

**Kardiyomiyopatilerin Klinik, Epidemiyolojik ve Prognostik Yönden Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi\***

**Leyla TELHAN**

**Geliş Tarihi/Received**  
**27.03.2021**

**Kabul Tarihi/Accepted**  
**28.04.2021**

**Yayın Tarihi/Published**  
**30.04.2021**

**Correspondence:** Leyla Telhan, Bağcılar Medipol Mega Üniversite Hastanesi, leylatelhan@gmail.com

\*Bu makale yazarın aynı isimli uzmanlık tezinden türetilmiştir.

**ÖZET**

Bu çalışmada 84 kardiyomiyopati hastanın klinik ve epidemiyolojik özellikleri incelenmiş ortalama 10±2 aylık izlem süren sonundaki sonuçları değerlendirilmiş, prognoza etki eden faktörler araştırılmıştır. Çalışmada Primer kardiyomiyopatilerin çoğunun dilate tipte olduğu (%59.2), ardından hipertrofik (%37.28) ve restriktif (%3.38) tipin geldiği, hipertrofik tipte erkeklerin çoğunlukta olduğu; en sık nefes darlığı ve çabuk yorulma ile başvurup hepatomegali ve taşikardi bulgusu ile karşılaşıldığı, ilk başvuruda %66.6 kalp yetmezliği olduğu saptanmıştır.

Hastaların tümünde elektrokardiyogram, telekardiyografik ve ekokardiyografik değerlendirmeler yapılmış, gerektiğinde kalp kataterizasyonu uygulanmıştır. EKG’de en sık sol ventrikül hipertrofisi ve ST- T değişikliği ile karşılaşılrken, ilk başvuruda %90.4 haftada telekardiyogramda kardiyomegali saptanmıştır. Hastaların ortalama izlem süresi 10 ±2 ay olup, %10.71 exitus, %34.52 düzelleme, %41.66 ayar kalma, %13.09 kötüleşme olduğu görülmüştür. Dilate tipte %5.26, restriktif tipte %33.33, hipertrofik tipte %8.3 oranında serebrovasliüer olay ile karşılaşılmıştır. Sonuca etki eden faktörlerin istatistiksel analizlerinde cins, yaş, akrabalık, aritmi ve kalp yetmezliği varlığı gibi faktörlerin sonucu istatistiksel olarak anlamlı ölçüde etkilemediği bulunmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Kardiyomiyopati, Klinik Değerlendirme, Epidemiyolojik Değerlendirme

**Retrospective Evaluation of Cardiomyopathies from Clinical, Epidemiological and Prognostic Aspects**

**ABSTRACT**

In this study, the clinical and epidemiological characteristics of 84 patients with cardiomyopathy were examined, at the end of a 10 ± 2 month follow-up period, the results were evaluated and the factors affecting the prognosis were investigated. In the study, it was found that most of the primary cardiomyopathies were dilated type (59.2%), followed by hypertrophic (37.28%) and restrictive (3.38%) types, and hypertrophic men were the majority; It was found that hepatomegaly and tachycardia were encountered most frequently with shortness of breath and fatigue, and 66.6% of the patients had heart failure at the first apply.

Electrocardiograph, telecardiographic and echocardiographic evaluations were performed in all patients and cardiac catheterization was applied when necessary. While left ventricular hypertrophy and ST - T changes were encountered most frequently in ECG, cardiomegaly was detected in the telecardiogram in 90.4% of the first apply. The mean follow-up period of the patients was  $10 \pm 2$  months, and it was observed that 10.71% exitus, 34.52% improvement, 41.66% remaining adjustment, and 13.09% worsening. Cerebrovascular events were encountered with a rate of 5.26% in the dilated type, 33.33% in the restrictive type, and 8.3% in the hypertrophic type. In the statistical analysis of the factors affecting the result, it was found that factors such as gender, age, consanguinity, arrhythmia and the presence of heart failure did not significantly affect the result.

Keywords: Cardiomyopathy, Clinical Evaluation, Epidemiological Evaluation

## **GİRİŞ**

Kardiyomiyopati terimi nedeni bilinmeyen kalp kas hastalıkları için kullanılmaktadır. Miyokardiyopati ve primer miyokard hastalığı terimleri de pratikte aynı anlamda kullanılır. Bunun dışında da genel sistemik bir hastalığın sonucu olarak diğer organlarla birlikte kalp kası da tutulmuşsa sekonder kardiyomiyopati olarak isimlendirilmektedir (1). Kardiyomiyopatiler etyolojik veya fizyopatolojik olarak sınıflandırılabilirler (1,2-3). Sekonder kardiyomiyopatilerde etyoloji bellidir. Buna karşılık klinikte görülen primer miyokardiyopati vakalarının nedenini saptamak her zaman mümkün olmadığı için burada etyolojiye dayanan anlamlı bir sınıflama yapmak da güçleşmektedir.

Terminolojideki karmaşıklık ve uygun olmayan metodoloji nedeniyle sistematik, geniş skalalı populasyon çalışmaları yapılmadığından dünyada kardiyomiyopatilerin durumunu bilmek olanaksız olup, alınabilen bilgiler genellikle hastane verileri şeklindedir. Kardiyomiyopatiler, tiplerine göre coğrafi, kültürel ve ırksal farklılıklar gösterirler. Dilate tip, en sık rastlanıp, en geniş dağıtım gösteren grup iken, restriktif kardiyomiyopatiler en nadirleridir. Dilate ve hipertrofik kardiyomiyopatiler, tüm Asya ve Pasifikte; restriktif tip ise Afrika ile İç ve Güney Amerika'da daha sık, Hindistan dışındaki Asya ülkelerinde nadirdir (4).

Kardiyomiyopatilerin klinik tanıları tamamı iki safha halinde ele almak uygun olur. Birinci safha, miyokart hastalığının diğer kalp hastalıklarından ayırıcı tanısının yapılmasıdır. İkinci safha ise miyokart hastalığının primer veya sekonder olup olmadığı araştırılmasıdır. Kardiyomiyopati tanısında kullanılan spesifik tek bir bulgu veya metod yoktur. İnvaziv veya noninvaziv kardiyovasküler teşhis metodlarının hepsi miyokart hastalığı tanısının konulabilmesi için kullanılmalıdır.

Tıbbi tedavi için dilate kardiyomyopatiye pompa yetmezliğine bağlı konjestif kalp yetmezliği tedavisinde önerilen klasik digoxin, diüretik verilmesi ve tuz kısıtlmasına ek olarak vasodilatörler, kalsiyum kanal antagonistleri, betablokörler gibi değişik hemodinamik etkili ajanların kullanımı ile ilgili erişkin yaş grubunda deneyimler artmakta iken, çocukluk yaş grubunda bu konuda yayınlar sayılıdır. Hipertrofik Kardiyomyopatiye ise hastaların ilaçlara cevabı farklı olduğu için tedavi yaklaşım ampirik ve bireye göre olmaktadır (5). Restriktif kardiyomyopatinin erken döneminde akut kalp yetmezliği atakları, yatak istirahati, diüretik ve prednisolon tedavisine iyi cevap verebilir; ancak fibrotik dönemden sonra cevap azalır. Son zamanlarda hipereosinofilik sendromu hastalar hematolojik remisyon sağlamak için steroid, hidrokortikosteron ve denemmiştir (4). Gerektiğinde antiaritmik ve antikoagulan tedavi uygulanmalıdır.

Cerrahi tedavide kalp transplantasyonu dilate kardiyomyopati için kullanılan temel cerrahi yaklaşımdır. St. Louis'te dilate kardiyomyopati hastalarda transplantasyon sonrası yaşam şansı erişkinlerde 1 yılda %65, 5 yılda %50, çocuklarda 3 ayda %68, 3 yılda %62 bulunmuştur (6). Dilate kardiyomyopati hastalarda kullanılan diğer bir tedavi metodu da latissimus dorsi kası filepinin rekonstruktif olarak kardiyak cerrahide kullanılmasıdır.

Hipertrofik kardiyomyopatiye cerrahi tedavi, ilk kez 1958 yılında hastalığın tanımlanması ile birlikte uygulanmaya başladığından beri teknikler değişmekle birlikte en çok deneyim miyotomi-miyektomi ameliyatındadır. Uzun süreli izlemler, bazal gradienti ameliyatla yeterince düşürülmüş hastalarda rekürrens görülmediği, ancak provakasyoala gradient oluşturulabileceğini göstermiştir (7). Restriktif kardiyomyopatiye fibrotik dönemde tedavi seçimi cerrahi olup, kalm fibroz dokunur dekortikasyonu, gerektiğinde valv replasmanı ile birlikte yapılarak iyi sonuç alınabilmesi mümkündür (4).

Dilate Kardiyomyopatiye mortalite hızı 5 yıllık izlemde %35, 10 yıllık izlemde %70 olarak verilmiştir (16). Çocuklarda ise %60'ı düzelmekte, %20'si aynı kalmakta, %20'si ölmektedir (6). Hipertrofik Kardiyomyopatiye mortalite hızı yılda %3.5 dir. Ailede ani ölüm öyküsü olan semptomatik genç hastalar için bu değer %7'ye çıkmaktadır (4). Restriktif Kardiyomyopatiye Eedomyokardiyal fibrosiste 1 yıllık yaşam şansı için %43.5 - %76 arasında değişen değerler verilmekte, 5 yıldan sonra bu oran %20'ye düşmektedir (8).

## **MATERYAL METOD**

### *Verilerin Kaynağı ve Veri Toplama Süreci*

Bu çalışmada Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Polikliniğinde Ocak 1992 - Haziran 1997 tarihleri arasında kardiyomiyopati tanısı alan 84 hasta incelenmiştir.

Çalışmanı materyalleri Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi poliklinik ve Pediatri Kliniği arşiv kayıtlarından elde edilmiştir. Çalışma için seçilen yıllar arasında, kayıtların tanı bölümünde “kardiyomiyopati, endokardiyal fibroelastosis, idiopatik hipertrofik subaortik stenoz” tanısıyla kayıt edilen hastaların dosyaları hastane arşivinden çıkartılarak retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Çalışmaya giren vakalar seçilirken, başka bir nedene bağlı olduğu (hipertansiyon, Wonik böbrek yetmezliği, talasemi, miyokardit vb.) saptanan hastalar sekonder Kardiyomiyopati (KMP)’ler olarak sınıflandırılmıştır. Kardiyomiyopati tanısında EKG (Elektrokardiyografi), tele, ekokardiyografik ve angiografik özellikler göz önüne alınmıştır.

### *Verilerin Analizi*

Vakaların yaş, cins dağılımı, başvuru tarihteki ve yakınmaları, geldiği bölgeler ve geliş şekilleri, anne baba akrabalı kardeş öyküsü, ilk ve son fizik inceleme, EKG, tele, eko bulguları, yapılmış olanların kataterizasyon ve angio sonuçları, izlem süreleri, kullandıkları ilaçlar, sonuçlar değerlendirilmiştir.

Değerlendirmeler sırasında kullanılan tanımlamalar aşağıda açıklanmıştır.

- Semptomlar arasında “diğer” başlığı altında; kusma, solukluk, kolunda bacağına tutmama yer almaktadır.
- Sınıflandırma yapılırken ekokardiyografik özellikler göz önüne alınmıştır. Endo-kardiyal fibroelastosis düşünülmüş olan 3 hastanın hemodinamik özellikleri esas alınarak 1’i restriktif, 2’si dilate kardiyomiyopati grubuna dahil edilmiştir.
- Fizik inceleme bulgularında adı geçen üfürümlerin tümü 2° / 6° şiddetinde veya daha hafif sistolik üfürümlerdir.
- Hastaların geldikleri bölgeler değerlendirilirken iller esas alınmış, ege bölgesi dışındaki iller (diğer) başlığı altında belirtilmiştir.

Sonuçlar verilirken düzelme, aynı, kötüleşme tanımlamaları aşağıda belirtileri kriterlere göre kullanılmıştır.

Düzelme : Kontrolde klinik belirtiler, bulgular, EKG, tele bulgularının gerilemesi ya da yok olması, ekokardiyografide kalp fonksiyonlarının normal ya da normale yakın olması

Aynı kalma : Kontrol bulgularında öncesine göre değişiklik olmaması

Kötüleşme : Kontrolde, klinik, laboratuvar ve ekokardiyografik olarak önceki bulgulara göre bozulma olması

Bu çatışmada kullanılan değişkenlerin dağılımı ve veri analizleri SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) paket programı ile yapılmıştır. Verilerin istatistiksel analizi için ODDS oranı (Relatif Risk Oranı Belirleme Testi) kullanılmıştır.

## **BULGULAR**

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji polikliniğinde Ocak 1992 - Haziran 1997 tarihleri arasında 8585 hasta muayene edilmiş ve bu dönemde başvuruların 141'inde (%1.6) primer veya sekonder kardiyomiyopati saptanmıştır. 84 hastanın hastane arşivi ve kardiyoloji izlem dosyaları bulunarak izlem ve sonuçları hakkında bilgi edinilmiştir.

Kardiyomiyopatili hastaların sınıflandırılması Tablo 1'de görülmektedir. 59 hasta primer, 25 hasta sekonder kardiyomiyopati olarak değerlendirilmiştir. Hipertrofik kardiyomiyopatili 24 hastanın 5'i obstrüktif, 19'u nonobstrüktif tiptedir. Primer kardiyomiyopatili hastaların 35'i (%59.32) dilate, 22'si (%37.28) hipertrofik ve 2'si (%3.38) restriktif olarak sınıflandırılmıştır. Sekonder kardiyomiyopatili hastaları 22'si (%88) dilate, 2'si (%8) hipertrofik, 1'i (%4) ise restriktif olarak sınıflandırılmıştır.

Tablo 1. Kardiyomiyopatili Hastaların Sınıflandırılması

TİP	PRİMER	%	SEKONDER	%	TOPLAM
Dilate KMP	35	59.32	22	88	57
Bipertrofik KMP	22	37.28	2	8	24
Restriktif KMP	2	3.38	1	4	3
<b>TOPLAM</b>	59	100	25	100	84

Primer kardiyomiyopatili 59 hastanın 31'i (%52.54) erkek, 28'i (%47.46) kız olup erkek / kız oranı 1.2/ 1 dir. Sekonder kardiyomiyopatili 25 hastanın ise 15'i erkek, 10'u kızdır. Sekonder dilate kardiyomiyopatili 22 haftadan 9'u kız, 13'ü erkektir. Sekonder hipertrofik kardiyomiyopatili 2 hastanın cinsiyetii erkektir. Sekonder restriktif kardiyomiyopatili 1 hastanın cinsiyeti kızdır. Hipertrofik tipte E/ K oranının yüksek olduğu dikkati çekmektedir.

Primer kardiyomiyopatili hastaların başvuru yaş ortalaması 68±11 ay olup, 11 gün-14 yaş arasında değişmektedir. Dilate kardiyomiyopatili 35 hastadan 15'i (%43) 0 - 2 yaş arasında, 6'sı (%17) 2 - 7 yaş arasında, 14'ü (%40) 7 yaş ve üzerindedir. Hipertrofik kardiyomiyopatili 22 hastadan 8'i (%37) 0 - 2 yaş arasında, 4'ü (%18) 2 - 7 yaş arasında, 10'u (%45) 7 yaş ve üzerindedir. Restriktif kardiyomiyopatili hastaların 2'si de (%100) 2 yaşın altındadır.

Primer veya sekonder kardiyomiyopatil 84 hastanın 50'si (%60) kardiyak, 34'ü (%40) nonkardiyak semptomlarla başvurmuşlardır. Hastaların başvuru şekli Tablo 2'de görülmektedir.

Tablo 2. Hastaların Başvuru Şekli

Hastalarımızın geldikleri illere göre dağılımı incelendiğinde %56'sının İzmir ve ilçelerinden gelirken, ikinci sırayı %18.6 ile Manisa'dan gelen hastalar almıştır. Hastalarımızın uzak ve yakın tüm akrabalıkların orası %40.66 olarak bulunmuştur. I° akrabalık ise %10.16 oranındadır. Dilate kardiyomiyopati hastaların 17'sinde (%48.57), hipertrofik kardiyomiyopati hastaların 6'sında (%27.25) ve restriktif kardiyomiyopati hastaların 1'inde (%50) uzak veya yakın akrabalık saptanmıştır. Benzer hastalıklı kardeş öyküsü olan hasta saptanmamıştır.

Primer veya sekonder kardiyomiyopati hastaların başvuru semptomları sınıflamaları incelendiğinde nefes darlığı ve çabuk yorulma her üç tipte de en sık görülen semptomlar olmuştur. Dilate ve hipertrofik kardiyomiyopatilerde öksürük ve ateş yakınması da sık görülürken, restriktif kardiyomiyopati hastalarda bu semptomlara rastlanmamıştır (Tablo 3).

<b>TİP</b>	<b>PRİMER</b>	<b>%</b>	<b>SEKONDER</b>	<b>%</b>	<b>TOPLAM</b>
Kardiyak	35	60	15	60	50
Nonkardiyak	24	40	10	40	34
<b>TOPLAM</b>	<b>59</b>	<b>100</b>	<b>25</b>	<b>100</b>	<b>84</b>

Tablo 3. Kardiyomiyopati Hastalarda Semptomlar ve Sınıflandırma

SEMPATOM	DİLATE <i>Leyla TELHAN</i>		HİPERTROFİK		RESTRİKTİF KMP	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
Nefes Darlığı	27	47.36	7	29.16	2	66.6
Çabuk Yorulma	25	43.85	10	41.66	3	100
Çarpıntı	15	26.31	3	12.5	-	-
Öksürük	19	33.33	6	25	-	-
Terleme	3	5.26	1	4.16	-	-
Ayak ve Yüzde Şişlik	5	8.77	1	4.16	1	33.33
Kanada Şişlik / Ağrı	5	8.77	2	8.33	-	-
Gelişememe	5	8.77	3	12.5	1	33.33
Ateş	16	28.07	7	29.16	-	-
Morarma	5	8.77	2	8.33	1	33.33
Bayılma	1	1.69	1	4.16	-	-
Göğüs Ağrısı	3	5.08	3	12.5	1	33.33
Huzursuzluk	9	15.25	1	4.16	1	33.33
Diğer	8	13.55	5	20.8	1	33.33

Hastaların ilk inceleme bulgularına göre kardiyomiyopati tipinde de en sık karşılaşılan fizik muayene bulgusu taşikardi ve hepatomegalidir. Hastaların %66.66'sında taşikardi ve hepatomegali birlikte ve bu değer ilk gelişte kalp yetmezliği olanların yüzdesini göstermektedir. Hastaların ilk EKG bulgularında en sık saptanan EKG bulguları aritmi (%38.09) (sinüzal taşikardi, PAT, ventriküler ekstrasistol, atrial fibrinasyon), sol ventrikül hipertrofisi (%35.71) ve ST - T değişiklikleri (%28.57) olmuştur. İlk çekilen telekardiyogram sonuçlarında taşikardi ve hepatomegali ile birlikte kalp yetmezliğinin kanıtı olan belirgin kardiyomegali hastaların 70'inde (%83.33) saptanmıştır. İlk başvuruda ekokardiyografi yapılan 84 hastanın 57'sinde dilate kardiyomiyopati (35 primer, 22 sekonder), 24'ünde hipertrofik kardiyomiyopati (22 primer, 2 sekonder) ve 3'ünde restriktif kardiyomiyopati (2 primer, 1 sekonder) saptanmıştır.

8 hastaya 9 Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalında kateterizasyon uygulanmıştır. Ekokardiyografik olarak hipertrofik (obstrüktif veya nonobstrüktif) kardiyomiyopati tanısı alan 5 hastanın kateterizasyonunda PDA, PFO, VSD, valvüler aort darlığı ve yetmezliği, aort koarktasyonu gibi anatomik patolojiler de saptanmıştır. Ekokardiyografik olarak dilate kardiyomiyopati



(Uhl anomalisi?) olarak değerlendirilen bir hastanın kateterizasyonunda sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %13 olarak ölçülmüştür. İlk başvuru sonrası hastalara verilen ilaçların genellikle terapötik ajanlar digoxin (%35.71) veya digoxin + diüretik kombinasyonu (%30.95) olduğu belirlenmiştir.

Hastaların ortalama izlem süresi  $10 \pm 2$  ay olup 10 gün-5 yıl arasında değişmektedir. Exitus olan 9 haftadan 3'ü primer dilate kardiyomiyopati, 1'i primer hipertrofik kardiyomiyopatidir. 2 hasta talasemi majör tanısı ile izlenmekte iken, bir hasta da kronik böbrek yetmezliği tanısı ile izlenmekte iken dilate kardiyomiyopati gelişen haftalardır. Exitus olm diğer dilate kardiyomiyopatili hastane etyolojisinde miyokardit geçirdiği öğrenilmiştir. Restriktif kardiyomiyopatili haftada ise orak hücreli anemi nedeni ile izlenmekteyken kardiyak hemosiderozis geliştiği saptanmıştır. Semptomların başlamasından exitus olana kadar geçen süre ortalama 4.2 aydır.

Çalışmadaki hastalarda kardiyomiyopatiye eşlik eden kalp ve diğer sistem hastalıkları ele alındığında Talasemi majör ve dilate kardiyomiyopatili hastaların yaşları ortalama  $10.8 \pm 2.6$  olup 4.5 - 19 arasında değişmektedir. 5 hastadan 3'ünde ferritin düzeyine bakılabilmiş ve sonuçlar  $1500 \text{ ng / ml}$  nin üzerinde bulunmuştur. Kronik böbrek yetmezlikli kardiyomiyopati gelişen hastaların yaşları ise ortalama  $10.7 \pm 2.6$  olup 4 - 17 arasında değişmektedir. 4 haftada dilate, 2 haftada da hipertrofik kardiyomiyopati gelişmiştir. Pürülan menenjit nedeniyle hastanede yatan bir hastanın fizik muayenesinde saptanan üfürümlin tetkik edilmesi üzerine hipertrofik kardiyomiyopatili olduğu tespit edilmiştir. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle tetkik edilen ve Wegener Granülomatozisi tanısı konan bir haftada hipertrofik nonobstrüktif kardiyomiyopati saptanmıştır. Kronik akciğer enfeksiyonu ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle hastanede yatan 14 yaşındaki bir tuz haftada da hipertrofik nonobstrüktif kardiyomiyopati saptanmıştır.

84 hastane 6'sında sağ veya sol ventrikülde trombus ve / veya serebrovasküler olay görülmüştür. Dilate kardiyomiyopatide %5.26, hipertrofik kardiyomiyopatide %8.3 ve restriktif kardiyomiyopatide %33.3 oranında serebrovasküler olayla karşılaşmıştır. Ekokardiyografik olarak hipertrofik kardiyomiyopati + VSD + Pulmoner hipertansiyon saptanan 3 yaşındaki erkek hastanın kateterizasyonunda VSD + PFO + PHT saptanmıştır. VSD + PFO'nun kapatılması operasyonundan sonra hipertrofik kardiyomiyopati ve Pulmoner hipertansiyon bulgularında gerileme saptanmıştır. Ekokardiyografide dilate kardiyomiyopati + MY saptanan 6 aylık erkek olgunun kateterizasyonunda paraşüt mitral valv saptanmış ve mitra1 valv replasmanı operasyonu sonrasında kardiyak fonksiyonlarında düzelme gözlenmiştir. Hipertrofik kardiyomiyopatili aort koarktasyonlu bir hastaya da aort koarktasyonu korreksiyonu operasyonu uygulanmış ve sonraki kontrollerde kardiyak fonksiyonlarının normale döndüğü gözlenmiştir. 12 yaşındaki idyopatik hipertrofik subaortik stenozlu erkek hastaya miyektomi operasyonu uygulanmış ve Ş bloker tedavisi sürdürülmüştür. İzleniminde klinik ve ekokardiyografik bulgularında kısmi düzelme olduğu saptanmıştır.

Hastalara uygulanan ameliyattan ve kardiyomiyopati tipleri Tablo 4'te yer almaktadır.

Tablo 4. Cerrahi Girişim Uygulanan Hastalar

Vaka	Yaş	Cins	Tip	Ameliyat
H.B	3	E	Hipertrofik	VSD + PFO'nun kapatılması
F.S	6/12	E	Dilate	Mitral valv replasmanı
A.F.E	11/365	E	Hipertrofik	Aort koarktasyonu korreksiyonu
M.Y	12	E	IHSS	Miyektomi
Z.K	12	E	Dilate	Mitral valv replasmanı
K.T	10	K	Dilate	Mitral valv replasmanı
L.Y	14	E	Dilate	Mitral valv replasmanı

Primer ve miyokardite sekonder gelişen kardiyomiyopatilerde sonuca etkileri yanında değerlendirilen değişkenler; cinsiyet, semptomların başlama yaşı, anne - baba akrabalı ilk muayenede veya EKG'de aritmi ve kalp yetmezliği varlığıdır. Relatif Risk Oranı Belirleme Testi ile düzelme durumu erkeklerde kızlara göre 1.94 kat fazla bulunmuştur, ancak bu sonucu istatistiksel olarak anlamlı ölçüde arttırmamaktadır ( $p > 0.05$ ).

Exitus riski de kızlarda erkeklere göre, 2.2 kat fazladır; ancak bu da sonucu istatistiksel olarak anlamlı ölçüde arttırmamaktadır. Relatif risk oranı belirleme testi ile düzelme durumu semptomları 2 yaşın altında başlayanlarda 1.19 kat fazla; exitus riski de 2 yaşın üstünde başlayanlarda 1,5 kat fazla bulunmuştur. Ancak her iki sonuçta istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır ( $p > 0,05$ ).

Durumu düzelen hastalardan akrabalık var olan ve olmayanlar arasında oranında belirgin bir fark bulunamamıştır. Akrabalık olan hastalarda exitus olma riski, olmayanlara göre 2 kat fazla bulunmuştur; ancak her iki durum arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamamıştır ( $p>0.05$ ). İlk muayenede kalp yetmezliği var olan hastalarda düzelme durumu 1.75 kat fazla bulunmuştur. Exitus olma riski de ilk başvuruda kalp yetmezliği olan hastalarda 1.12 kat fazla

bulunmuştur. Ancak bu her M durumda sonucu istatistiksel olarak anlamlı ölçüde arttırmamıştır ( $P>0.05$ ).

## **TARTIŞMA**

Çalışmada incelenmiş olan tarih aralığındaki kalp hastalıklarının %1.6 gibi küçük bir kısmını primer ve sekonder kardiyomiyopatiler oluşturmaktadır. Hastanenin Ege Bölgesi için bir referans merkezi olması nedeniyle hastalığın bu bölgede nadir görüldüğü tahmin düzeyinde söylenebilir. Primer kardiyomiyopatili hastaların %59.32'sini dilate, %37.28'ini hipertrofik, %3.38'ini restriktif kardiyomiyopatiler oluşturmaktadır.

Amerika'daki 1982 sağlık istatistiklerine göre, kardiyomiyopatilerin %77'si dilate kardiyomiyopati, %14'ü hipertrofik kardiyomiyopati, %6'sı alkolik olup restriktif kardiyomiyopati için yüzde verilmemiştir (9). Bizim çalışmamızda primer dilate kardiyomiyopatilerin oranının düşük bulunmasının nedeni miyokardit geçiren hastaları sekonder kardiyomiyopatilere dahil edilmesi olarak yorumlamıştır.

1980 sonrası literatürde, hipertrofik kardiyomiyopatinin önceden bilindiğinden daha iyi gidişli bir hastalık olduğu vurgulanmakta, İtalya'da yapılan 4 yıllık bir tarama çalışmasında, hastaların %72'sinde asemptomatik, %24'ünün hafif, %4'ünün orta şiddette semptomatik olduğu dikkati çekmektedir (10). Ayrıca semptomların genellikle 20 yaşından sonra başladığı çocukluk döneminde sadece üfürümle belirti verdiği bilinmektedir (11). Asemptomatik hastaların çoğunlukta olduğu göz önüne alındığında bunların ancak tarama ile ortaya çıkarılabileceği düşünülmektedir. İlk başvuruda hipertrofik kardiyomiyopatiden bağımsız semptomları olan hasta sayısı sadece 3'tür. 1 Pürülan Menenjit, 2 Kronik Akciğer Enfeksiyonu (%13.6) Primer hipertrofik kardiyomiyopatili hastaların 5'i obstrüktif, 17'si nonobstrüktif tiptedir. Bu oran Birmingham Bö1gesi'nden verilen 1 / 3 oranına yakındır (12).

Cinsiyet dağılımı, primer dilate ve restriktif kardiyomiyopatilerde eşit bulunurken hipertrofik kardiyomiyopatilerde E / K oranı 1,2 / 1 saptanmıştır. Literatüre bakıldığında cinsiyet

dağılımının farklı olduğu tek tipin hipertrofik kardiyomyopati olup  $E / K = 2 / 1$  oranında olduğu belirtilmektedir (11).

Semptomların başlama yaşına kardiyomyopati tiplerine göre farklılık gösterdiği saptamıştır. Dilate kardiyomyopatilerin %43'ünün 2 yaş altında başladığı göze çarparken, bu hastaların bir kısmının EFE olması muhtemeldir. Süt çocukluğu dönemi hastalığı olan EFE, klirük ve hemodinamik olarak %95 oranla dilate tipte olup, genellikle histopatolojik inceleme ile ayırım yapılabilir (11).

Literatürde kardiyomyopati tiplerinin yaş gruplarına göre dağılımına rastlanmamış olup ancak belli yaşlardaki klinik ve prognostik bulguların farklılığı üzerinde durulmuştur. Primer kardiyomyopati hastalarımız arasında 2 yaş üzerinde restriktif tip kardiyomyopatinin hiç görülmeysi, kötü prognoz nedeniyle bu yaşa kadar ulaşamadıklarını düşündürmektedir.

Kardiyomyopati hastaların geldikleri illere göre dağılımı incelendiğinde İzmir ve Manisa ilinden hasta grubuna daha yüksek oranda olduğu dikkati çekmektedir. Bu durum, İzmir ili merkez ve ilçeleri ile Manisa ilinin hastanemize ulaşım olanaklarını elverişliliği ile açıklanabilir.

Primer kardiyomyopati hastalarımızın anne- babasında I° akrabalık %10.16 olup, Türkiye genelindeki orandan (%14.6) düşük bulunmuştur. I° ,II° ve uzaktan akrabalıkların tümü Türkiye için %21 iken, primer kardiyomyopati hasta grubumuzda, %40.6 bulunmuştur ve bu durum kardiyomyopatilerde genetik faktörün önemini akla getirmektedir. Hastalarımızda kardeş öyküsü saptanmamıştır. Hipertrofik kardiyomyopatilerde ailevi formun prevalansının %50-70, genetik geçişin ise yüksek penetranslı otozomal dominant olduğu bilinmektedir (13,14,15). Çalışmamızda ailevi hipertrofik kardiyomyopati bulunmayışı asemptomatik hastalar için veya semptomatik hastalar için aile taraması yapılmamış olması ile açıklanabilir. Dilate kardiyomyopatide ise genetik geçiş şekli tanımlanmamakla birlikte ailevi formların nadir olmadığı bilinmektedir (16). Literatürde değişik yüzdelerle karşılaşılmaktadır.

Hastaların geliş semptomlarında ön sırayı her üç tipte de nefes darlığı ve çabuk yorulma almaktadır. Dilate kardiyomyopati ve hipertrofik kardiyomyopatide ayrıca öksürük ve ateş de sık rastlanan semptomlardır. Bu bulgular dilate kardiyomyopatide 13 (%22.80), hipertrofik kardiyomyopatide 6 (%25) hastada saptanan akciğer eafeksiyonun semptomları olup hastaneye başvuru nedeni olmuşlardır. Gelişememe yakınması ile getirilenler, hastaların

%10.7'si olup, çocukluk döneminde kalp hastalığı ve kronik hastalıklarda sık olarak karşımıza çıkan büyüme geriliğinin aileler tarafından nadir olarak fark edildiği ortaya koymuştur.

En sık karşılaşılan fizik inceleme bulguları üç tipte de taşikardi ve hepatomegalidir. Üfürüm, hipertrofik kardiyomyopatide %83.33 oranında saptanırken dilate kardiyomyopati ve restriktif kardiyomyopatide %31.5 - %33.33 oranlarında tespit edilmiştir. Hepatomegali ve taşikardinin birlikte olduğu, ilk gelişte kalp yetmezliği olan hastaların oranı %66.66'dır. Bu oran için, aynı yaş grubunda Tayland'da yapılan dilate kardiyomyopati 50 vakalık bir araştırmada %82.6 gibi yüksek bir değer verilmektedir (17)

Çalışmamızda kalp yetmezliği restriktif kardiyomyopati hastaların tamamında, dilate kardiyomyopati hastaların %75.43'ünde saptanmıştır. En az sıklıkta kalp yetmezliği saptanan grup ise %41.66 oranı ile hipertrofik kardiyomyopati hastalar tarafından oluşturulmaktadır. EKG değerlendirmesinde en sık bulgular arimi, ventrikül hipertrofisi ve ST-T değişiklikleri olmuştur. Almanya'da 2 ay - 17 yaş grubunda yapılan bir araştırmada dilate kardiyomyopatide %23 oranında ritim problemi ile karşılaşıldığı belirtilmiştir (18). Literatürde ariminin, hipertrofik kardiyomyopati için sık görülen ve prognozu etkileyen bir faktör olduğu üzerinde durulmasına rağmen sayı ve yüzde verilmemiştir.

İlk telekardiyogramda hastaların %90.47'sinde kardiyomegali saptanmış ve bu bulgu tanı kriterlerinden birini oluşturmuştur. Sınıflandırmada ekokardiyografik bulgular esas alınmış, gerektiğinde kalp kateterizasyonu yapılmak üzere 9 Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji ABD'ye sevk edilmişlerdir. 10 gün- 5 yıl arasında değişen izlem sürelerinin sonunda hastaların %10.71'i exitus olmuş; %34.52' sinde klinik, EKG, tele ve ekokardiyografik olarak düzelme saptanmıştır. % 41.66 hastanın durumlarında değişme olmazken % 13.09 hastanın durumu kötüleşmiştir.

Literatürde, nadir olmakla birlikte çocuklarda kardiyomyopatiye eşlik eden bazı kalp hastalıklarından söz edilmektedir. 1971'de İsrail'den konjeital kalp hastalıklar ile birlikte 13 kardiyomyopati vakası bildirilmiş, en sık anomalilerin pulmoner stenoz ve mitral yetmezliği olduğu belirtilmiştir (19). 1987'de Yugoslavya'dan 8 ay - 3 yaş arasındaki 31 dilate kardiyomyopati çocuk arasında 3 Fallot tetralojisi, 2 aort koarktasyonu, 1 VSD, 1 Ebstein

anomalisi görüldüğü bildirilmiştir. Çalışmamızda 4 haftada VSD, 1 haftada aort koarktasyonu + PDA, 5 haftada mitral yetmezliği, 1 haftada pulmoner hipertansiyon, 1 haftada mitral stenozu + pulmoner hipertansiyon bulunmuş, 1 haftada PDA + VSD, 1 haftada endokardiyal yastık defekti, 1 haftada VSD + PFO + PHT, 1 haftada ASD + VSD, 1 haftada ASD + VSD + Aortik ark anomalisi, 1 haftada paraşüt mitral valv saptanmıştır. Mitral yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon, kardiyomyopatiin bir komponenti ya da sonucu olarak yorumlanmıştır.

Çalışmamızdaki dilate kardiyomyopati hastaların %5.26, hipertrofik kardiyomyopati hastaların %8.3 ve restriktif kardiyomyopati hastaların %33.3'ünde serebro vasküler olayla karşılaşılmıştır. Çocuk yaş grubuna ait bir otopsi çalışmasında dilate kardiyomyopati %26 oranında sol ventrikül içinde trombus görülmüş, başka bir çalışmada 1972 - 1982 yılları arasında tanı konulan 1 - 9 yaş arasındaki 9 dilate kardiyomyopati hastaların üçünde sol ventrikülde trombus saptanmış, bunların birinde sistemik embolizasyon meydana gelmiştir (20). Çalışmamızda serebro vasküler olay meydana gelen 3 dilate kardiyomyopati hastanın biri 2 yaşın altında, diğerleri 4,5 ve 12 yaşlarındadır.

Japonya'da yapılan bir çalışmada hipertrofik kardiyomyopati iki haftada sol atriumda mobil trombus tespit edilmiş (119), 1983'de Cleveland'te ortalama 5.5 yıl süreyle izlenen obstrüktif hipertrofik kardiyomyopati 150 hastada serebro vasküler olay riski %7 bulunmuştur (21). Çalışmamızda hipertrofik kardiyomyopati 1 (%4.16) haftada endokardit ve mulöpl mikotik anevrizma, 1 hasta da (%4.16) sağ ventrikülde trombus saptanmıştır

Çalışmamızın 2. kısmında kardiyomyopatilerde sonuca etkileri yönünden bazı değişkenler değerlendirilerek, istatistiksel analizi yapılmıştır. Cinsiyet farkının ne exitus, ne de düzelmeye yüzdelerinde önemli olmadığı istatistiksel olarak gösterilmiştir. Ayrıca literatürde cinsiyetin bir prognostik faktör olduğuna ait bir bilgiye rastlanmamıştır.

Semptomları 2 yaşın altında başlayanların exitus yüzdesi % 2.9 iken, 2 yaşın üstünde başlayanlarda % 4.4 bulunmuş, ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Bu iki grubun düzelmeye yüzdeleri arasında da istatistiksel olarak fark bulunmamıştır. St. Louis'te kalp nakil adayların seçimi için kriterler geliştirmek üzere yapılan çalışmada semptomları 2 yaş altı ve üstünde başlayan 2 grup hasta incelenmiş, 1. grupta 3.9 yıllık izlem süresinde %25 exitus,

%25 ayar kalma, %50 düzelme görülmüş, 2. grupta ise 2 hafta - 9 yıl arasında hastalar exitus olmuştur (6). Bu uyumsuzluk hastalarımızın izlem süresinin kısa olması ve vaka sayımızın istatistiksel sonuçları olumsuz etkileyecek kadar az olmasıyla açıklanabilir.

Akrabalık olanlarda exitus yüzdesi (%4.4) olmayanlara göre (%2.9) biraz yüksek, düzelme yüzdeleri ise biraz düşük bulunmuştur. Bu yüzdeler arasındaki farklar da istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. St. Louis'de yapılan çatışmada prognozu belirgin olarak kötü bulunan 2 yaşın üzerindeki grupta ailevi kardiyomyopati hasta sayısı fazla bulunmuştur (6). Bu farklılık hastalarımızda aile tarama çalışmalarımızın yapılmamış olmasına bağlı olabilir.

Yine St. Louis'teki çalışmada aritminin kötü prognostik faktör olduğu ben. 1984'te Ohio'da yapılan bir çatışmada da 1972-1984 arasında 69 dilate kardiyomyopati hasta incelenmiş, 1 yıllık mortalite %35 bulunmuş, prognozu etkileyen en önemli faktörlerden birinin ventriküler aritmi olduğu belirlenmiştir. (21). Ancak bizim bulgularımız bu literatürle uyumlu bulunmamıştır.

İlk başvuruda kalp yetmezliği olan hastalarda exitus yüzdesi %5.8 iken, olmayanlarda %1.5 saptanmış; ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Literatürde 1 yaşın altında kalp yetmezliği oluşu kötü prognostik işaret olarak belirtilmektedir (17). Sonuç olarak hasta grubumuzda cinsiyet, yaş, akrabalık, aritmi ve kalp yetmezliği varlığının prognozu belirleme açısından istatistiksel bir anlam ifade etmediği bulunmuştur.

Talasemi majorlu ve dilate kardiyomyopati gelişen hastalarımızın kan ferritin düzeyi 1500 mg / ml'nin üzerinde olduğu ve düzenli şelasyon tedavisi almadıkları saptanmıştır. 1993 yılında İtalya'dan Pavilli ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada da ferritin düzeyi 1300 mg / ml'nin üzerinde olan hastalarda semptomatik kalp yetmezliği ve dilate kardiyomyopati geliştiğini bildirmişler ve düzenli şelasyon tedavisinin talasemi majörlü hastalarda erken dilate kardiyomyopati gelişmesini önleyeceğini ileri sürmüşlerdir (22).

Kronik böbrek yetmezlikli hastalarımızda 3 ay ile 2 yıl arasında değişen sürelerde dilate ve hipertrofik kardiyomyopati geliştiği saptanmıştır. Böbrek yetmezliğinde gelişen anemi, sıvı elektrolit dengesi bozuklukları, üremik toksinler, hipertansiyon vb. gibi nedenlerin miyokard fonksiyonlarını bozan ana etkenler olduğu bilinmekle beraber (23) bu faktörlerin kardiyomyopati gelişmesinde oynadıkları rolü yeterince aydınlatacak bir çalışmaya literatür

taramamızda rastlanmamıştır.

Wegener granülamatozisi'nde kalp tutulumu nadir olup lezyonların miyokardiyal granüloma, koroner vaskülit, perikardit, pankardit şeklinde olabildiği bilinmektedir (21). Ancak bizim olgumuzda bu lezyonlardan bağımsız primer hipertrofik nonobstrüktif kardiyomiyopati saptanmıştır.

#### **KAYNAKÇA**

1. Goodwin J.F. A current appraisal of the cardiomyopathies. Hosp. Update. 1979 8:665-683.
2. Goodwin J.F: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies: A decade of study- Lancet. 1970 1: 731-739.
3. WHO/SFC Task Force-Report of the WHO/SFC task force on the definition and classifications of cardiomyopathies. Br. Heart J. 1980 44: 672-673.
4. Report of a WHO Expert Committee. Cardiomyopathies. World Health Organisation Technical Report Series 1984.
5. Maron B.J., Bonow B.O., Cannon R.O., et al. Hypertrophic cardiomyopathy: Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology and therapy (Medical Progress). N Engl J Med 1987; 26: 780-852
6. GriBin M.L., Hernandez A., Martin T.C., et al. Dilated cardiomyopathy in infants and children. J Am Coll Cardiol 1988; 11(1): 139-44
7. Maron B.J., Merrill W.H., Freier P.A., et al. Long-term clinical course and symptomatic status of patients after operation for hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 1978; 57: 1205-13



8. Gupta P.N., Valiathan M.S., Balakrishnan K.G., et al. Clinical course of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1989; 62: 450-4
9. Gillum RF. Idiopathic cardiomyopathy in the United States, 1970-1982. *Am Heart J* 1986; 111(4): 752-755
10. Spirito P., Chiarella F., Cerratino L., et al. Clinical course and prognosis of hyperrophic cardiomyopathy in a outpatient population. *N Engl J Med* 1989; 320 (12): 749-755
11. Colon M.D., Steven D., Philips J, et al: *Cardiomyopathies*. Moss AJ., Adams F.H. *Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents The Williams and Wilkins Co. Baltimore* 1995. Chapter 24.p: 329-351.
12. Shapiro L.M., Zezulka A Hypertrophic cardiomyopathy: a common disease with a good prognosis. Five year experience of a general hospital *Br Heart* . 1983; 50: 530-3
13. Emanuel R., Withers R, O'Brien K. Dominant and recessive modes of inheritance in Idiopathic cardiomyopathy. *Lancet* 1971; 2: 1065-7
14. Branzi A., Romeo G., Specchia S., et al. Genetic heterogeneity of hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 1985; 7: 129-38
15. De Pace N.L., Nestico P. F., Morganroth J., Ross J. Dilated cardiomyopathy in the idiopathic hyper eosinophilic syndrome. *Am J Cardiol* 1983; 32: 1359-1360
16. Schmidt M.A, Michels V.V., Edwards V. D., Miller F.A. Familial dilated cardiomyopathy. *Am J Med Gen* 1988; 31:125-143.
17. Pongpanich B., Isaraprasart S. Congestive Cardiomyopathy in infants and children: Clinical features and natural history. *Jpn Heart J* 1986; 27 (1): 11-15
18. Schmaltz EA., Apitz J., Hort W. Dilated cardiomyopathy in childhood: problems of diagnosis and long-term follow-up. *Eur Heart J* 1987; 8: 100-105
19. Hall S.L., Miller L.C., Duggan et al Wegener Granulomatosis in pediatric patients. *The Journal of Pediatrics* 1985; 106: 739-744.
20. Kupferschmid C., Schmaltz A.A., Tacke E., et al. Left ventricular thrombi in three children with dilated cardiomyopathy: Diagnostic procedure and clinical course. *Pediatric Cardiology* 1984; 5: 65-70
21. Furlan A.J., Cracuin OR., Raju N.R, Hart Cerebrovascular complications associated with idiopathic hyperrophic subaortic stenosis. *Stroke* 1984; 15(2): 282-285
22. Pavilli S., De-Sinone L. et al- *G. Ita1. Cardiol* 1993 Dec: 23 (12) 1195-200

23. Rubin and Barrat, Chronic Renal Failure. Pediatric Nephrology The Williams and Wilkins Company 1975 Chapter 16 p. 396-397.