

DOĞ. D. KARDİYOMİYOPATİLER

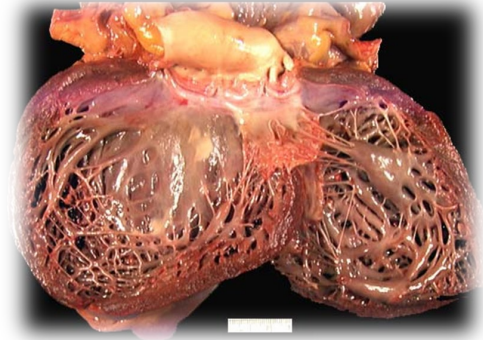
Doç. Dr. Ali ATAŞ

KARDİYOMİYOPATİ

*Son derece heterojen kalp kası hastalığı olup, **yapısal remodeling ve/veya kardiyak fonksiyon abnormalitesi** ile birlikte dir.*

Üç tipi var (anatomik ve fonksiyonel duruma göre):

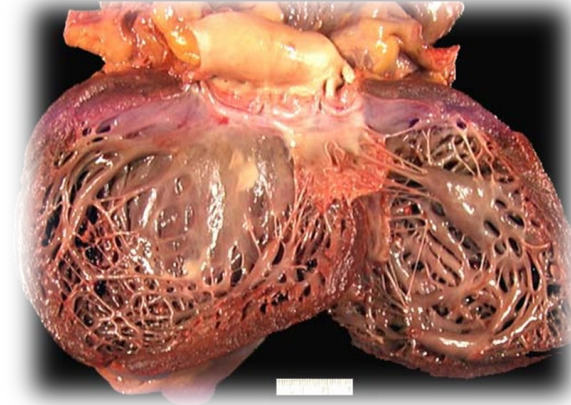
- **Dilate kardiyomiyopati**
- Hipertrofik kardiyomiyopati
- Restriktif kardiyomiyopati



DİLATE KARDİYOMİYOPATI

• Dilate form

- Kardiyomiyopatiler içinde **en sık** görülen tipidir.
- Kardiak transplantasyon endikasyonunun **en sık** nedenini oluşturur.
- Sol ventrikül **dilatasyonu** ve sol ventrikül **sistolik fonksiyon kaybı** vardır.

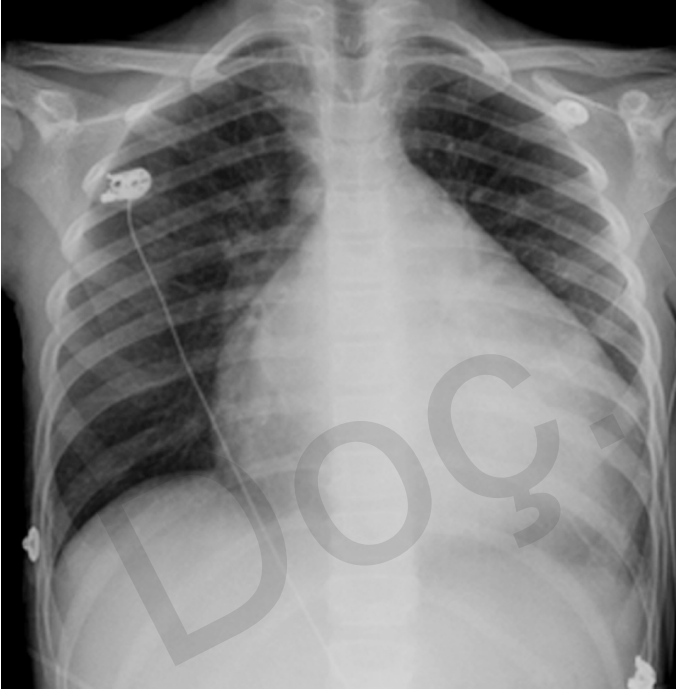


DİLATE KARDİYOMİYOPATİ: Etiyoloji & Epidemiyoloji

- Hala vakaların çoğunda neden tespit edilmez (%50 **idiopatik**)
- %50 neden genetikdir.
- Enfeksiyöz veya post enfeksiyöz etkenler söz konusu olabilir.
- 18 yaş altında insidans 0,57/100.000

DİLATE KARDİYOMİYOPATİ: Klinik

- Kalp yetmezliği bulguları vardır.
- Ani ölüm görülebilir.



- Takipne
 - Taşikardi, Palpitasyon
 - Hipotansiyon
 - Senkop
 - Egzersiz sırasında dispne
 - Weezing
 - Ral
 - Öksürük
- Hepatomegali
Gallop ritmi
Mitral üfürüm

DİLATE KARDİYOMİYOPATİ: Laboratuvar bulguları

EKG'de:

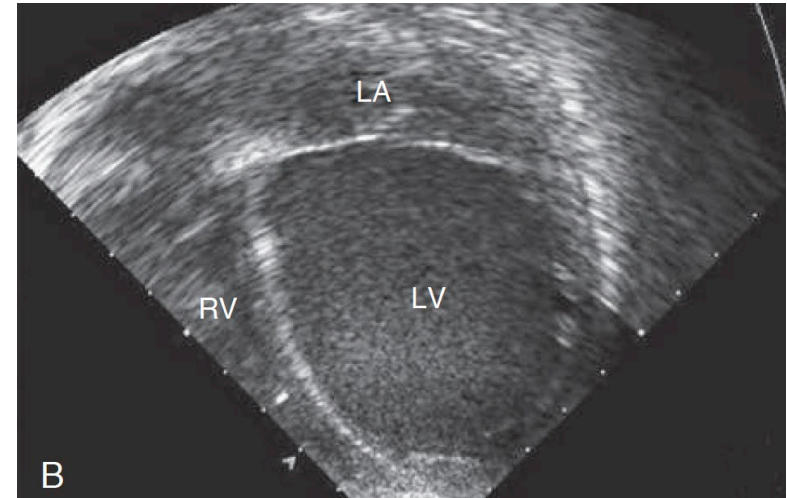
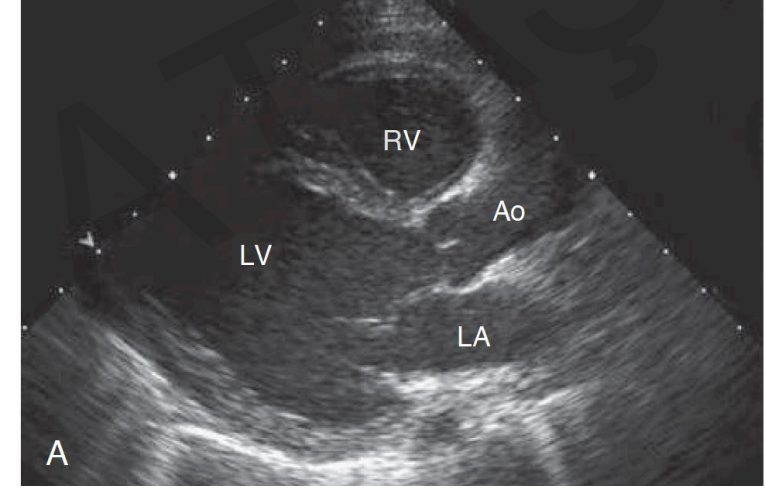
- Atrial ve ventriküler **hipertrofi** bulguları
- Nonspesifik ST ve T dalga anormallileri
- Nadiren atrial veya ventriküler aritmiler

Telekardiyografide:

- Kardiomegali
- Pulmoner vasküler belirginleşme
- Plevral efüzyon

Ekokardiografi sıklıkla diagnostiktir.

- Sol ventrikül genişlemesi
- Ventrikül kontraktilitesinin azalması

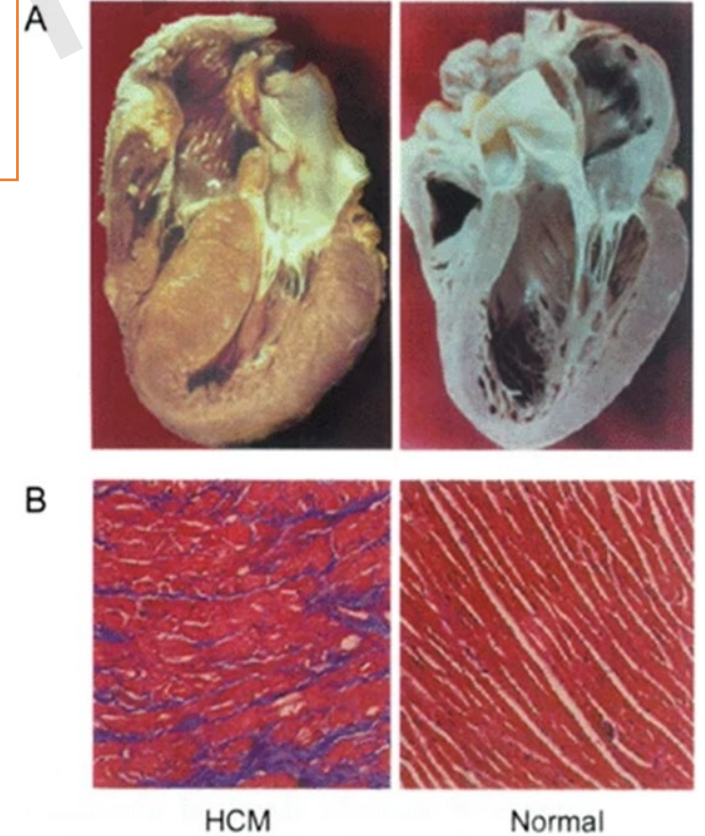
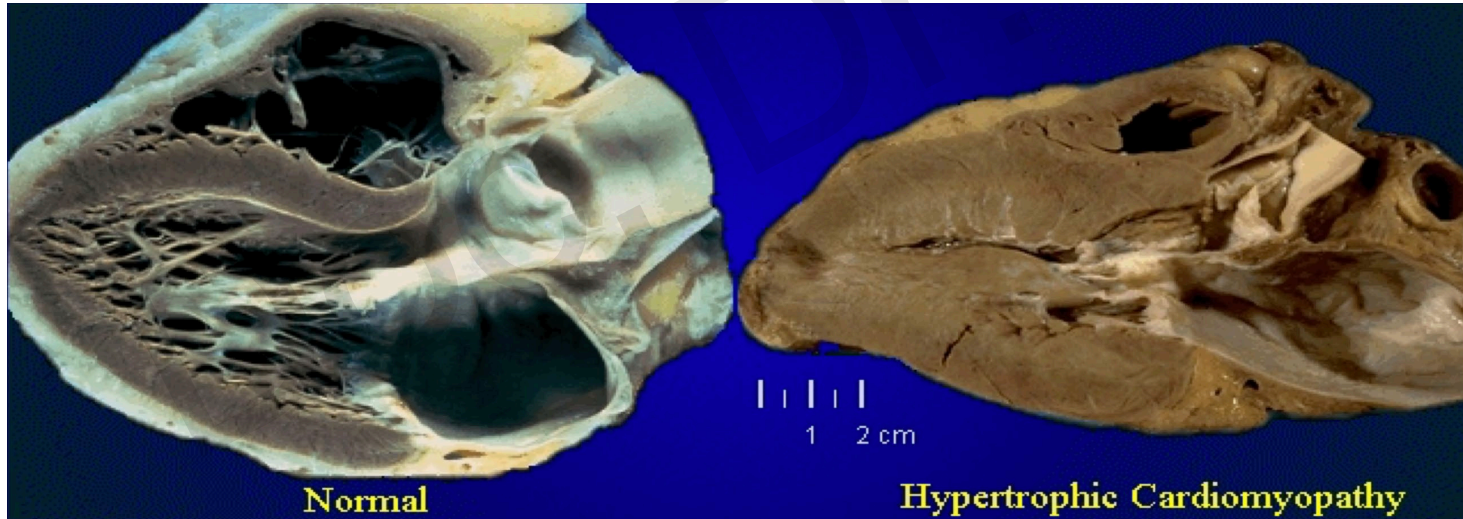


DİLATE KARDİYOMİYOPATİ: Prognoz ve tedavi

- 1 yıllık yaşam oranı %61,
- 5 yıllık yaşam oranı %47'dir.
- Mortalite riski yüksektir.
- Alta yatan hastalık varsa tedavi edilmelidir.
- **Dekonjestif tedavi önerilir.**
 - Diüretikler
 - ACE inhibitörleri
 - Digital preparatları
 - Beta blokörler: özellikle carvedilol veya metoprolol sıklıkla kullanılır.
- **Aritmi oluşur ise antiaritmik tedavi önerilir.**
- **Ciddi kalp yetmezliği ve kollaps durumunda**
 - iv inotrop ajanlar:
 - Mekanik ventilatörle solunumun desteklenmesi
 - ECMO
 - **Kardiyak transplantasyon**

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ

- Hipertrofik form **sol ventrikül miyokardının kalınlığının arttığı**;
 - Normal veya artmış sistolik fonksiyon ile karakterize olup,
 - Sıklıkla diastolik(gevşeme) abnormalitesi vardır.



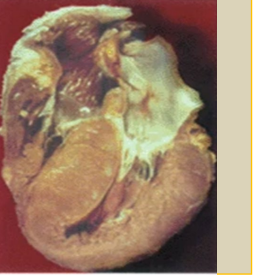
HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ:

Etiyoloji ve epidemiyoloji

- Genellikle **famlyal** ve **otozomal dominant** geiş vardır. Sarkomer veya kardiyomiyositteki *cytoskeletal* yapılarıdaki **mutasyon** sonucu oluşur.
- Sporadik olabilir.
- Sekonder nedenler:
 - Yenidoğın metabolik hastalıkları (Glikojen depo hastalıkları- Pompe gibi-)



HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: **Patogenez**



- Yapısal bir kalp hastalığı veya hipertansiyon olmaksızın sol ventrikül duvarında kalınlaşma bulunur.
- *Sol ventrikül çıkış yoluna obstrüksiyon %25 hastada vardır. Valsalva manevraları, fiziksel aktivite ile obstrüksiyon provake olur.*
- Özellikle sol ventrikül etkilenir ancak özellikle infantlarda sağ ventrikül de olaya katılabilir.
- Mitral yetmezlik oluşur.
- **Sistolik pompa fonksiyonu korunmuştur. Ancak obstrüksiyona ve kardiak kasın gevşemesi ile ilgili abnormalitelere bağlı kalp yetmezlik bulguları vardır.**

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: **Klinik bulgular**

- Çoğu hasta *asemptomatitir*.
- **Ani ölüm** (fizik egzersiz sırasında)
- %50 hastada kardiyak **üfürüm** duyulur.

- Palpitasyon
- Çabuk yorulma
- Dispne
- Göğüs ağrısı
- Senkop
- **Sistolik ejeksiyon üfürüm** (aortik bölgede)

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: Tanı

EKG:

- **ST segment ve T dalgasının** anormallikleri ile birlikte ventrikül hipertrofi bulguları tipik olarak bulunur.
- QT intervalinde uzama olabilir.
- **Wolff-Parkinson-White Sendromu** olabilir.
(özellikle pompe hastalığında)

Wolff-Parkinson-White Sendromu:

- Aksesuar bir yol vardır.
- Kısa PR mesafesi
- QRS'in çıkan kolunda delta dalgası
- Geniş QRS

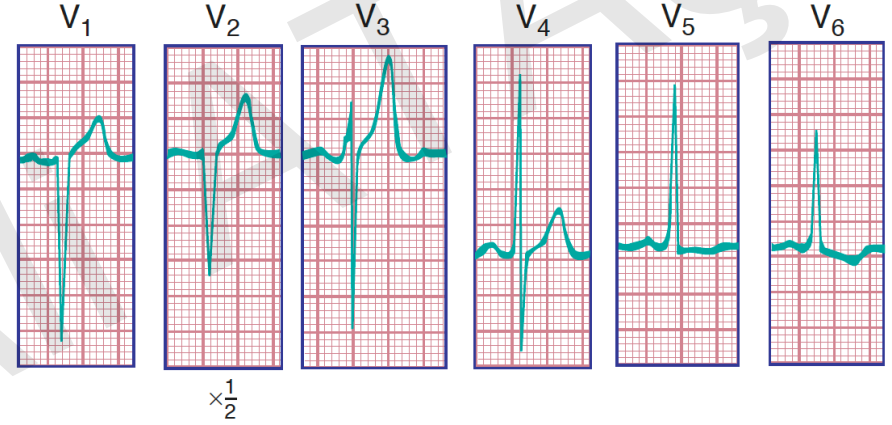


Figure 423-10 Electrocardiogram showing left ventricular hypertrophy in a 12 yr old child with aortic stenosis. Note the deep S wave in V₁-V₃ and tall R in V₅. In addition, T-wave inversion is present in leads II, III, aVF, and V₆.



HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: Tanı

- Ekokardiografi diagnostiktir.
 - Hipertrofiyi ve
 - Diastolik disfonksiyonu gösterebilir.
- Kardiak kateterizasyon bazı hastalarda gerekebilir.
- Nadiren biyopsi
- Ayrıca
 - Metabolik testler
 - Genetik çalışmalar ile altta yatan hastalıklar araştırılabilir.

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: **Prognoz**

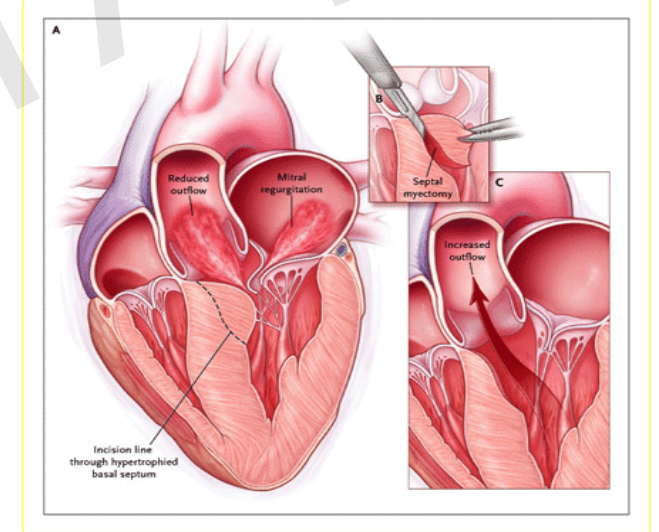
Prognoz kötüdür:

- 1 yaşın altında
- Metabolik hastalık tespit edilenlerde
- Sendromik hastalarda
- HCM/DCM birlikteliği durumunda

- **Ani ölüm görülebilir.**
- Risk aşağıdaki durumlarda yüksektir:
 - *Ventriküler taşikardisi öyküsü*
 - *Senkop öyküsü*
 - *Ventrikül duvarı >3 cm olanlar*
 - *Ventrikül obstruksiyon gradienti 30 mmHg'dan fazla olanlar*
 - *Kardiyak arrest öyküsü olanlar*

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ: **Tedavi**

- **Ventrikül çıkış yolu obstruksiyonunda:**
 - Beta adrenerjik blokörler:
 - Propranolol
 - Atenolol
 - Kalsiyum kanal bloke edici ajanlar:
 - Verapamil yararlıdır.
- Aritmi olduğunda antiaritmik ajanlar kullanılabilir.
- Cerrahi(Septal miyomectomi)



HCM hastaların birinci derece yakınları EKG ve Ekokardiyografi ile taranmalıdır.

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ

Restriktif form neredeyse normal ventrikül büyüklüğü ve duvar kalınlığı ile sistolik fonksiyonların korunduğu ancak diastolik fonksiyonların dramatik bozukluğunun olduğu, doluş basıncının artması ve atrial genişleme ile karakterize formdur.

ETYOLOJİ VE EPİDEMİYOLOJİ

- Kardiyomyopti vakarının <%5
- Yaşla insidans artar
- Dişi cinsiyette daha sık görülür.
- Metabolik hastalıklar
- Genetik nedenler (Sarkomerik veya cytoskeletal protein gen mutasyonları)
- Büyük çoğunluğu idiopatiktir.

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ: Tanı

- Nonspesifik ST ve T dalga değişiklikleri görülür (%75).
- EKG'de karakteristik olarak normal QRS voltajı ile **belirgin P dalgaları** görülür.
- Pulmoner hipertansiyon gelişenlerde sağ ventrikül hipertrofi bulguları vardır:

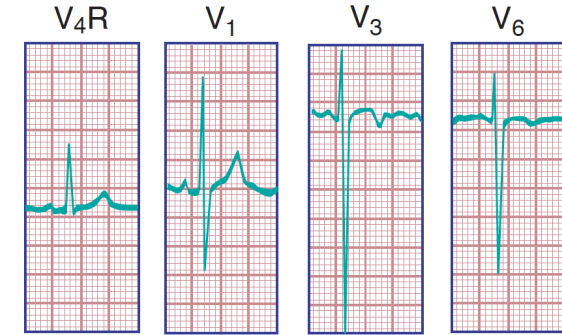
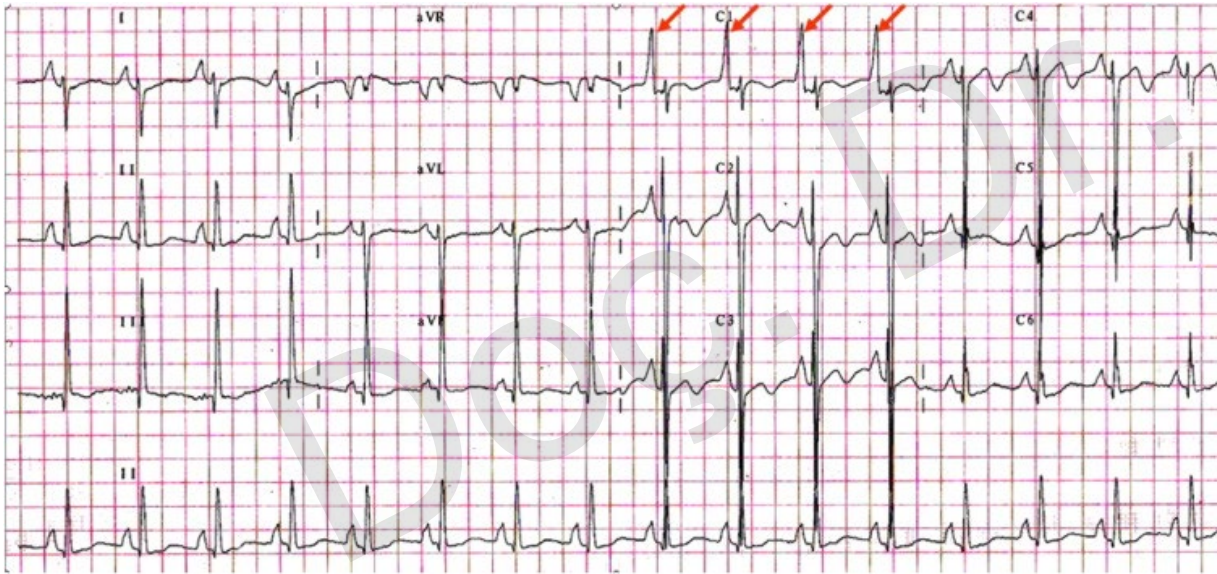


Figure 423-6 Electrocardiogram of an infant with right ventricular hypertrophy. Note the tall R waves in the right precordium and deep S waves in V₆. The positive T waves in V_{4R} and V₁ are also characteristic of right ventricular hypertrophy.

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ: Tanı

Ekokardiogramda ventrikül genişliklerinin normal, sistolik fonksiyonun korunmuş olduğu görülür ancak çarpıcı şekilde **atriumlar geniş** bulunur.

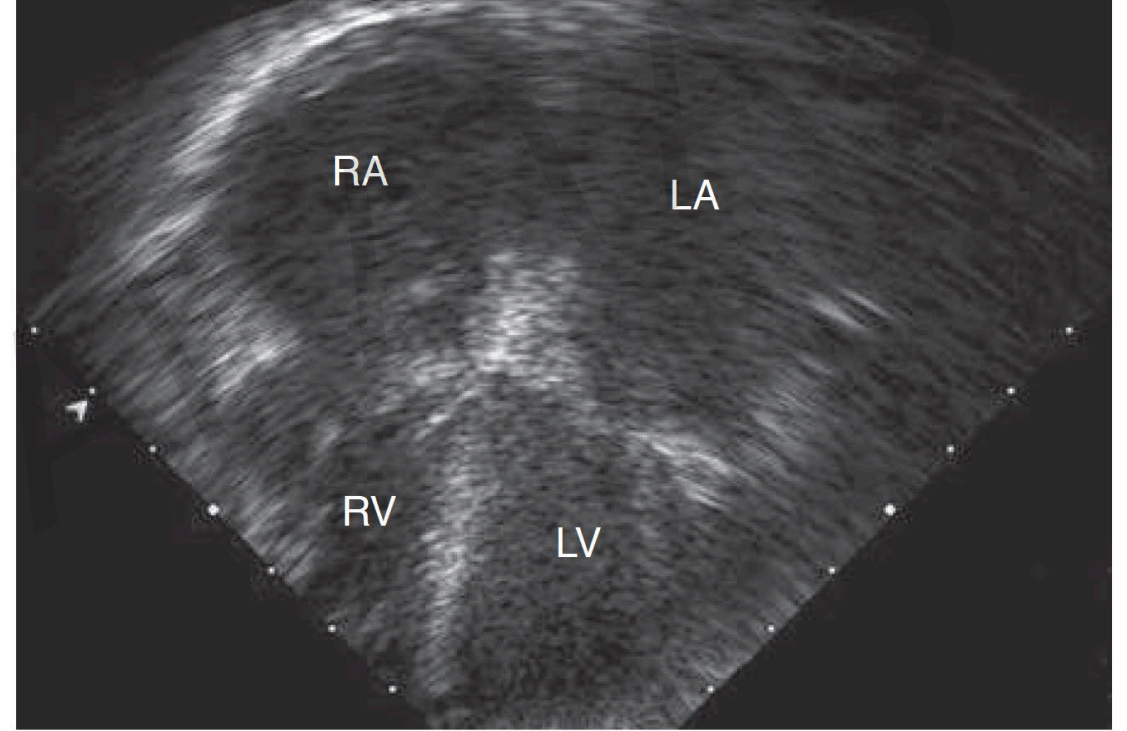


Figure 439-4 Echocardiogram of a patient with restrictive cardiomyopathy. The apical 4-chamber view shows the markedly enlarged right and left atria, compared to the normal size left and right ventricular chambers. LA, left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle.

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ: **Ayırıcı tanı**

- Ayırıcı tanıda **konstriktif perikardit** düşünölmelidir çünkü konstriktif perikarditin tedavisi cerrahidir.
- MR konstriktif perikardit ayırıcı tanısında gerekebilir.

RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ: **Prognoz ve tedavi**

- Farmakolojik tedavinin etkinliği sınırlı olup genellikle klinik durum progresif seyreder.
- **Ani ölüm önemli bir risktir.**
- 2 yıllık sağ kalım %50
- Kalp yetmezliği gelişirse diüretik verilebilir.
- Atrial genişleme nedeniyle atrial taşiaritmi ve tromboembolik olaylar gelişebilir. Dolayısı ile antiaritmik tedavi ve antikuagulan tedavi (Kumadin) gerekebilir.
- Pulmoner hipertansiyonu olmayan, pulmoner vasküler hastalığı ve konjestif kalp yetmezliği olmayan hastalarda **kardiyak transplantasyon** tedavi seçeneğidir

