

Hipertrofik Kardiyomiyopatisi olan hastada elektrokardiyografik anomalilerin paternleri

Dr. Saygın YILDIRIM

Makale Tam Adı: Patterns of Electrocardiographic Abnormalities in Children

with Hypertrophic Cardiomyopathy

Makale linki: [Patterns of Electrocardiographic Abnormalities in Children with Hypertrophic Cardiomyopathy | Pediatric Cardiology](#)

Künye: Aritmi, kardiyomiyopati

Giriş

Hipertrofik kardiyomiyopati (HCM), çocuklarda en sık görülen kardiyomiyopati türü olup ani kardiyak ölümün önemli bir nedenidir. Erken teşhis ve uygun tedaviyle pediatrik mortalitenin azaltılması mümkün olabilmektedir. HCM'li yetişkinlerde artmış voltajlar, patolojik Q dalgaları, ST depresyonu, T dalgası inversiyonu ve aks sapması gibi EKG bulguları; tanısal süreçlerde yaygın kullanılsa da HCM'li çocuklarda EKG bulgularını geniş ölçekte inceleyen çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışma, HCM'li çocuklarda EKG anormalliklerini incelemek ve risk altındaki hastaların erken belirlenmesine katkı sağlamak için büyük, çok merkezli bir pediatrik kohortu ele almıştır.

Yöntemler: Çalışmada, 21 yaş ve altındaki fenotipik HCM'li hastaların EKG'leri değerlendirilmiştir. Hipertrofi tanısı normalin 2 SD üzeri olarak kabul edilmiş, 18 yaş üzeri için Z-skor bakılmamıştır. Genetik, nörolojik, metabolik ve sekonder hipertrofi nedenleri (hipertansiyon, koarktasyon vb.) dışlanmıştır. EKG bulguları, yaşa özgü kriterlere göre bir pediatrik elektrofizyolog tarafından değerlendirilmiş ve anormallikler: önce dar-geniş QRS olarak, sonrasında; hipertrofi, strain paterni ve patolojik Q dalgaları olarak ayrılmıştır. Sol ventrikül hipertrofisi (LVH) için V5, V6, I, aVL'deki R dalgası voltajlarının yaşa göre 98. persentilden büyük olması, sağ ventrikül hipertrofisi (RVH) için V1 veya V2'deki R dalgası voltajları yaşa göre 98. persentilden büyük olması, biventriküler hipertrofi (BVH) için hem LVH hem de RVH için pozitif voltaj kriterleri kabul edildi. Strain paterni, ST segmentinde 1 mm'den fazla depresyon veya lateral (V4, V5, V6) veya inferior derivasyonlarda (II, III, aVF) T dalgası inversiyonunun varlığı olarak tanımlandı. V1 ve V2 derivasyonları RV strain paterni için kullanıldı. Patolojik Q dalgaları, III. derivasyon ve aVR dışındaki derivasyonlarda >0,04 s genişliğinde, >3 mm derinliğinde veya QRS genişliğinin >%25'inden fazla Q dalgası olması olarak tanımlandı.

Sonuçlar: Çalışma kohortu, 1 gün ile 21 yıl arasında değişen yaşlara sahip 482 hastadan (%70 erkek) oluşmaktadır. %88'inde EKG anormallikleri tespit edilmiştir. Ana bulgular aşağıdaki gibi özetlenebilir:

- %22 hastada LVH, %24'ünde BVH ve %5'inde izole RVH,
- %27 hastada hipertrofi ile birlikte strain paterni, %9 hastada izole strain paterni,
- %15'inde izole, %7'sinde hipertrofi veya strain paternini eşlik ettiği patolojik Q dalgaları,
- %5'inde sağ (%3) ve sol (%2) dal bloğu,
- %3'ünde preeksitasyon paterni ve %6'sinde diğer anormallikler saptanmıştır.
- 1 yaş altındaki çocuklarda diğer gruba kıyasla, daha düşük hipertrofi oranı saptanmasına karşın; daha yüksek izole patolojik Q dalgası (%31,3'e karşı %15) ve hipertrofi ile beraber Q dalgası (%12,5'e karşı %6) gözlenmiştir.

Tartışma: HCM'li çocuklarda EKG anormalliklerinin dağılımı, yetişkinlerden bazı farklar göstermektedir. Örneğin, çalışmada saptanan normal EKG oranı (%12) yetişkin çalışmalarına göre oldukça yüksek olup, bu durum HCM'nin şiddetinin yaşla birlikte ilerlemesi ile açıklanabilir.

EKG bulgularının ani ölüm riskini tahmin etmede kullanımı bu çalışmanın kapsamı dışındadır. Daha önce yapılan araştırmalar, EKG anormalliklerinin ani ölüm riski ile tutarsız ilişkiler gösterdiğini ortaya koymuştur.

Ventriküler hipertrofi ve strain paterni, HCM hastalarında sık görülmektedir ve klinik olarak HCM şüphesi olup EKG anormalliği saptanan hastalarda ekokardiyografi incelmesinin bu açıdan dikkatle yapılması gerekmektedir.

Çalışmada birden fazla anormallik saptanan hastaların (%34) sıklığı; böyle bir durumda ileri değerlendirme yapılması için uyarıcı olduğunu düşündürmektedir.

Patolojik Q dalgalarının oluş mekanizmaları, miyokardiyal fibrozis veya hipertrofinin bulunduğu bölgelerde elektriksel aktivite değişiklikleri ile ilişkilendirilmiştir. Daha önceki çalışmalar, patolojik Q dalgalarının sağlıklı atletlerden ayırt edilmesi için çeşitli kriterler belirlemiştir ve bu dalgaların HCM tanısında önemli bir gösterge olduğu vurgulanmıştır. Çalışmamızda da patolojik Q dalgalarının yaygın olarak görülmesi, patolojik Q dalgaları saptanması halinde daha ileri değerlendirmelerin yapılması gerektiğini göstermektedir.

Çalışma kohortunun elektrofizyologlar tarafından toplanan oldukça seçici bir grup olduğu kabul edilmektedir. Tüm yaşlarda geniş QRS sınırının 120 ms kabul edilmesi değerlendirme yanlışlıklarına yol açmış olabilir. Kontrol grubu olmaması çalışmanın önemli kısıtlılıklarındandır.

Bu çalışma pediatrik HCM popülasyonunda EKG bulgularını göstermeyi amaçlayan tanımlayıcı bir çalışmadır ve EKG anormalliklerinin duyarlılığını ve özgüllüğünü belirlememekte ve bir risk skorlaması önermemektedir.

Sonuç: Normal bir EKG fenotipik HCM varlığını dışlamamaktadır. Hipertrofi, strain paterni ve patolojik Q dalgaları gibi EKG anormallikleri, pediatrik popülasyonda yaygın olarak görülmüştür. Çalışma, çocuklarda HCM'yi saptamada potansiyel olarak kullanılabilecek EKG parametrelerini tanımlamaya yönelik ilk adımı atmıştır. Ancak, daha az seçici hasta gruplarını

kapsayan, çok merkezli ve kontrol gruplarını içeren daha geniş ölçekli çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Yorum: Makale HCM'nin EKG bulgularına dikkat çekmek açısından değerlidir. Özellikle henüz eğitimi devam eden biz çocuk kardiyoloji asistanları için klinik ve tariflenen EKG bulguları olması halinde ekokardiyografi ile daha dikkatli ve hedefe yönelik inceleme yapılmasını vurgulaması önemlidir.

HCM tanısı, ailede HCM öyküsü, kardiyak olay gibi semptomların varlığı, fizik muayene sırasında kalp üfürümü duyulması gibi diğer endikasyonlar için yapılan 12 derivasyonlu EKG veya ekokardiyografi değerlendirmeleri konabilir. Burada iki durum önemlidir;

- 1- HCM aile öyküsü veya kliniği ile başvuran bir hastada sadece EKG ile değerlendirmek yetersiz olacaktır. Çünkü erişkin hastaların aksine çocuk yaş gurubundaki HCM hastalarında normal EKG görülmesi daha olasıdır.
- 2- Farklı bir endikasyon ile yapılan EKG değerlendirmesinde; hipertrofi bulguları varlığında HCM açısından değerlendirme yapılması akla geçektir. Özellikle strain paterni varlığı ve patolojik Q dalgaları görülmesi halinde bu açıdan ölçüm ve Z-skor değerlerine bakılması tanısız süreçleri kolaylaştıracaktır.

HCM'li hastalarda ani kardiyak ölüm 6 yaş altında çok nadir olup, 9-15 yaş arası pik yaptığını belirten çalışmalar mevcuttur. Bir veya daha fazla birinci derece akraba HCM tanısı olsun veya olmasın <40yaş ani ölüm öyküsü veya özellikle eforla olan nöro-kardiyojenik olmayan senkop gibi öykülerle başvuran hastalarda tariflenen EKG bulgularının bilinmesi HCM tanısının gözden kaçmasını engelleyecektir.

HCM hastaları; ani kardiyak ölüm, sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu, diastolik disfonksiyon ilişkili kalp yetersizliği, tromboembolik olaylar gibi riskler altındadır¹. Yapılacak çalışmalarda bu risklerin EKG bulguları ile korelasyonu açısından geniş kapsamlı çalışmalar, yalnızca çocuk kardiyoloji hekimleri için değil bu hastaların takiplerinde rol alacak pediatri hekimleri için yol gösterici olabilir.

HCM'li hastalarının, yaklaşık %30 ila %60'ı tanımlanabilir bir patojenik veya olası patojenik genetik varyanta sahiptir². Fenotipik bulguların çocukluk çağında geç ortaya çıkabileceği vurgusu; aile taramasında genetik mutasyon pozitifliği gösterilmiş ancak fenotipi henüz oluşmamış hastalarda EKG ve ekokardiyografi taramalarının aralıklı olarak yapılması gerektiği göstermektedir. Yine bu genetik mutasyonlar ile klinik, EKG ve ekokardiyografi bulgularının karşılaştırmalı değerlendirmeleri yararlı olabilir.

KAYNAKLAR:

- 1- Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, Evanovich LL, Hung J, Joglar JA, Kantor P, Kimmelstiel C, Kittleson M, Link MS, Maron MS, Martinez MW, Miyake CY, Schaff HV, Semsarian C, Sorajja P. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2020 Dec 22;142(25):e558-e631. doi:

10.1161/CIR.0000000000000937. Epub 2020 Nov 20. Erratum in: Circulation. 2020 Dec 22;142(25):e633. doi: 10.1161/CIR.0000000000000945. PMID: 33215931.

- 2- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, Bezzina CR, Biagini E, Blom NA, de Boer RA, De Winter T, Elliott PM, Flather M, Garcia-Pavia P, Haugaa KH, Ingles J, Jurcut RO, Klaassen S, Limongelli G, Loeys B, Mogensen J, Olivetto I, Pantazis A, Sharma S, Van Tintelen JP, Ware JS, Kaski JP; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023 Oct 1;44(37):3503-3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194. PMID: 37622657.