

Bölüm 16

KARDİYOMİYOPATİLER

Emre ARUĞASLAN¹

Kardiyomiyopati, kalp kasının fonksiyonel ve yapısal olarak bozulduğu ve hipertansiyon, koroner arter hastalığı , kapak hastalığı, konjenital kalp hastalığı gibi durumların etiyolojik faktör olmadığı miyokard hastalığı olarak tanımlanmıştır. Avrupa kalp cemiyeti sınıflamasında Hipertrofik , Restriktif, Dilate, Aritmojenik Sağ Ventrikül Displazisi ve sınıflandırılmamış olarak gruplandırılmış ve her grup da ailesel ve ailesel olmayan olarak ikiye ayrılmıştır (Elliott & ark, 2008). Amerikan tanımlamasında ise primer (hastalığın sadece veya büyük oranda kalp kasını tuttuğu durumlar) ve sekonder (yaygın sistemik hastalığın miyokardiyal tutulumu olduğu durumlar) olmak üzere ikiye ayırım yapılmıştır (Maron & ark, 2006). En son yapılan MOGES sınıflamasında ise her harf bir durumu belirtmektedir. M morfolojik fenotip, dilate veya restriktif gibi ; O tutulan organ veya sistemler ; G genetik kalıtım şekli ; E etiyoloji ; S evre yani fonksiyonel durum evre 1-2 veya A-B. (Arbustini & ark, 2014). Bu bölümde ilk bahsedilen sınıflama takip edilecek ve kitabın diğer bölümlerinde bahsedilen hipertrofik kardiyomiyopati, alkol, toksin ve kemoterapiye bağlı kardiyomiyopatiler anlatılmayacaktır.

DİLATE KARDİYOMİYOPATİ

Hipertansiyon, valvüler, konjenital veya iskemik kalp hastalığı olmadan ventrikül dilatasyonu ve azalmış myokard performansı dilate kardiyomiyopati olarak tanımlanır(Richardson & ark, 1995). Kalp yetersizliği çalışmalarında hastaların % 30-40'unda non iskemik dilate kardiyomiyopati olduğu bilinmektedir, dilate kardiyomiyopati en sık 3. ve 4. Dekada görülmektedir. Dilate kardiyomiyopati tespit edildiğinde hemogram, rutin biyokimya, tiroid fonksiyonları , HIV testi, demir parametreleri çalışılmalıdır. Sekonder sebepleri tespit etmek için miyokardit öyküsü, diyabet, gebelik, alkol, ilaç ve kemoterapi öyküsü, eşlik eden nöromusküler ve sistemik hastalıklar sorgulanmalıdır. Kardiyak MR iskemik ve non iskemik ayırımında yardımcı olur. Spesifik bir tanı düşünüldüğünde veya diğer tetkiklerle tanı konulamadığında endomiyokardial biyopsi düşünülebilir (Bozkurt & ark, 2016).

¹ Uzm Dr., Ankara Numune Eğitim Araştırma Hastanesi, dremrearugaslan@gmail.com

Löeffler Endokarditi

Eosinofil sayısının 6 ay boyunca 1500 per mm³ üzerinde olması hipereosinofili olarak tanımlanmaktadır. Lösemi gibi hematolojik hastalıklar, alerji, parazit enfeksiyonu, Churg Strauss , hipersensitivite etiolojide yer almakla beraber idiyopatik vakalar da görülür. Kalbin her iki ventrikülünü de tutabilmektedir. İnflow bölgelerinin ve ventrikül apeksinin fibrozu ile karakterizedir. Hastalık üç aşamadan oluşmaktadır (Tractenberg & Hare, 2017). Akut aşamada eosinofillerin miyokard invazyonu gerçekleşmekte ve myokardial nekroz ile inflamasyon görülmektedir. Daha sonraki aşamada trombüs oluşur. Periferik emboli görülebilir. Son aşama olan fibrotik aşamada difüz fibroz ve restriktif kardiyomiyopati gözlenir (Falk & Hershberger, 2018). Klasik tedavinin yanı sıra IL 5 antagonistleri denenebilir (Rothenberg & ark, 2008)

Hipersensitivite Miyokarditi

Eosinofilik miyokardittir. Tüm kardiyomiyopatilerin % 1'den azını oluşturur. Genelde ilaç ve suççeği aşısı ile ilişkilidir. (Bennett & ark, 2013). Penisilin, sefalosporin, metildopa, diüretikler, fenitoin, dobutamin, olazapine/klozapine bu ilaçlar arasında sayılabilir(Tractenberg & Hare, 2017). Alerjik reaksiyon şüphesi veya eşlik eden eosinofili olduğunda 2a öneri ile biyopsi yapılabilir. (Cooper & ark, 2007)

Endomiyokardial Fibrosis

Tropik ve subtropik Afrikada sık görüldüğü için dünya genelinde restriktif kardiyomiyopatinin en sık sebebidir. Eosinofili ile ilişkisi Löffler endokarditi kadar belirgin değildir. Hastalık hem sağ hem sol ventrikülü tutabilir. En belirgin özelliği etkilenen ventriküllerin apekslerinin fibrotik doku ile dolmasıdır. Bu alanda trombüs oluşabilir. Atriyoventriküler kapak yetersizliği ve asit görülebilir. Ekokardiyografide restriktif doluş paterni ve mitral ve triküspid kapağa uzanabilen apikal fibrosis görülür. Fibrotik alanın rezeksiyonu ve kapak cerrahisi yüksek mortaliteye rağmen sürviyi artırabilir. (Tractenberg & Hare, 2017)

KAYNAKLAR

1. Ackerman Mj, Priori SG, Willems S et al. HR/EHRA expert consensus statement channelopathies and cardiomyopathies. Heart Rhythm 2011;8:1308-39
2. Arbustini E, Narula N, Tavazzi L, Serio A, Grasso M, Favalli V, BellazziR, Tajik JA, Bonow RO, Fuster V, Narula J. The MOGE(S) classification of cardiomyopathy for clinicians[published correction appears in J Am Coll Cardiol. 2014;64:1186]. J Am Coll Cardiol 2014;64:304–318. doi: 10.1016/j.jacc.2014.05.027
3. Arbustini E, Favalli V , Narula N et al. Left Ventricular Noncompaction : a distinct genetic cardiomyopathy ? J Am Coll Cardiol:2016;68:949-966

4. Basso C, Ronco F, Marcus F et al. Quantitative assessment of endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an in vitro validation of diagnostic criteria. *Eur Heart J* 2008;29:2760-2771
5. Bennett MK, Giloira NA, Harrington C et al. Evaluation of the role endomyocardial biopsy in 851 patients with unexplained heart failure from 2000-2009. *Circ Heart Fail.* 2013 ;6:676-684
6. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm* 2014,11:1305-23
7. Bozkurt B, Colvin M, Cook J, et al. American Heart Association Committee on Heart Failure and Transplantation of the Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Epidemiology and Prevention; and Council on Quality of Care and Outcomes Research. Current diagnostic and treatment strategies for specific dilated cardiomyopathies: a scientific statement from the American Heart Association *Circulation.* 2016; 134:e579 e646.doi:10.1161 /CIR.000000000000045
8. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM et al. American Heart Association; American College of Cardiology ;European Society of cardiology . The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from American Heart Association, American College of Cardiology, European Society of cardiology. *Circulation* 2007.;116:2216-2233
9. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *N Eng J Med* 2017 Apr 13;367(15):1489-90
10. Dispenzieri A, Gertz MA, Kyle RA et al. Serum cardiac troponins and N terminal probrain natriuretic peptide; a staging system for primary cardiac amyloidosis. *J Clin Oncol* 2004;22:3751-3757
11. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases .*Eur Heart J.* 2008;29:270–276. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342.
12. Falk R, Hershberger R (2018). The Dilated , Restrictive and Infiltrative Cardiomyopathies . In Zipes D, Libby P. In Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine 11th Edition pp 1580-1630. Philadelphia:Elsevier
13. Falk RH, Alexander KM, Liao R et al. AL (light chain) amyloidosis : a review of diagnosis and therapy . *J Am Coll Cardiol* 2016;68(12):1323-1341
14. Gandjbakhch E, Redheuil A, Pousset F et al. Clinical diagnosis, imaging and genetics of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. *J am Coll Cardiol* 2018 Aug 14;72(7):784-804
15. Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH et al. Non biopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis. *Circulation* 2016;133:2404-412
16. Gulati V, Harikrishnan P, Palaniswamy C et al. Cardiac involvement in hemochromatosis. *Cardiol Rev.* 2014;22:56-68
17. Jackson AM, Dalzell JR, Walker NL, Coats CJ, Jhund PS, Petrie MC. Heart Peripartum cardiomyopathy: diagnosis and management. 2018 May;104(9):779-786. doi: 10.1136/heartjnl-2016-310599

18. Kondur AK, Li T, Vaitkevicius P et al. Quantification of myocardial iron overload by cardiovascular magnetic resonance imaging T2 and review of literature. *Clin Cardiol* 2009;32:E55-E59
19. Lin G, Dispenzieri A, Kyle R et al. Implantable cardioverter defibrillators in patients with cardiac amyloidosis. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2012;24:793-798
20. Lyon AR, Bossone E, Schneider B et al. Current state of knowledge on Takotsubo syndrome: a position statement from task force on Takotsubo syndrome of heart failure association of European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016;18:8-27
21. Maurer MS, Schwartz SH, Gundapaneni P et al. Tafamidis treatment for patients with transthyretin amyloid cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2018 sep 13;379(11):1007-1016
22. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association scientific statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006; 113:1807-1816. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287
23. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J* 2010; 31: 806-14
24. Martin C, Lambiase P.D. Pathophysiology diagnosis and treatment of tachycardiomyopathy. *Heart* 2017 Oct.;103(19),1543-1552
25. Medi C, Kalman JM, Haqqani H et al. Tachycardia mediated cardiomyopathy secondary to focal atrial tachycardia: long term outcome after catheter ablation. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53:1791-1797
26. Mestroni L, Maisch B, McKenna WJ et al. Guidelines for the study of familial dilated cardiomyopathy. Collaborative Research Group of European human and capital mobility Project on familial cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 1999;20:93-102
27. Mielniczuk LM, Williams K, Davis DR, Tang AS, Lemery R, Green MS, Gollob MH, Haddad H, Birnie DH. Frequency of peripartum cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2006;97:1765-1768. doi:10.1016/j.amjcard.2006.01.039
28. Morillo CA, Marin Neto JA, Avezum A et al. BENEFIT investigators. Randomized trial of benznidazole for chronic Chagas' cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2015;373:1295-1306
29. Muchtar E, Blauwet L, Gertz M. Restrictive cardiomyopathy. Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis and therapy. *Circ Res* 2017 sep 15;121(7):819-37
30. Ohira H, Tsujino I, Yoshinaga K. (1)(8)F-Fluorodeoxyglucose positron emission tomography in cardiac sarcoidosis. *Eur J NucMed Mol Imaging*. 2011;38:1773-1783
31. Patel MR, Cawley PJ, Heitner JF et al. Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis. *Circulation* 2009;120:1969-1977
32. Perfetto F, Bergesio F, Grifoni E et al. Different NT pro BNP circulating levels for different types of cardiac amyloidosis. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2016;17:810-817
33. Phelan D, Collier P, Thavandiranathan P et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two dimensional speckle tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart* 2012;98:1442-1448

34. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non dilated cardiomyopathy and its implications for clinical practice : a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016 ;37:1850-1858
35. Priori SG, Blomström C, Lungqvist C, Mazzanti A et al. 2015 ESC guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015 Nov 1;36(41):2793-2867
36. Regitz Zargosek V, Roos Hesselink JW, Bauersachs J et al. 2018 ESC guidelines for management of cardiovascular disease in pregnancy. *Eur Heart J* 2018 sep 7;39(34):3165-3241
37. Richardson P, McKenna W, Bristow M et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996 Mar 1;93(5):841-2
38. Roberts WC, McAllister HA, Ferrans VJ. Sarcoidosis of heart: a clinicopathologic study of 35 necropsy patients and review of 78 previously described patients(group 11). *Am J med* 1977;63:86-108
39. Rothenberg ME, Klion AD, Roufosse FE et al. Mepolizumab HES study group. Treatment of patients with the hypereosinophilic syndrome with Mepolizumab. *N Eng J Med*. 2008 ;358:1215-1228
40. Rubinow H, Skinner M, Cohen AS. Digoxin sensitivity in amyloid cardiomyopathy . *Circulation* 1981;63:1285-1288
41. Te Riele AS, James CA, Philips B et al. Mutation positive arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: the triangle of dysplasia displaced. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2013;24:1311-20
42. Templin C, Ghadri JR, Diekmann J et al. Clinical features and outcomes of Takotsubo (stress) cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2015;373(73):929–38
43. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi I et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Eng J Med* 1988;318:129-33
44. Towbin J.A. , Lorts A, Jeffries J.L. Left ventricular non compaction cardiomyopathy. *Lancet* 2015 Aug 22;386(9995):813-25
45. Tractenberg BH, Hare JM. Inflammatory Cardiomyopathic Syndromes. *Circ Res* 2017 Sep 15;121(7):803-818
46. Ware JS, Li J, Mazaika E et al. Shared genetic predisposition in peripartum and dilated cardiomyopathies. *N Eng J Med* 2016;374:233-241
47. Youssef G, Beanlans RS, Birnie DH, Nery PB: Cardiac Sarcoidosis: applications of imaging in diagnosis and directing treatment. *Heart* 2011;97:2078