement in myotonic dystrophy. *Am J Cardiol* 1994;74:1070
4. Prystowsky EN, Pritchett ELC, Roses AD, Gallaher J: The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. *Circulation* 1979;60:1360
5. Kaymaz C, Öncül A, Nişancı Y, et al: Miyotonik distrofi 19 hastada kalbe ait ritim ve ileti bozuklukları. *İst. Tıp Fak Mecm* 1995; 58:71
6. Rey JL, Tribouilloy C, Marek A, et al: Auricular flutter preceding by several years the discovery of Steinert's disease. 3 cases. *Ann Cardiol Angeiol* 1989;38:255
7. Shimuzu A, Nobaki A, Rudy Y, Waldo AL: Onset of induced atrial flutter in canine pericarditis model. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:1223
8. Waldo AL: Pathogenesis of atrial flutter. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998;9 (8 Suppl):18