

KARDİYOMİYOPATİLER

Dr. Erdem DİKER

Medicana International Ankara Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, Ankara

Kardiyomiyopatiler, ilk olarak kalp kasının hastalıkları olarak tanımlanmıştır (1). Dünya Sağlık Örgütü (WHO) 1995 yılında tanımı biraz değiştirmiş ve kalp fonksiyonlarının bozulmasına yol açan kalp kası hastalıkları haline getirmiştir (2). Bu tanımlamaya göre kardiyomiyopatiler 5 alt gruba ayrılmıştır. Bunlar;

1. Dilate kardiyomiyopati
2. Hipertrofik kardiyomiyopati
3. Restriktif kardiyomiyopati
4. Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi ve
5. Sınıflandırmamış kardiyomiyopatilerdir (2).

Bu sınıflama klinik bir sınıflama olup çok neden (iskemik, valvüler, hipertansif, inflamatuvar, metabolik, toksik veya kalıtsal) bu tablolardan birine yol açabilir.

Amerikan Kalp Birliği (AHA) 2006 yılında bu sınıflandırmaya daha bilimsel bir nitelik kazandırmış ve kardiyomiyopatileri primer (genetik ve genetik olmayan) ve sekonder (kazanılmış) olarak da gruplandırmıştır (3). Bütün bu sınıflandırmalara rağmen, klinik uygulamada yukarıda bahsedilen 5 kardiyomiyopati grubu dışında iskemik, valvüler, hipertansif kardiyomiyopati terimleri de klinik uygulamalarda sıklıkla kullanılmaktadır.

Dilate Kardiyomiyopatiler

Sol ventrikül veya hem sol hem de sağ ventrikülün dilatasyonu ve sistolik kontraksiyonun bozulması durumudur. Etkilenmiş kişilerde kalp yetmezliği bulguları olabilir veya olmayabilir. Ama sonuçta, kalp yetmezliği semptomları, atriyal aritmiler, ventriküler aritmiler veya ani ölüm hastalığının herhangi bir döneminde ortaya çıkar.

Dilate kardiyomiyopatinin toplumdaki sıklığı 100.000 de 36 civarındadır (4). Ancak olguların çoğunun asemptomatik olması nedeniyle gerçek sıklığının çok daha yüksek olduğu düşünülmektedir. Yapılan bir çalışmada orta yaşlı ve yaşlı popülasyonun % 14'ünde semptomatik sol ventrikül disfonksiyonu tespit edilmiştir (5).

Dilate kardiyomiyopatiye neden olan durumlar çok fazladır. En sık olarak iskemik, valvüler, viral ve genetik nedenler karşımıza çıkar. Ayrıca hipertrofik kardiyomiyopati ve hipertansif kardiyomiyopatilerin de son dönemde dilate kardiyomiyopatiye dönüşebileceğini unutmamak gerekir.

Tedavide öncelikle altta yatan nedeni (iskemik, valvüler gibi) düzeltmeye yoğunlaşılmalıdır. Farmakolojik tedavi hastalığın evresine ve sınıfına göre değişiklik gösterir. İlk evre-sınıflarda beta blokaj ve renin anjiyotensin sisteminin blokajının hastalığın seyrini yavaşlattığı gösterilmiştir. Daha ileri safhalarda aldosteron antagonistleri, semptomları kontrol altına almak için diüretikler ve digoksin tedaviye eklenir. Non-farmakolojik tedavi de ise bi-ventriküler pil uygulamasını içeren kardiyak resenkronizasyon tedavisi ve implante edilebilir defibrilatör (ICD) yerleştirilmesi vardır. Özellikle, optimal medikal tedaviye rağmen fonksiyonel

grubu III-IV, ejeksiyon fraksiyonu < % 35, QRS süresi >120 ms olan sinüs ritmindeki hastalar kardiyak resenkronizasyon tedavisinden yarar görürler (6). Ayrıca dilate kardiyomiyopati hastaların yaklaşık üçte birinin ventriküler aritmilere bağlı ani ölümle kaybedildiği düşünüldüğünde ICD yerleştirilmesinin önemi de ortaya çıkmaktadır. Son kılavuzlara göre fonksiyonel grubu II-III, EF < %35 olan tüm hastalara birincil koruma amacıyla ICD yerleştirilmesi önerilmektedir (6).

Hipertrofik kardiyomiyopati

Hipertrofik kardiyomiyopati, kalp kasının kontraktıl birimi olan sarkomeri kodlayan genlerde oluşan mutasyon sonucu ortaya çıkan bir genetik hastalıktır. Hastalık otozomal dominant geçişe sahiptir ve sol ventrikül hipertrofisi ile karakterize olur (7).

Hipertrofik kardiyomiyopati hastaların büyük kısmında oldukça iyi seyirlidir. Ancak hastalığa ait komplikasyonlar herhangi bir anda ortaya çıkabilir. Özellikle ani ölüm yönünden riskli grupları önceden tanımak çok önemlidir (7).

Hipertrofik kardiyomiyopati özellikle puberti ile belirginleşir, ancak mutasyonun türüne göre dah genç ve ileri yaşlarda da belirginleşen formları vardır. Genellikle asemptomatik veya minimal semptomatiktir. Genellikle yaş ilerledikçe ortaya çıkan semptomlar dispne, göğüs ağrısı, çarpıntı ve senkopdur. Yıllık toplam mortalite %1, ani ölüm oranı ise % 0.7 olarak bildirilmektedir (8). En önemli ölüm nedenleri, ani ölüm, kalp yetmezliği ve inmedir. Hipertrofik kardiyomiyopati hastalarda ani ölüm için yüksek riski gösteren 5 durum vardır. Bunlar;

- 1) Ailede ani kalp ölümü olması,
- 2) Senkop olması,
- 3) Önemli (> 3 cm) sol ventrikül hipertrofisi olması
- 4) Egzersize hipotansif yanıt olması
- 5) Kısa (non-sustained) ventriküler takikardi atakları olmasıdır (9).

Bunun dışında tabii ki III-IV. Sınıf kalp yetmezliği semptomlarının olması da önemli bir mortalite nedenidir.

Hipertrofik kardiyomiyopatide farmakolojik tedavi beta blokör ve kalsiyum kanal blokörlerinin kullanılmasıdır. Vazodilatör ilaçlar ve digoksin'den kaçınmak gerekir. Non-farmakolojik bir tedavi yöntemi olan septal ablyasyon (alkol veya coil ile) ise fonksiyonel grubu III-IV, septum kalınlığı > 18 mm ve sol ventrikül çıkış yolu gradienti > 50 mmHg olan hastalarda önerilmektedir (10). Non-farmakolojik tedavide ICD yerleştirilmesi ise birincil koruma amacıyla, yukarıda belirtilen risk faktörlerinden biri veya daha fazlasının bulunması durumunda Sınıf IIa endikasyonla vardır (6).

Restriktif kardiyomiyopati

Restriktif kardiyomiyopatiler dilate ve hipertrofik kardiyomiyopatilerden farklı morfolojik ve hemodiyamik özelliklere sahiptir. Bunlar ventrikülün dilate olmaması, duvar kalınlığının

normal olması, ventrikül duvarının sertleşmiş olması, dolayısıyla restriktif bir doluş ile beraber diyastolik yetmezlik olması ve çoğunlukla sistolik fonksiyonların normal olmasıdır.

İdiopatik- primer restriktif kardiyomyopati tanısı restriksiyon yapan belli başlı durumlar ekarte edilerek konur. Bunlar; amiloidoz, sarkoidoz, hemokromatoz, hipereozinofilik sendrom ve endomiyokardiyal fibrosizdir (11).

Hipertrofik kardiyomyopati her yaşta görülmekle beraber, ileri yaşlarda ve kadınlarda daha siktir. Belirtisi pulmoner ve sistemik konjesyona ait semptomlardır. İleri evrelerde asit ile beraber anazarka tarzında ödem olabilir.

Semptomları azaltmaya yönelik farmakolojik tedavi dışındaki tedavi seçeneği yoktur.

Kaynaklar

1. Abelman WH. Classification and natural history of primary myocardial disease. *Prog Cardiovasc Dis* 1984; 27:73
2. Richardson, P. McKenna, W, Bristow, M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93:841
3. Maron BJ; Towbin JA; Thiene G; Antzelevitch C; Corrado D; Arnett D; Moss AJ; Seidman CE; Young JB. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006 Apr 11;113(14):1807-16.
4. Dec GW; Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1994 Dec 8;331(23):1564-75.
5. Devereux RB; Roman MJ; Paranicas M; Lee ET; Welty TK; Fabsitz RR; Robbins D; Rhoades ER; Rodeheffer RJ; Cowan LD; Howard BV. A population-based assessment of left ventricular systolic dysfunction in middle-aged and older adults: the Strong Heart Study. *Am Heart J* 2001 Mar;141(3):439-46.
6. Epstein, AE, DiMarco, JP, Ellenbogen, KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 117:e350.
7. Maron, BJ, Bonow, RO, Cannon RO, 3d, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy (2). *N Engl J Med* 1987; 316:844
8. Maron BJ; Casey SA; Poliac LC; Gohman TE; Almquist AK; Aeppli DM. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA* 1999 Feb 17;281(7):650-5
9. Maron, BJ, McKenna, WJ, Danielson, GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42:1687.
10. Roberts R; Sigwart U. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005 Jul 12;112(2):293-6.
11. Kushwaha SS; Fallon JT; Fuster V. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997 Jan 23;336(4):267-76.