

HİPERTROFİK KARDİYOMİYOPATİ

Hipertrofik kardiyomiopati, kalp kasının (miyokard) anormal kalınlaşması sonucu ortaya çıkan bir hastalıktır. Kalınlaşan kalp kası, kanın kalpten vücuda pompalanmasını zorlaştırabilir.

Hastaların çoğunda herhangi bir semptom (şikayet) olmadığı ve hastalar normal yaşamlarına devam ettikleri için hipertrofik kardiyomiopatisi olan hastalar sıklıkla tanı konulmadan hayatlarına devam ederler. Bununla birlikte hipertrofik kardiyomiopatisi olan küçük bir hasta grubu kalınlaşan kalp kasının yol açtığı nefes darlığı ve/veya göğüs ağrısı şikayetleriyle ve kalp ritmi bozukluğu (aritmi, çarpıntı) hastaneye başvurabilir.

Şikayeti olan hastalarda tanı kolayca, muayene, elektrokardiyografi (EKG) ve kalp ultrasonu (ekokardiyografi = EKO) ile konulur.

Semptomlar (Şikayetler):

Hastalar hastaneye aşağıda sıralanan şikayetlerden biri veya daha fazlasıyla başvurabilirler:

- Nefes darlığı (özellikle egzersizle ortaya çıkan)
- Göğüs ağrısı(özellikle egzersizle ortaya çıkan)
- Bayılma (özellikle egzersiz sırasında veya egzersiz sonrasında)
- Çarpıntı (ritim bozukluğu)

Birçok farklı hastalık veya sadece kondisyonsuzluk da nefes darlığı ve çarpıntı hissine yol açabilir. Bu durumda önemli olan doğru tanı ve uygun yaklaşımdır. Yukarıda bahsedilen şikayetlere sahipseniz kardiyoloji hekimine görünmelisiniz.

Hipertrofik kardiyomiopati sıklıkla gen mutasyonlarına bağlı olarak meydana gelir [Genetik (ırsi) bir hastalıktır]. Hipertrofik kardiyomiopatide kalp kası dokusunda meydana gelen bozukluk bazı hastalarda ritim bozukluğuna yol açabilir.

Hipertrofik kardiyomiopatide klinik gidişat değişkendir. Hastaların çoğunda kalınlaşan kalp kası kalp odacığının (ventrikül) iki duvarının arasını tıkayarak kalpten kan akışını kısıtlar (Kalp çıkım yolunda tıkanıklık = obstrüksiyon). Bir grup hastada ise kan akımının kısıtlanması söz konusu değildir (nonobstruktif hipertrofik kardiyomiopati). Bununla birlikte kalbin vücuda kan pompalayan odacığında (sol ventrikül) bulunan kan miktarı kalınlaşan kalp kasına bağlı olarak azalır ve her kalp atımında vücuda pompalanan kan miktarı azalır. Bu da halsizlik ve nefes darlığına yol açar.

Risk Faktörleri:

Hipertrofik kardiyomiyopati sıklıkla aileseldir. Ailesinde hipertrofik kardiyomiyopati olan bir kişide %50 olasılıkla bu hastalığa yol açan genetik mutasyon bulunur. Birinci derece akrabasında hipertrofik kardiyomiyopati bulunan bir kişinin bu hastalıkla ilgili kardiyoloji hekimine danışması önerilir.

Komplikasyonlar:

Hipertrofik kardiyomiyopatisi bulunan hastalarda sıklıkla ciddi bir komplikasyon gelişmez, genel olarak iyi huylu bir hastalıktır. Ancak bir kısım hastada kardiyak problemler gelişebilir. Bu komplikasyonlar aşağıda sıralanmıştır:

- Atriyal Fibrilasyon: Kalp kasındaki kalınlaşma ve kalp hücrelerindeki düzensiz gelişim, hızlı ve düzensiz kalp atımlarına yol açabilir. Atriyal fibrilasyon kanın pıhtılaşma riskini arttırdığı için inmeye yol açabilir. Bu hastalar kan sulandırıcı kullanmalıdır.
- Ani Kardiyak Ölüm: Ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon dediğimiz ani ritim bozuklukları, ani kalp durmasına ve ani ölüme yol açabilir. Bu bilgi sizi korkutmamalıdır. Ani ölüm riski normal toplumdaki çok az fazladır. Yani bu hastalarda ani ölüm nadirdir, bu açıdan yüksek riskli olanlar belirlenerek gereken önlemler alınabilir.
- Tıkanmış Kan Akımı: Hastaların çoğunda kalınlaşmış kalp kası, kanın kalpten vücuda pompalanmasını zorlaştırır. Tıkanmış kan akımı, eforla ilişkili nefes darlığı, göğüs ağrısı, baş dönmesi ve bayılma hissine yol açabilir.
- Kalp Yetersizliği: Zamanla, kalınlaşan kalp kası zayıflar ve kalp kasının etkinliği azalır. Kalp odacıkları genişler ve pompa yeteneği azalır. Kalp büyümesi bu hastaların az bir kısmında görülür (% 10).
- Mitral Kapak Problemleri: Kalınlaşan kalp kasına bağlı olarak kan akımı küçük bir alandan olduğu için bu akım sırasında kalp kapağına daha sert ve hızlı temas edebilir. Bu akım kalbin sol kulakçığı (atrium) ile sol karıncığı (ventrikül) arasında bulunan mitral kapağın uygun şekilde kapanmasını engeller. Sonuç olarak mitral kapakta oluşan kaçığa bağlı olarak hastalığın kliniğinde şiddetlenme (nefes darlığı) meydana gelebilir.

Korunma:

Hipertrofik kardiyomiyopati genetik geçişli bir hastalık olduğu için korunma mümkün değildir. Fakat mümkün olduğunca erken tanı ve uygun tedavi yaklaşımı, hastalığa bağlı komplikasyonların gelişmesini engellemede önemlidir.

Tedavi:

Şikayeti olmayan hastalarda herhangi bir tedaviye gerek yoktur. İlaç tedavileri ise şikayetleri azaltmaya yöneliktir, hastalığın kendisinin gerilemesine yol açmazlar. Nefes darlığı olan hastalarda, bunu azaltıcı bazı ilaçlar verilebilir. Kalp çıkım yolu daralanlarda buna yönelik ilaç tedavisi verilir. Atriyal fibrilasyonu olan hastalarda kan sulandırıcılar ve kalp hızını azaltan ilaçlar verilir. İleri derecede kalp yetersizliği olan hastalarda kalp nakli gerekli olabilir.

İlaç tedavisi ile şikayetleri azalmayan hastalarda iki tür daha ileri tedavi yöntemi daha vardır: 1. Daralmaya yol açan kasın anjiyografik yöntemle (hasta uyanık iken), alkol kullanılarak harap edilmesi (alkol septal ablasyon), 2. Daralmaya yol açan kalp kasının cerrahi yöntemle kesilerek tıkanıklığın giderilmesi (miyektomi operasyonu). Bu iki tedavi yöntemi her hastada uygulanmaz. Seçilmiş hasta gruplarında ve bu konuda özel tecrübesi olan hekimlerce yapılır. Hastanemiz de bu alanda oldukça başarılı bir cerrahi hizmete sahiptir.

Ani Ölümden Korunma:

Hipertrofik kardiyomyopati, ihtiyacı olan küçük bir hasta grubunda ICD(internal kardiyaverter defibrilatör = şok yapabilen kalp pili) takılmasının ani kardiyak ölümden koruduğu gösterilmiştir. Bu kalp pili, sadece yüksek riskli hasta grubuna takılır, hipertrofik kardiyomyopati hastaların çoğunun bu cihaza ihtiyacı yoktur.

Ne yazık ki hipertrofik kardiyomyopati birçok kişi hasta olduğunu bilmiyor. Bazı vakalarda ani ölüm ilk belirti olabilir. Bu vakalar tamamen sağlıklı genç insanlarda olabilir. Bu ölümler medyaya yaygın olarak yansımakla birlikte aslında oldukça nadirdir. Görüldüğü üzere ciddi komplikasyonları olabilen bu hastalığın iyi yanı bu komplikasyonların seyrek veya nadir olmasıdır. Alınacak tedbir ve tedavilerle çoğu hipertrofik kardiyomyopati hastası normal bir ömür sürer. O nedenle korkmaya ve endişelenmeye gerek yoktur. Daha fazla bilgi edinmek veya muayene olmak için kardiyojoloji hekimlerine başvurabilirsiniz.

Sağlıklı günler dilerim...

Doç. Dr. Gökhan Kahveci

Kardiyoloji Uzmanı