Restrictive Cardiomyopathy in Childhood: Case Report

Çocukluk Döneminde Ortaya Çıkan Restriktif Kardiyomiyopati: Olgu Sunumu

Restriktif Kardiyomiyopati / Restrictive Cardiomyopathy

Osman Güvenç[1], Derya Arslan[1], Derya Çimen[1], Mustafa Koplay[2], Bülent Oran[2]
[1]Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, [2]Radyoloji Anabilim Dalı
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konya Türkiye

Özet

Restriktif kardiyomiyopati, çocuklarda nadir görülen bir kardiyomiyopatidir. Belirgin bir sistolik fonksiyon bozukluğu veya ventriküler genişleme olmadan diyastolik fonksiyon bozukluğu gelişmesidir. Klinikte sağ kalp yetmezliği bulguları, tromboemboli ve aritmiler görülebilir. Bu makalede, kalp yetmezliği bulgularıyla gelen ve restriktif kardiyomiyopati tanısı konulan 15 yaşındaki hasta olgu sunumu yapıldı.

Anahtar Kelimeler

Restriktif Kardiyomiyopati; Çocukluk Dönemi; Diyastolik Fonksiyon Bozukluğu

Abstract

Restrictive cardiomyopathy is quite rare in childhood. The disease is characterized by diastolic dysfunction without systolic dysfunction or ventricular dilatation. Right heart failure signs, tromboembolism and cardiac arrhytmia can be seen in clinic presentation. In this case report, a 15 year-old patient who had heart failure signs was diagnosed with restrictive cardiomyopathy .

Keywords

Restrictive Cardiomyopathy; Childhood; Diastolic Dysfunction

DOI: 10.4328/JCAM.2140 Received: 08.11.2013 Accepted: 17.11.2013 Printed: 01.10.2013 J Clin Anal Med 2013;4(suppl 2): 190-3
Corresponding Author: Osman Güvenç, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Alaaddin Keykubat Kampüsü 42075 Selçuklu, Konya, Türkiye.
T.: +90 3322415000/44510 F.: +90 3323236723 GSM: +905055013646 E-Mail: osmanguvenc1977@gmail.com

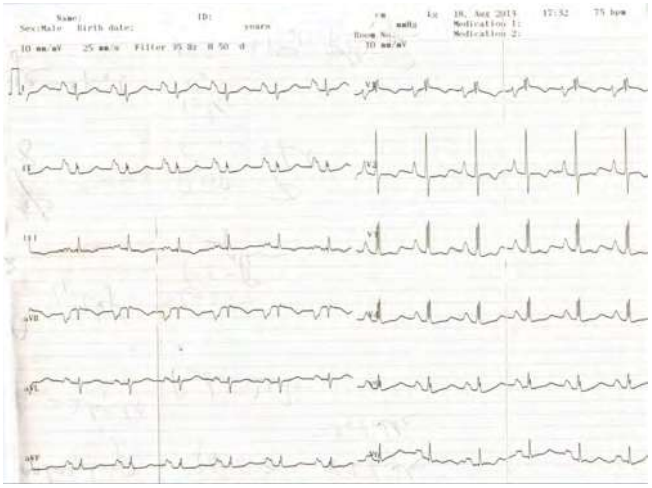
Giriş

Restriktif kardiyomiyopati (RKMP), çocuklarda son derece nadir görülen bir kalp kası hastalığıdır. Bu hastalıkta ventriküler dilatasyon veya sistolik fonksiyon bozukluğu olmadan diyastolik fonksiyonlarda kayıp ve sağ kalp yetmezliği bulguları olur. İdiyopatik olabileceği gibi birçok sebebe bağlı da gelişebilir. Hastalarda kalp yetmezliğinin yanında tromboembolik hadiseler ve çeşitli aritmiler görülebilir (1-3). Konstriktif perikarditle ayırıcı tanısının yapılması çok önemlidir (3). Bu makalede, çocuk kardiyoloji polikliniğine sağ kalp yetmezliği bulgularıyla gelen ve RKMP tanısı konulan hastayı olgu sunumu yaparak, seyrek görülen bu hastalığı hatırlatmak istedik.

Olgu Sunumu

İki yıldır çabuk yorulma, halsizlik, nefes darlığı ve çarpıntı şikayetleri olan 15 yaşındaki kız hastanın son üç aydır bu şikayetlerinde artış olmuş. Bir yıldır karnında şişkinlik ve karın ağrıları şikayeti de varmış. Hastanın yorulunca göğüs ağrısı oluyormuş ve dinlenmekle 10-15 dakika içinde kendiliğinden geçiyormuş. Bayılması olmamış. Özgeçmişi ve soygeçmişi sorgulandığında akraba evliliği veya ailede benzer hastalık hikayesi yoktu. Hastanın çocuk kardiyoloji polikliniğinde yapılan fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık idi, kan basıncı 100/60 mmHg, kalp hızı 82 /dakika, solunum sayısı 24 /dakika, vücut ısısı 36,8 C° olarak tespit edildi. Kardiyak muayenesinde, prekordiyumda her odakta duyulabilen pansistolik karakterli 2/6 şiddetinde üfürümü vardı, solunum sesleri doğaldı, batını distandü olan hastada perküsyonda asit ile uyumlu matite tespit edildi, karaciğer kot altında 2-3 cm ele geliyordu ve dalak nonpalpabl idi. Boyun ven dolgunluğu yoktu. Elektrokardiyografik incelemede (EKG), kalp hızı 75 /dakika olan normal sinüs ritmi vardı. P dalgaları biatriyal genişlemeyle uyumlu olarak geniş ve derin idi, yaygın olarak RsR paterni görüldü (Resim 1). Tele'sinde kardiyotorasik oranı 0.6 olarak ölçüldü, pulmoner konjesyon veya perikardiyal kalsifikasyon yoktu (Resim 2). Ekokardiyografik değerlendirmede (EKO) sağ ve sol atriyum, koroner sinüs ve vena kava inferior (İVK) genişti, İVK'nin çapında solunumsal fazda olması gereken değişiklik azalmıştı. En derin yerinde 15 mm olarak ölçülen perikardiyal efüzyon vardı, ikinci derece mitral ve triküspid yetersizliği tespit edildi, pulmoner hipertansiyon bulguları veya trombüs yoktu. Perikardiyal kalınlaşma yoktu. (Resim 3). Ventrikül duvarında kalınlaşma veya kapak yapısında anormallik görülmedi. Doppler EKO incelemede mitral kapak E akım hızı artmış, A akım hızı azalmış, deselerasyon zamanı kısalmış ve E/A oranı artmış olarak tespit edildi ve bu bulgular restriktif doluş paterni ile uyumlu olarak kabul edildi. Batın ultrasonografisinde batında yaygın asit ve hepatomegali olduğu, İVK ve hepatik venlerin belirgin dilate olduğu izlendi.

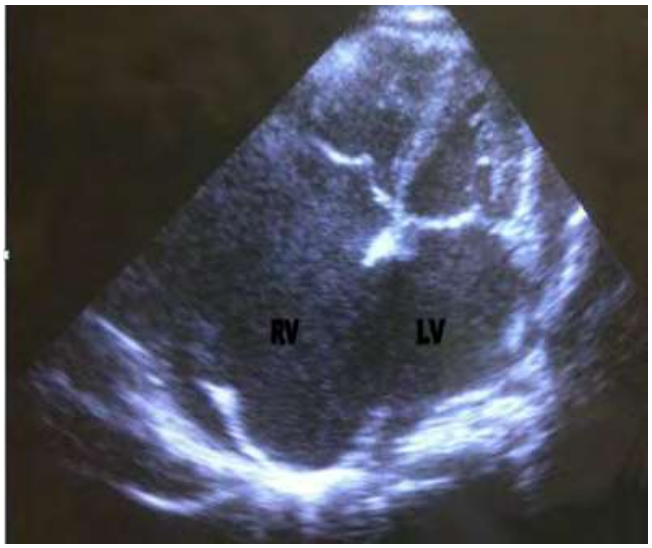
Bu klinik ve laboratuar bulgularıyla hastanın RKMP veya konstriktif perikardit olabileceği düşünüldü. Bu iki hastalığın ayırımının yapılabilmesi için hastanın anamnezi, fizik muayenesi, laboratuar ve radyolojik tetkikleri tekrar değerlendirildi. Hastada veya ailesinde geçirilmiş tüberküloz öyküsü yoktu. Hastadan, daha önce olan bir kalp cerrahisi, kalp travması veya akut perikardit ile ilgili anamnez alınmadı. Fizik muayenede atriyoventriküler kapak yetmezliklerine bağlı olduğu düşünülen sistolik üfürüm duyulması, ekokardiyografik incelemede de mitral ve triküspit yetmezlik tespit edilmesi RKMP lehine bulgular olarak değerlendirildi. Konstrüktif perikarditle ayırımı için kardiyak manyetik rezonans görüntüleme (MR) yapıldı, perikard kalınlığının normal olduğu ve kalsifikasyon bulunmadığı görüldü, RKMP ile uyumlu bulgular izlendi (Resim 4-5). Hastada hemodinamik değerlendirme veya ek anomalilerin görülmesi için kardiyak kateterizasyon yapılmasına gerek görülmedi.



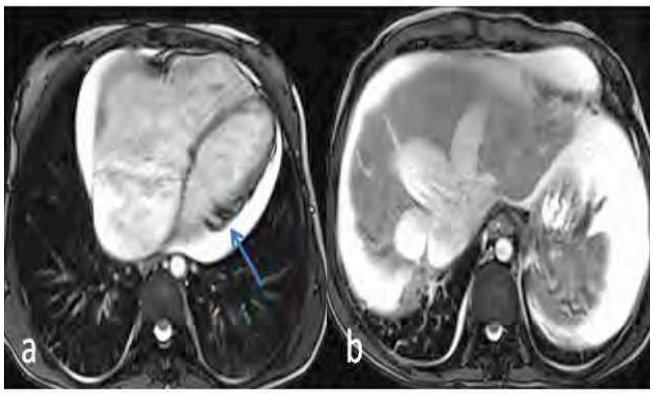
Resim 1. Hastanın EKG'sinde biatriyal hipertrofi bulguları.



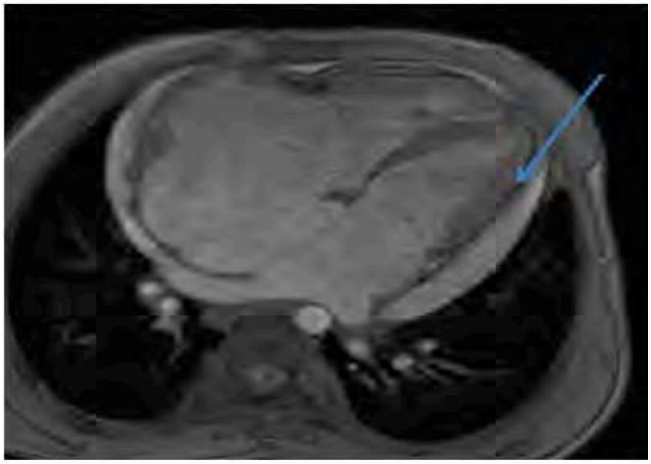
Resim 2. Hastanın Tele filminde kardiyomegali olduğu görülmekte.



Resim 3. Hastanın EKO görüntüsünde ileri derecede geniş sağ ve sol atriyum. RA:Sağ atriyum LA:Sol atriyum



Resim 4. Aksiyel T2 A görüntülerde sağ atriyumda, vena kava inferiorda, hepatik venlerde genişleme ve perikardiyal efüzyon (ok) ile batında serbest mayii izlenmektedir.



Resim 5. Aksiyel T2 A görüntüde perikardiyal efüzyon ve normal perikard kalınlığı (ok) izlenmektedir.

Hasta servise yatırıldı, diüretik ve kalsiyum kanal blokörü ile antiagregan dozda asetilsalisilik asit tedavisi başlandı. Hemogram, eozinofil sayısı, sedimentasyon, rutin biyokimya değerleri, serum glikozu, tiroid fonksiyon testleri, demir ve ferritin değerleri normal sınırlarda idi, idrarda redüktan madde, aside dirençli basil araması ve tüberküloz tetkikleri negatifti. Hastalık ailesel olabileceği için hastanın kardeşleri, annesi ve babası EKO ile değerlendirildi ve normal oldukları görüldü. Hastalığın sekonder bir nedene bağlı olmadığı düşünüldü ve olgu idiyopatik RKMP kabul edildi.

Tartışma

İdiyopatik RKMP, çocuklarda en seyrek görülen kardiyomiyopati türüdür (1-3). Ventriküllerin sistolik fonksiyonları normalken, diyastolik fonksiyonların bozulması sonucu ventrikülün diyastol sonu basıncının yükselmesi ve diyastol sonu volümün azalması ile karakterizedir. Bir veya iki ventrikülü tutabilir (1-2)

Hastalığın amiloidoz, sarkoidoz, skleroderma, hemokromatozis, metabolik hastalıklar (Hurler, Fabry hastalığı gibi), hipereozinofilik sendrom, radyoterapi ve kemoterapi gibi birçok sebebi olabileceği gibi idiyopatik ve ailesel olarakta görülebilmektedir (1-4).

Hastalarda sağ ve/veya sol kalp yetmezliği bulguları oluşur. Bizim hastamızda sağ kalp yetmezliği bulguları vardı. Bu hastalar senkop veya ani ölüm şikayetiyle başvurulabilir. Ekokardiyografik incelemede ventriküler dilatasyon veya sistolik fonksiyon bozukluğu olmadan restriktif doluş paterni ve belirgin biatriyal genişleme vardır (1-3). Vena kava inferiorde ve hepatik vende genişleme ve solunumsal çap değişikliğinde azalma olur. Diyastolde interventrikuler septumda sıçrama seklinde anormal hareket izlenebilir (1,3). Doku Doppler incelemede mitral kapak E akım hızı artmış, deselerasyon zamanı kısalmış ve E/A oranı artmış olarak tespit edilir. Duvar kalınlıklarında artma ve kapaklarda kalınlaşma, RKMP hastalığında, özellikle de nedeni amiloidoz hastalığı olduğunda görülebilir. (1-3). Hastamızda da her iki atriyumda belirgin dilatasyon, her iki atriyoventriküler kapakta yetmezlik, vena kava inferior, hepatik ven ve koroner sinüste genişleme, vena kava inferiorun solunumsal çap değişikliğinde azalma ile restriktif patern ile uyumlu doku doppler bulguları görüldü, hastanın kardiyak duvar kalınlıkları ve kapakları normaldi, perikardiyal kalınlaşma yoktu.

Dilate kardiyomiyopati ve sol ventrikül noncompaction gibi kalp kası hastalıklarında olduğu gibi RKMP'de de atriyumlardaki genişlemeye ve staza bağlı olarak tromboembolik hadiseler izlenebilir. Tromboz genelde atriyum apendikslerinde oluşmaktadır. Hastanın EKO incelemesinde atriyal trombüs varlığının özellikle araştırılması gerekmektedir (5-6). Bizim hastamızda trombüs tespit edilmedi ve profilaktik olarak antiagregan dozda asetilsalisilik asit başlandı.

Hastalarda atriyal fibrilasyon ve diğer supraventriküler taşikardiler ile AV blok gibi ritim ve iletim bozuklukları da oluşabilmektedir (1). Olgumuzda EKG ve 24 saatlik holter incelemesinde herhangi bir aritmi görülmedi.

Hastalığın kesin bir tedavisi yoktur, prognozu kötüdür, destekleyici tedaviler verilir. Diüretikler, kalsiyum kanal blokörleri, antitrombotik ve antiaritmik ilaçlar kullanılabilir (1-2). Cerrahi tedavi kalp nakli ile sınırlıdır (7).

Hastalığın, tedavi edilebilir bir durum olan konstriktif perikarditle ayırıcı tanısının yapılması çok önemlidir. İki hastalık, klinik ve laboratuar bulguları olarak kolayca karışabilir (3). Hastamızda konstrüktif perikardite neden olabilecek tüberküloz, kalp cerrahisi veya travması ile akut perikardit öyküsü yoktu. Fizik muayenede erken diyastolde perikardiyal

knock sesi konstriktif perikardit tanısını destekler (1,3), bizim olgumuzda bu ses duyulmadı. Hastamızda atriyoventriküler kapakların yetmezliğine bağlı sistolik üfürümün duyulması ve EKO incelemesinde mitral ve triküspit yetmezliğin görülmesi RKMP tanısı lehine bulgulardır. İki hastalığın ayırıcı tanısı yapılırken EKO değerlendirilmesinde hepatik venin diyastolik geri akımı değerli bilgiler verebilir: Diyastolik geri akım inspiryumda belirginleşiyorsa RKMP, ekspiryumda belirginleşiyorsa konstrüktif perikardit lehinedir (1,3). Birbirine çok benzeyen ve tedavi yaklaşımları tamamen farklı olan bu iki hastalığın ayırd edilebilmesi için artık MR ve bilgisayarlı tomografi (BT) sık olarak kullanılmaktadır (3). Konstriktif perikardit hastalığında genellikle artmış perikardiyal kalınlık mevcuttur (1,3). Perikard kalınlığını değerlendirmek için MR ve BT kullanılabilir, BT'de en az üç mm, MR'da en az dört mm perikard kalınlığının olması konstriktif perikardit tanısını desteklerken perikard kalınlığının normal olması konstriktif perikardit tanısını dışlamaz (3). Hastamızda kontriktif perikardit olmadığı, perikard kalınlığının normal olduğu (2 mm) ve kalsifikasyon olmadığı MR ile gösterilmiştir. Eğer iki hastalığın ayırıcı tanısı yapılamazsa, ayrıca ek anomalilerin değerlendirilmesi ve etyolojik nedene yönelik olarak endomiyokardiyal biyopsi yap-

mak için kalp kateterizasyonu gerekebilir (1,3). Konstriktif perikarditte kalp boşluklarının diyastolik basınçlarında eşitlenme beklenir ve bu eşitlenme insprasyonda daha belirgindir. Kateterizasyon ile RKMP hastalığında sol ventrikül diyastol sonu basıncının, sağ ventrikül diyastol sonu basıncından 5 mm Hg yüksek olduğu görülür, pulmoner arter ve sağ ventrikül sistolik basıncı genellikle 50 mm Hg'den fazladır. Konstrüktif perikardit hastalığında ise iki ventrikülün diyastol sonu basıçları eşittir, sağ ventrikül sistolik basıncı 50 mm Hg'nin altındadır (3). Bizim olgumuzda RKMP tanısında bir şüphe olmadığı ve EKO incelemesinde ek anomali görülmediği için anjiyografik değerlendirmeye gerek duyulmadı.

Sonuç olarak RKMP; çocuklarda nadir görülen, kesin bir tedavisi olmayan, tek yararlı tedavinin kalp nakli olduğu bir hastalıktır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1.Özkutlu S, Karagöz T. Restriktif kardiyomiyopati. Katkı Pediatri Dergisi 2001;22(1):51-63.

2.Çil E, Özkutlu S, Saraçlar M, Kale G. Çocuklarda restriktif kardiyomiyopati: 12 vakanın klinikopatolojik incelemesi. Türk Kardiol Der Arş 1995;23:123-7.

3. Zwas DR, Gotsman I, Admon D, Keren A. Advences in the differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy. Herz 2012;37:664-74.

4.Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav J, Cox GF, et al. The Incidence of Pediatric Cardiomyopathy in Two Regions of the United States. N Engl J Med 2003;348:1647-55.

5.Kai C, William S, Chan A, Mondal TK. Thrombosis and embolism in pediatric cardiomyopathy. Blood Coagulation & Fibrinolysis 2013;24(3):221-30.

6.Hacıhamdioğlu B, Balamtekin N, Yozgat Y, Sarıcı SÜ, Okutan V, Kürekçi AE, ve ark. Sağ atriyal dev trombüs ile komplike restriktif kardiyomiyopati: bir olgu sunumu. Gülhane Tıp Dergisi 2006;48:241-3.

7. Eren E, Güler M, Ömeroğlu SN, Göksedef D, Alp M, Yakut C. Ailevi Restriktif Kardiyomiyopatili Hastada Ortotopik Kalp Transplantasyonu: Olgu Sunumu. Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2004;12:188-90.

How to cite this article:

Güvenç O, Arslan D, Çimen D, Koplay M, Oran B. Restrictive Cardiomyopathy in Childhood: Case Report. J Clin Anal Med 2013;4(suppl 2): 190-3.