

Apikal Hipertrofik Kardiyomyopati: Olgu Bildirimi

Uzm. Dr. Hakan TEZCAN, Uzm. Dr. Ali Serdar FAK, Yrd. Doç. Dr. Metin OKUCU,
Prof. Dr. Ahmet OKTAY
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Apikal hipertrofik kardiyomyopati kendine özgü morfolojik ve klinik özellikleriyle hipertrofik kardiyomyopatilerin özel bir alt grubunu oluşturmaktadır ve ilk kez bildirdiği Japonya dışındaki toplumlarda oldukça nadir görülmektedir. Bu yazıda kliniğimize atipik göğüs ağrısıyla başvuran; tanısı EKG, iki boyutlu ekokardiyografi ve manyetik rezonans incelemeleri sonucu konulan apikal hipertrofik kardiyomyopati olgusu ve ilgili literatür sunulmaktadır.

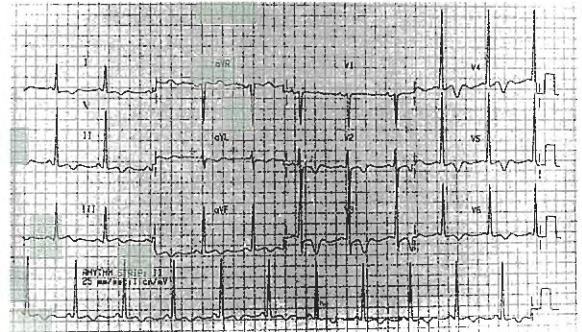
Anahtar kelimeler: Hipertrofik kardiyomyopati, apikal

Hipertrofik kardiyomyopati (HKM) değişik klinik ve morfolojik özellikler gösterebilmektedir. Japon araştırmacılar hipertrofinin özellikle sol ventrikül apeksine lokalize olduğu; elektrokardiyogramda (EKG) prekordiyal derivasyonlarda "dev" negatif T dalgaları (>10 mm), sol ventrikülogramda diyastol sonunda karakteristik "maça ası" görüntüsü veren ilk apikal hipertrofik kardiyomyopati (AHKM) olgularını tarif etmişlerdir (1,2). İlk önceleri sadece Asya kökenlilerde rastlandığı düşünülse de, dünyanın diğer bölgelerinden de Japon olgularına benzeyen vakalar yayınlanmıştır (3,4,5,6). Genel populasyonda prevalansı ortalama %0.02-%0.2 arası olduğu bilinen hipertrofik kardiyomyopatilerin Japonya'da yaklaşık %25'i apikal tipte görülürken, diğer ülkelerde bu oran en fazla %1-2 dolaylarında kalmamaktadır (5,7,8). Bu yazıda apikal tipte hipertrofik kardiyomyopati olgusu sunulmakta ve ilgili literatür tartışılmaktadır.

OLGU

70 yaşında kadın hasta atipik göğüs ağrısı şikayetiyle başvurdu. Hastanın öyküsünden göğüs ağrısının uzun süredir var olduğu, son 2 senedir de efor kapasitesinde hafif düşme olduğu öğrenildi. Hasta kan basıncında zaman zaman hafif yükselmeler olduğunu, ancak ölçümlerde 160/90

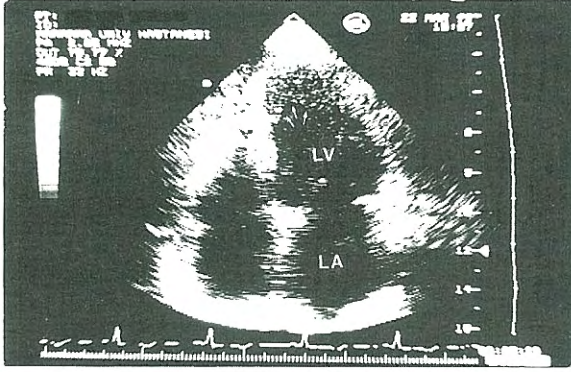
mmHg'yi aşmadığını belirtti. Bu şikayetlerle başvurduğu başka bir merkezde patolojik EKG bulguları ve öyküsü üzerine yapılan anjiyografisinde koroner arterlerinin normal bulunduğunu belirten hastanın ayrıca 1 yıldır da hiperlipidemisi olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde kan basıncı 150/90 mmHg, kalp hızı 78/dk ve düzenli olarak saptandı. Kardiyak oskültasyonda sternumun solunda 1-2/6 dereceden sistolik eksesiyon üfürümü haricinde bulgusu yoktu ve diğer sistem muayeneleri tümüyle normaldi. Biyokimyasal tetkiklerinde total kolesterolü 254 mg/dl olarak bulundu. Diğer bulguları normal sınırlarda idi. Telegrafide kardiyotorasik indeks normalin üst sınırında olarak değerlendirildi. EKG'de ritim sinüs, aks yaklaşık +60 derecede, V3-V6 arası yüksek R dalgaları (V5'de 34 mm); D1 aVL ile V2-V6 arası 1 mm'ye varan ST depresyonu ve simetrik T negatifliği (V3'te 6 mm), D2, D3 aVF'de biazlık T dalgaları saptandı (Şekil 1).



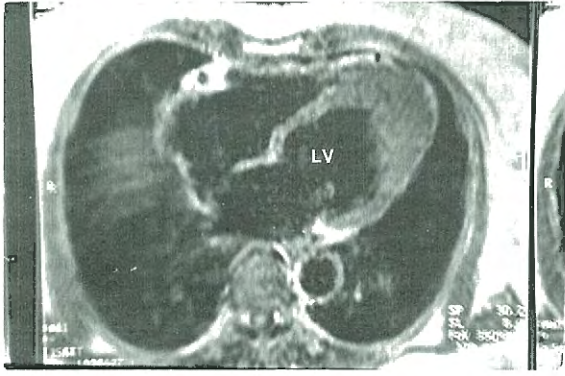
Şekil 1. İstirahat EKG'sindeki ST ve T dalgası değişiklikleri

İki boyutlu ekokardiyografik incelemede standart ölçümlerde bazal septum ve arka duvar kalınlıkları ve ventrikül boyutları normal sınırlarda saptanırken; apikal dört boşluk, apikal uzun eksen ve parasternal kısa eksen planlarda sol ventrikül apeksinde lokalize hipertrofi olduğu gözlemlendi (Şekil 2). Hastada ayrıca hafif derecede mitral yetmezliği mitral anüler kalsifikasyon ve sol atrium dilatasyonu saptandı. Mitral kapakta sistolik öne hareket yoktu ve çıkış yolunda sistolik gradient saptanmadı. Sol ventrikül sistolik fonksiyonu normal olarak değerlendirildi. Hastanın kardiyak magnetik rezonans incelemesinde sol ventrikülün apikal bölgesinin septum ve serbest duvarını içeren hipertrofi gösterildi ve ölçülen duvar kalınlığı yaklaşık 3 cm olarak bulundu (Şekil 3). Hastaya mevcut bulgularıyla apikal non-obstrüktif hipertrofik kardiyomyopati tanısı kondu ve Verapamil 2x120 mg başlandı, ayrıca lipid düşürücü diet önerildi.

Alındığı tarih: 25 Nisan, revizyon 9 Ağustos 1996
Yazışma adresi: Dr. Hakan Tezcan, 150. Yıl P.K. 40 Acıbadem
81020 İstanbul, Marmara Üniversitesi Hastanesi
Tel: 327 10 10/558



Şekil 2. İki boyutlu ekokardiyografik incelemede sol ventrikül apeksine lokalize hipertrofi (oklar). Apikal dört boşluk planda diastol sonu. LA=sol atriyum, LV=sol ventrikül



Şekil 3. Manyetik rezonans incelemesi transvers kesitte sol ventrikül apeksine lokalize hipertrofi. Diastol sonunda sol ventrikül kavitesinde "maça ası" görüntüsü. LV=sol ventrikül.

TARTIŞMA

HKM genetik kökenli bozukluk sonucu gelişen primer kalp kası hastalığıdır ve yaklaşık %55'i ailesel, kalanı da sporadik olarak ortaya çıkmaktadır (9). HKM popülasyonunda sol ventrikül hipertrofinin segmental dağılımı ve şiddeti hastalığın ortaya çıkış yaşı ve klinik özellikleri farklılıklar gösterebilmektedir. Bu fenotipik değişkenlikte hastalıktan sorumlu gen ve mutasyon sayısındaki farklılıkların yol açtığı genetik heterojenitenin ve çevresel faktörlerin etkili olabileceği düşünülmektedir (9,10). HKM popülasyonunda yapılan incelemelerde sadece sol ventrikül apeksine lokalize hipertrofinin yaklaşık %1-2 dolayında olduğu saptanmıştır (5,7,10). AHKM ilk kez Japon araştırmacılar tarafından tipik elektrokardiyografik ve anjiyografik özellikleriyle tarif edilmiştir (1,2). Japonya'da HKM popülasyonunun %25'ini oluşturan AHKM genellikle yaşlı ve hafif hipertansiyon öyküsü olan erkeklerde görülmektedir ve oldukça iyi bir prognoz göstermektedir. Japonya dışında

AHKM olguları oldukça ender görülmektedir. Diğer batı ülkelerinin yanısıra Türkiye'den de iki vaka yayınlanmıştır (11,12). Batı kökenli vakaların bazılarının sol ventrikülogramında tipik "maça ası" görüntüsü saptanmakta; bir kısmında da EKG'de T dalgası negatifliği 10 mm'den az olabilmektedir (3,5,6). Japon ve diğer ülkelerde saptanan AHKM vakaları arasında görülebilen farklılıkların nedeni bilinmemektedir. Irk, genetik ve diet gibi çevresel faktörlerin etkili olabileceği düşünülmektedir (7). Sunulan olgu mevcut özellikleriyle daha çok Batı ve Akdeniz ülkelerinde görülenlerle benzerlik göstermektedir. Benign klinik seyrinin yanısıra, EKG'sinde özellikle prekordiyal derivasyonlardaki T dalgası değişiklikleri, iki boyutlu ekokardiyografi ve magnetik rezonans incelemesinde (MRI) sol ventrikül apeksine lokalize hipertrofinin gösterilmesiyle tanı konmuştur. Ekokardiyografi hastalığın tanısında en yararlı tarama yöntemidir, bununla beraber MRI'da tanı amacıyla başarıyla kullanılabilir (5,13). AHKM diğer HKM tiplerine göre prognozu oldukça iyi olan bir hastalıktır; hastaların büyük çoğunluğu klinik olarak stabil veya asemptomatik seyretilmektedir. Bu hastalarda aritmi, ani ölüm ve diğer kardiyovasküler komplikasyonlar oldukça nadir görülmektedir (3,7,14). Bazı semptomatik hastaların diğer HKM olgularında olduğu gibi verapamil tedavisinden fayda gördükleri bildirilmiştir (15). EKG'sinde prekordiyal derivasyonlarda derin negatif T dalgaları saptanan; tipik veya atipik göğüs ağrısı, efor dispnesi tarif eden, ya da asemptomatik olup, belirgin hipertansiyon veya koroner arter hastalığı tespit edilemeyen vakalarda AHKM tanısı akla gelmeli ve bu yönde araştırma yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, et al: Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. *Jpn Heart J* 1976; 17: 611-29
2. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with negative and giant T waves (apical hypertrophy ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401-12
3. Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED: Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical follow-up and diagnostic correlates. *JACC* 1990; 15: 83-90

4. **Keren G, Belhassen B, Sherez J, et al:** Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985; 71: 45-56
5. **Louie EK, Maron BJ:** Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Intern Med* 1987; 106:663-70
6. **Vacek JL; Davis WR, Bellinger RL, McKiernan TL:** Apical hypertrophic cardiomyopathy in American patients. *Am Heart J* 1984; 108: 1501-6
7. **Maron BJ:** Apical hypertrophic cardiomyopathy: the continuing saga. *JACC* 1990; 15: 91-3
8. **Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melten LJ III:** Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1989; 80: 564
9. **Marian AJ, Roberts R:** Recent advances in the molecular genetics of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1995; 92: 1336-7
10. **Klues H, Schiffers A, Maron BJ:** Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular apical hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two dimensional echocardiography in 600 patients. *JACC* 1995; 26: 1699-708
11. **Kaymaz C, Adalet K, Adalet İ, Özbey N et al:** İlginç bir apikal hipertrofik kardiomyopati vakası. *İÜ Tıp Fak Mecm* 1993; 56/4: 82-7
12. **Sarıkamış Ç, Bozat T, Atalay S, Erdinç M, Özdemir H:** Apikal hipertrofik kardiomyopati vakası. *Türkiye Klinikleri Kardiyoloji* 1996; 9: 38-40
13. **Casolo GC, Trotta F, Restagno C, et al:** Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1989; 117: 468-72
14. **Zack PM, Blausey WL:** Symptomatic Japanese-type apical hypertrophic cardiomyopathy non-Asian patient: Favorable response to treatment with verapamil. *Am Heart J* 1994; 128: 613-6