

Atriyal septal defekt'in eşlik ettiği bir hipertrofik kardiyomyopati vakası

Ercan Varol*, Mehmet Şahin**, S. Murat Aslan***, Mehmet Özaydın***

* Isparta Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Isparta

** Süleyman Demirel Üniversitesi, İç Hastalıkları AD, Isparta

***Süleyman Demirel Üniversitesi, Kardiyoloji AD, Isparta

Özet

Genel toplumda hipertrofik kardiyomyopati (HKMP) prevalansı % 0.2 civarındadır. HKMP ile birlikte olan atriyal septal defekt (ASD) ise oldukça nadirdir. Burada ASD nin eşlik ettiği bir HKMP vakasını sunuyoruz. Hastanın ailesi kardiyak kateterizasyonu kabul etmediğinden ve ekokardiyografik olarak tesbit edilen şant oranı düşük olduğundan (Qp / Qs: 1.2) hasta yakın medikal takibe alındı.

Anahtar kelimeler: Hipertrofik Kardiyomyopati, Atriyal Septal Defekt

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy associated with atrial septal defect, a case report

The prevalence of hypertrophic cardiomyopathy is 0.2 % in general population. Here we report a hypertrophic cardiomyopathy associated with atrial septal defect. Because of the refusal of the cardiac catheterization by the family of the patients and because of low shunt ratio (Qp / Qs: 1.2) detected echocardiographically, patient is under strict medical pursuit.

Key words: Hypertrophic cardiomyopathy, Atrial septal defect

Giriş

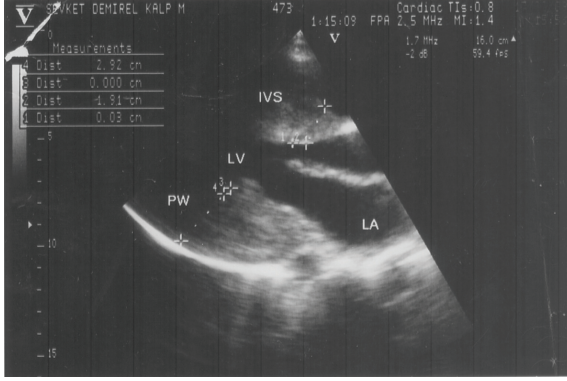
Hipertrofik kardiyomyopati (HKMP), hipertrofiye neden olabilecek bir başka kardiyak veya sistemik hastalık olmaksızın sol ventrikül duvar kalınlaşması ve dilate olmayan bir sol ventrikül kavitesi olarak tanımlanmıştır (1). Genel toplumda HKMP prevalansı % 0.2 civarındadır (2). HKMP ile birlikte olan atriyal septal defekt (ASD) ise oldukça nadirdir (3-8). Burada ASD nin eşlik ettiği bir HKMP vakasını sunuyoruz.

Vaka

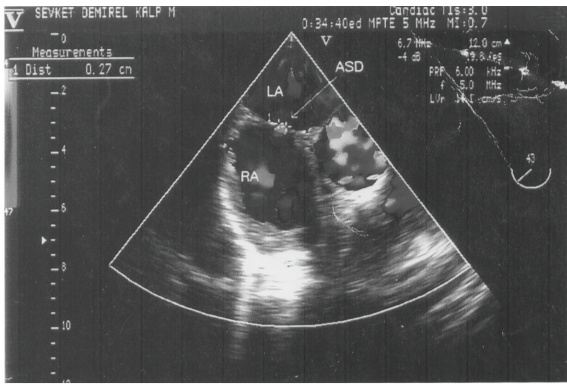
14 yaşında bir kız çocuğu eforla gelen nefes darlığı, çarpıntı ve bir kez ağır eforda gelen bayılma şikayetleriyle Isparta Devlet Hastanesi Kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Tansiyon arterial 120 / 75 mmHg ve nabız 82 / dak, düzenli idi. Fizik muayenesinde sol parasternal bölgede duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Elektrokardiyogram'da sol ventrikül hipertrofisi ve non-spesifik ST-T değişikliği vardı. Telekardiyografide kardiyotorasik indeks sınırdaydı. Transtorasik ekokardiyografi bize şu önemli bulguları sağladı; genişlemiş sol atriyum (46mm), sol ve sağ ventrikül hipertrofisi (septum: 23mm, arka duvar: 25mm), normal sol ventrikül

diastolik (45mm) ve sistolik çapları (30mm) ve ejeksiyon fraksiyonu (%70), 3° mitral yetmezliği (fibrotik mitral kapaklar), 1° trikuspid yetmezliği ve artmış pulmoner akım hızı (1.6 m/sn), (Şekil 1). Sol ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon, gradient tesbit edilmedi. Pulmoner basınç, trikuspid yetmezliği üzerinden 35 mmHg hesaplandı. Renkli doppler ekokardiyografi ile sol atriyumdan sağ atriya geçiş gözlemlendi (Şekil 2). Ekokardiyografik olarak tesbit edilen şant oranı Qp / Qs: 1.2 bulundu. Kardiyak kateterizasyon'un yapılması gerektiği hasta yakınlarına uygun bir dille anlatılmasına rağmen hasta yakınları kateterizasyonu kabul etmedi. Bu nedenle ekokardiyografik olarak tesbit edilen şant oranı düşük olduğundan ASD için medikal tedaviye yakın takibe karar verildi. Hastaya B bloker ve diüretik tedavisi başlandı. 3. aydaki kontrolünde hastanın şikayetlerinde azalma olduğu gözlemlendi. 6. aydaki ekokardiyografi kontrolünde Qp / Qs: 1.2 ve 3° mitral yetmezliği bulundu. Hastanın ailesine tekrar kateterizasyon yapılması gerektiği anlatıldı fakat ailesi işlemi kabul etmedi. Hasta 3 aylık yakın takibe alındı.

Yazışma Adresi: Dr. Ercan Varol
Anadolu Mah. ESO (memur) evleri C Blok Kat:3 No: 5
32200 İSPARTA
Tel: 0532 3468258



Şekil 1



Şekil 2

Tartışma

Genel toplumda HKMP prevalansı % 0.2 civarındadır (2). HKMP ile birlikte olan atriyal septal defekt (ASD) ise oldukça nadirdir (3-8). Long JL ve arkadaşları HKMP ile birlikte olan sinüs venosus tipi atriyal septal defekt vakasını septal miyotomi, mitral kapak replasmanı ve ASD' nin yama onarımı ile tedavi etmişlerdir (7). Morito N ve arkadaşları koroner spazm'ın da eşlik ettiği 62 yaşındaki erkek, ostium sekundum ASD li bir apikal HKMP vakasını bildirmişlerdir (6). Hastanın yaşı da gözönünde bulundurularak koroner anatomiye, lezyonların ciddiyetini ve hemodinamik durumunu belirlemek amacıyla transtorasik ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyon yapmışlardır. ASD, yama ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir. Hernandez-Reyes P ve arkadaşları ilk kez transözefajial ekokardiyografi ile sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olmayan ostium sekundum ASD li 36 yaşında bayan bir hastayı bildirmişlerdir (5).

Bizim vakamız 14 yaşında, bayan, ostium sekundum tipi ASD nin eşlik ettiği, sol ventrikül çıkış yolu

obstrüksiyonu olmayan bir HKMP vakasıydı. Ekokardiyografik olarak olarak tesbit edilen şant oranı Q_p / Q_s : 1.2 idi. 3° mitral yetmezliği de eşlik ediyordu. Fonksiyonel kapasite II civarında idi. Mitral yetmezliği'nin derecesinin ve şant oranı'nın hemodinamik olarak teyid edilmesi için kateterizasyon önerildi. Fakat hasta yakınları kabul etmedi. Çeşitli araştırmacılar tarafından sağ ve sol taraflı akım hızları (pulmoner arter/aorttaki ve trikuspid/ mitral kapaklardaki) ile kardiyak kateterizasyonda ölçülen pulmoner-sistemik akım oranı arasında yakın bir ilişkinin olduğu tesbit edilmiştir (9, 10). Genellikle sekundum tipi ASD' nin preoperatif tanısı için kardiyak kateterizasyon gerekli değildir (11, 12). Fakat bazen pulmoner vasküler obstrüktif hastalık ya da eşlik eden kardiyak defektler ilgili soruların yanıtlanması için kateterizasyon yapılması gerekli olabilmektedir. Hastamızda ASD' ye HKMP ve 3° mitral yetmezliği eşlik ettiği, trikuspid yetmezliği üzerinden tesbit edilen pulmoner basıncın 35 mmHg olması ve hastamızın da çok genç olması ve tedavide geçikmiş olmamak için kardiyak kateterizasyon gerekli olduğuna karar verildi. Hastanın ailesi kabul etmediğinden, fonksiyonel kapasitenin iyi olması, ekokardiyografik olarak tesbit edilen şant oranının 1.2 olması ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun olmaması nedeniyle hasta medikal tedaviyle takibe alındı.

Kaynaklar

- 1- Maron BJ, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: A discussion of nomenclature. *Am J Cardiol* 1979; 43: 1242-1244.
- 2- Maron BJ, Gordin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE et al. Prevalance of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: Echocardiographic analsis of 4111 subjects in the CARDIA study. *Circulation* 1995; 92: 785-789.
- 3- Matta R, Nair SK, Balakrishnan KG. Common with the uncommon atrial septal defect with hypertrophic cardiomyopathy. *Indian Heart Journal* 1995; 47(4): 372-4.
- 4- Branco LM, Quininha J, Roquette J, Madeira H, Coelho EM, Bento R et al. Hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy associated with interauricular communication. *Rev Port Cardiol* 1990; 9(5): 449-53.
- 5- Hernandez-Reyes P, Espinola-Zavaleta N, Vargas-Barron J, Romero-Cardenas A, Roldan-Gomez J, Keirns C. Nonobstructive asymmetrical septal

- hypertrophy and ostium secundum-type atrial septal defect. *Echocardiography* 2000; 17(8): 725-9.
- 6- Morita N, Ogawa M, Matsuo S, Mihara H, Miyoshi K, Yahiro E et al. Atrial septal defect in apical hypertrophic cardiomyopathy associated with coronary spasm. *Int J Cardiol* 2004; 93(2-3): 339-42.
 - 7- Long JL, Nourissat JL, Normand J, Michaud P. Association of an interauricular communication of the sinus venosus type with obstructive cardiomyopathy. Surgical treatment. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1984; 77(2): 222-7.
 - 8- Adachi K, Tanaka H, Yamashita Y, Ogata M, Terasawa M, Koga Y et al. A case of apical hypertrophic cardiomyopathy associated with atrial septal defect—a comparison of histopathological findings in the endomyocardial specimen obtained by biopsy and the specimen of the hypertrophied portion obtained surgically. *Nippon Naika Gakkai Zasshi* 1985; 74(12): 1752-8.
 - 9- Minagoe S, Tei C, Kisanuki A, Arikawa K, Nakazono Y, Yoshimura H. Noninvasive pulsed Doppler echocardiographic detection of the direction of shunt flow in patients with atrial septal defect: usefulness of the right parasternal approach. *Circulation* 1985; 71: 745-53.
 - 10- Reynolds T, Appleton CP. Doppler flow velocity patterns of the superior vena cava, inferior vena cava, hepatic vein coronary sinus and atrial septal defect: a guide for the echocardiographer. *J Am Soc Echocardiogr* 1991; 4: 503-12.
 - 11- Freed MD, Nadas AS, Noorwood WI, Castaneda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defect? *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 333-6.
 - 12- Shub C, Tajik A J, Seward JB, Hagler DJ, Danielson GK. Surgical repair of uncomplicated atrial septal defect without “routine” preoperative cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 49.