

Kardiyak amiloidoz

Cardiac amyloidosis

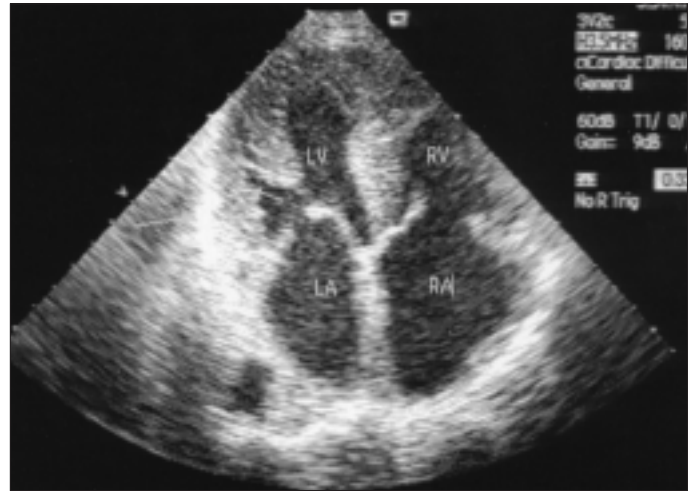
Serpil Eroğlu, Aylin Yıldırım, Bahadır Gültekin*, Pınar Uyar**, Bahar Pirat, Haldun Müderrisoğlu

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji, Kalp Damar Cerrahisi* ve Patoloji** Anabilim Dalları, Ankara, Türkiye

Nefes darlığı ve ödem şikayetiyle başvuran 60 yaşında bayan hastanın boyun venöz dolgunluğu, pulmoner odakta S2 sertleşmesi, apekte koltuk altına yayılan 2/6 sistolik üfürümü, hepatomegali, hepatojuguler reflü, pretibial ödemi, elektrokardiyografide atriyal fibrilasyon, ekstremitelerde derivasyonlarında hipovoltaj, anteroseptal psödoinfarktüs paterni mevcut idi (Resim 1). Transtorasik ekokardiyografik incelemede sol-sağ ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma, septal miyokarda hiperekojen görünümde parlaklık artışı, perikardda kalınlaşma ve hiperekojen görünüm, minimal perikardiyal effüzyon, izlendi. Perikarddaki ekojenite artışı miyokarda göre belirgindi (Resim 2, 3). Mitral ve pulmoner venöz Doppler akımlarında solunumsal değişiklik izlendi. Sağ-sol kalp kateterizasyonunda sağ ventrikül diyastol sonu basıncı ile sol ventrikül diyastol sonu basıncı arasında 4 mmHg'lik bir fark mevcuttu. Sağ ventrikül basınç trasesinde karekök belirtisi izlendi. Ekokardiyografi ve kateter bulguları konstriktif perikardit ile restriktif kardiyomiopati arasındaki ayırımı net olarak yapamamakla birlikte konstriktif perikardit ile daha uyumlu olarak değerlendirildi, tanı amaçlı perikard biyopsisi yapıldı. Postoperatif dönemde hasta ventrikül fibrilasyonu ile kaybedildi. Alınan perikard biyopsisinin incelemesinde hematoksilen-eozin boyalı kesitlerde perikardiyal bağ dokusunda, damar duvarlarında homojen, eozinofilik materyal birikimi izlendi. Kristal viole ve Kongo kırmızısı ile bu materyalin amiloid olduğu gösterildi (Resim 4, 5).

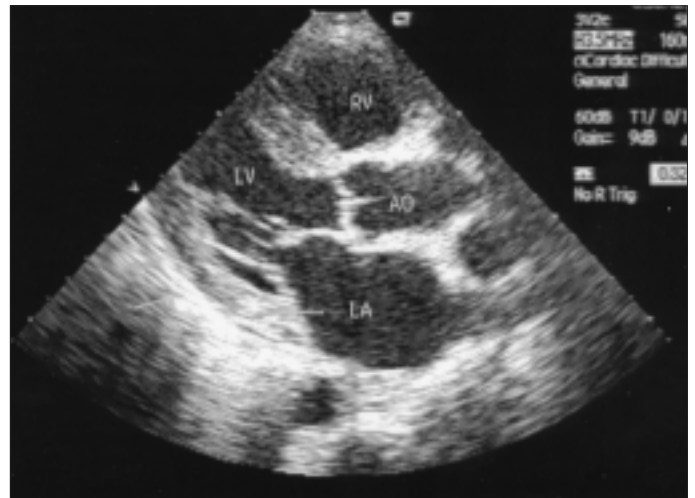


Resim 1. Elektrokardiyografi: Atriyal fibrilasyon, hipovoltaj, yalancı infarktüs görünümü



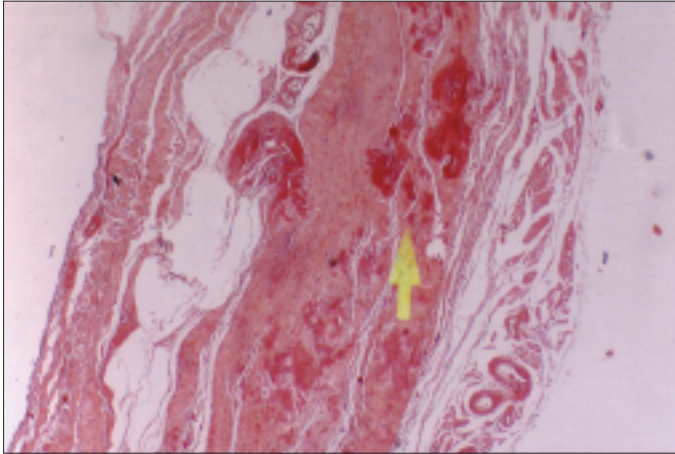
Resim 2. Transtorasik ekokardiyografi apikal dört boşluk görüntüsü: perikard ve miyokarda hiperekojen görünüm ve perikardda kalınlaşma

LV- sol ventrikül, LA- sol atriyum, RV- sağ ventrikül, RA- sağ atriyum.



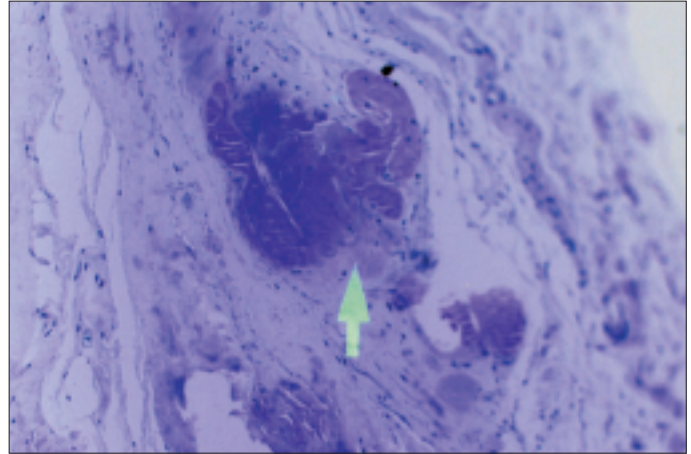
Resim 3. Transtorasik ekokardiyografide parasternal uzun aks görüntüsü: miyokard ve perikardda parlaklık artışı, hiperekojen görünüm

RV- sağ ventrikül, LV- sol ventrikül, LA- sol atriyum, Ao- Aort kapağı.



Resim 4. Perikard biyopsisi: Kongo kırmızısı ile daha koyu boyanmış alanlarda amiloid birikimi

Kardiyak amiloidoz; kalp yetersizliği, restriktif kardiyomyopati, ileti sistemi tutulumu, perikard konstriksiyonu ile klinik prezentasyon gösterebilir (1). Elektrokardiyografide hipovoltaj, psödoinfarktüs paterni, atriyal fibrilasyon görülebilir (2, 3). Miyokarda granüler, parlak görünüm veren, yama tarzı dağılım sergileyen yansıtıcı ekolar amiloidoz için karakteristik ekokardiyografik bulgulardır (4). Tanı konulması güç olan kardiyak amiloidozun kalp yetersizliği, perikard konstriksiyonu, aritmi ve ani ölüm ile başvuran hastalarda etyolojisi saptamada araştırılması gereken bir hastalık olduğunu düşünmekteyiz.



Resim 5. Perikard biyopsisi: Kristal viole ile koyu pembe boyalı alanlarda amiloid birikimi

Kaynaklar

1. Hoid BD, Miller D. Restrictive, obliterative, and infiltrative cardiomyopathies. In: Fuster V, Alexander RW, O'Rourke RA, editors. The Heart. 11th ed. NewYork: McGraw-HILL Companies; 2004. p.1937-48.
2. Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and myocarditides. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, editors. Heart Disease. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2001. p.1751-806.
3. Leone O, Boriani G, Chiappini B. Amyloid deposition as a cause of atrial remodelling in persistent valvular atrial fibrillation. Eur Heart J 2004; 25: 1237-41.
4. Oh JK, Seward JB, Tajik AJ. The Echo Manual. 2nd ed. Lippincot Williams&Wilkins, Philadelphia, 1999.