

Restriktif Kardiyomiyopati ve orta serebral arter infarkt birlikteligi: Vaka sunumu

Tevfik Demir¹, Safa Alhaj², Ayse Güler Eroglu², Alper Güzeltaş²

1- Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Afyon
2- İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Sunulduğu kongre: VI. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyak Cerrahi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (11-14 Ekim 2006)

Özet

Restriktif Kardiyomiyopati çocukluk çağından oldukça nadir olarak karsimiza çıkmaktadır. Tanımlanan kardiyomiyopatilerin ancak %5'ini oluşturmaktadır ve prognozu oldukça kötüdür. Bu tür olgularda tromboza eğilim ve tromboembolik durumların sıklığı artmıştır. Literatürde Restriktif Kardiyomiyopati ve orta serebral arter infarkti birlikteligi oldukça nadir bildirilmiştir. Burada sol hemiparazi bulguları ile başvuran nadir bir olgu sunulmaktadır, bu tip kardiyomiyopati hastalarda tromboz ve tromboembolik olaylara dikkati çekmek istedik.

Anahtar kelimeler: Restriktif kardiyomiyopati, tromboz, tromboembolik atak.

Association of Restrictive Cardiomyopathy and Middle Cerebral Artery Infarct: A case report

Summary

Restrictive cardiomyopathy is rare in children, constituting 5% of diagnosed cardiomyopathies. Prognosis for the pediatric patient is poor. Thrombosis, embolic events are increased. Restrictive cardiomyopathy with middle cerebral artery infarct is rarely reported. We aimed to report Restrictive cardiomyopathy with middle cerebral artery infarct to explain thrombosis and thromboembolic events in Restrictive cardiomyopathy.

Key words: Restrictive cardiomyopathy, thrombosis and thromboembolic event.

GİRİŞ

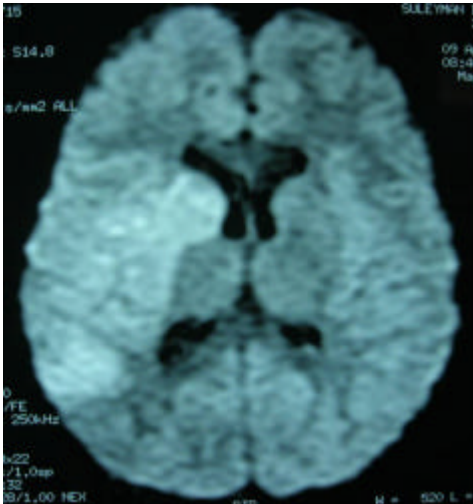
Restriktif Kardiyomiyopati mevcut kardiyomiyopatiler arasında en az sıklıkla görülenidir. Kalbin ventrikül diyastolik fonksiyonlarında azalma, normal veya normale yakın sol ventrikül sistolik fonksiyonlar, atrial dilatasyon ve ventrikül genişlemesi-hipertrofinin olmaması ile karakterizedir. Primer veya idiyopatik, ikincil nedenlere bağlı olarak gelişebilmektedir. Olguların çoğunda neden idiyopatik(1). İkincil nedenlerden arasında amiloidoz, glikojen depo hastalıkları, mukopolisakkaridoz, sarkoidoz, skleroderma, hemakromatozis, idiyopatik hipereozinofilik sendrom ve ailesel nedenler sayılmaktadır(1-4). Restriktif kardiyomiyopati olgularında

tromboembolik olaylara yatkınlık artmıştır(5-8).

OLGU

Üç yaşında erkek hasta, iki yıldan beri idiyopatik restriktif kardiyomiyopati tanısı ile izlenmekte ve furosemid, enalapril tedavisi almakta idi. Daha önce yapılan tetkiklerinde idrar ve kan aminoasit kromatografisi normal saptanmıştı. Kan laktat ve glukoz düzeyi normal idi. Göz dibi normal saptanmıştı. Toraks yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi incelemesinde perikardiyal kalınlaşma ve kalsifikasyon saptanmamıştı. Ekokardiyografik incelemede, mitral E/A oranı: 3.7, deselerasyon zamanı: 74 milisaniye ve hafif-orta mitral ve trikuspid yetersizlik saptanmıştı. Bu bulgularla hasta

idiopatik restriktif kardiyomyopati kabul edilmisti. Hasta klinigimize ani olarak gelisen sag agiz kenarinda çekilme, sol bacak ve kolda güçsüzlük yakinmasi ile basvurdu. Fizik muayenede, sol hemiparazisi olan hastanın kas gücü sol tarafta 2/5, sag tarafta 5/5 olarak degerlendirildi. Travma öyküsü olmayan hastanın kraniyel MRI görüntülemesinde; sag serebral arterin periferik dallarinin kanlandirildigi alanda genis infarkt alanlari saptandi (Resim 1). Transtorasik ekokardiyografi incelemesinde trombus saptanmadi. Hastanın genel durumunun kötü olması nedeniyle, atrial trombus saptanmasinda daha duyarli olan transözöfageal ekokardiyografi incelemesi yapılamadi. Tromboza yönelik faktör II, VIII, IX, XI, XII, fibrinojen, protein C, protein S, antitrombin III, antikardiyolipin antikorlari, faktör-V-leiden mutasyonu, PT20210 mutasyonu, homosistein düzeyi normal saptandi. Hastaya enoksiparin (clexan - 100 IU/kg/doz kac doz) ve deksametazon tedavisi baslandı. Tedavi sirasinda antifaktör X_a normal bulundu. Sol tarafta hemiparezi bulgulari devam eden hastanın tedavisinin 6. günü ikinci bir emboli veya intrakraniyel kanama sonucu gelistigi düşünölen ve medikal tedavi ile kontrol altına alinamayan ani tonik-klonik konvülsiyonlari oldu ve sonrasında exitus oldu.



Resim 1: Sag serebral arterin periferik dallarinin kanlandirildigi alanlarda genis

infarkt alanlarinin saptandigi kraniyel MRI görüntüsü.

TARTISMA

Restriktif Kardiyomiyopati, çocukluk çağı kardiyomiyopatileri arasında en az siklikta görölenidir. Tüm kardiyomiyopatilerin yaklaşık %2-5'ini oluşturmaktadır(2, 6, 7). Idiopatik olabilir veya skleroderma, amiloidoz, sarkoidoz, hemokromatozis, hipereozinofilik sendrom, glikojen depo hastaligi ve mukopolisakkaridoz (Fabry hastaligi) gibi hastalıklara ikincil olarak görölebilir. Ayrıca maligniteler veya radyasyon tedavisi de nadir nedenler olarak karsimiza çıkabilir(7, 9).

Mortalitesi oldukça yüksektir ve olgularin %63'ü tanidan sonra üç yıl içinde kaybedilmektedir. Medikal tedavinin prognoz üzerine etkisinin olmadığı düşünölmektedir. Pulmoner hipertansiyon gelismeden önce kalp nakli yapılan olgularda prognoz daha iyi olduğu düşünölmektedir(3, 4).

Olgularin %25'inde ekokardiyografi ile atrial trombus saptanmaktadır. Bu nedenle tani sirasinda olgulara antikoagulan tedavinin baslanması önerilmektedir(2). Senkop daha nadir rastlan bir semptomdur ve genellikle iskemi, aritmi veya tromboemboli ile ilişkilidir(5, 8). Serebrovasköler atak Restriktif Kardiyomiyopati olgularda daha önceden yapılan çalışmalarda gösterilmistir(6, 10). Denfield ve arkadaşlarinin çalışmasinda, geçici iskemik atak, emboli, tromboz olgularin %17'sinde gösterilmistir ve 2 olguda serebrovasköler atak saptanmistir(7). Olgumuzda sol hemiparazinin orta serebral arter infarkti sonrası gelistigi saptandi. Literatürde Restriktif kardiyomiyopati ile beraber olan orta serebral arter infarkti bir olguda tanımlanmistir(6).

Yapılan çalışmalarda kardiyomegali, bes yas altında tani almış olmak, tromboembolizm, artmış pulmoner venöz konjesyon, artmış pulmoner vasköler rezistans indeksi ve pulmoner vasköler rezistans indeksinde ilerleyici artis olması, tani sirasinda göğüs agrisi ve senkop olması

Restriktif kardiyomiyopatide kötü prognoz kriterleri olarak saptanmıştır(4, 7, 11, 12).

Restriktif kardiyomiyopati'de ölüm; aritmi ve kalp yetersizliğine bağlı meydana gelebilmektedir(2, 5). Diğer ölüm nedenleri arasında miyokardiyal iskemiye ikincil ani ölüm gerçekleşebilmektedir. Rivenes ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada tanı esnasında; kız cinsiyet, iskemi semptom ve bulgularının olduğu, kalp yetersizliğinin olmadığı ve öncesinde kalp yetersizliği öyküsünün olmadığı olgularda ani ölüm riskinin daha fazla olduğu gösterilmiştir(5). Literatürde bildirilen ani ölüme bağlı yıllık mortalite oranı %7 iken yine bu çalışmada %28 olarak bildirilmiştir(5). Bu tür olgularda düzenli aralıklarla çekilen elektrokaryografi ile ST segment değişikliğinin saptanması miyokardiyal iskemi açısından anlam tasımaktadır. Olgumuzda göğüs ağrısı ve senkop ataklarının olmaması ve elektrokaryografide ST segment değişikliğinin olmaması miyokardiyal iskemiye düşündürmemiştir. Ani ölüm serebral infakta ikincil olduğu düşünülmüştür.

Sonuç olarak, Restriktif Kardiyomiyopati çocukluk çağında oldukça nadir olarak karsımıza çıkmaktadır. Prognozu oldukça kötüdür. Olguların bir kısmında tromboemboliye ikincil nörolojik bulgular ortaya çıkabilmektedir. Burada; orta serebral arter infarkti ile Restriktif kardiyomiyopati birlikteliği olan bir olgu sunularak, literatürde oldukça nadir bildirilen bu duruma dikkat çekmek istedik.

Yazışma adresi: Dr. Tefvik DEMİR Çançesme mh.
Dere sk. No:13, PK:34899, Kaynarca-Pendik /Istanbul
Tel: 0 532 372 01 10 (GSM) Fax:0 212 581 26 80

Kaynaklar

1. Lewis AB: Clinical profile and outcome of restrictive cardiomyopathy in children. Am Heart J. 123:1589-1593,1992.
2. Denfield SW, Rosenthal G, Gajarski RJ, Bricker JT, Schowengerdt KO, Price JK, Towbin JA: Restrictive cardiomyopathies in childhood. Etiologies and natural history. Tex Heart Inst J. 24:38-44,1997.
3. Ishijima M, Kawai S, Okada R, Ino T, Yobuta K: An autopsy case of

- cardiomyopathy with restrictive physiology in a child. Heart Vessels Suppl. 5:70-73,1990.
4. Cetta F, O'Leary PW, Seward JB, Driscoll DJ: Idiopathic restrictive cardiomyopathy in childhood: diagnostic features and clinical course. Mayo Clin Proc. 70:634-640,1995.
5. Rivenes SM, Kearney DL, Smith EO, Towbin JA, Denfield SW: Sudden death and cardiovascular collapse in children with restrictive cardiomyopathy. Circulation. 102:876-882,2000.
6. Russo LM, Webber SA: Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. Heart. 91:1199-1202,2005.
7. Denfield SW: Sudden death in children with restrictive cardiomyopathy. Card Electrophysiol Rev. 6:163-167,2002.
8. Gewillig M, Mertens L, Moerman P, Dumoulin M: Idiopathic restrictive cardiomyopathy in childhood. A diastolic disorder characterized by delayed relaxation. Eur Heart J. 17:1413-1420,1996.
9. Park MK, Trexler RG: Restrictive Cardiomyopathy. In Park MK, Trexler RG: Pediatric Cardiology for Practitioners St. Louis: Mosby. pp:279-280,2002.
10. Weller RJ, Weintraub R, Addonizio LJ, Chrisant MR, Gersony WM, Hsu DT: Outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. Am J Cardiol. 90:501-506,2002.
11. Chen SC, Balfour IC, Jureidini S: Clinical spectrum of restrictive cardiomyopathy in children. J Heart Lung Transplant. 20:90-92,2001.
12. Kimberling MT, Balzer DT, Hirsch R, Mendeloff E, Huddleston CB, Canter CE: Cardiac transplantation for pediatric restrictive cardiomyopathy: presentation, evaluation, and short-term outcome. J Heart Lung Transplant. 21: 455-459,2002.