



ODÜ Tıp Dergisi / *ODU Journal of Medicine*
<http://otd.odu.edu.tr>

Orijinal Görüntü

Original Image

Odu Tıp Derg
(2016) 3: 81-83

Odu J Med
(2016) 3: 81-83

**Transtorasik Ekokardiyografi İle Duchenne Musküler Distrofili Bir Olguda Kardiyak Tutulumun
Gösterilmesi: Sol Ventrikül Posterolateral Duvar Anevrizması**
*Demonstration of cardiac involvement by Transthoracic Echocardiography in a Patient with Duchenne
Muscular Dystrophy: Left Ventricular posterolateral Aneurysm*

Osman Bektaş¹, Zeki Yüksel Günaydın¹, Ahmet Kaya¹

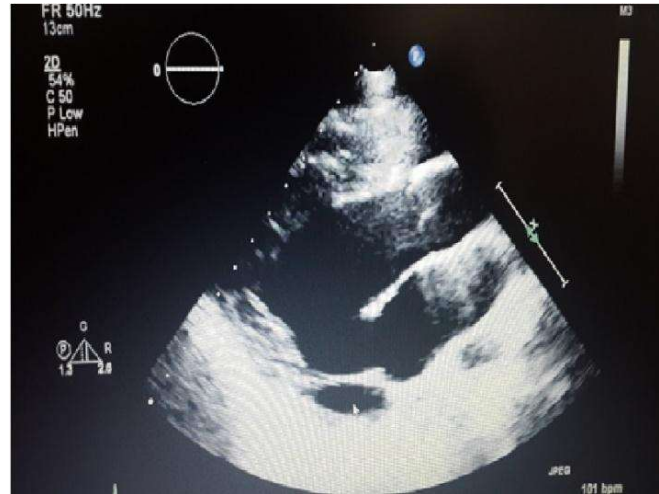
¹ Ordu Üniversitesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ordu

Yazının geliş tarihi / Received: 3 Kasım 2014/Nov 3, 2014
Düzeltilme / Revised: 9 Şubat 2015/Feb 9, 2015
Kabul tarihi / Accepted: 25 Şubat 2015/Feb 25, 2015

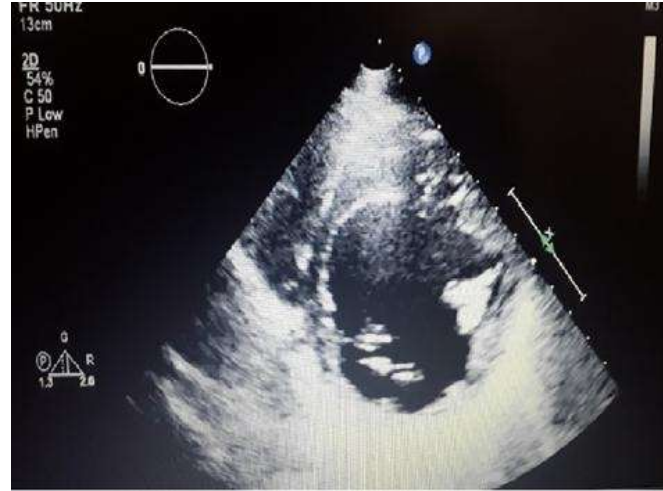
Musküler Distrofiler, temelde kas-iskelet sistemini tutan kalıtsal geçişli bir hastalık grubudur. Bu grup hastalıklar içinde bulunan Duchenne Musküler Distrofi (DMD) ,1/3600-1/6000 oranında erkeklerde görülen, X'e bağlı geçiş gösteren distrofin genindeki mutasyona bağlı en sık görülen musküler distrofidir. Distrofin bir membran proteini olup,bozuk olması yada yokluğunda hücre içi kalsiyum artışına yol açarak kas kasılmasını bozar hatta hücre nekrozuna ilerleyebilir.(1-2) DMD tanısı için en önemli bulgular, çoğunlukla 5 yaş civarında başlayan, baldır kaslarında psödohipertrofi, proksimal kaslarda güçsüzlük, basamak çıkmada güçlük, yürüme anormallikleridir.(3) 18 yaşın altında DMD'li hastaların yaklaşık %90'ında kardiyak tutulum saptanmıştır ve bu vakaların çoğunluğunu dilate kardiyomyopati oluşturur.(4) Şiddetli dilate kardiyomyopati konjestif kalp yetersizliğine önderlik ederek DMD 'li hastaların %20'sinin ölüm sebebini oluşturur. (3-4) DMD hastalarında kalp tutulumu sıklığı ve ciddiyeti nedeniyle son kılavuzlar tanı konulduktan itibaren 10 yaş altında 2 yılda bir, 10 yaş üzerinde ise yılda bir kez transtorasik ekokardiyografik görüntüleme yapmayı önermektedir.(2) DMD'de kardiyak tutulumu gösteren ekokardiyografik kanıtlar; sol ventrikül hipertrofisi, bölgesel duvar hareket bozuklukları, kardiyak boşluklarda genişleme, kapak anomalileri ve sol ventrikül sistolik disfonksiyonudur.(4) DMD hastalarında kardiyak tutulum oldukça yüksek oranda olmasına rağmen izole sol ventrikül anevrizması nadir görülen bir durumdur. Sol ventrikül anevrizmaları

transtorasik ekokardiyografiyle rahatlıkla görülebilmektedir. LV anevrizmaları için %93 sensitivite ve %94 özgüllüğe sahiptir. Gerçek sol ventrikül anevrizmaları, miyokardiyal hasar sonucu miyokardın tüm katmanlarının fibrozisi ve incilmesiyle oluşur. Rüptür riski düşüktür. Yaş ile ilişkili olarak konservatif olarak yönetilmesi önerilmektedir. LV anevrizmaları için cerrahi endikasyonlar; optimal medikal tedaviye rağmen tekrarlayan konjestif kalp yetersizliği, sistemik embolizasyon, sürekli ventriküler aritmiler ve inatçı anginadır.(5-6)

Bilinen DMD nedeniyle takipli 18 yaşında erkek hasta, göğüs ağrısı, çarpıntı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Tansiyon arteriyel 100/60 mmHg, nabız 100/dk idi. Fizik muayenesinde apikal odakta 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Çekilen elektrokardiyografisinde sinüs ritmi ve inferior derivasyonlarda ST elevasyonu tespit edildi. Hastanın daha önce kardiyak tutulum öyküsü yoktu. Hastaya yapılan transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %25, sol ventrikülde genişleme, posterior segmentte lokalize anevrizma ve hafif mitral yetersizliği saptandı (Resim 1-2). Saptanan anevrizmanın, gerçek sol ventrikül anevrizması olması ve rüptür riskinin düşük olması nedeniyle medikal tedavi düzenlenerek taburcu edildi. Sonuç olarak DMD hastalarında kardiyak tutulum asemptomatik olsalar bile transtorasik ekokardiyografiyle rahatlıkla tespit edilebilir.



Resim 1. İki boyutlu transtorasik ekokardiyografik görüntülemeye (parasternal uzun aks), sol ventrikül posterior duvar bazal segmentte 1.8x2.9cm anevrizma



Resim 2 . İki boyutlu transtorasik ekokardiyografik görüntüleme(parasternal kısa eksen), sol ventrikül posterior duvar bazal segmentte anevrizma.

Kaynaklar

1. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 2010; 9(1): 77-93.
2. Emery A.E. The Muscular Dystrophies. *Lancet* 2002; 359(9307): 687-95.
3. Fayssol A, Nardi O, Orlikowski D, Annane D: Cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy: pathogenesis and therapeutics. *Heart Fail Rev* 2010, 15(1): 103-7.
4. Finsterer J, Stöllberger C: The heart in human dystrophinopathies. *Cardiology* 2003, 99(1): 1-19.
5. Friedman BM, Dunn MI: Post-infarction ventricular aneurysms. *Clin Cardiol* 1995, 18(9): 505-11.
6. Flaherty GT, O'Neill MN, Daly KM, Folan-Curran J. True aneurysm of the left ventricle: a case report and literature review. *Clin Anat* 2001; 14(5): 363-8.