

## **Apikal Hipertrofik Kardiyomiyopati (Yamaguchi Sendromu) Apical Hypertrophic Cardiomyopathy (Yamaguchi Syndrome)**

Mustafa Zungur<sup>1</sup>, Hamid Moghanchizade<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Dr.Öğr.Üyesi, Kent Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup> Uzm.Dr., Kent Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

### **Özet:**

Apikal tip hipertrofik kardiyomiyopati (Api-HKMP), Yamaguchi Sendromu adıyla da bilinen nispeten nadir görülen bir hipertrofik kardiyomiyopati şeklidir. 59 yaşında bayan hasta tipik göğüs ağrısı ile acil servise başvurdu. Özgeçmişinde diyabetes mellitus ve hipertansiyon dışında herhangi bir özellik saptanmadı. Hastanın ilk çekilen elektrokardiyografisinde; sinüs ritmi, V3-V6, D1, DII, aVL, aVF derivasyonlarında T negatifliği ve sol ventrikül hipertrofisi (LVH) lehine bulgu izlendi. Ekokardiyografisinde sol ventrikül apikal kalınlığı 16 mm (6-11 mm), arka duvar kalınlığı 10 mm (6-11 mm) ölçüldü, Ejeksiyon fraksiyon normal sınırlarda izlendi. Laboratuvar testlerinde herhangi bir anormal değer saptanmadı, Troponin ve CK-MB normal sınırlarda idi. Koroner anjiyografide koroner arterler normal, ventrikülografide Yamaguchi Sendromu için tipik görünüm olan sistolde sol ventrikül maça ası görünümü izlendi.

**Anahtar kelimeler:** Apikal tip hipertrofik kardiyomiyopati, Yamaguchi Sendromu

### **Summary:**

Apical hypertrophic cardiomyopathy (Api-HCM), is known also Yamaguchi Syndrome, is a relatively rare form of hypertrophic cardiomyopathy. A 59 years old female patient with history of diabetes mellitus and hypertension attended the emergency room with angina pectoris. The 12 lead electrocardiogram showed sinus rhythm with inverted T waves in V3-V6, D1, DII, aVL, aVF leads with voltage criteria of left ventriculehypertrophy (LVH). In the echocardiography apikal thickness was 16 mm (6-11 mm), the posterior wall thickness was 10 mm (6-11 mm) with normal ejection fraction. In the blood test no elevation of myocardial enzymes was observed. On the angiography coronary arteries were normal and the ventriculography revealed the ace of spade like shape of the LV cavity in systole.

**Key words:** Apical hypertrophic cardiomyopathy, Yamaguchi syndrome

*Kabul Tarihi: 08.04.2019*

### **Giriş**

Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP) miyokardın sarkomer proteinlerini kodlayan dokuz genden birinin mutasyonu sonucu oluşan otozomal dominant geçişli bir hastalıktır (1,2). Apikal tip hipertrofik kardiyomiyopati (Api-HKMP) nispeten nadir görülen ve ağırlıklı olarak apikal tutulumu olan hipertrofik kardiyomiyopatinin bir formudur (3,4). Apikal HKM Japonya'daki tüm hipertrofik kardiyomiyopatilerin yaklaşık %25'ini oluşturmaktadır. Ancak, Ja-

ponya dışındaki görülme sıklığının %1-2 olduğu tahmin edilmektedir (5,19). Api-HKMP tipik özellikleri, ilk olarak Sakamoto (3) ve Yamaguchi (4) tarafından tanımlanmıştır. Bu özellikler elektrokardiyografide dev T negatif dalgaları (3) ve ventrikülografide sol ventrikülün maça ası görünümüdür (4).

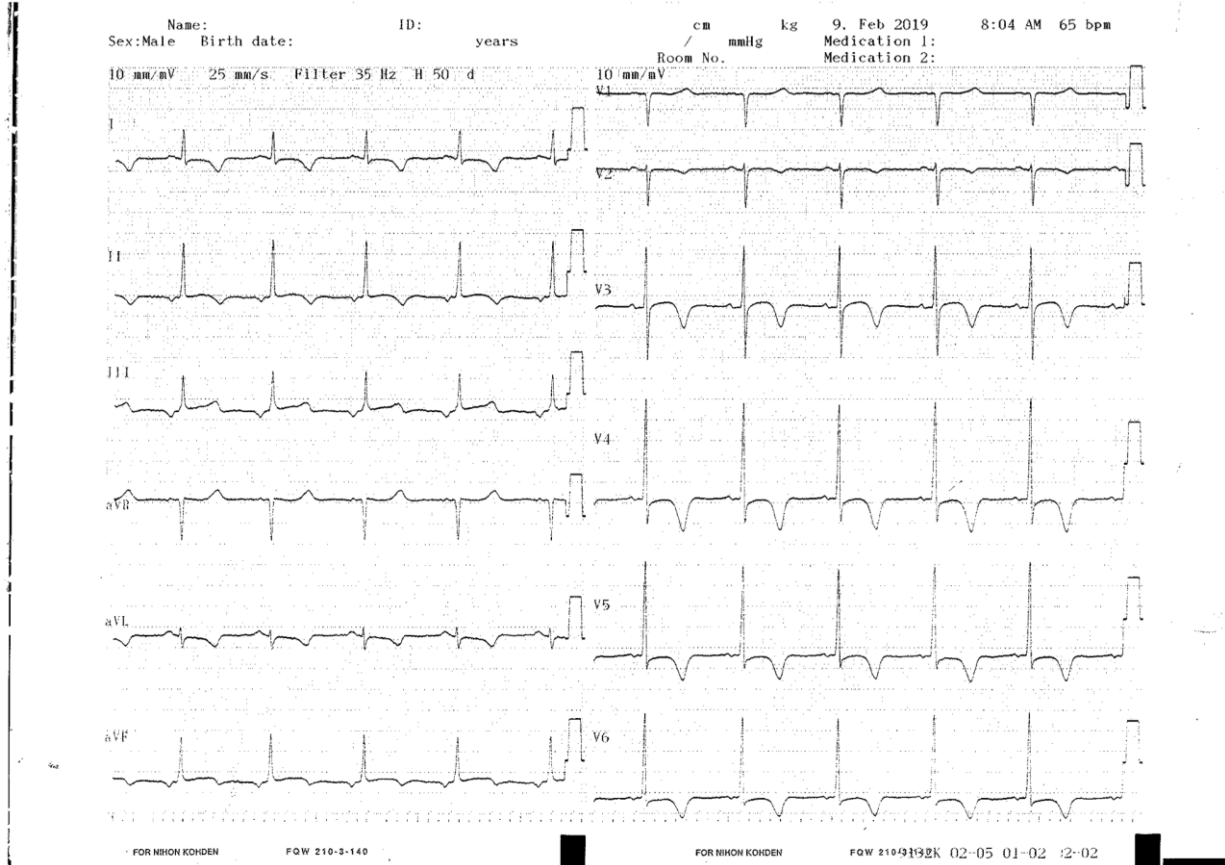
Bu olgu sunumu ile apikal hipertrofik kardiyomiyopati (Yamaguchi Sendromu) özellikleri gösteren bir vaka sunularak, nadir görülen vaka tartışılmıştır.

## Olgu

Ellidokuz yaşında bayan hasta, yaklaşık bir saat süren tipik göğüs ağrısı olması üzerine acil servise başvurdu. Hastanın özgeçmişinde diyabetes mellitus ve hipertansiyon mevcuttu. Hastanın ilk fizik muayenesinde tansiyon arteryel değeri 130/80 mmHg, kalp atım hızı 90 atm/dk saptandı. Kardiyak oskültasyonda herhangi bir üfürüm duyulmadı. 12 lead elektrokardiyografisinde V3-V6, D1, DII, aVL, aVF derivasyonlarda negatif T dalgaları ve sol ventrikül hipertrofisi lehine voltaj bulguları izlendi (Şekil 1). Laboratuvar değerlerinde ise troponin T ve CK-MB

negatif, biyokimyasal parametreler ve hemogram normal sınırlarda saptandı. Hastaya çekilen eko-kardiyografide (Şekil 2) sol ventrikül apeks kalınlığı 16 mm (6-11 mm), arka duvar kalınlığı 10 mm (6-11 mm) ölçüldü. Kalp boşlukları ve ejeksiyon fraksiyon normal sınırlarda izlendi. Yapılan koroner anjiyografide normal koroner arterler, ventrikülografide (Şekil 3) sol ventrikülden Yamaguchi Sendromu için tipik olan sistolde maça ası görünümü izlendi. Hastaya diltiazem tedavisi başlandı ve göğüs ağrısı şikayeti tekrarlamadı. Takiplerinde de kliniği ve hemodinamisi stabil seyretmiş olup kardiyoloji polikliniğinde düzenli kontrolü yapılmaktadır.

**Şekil 1.** V3-V6, D1,DII aVL, aVF derivasyonlarda negatif T dalgaları ve sol ventrikül hipertrofisi lehine voltaj bulguları



Şekil 2. Hastanın ekokardiyografisi



Şekil 3. Hastanın ventrikülografisi



## Tartışma

Japonya'da Api-HKMP, tüm hipertrofik kardiyomyopatilerin %13-25'ni teşkil etmekte, bu oran batılı ülkelerde ise %1-2 dir (5,6). Hipertrofik kardiyomyopatide görülen diffüz hipertrofinin aksine, bu hastalıkta duvar kalınlaşması papiller kası altında apeks bölgesindedir (4,7). Hipertrofik kardiyomyopatiye göre daha iyi prognoz gösterir, ancak atriyal fibrilasyon, miyokart enfarktüsü ve ani ölüm gibi bazı komplikasyonlar görülebilir (8,9).

Bu hastalar apikal bölge iskemisine bağlı olarak tipik göğüs ağrısı ile başvurabilirler. Artmış miyokard dokusu, küçük damar hastalığı ve bozulmuş vazodilatör rezervi miyokard iskemisinin olası nedenleri olarak belirtilmiştir (10,11). Anterolateralde repolarizasyon bozukluğu Api-HKMP'li vakaların tümünde gözlenirken dev negatif T dalgaları ise vakaların yaklaşık yarısında izlenebilir (12). Bu hastalar semptomlar ve EKG bulguları nedeniyle genellikle koroner arter hastalığı ile karıştırılır (13,14). Çoğu olguda çekilen anjiyografide koroner arterler normal saptansa bile küçük bir grupta koroner arter hastalığı gösterilmiştir (12,15). Sunulmuş olan vakada koroner arterler tamamen normal izlenmiş ve anti-iskemik tedavi düşünülmemiştir. Aritmi açısından yakın takip edilen vakada herhangi bir malign aritmi saptanmamıştır.

Hastalığa özgü başka bir tipik bulgu ise sol ventrikülografide izlenen maça ası görünümüdür (3,4). Daha önce anterolateral derivasyonlarda tanımlanan erken repolarizasyon saptanan hastalarda Api-HKMP tanısı akılda bulundurulmalıdır (16). Bu hastaların değerlendirilmesi için transtorasik ekokardiyografi ilk seçenektir ancak apikal bölgeyi görmesi artefaktlar ve zayıf ekojenite nedeniyle her zaman mümkün olmamaktadır (17). Bu gibi durumlarda, başka incelemeler (manyetik rezonans görüntüleme, kontrast ventrikülografi) düşünülmelidir (18). Sunulan vakada da klinik, ekg bulguları, ekokardiyografi ve ventrikülografi tetkiklerinde apikal kardiyomyopati tanısı kesinleştiği için ek bir ileri tetkike gerek duyulmamıştır.

## Kaynaklar

1. Bonne G, Carrier L, Richard P et al. Familial hypertrophic cardiomyopathy: from mutations to functional defects. *Circ Res* 1998;83:580-93.

2. Seidman C. Hypertrophic cardiomyopathy: from man to mouse. *J Clin Invest* 2000;106:9-13.
3. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, et al. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: Echocardiographic and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J* 1976;17:611-29.
4. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979;44:401-12.
5. Louie EK, Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Intern Med* 1987;106:663-70.
6. Yamaguchi H, Nishiyama S, Nakanishi S, Nishimura S. Electrocardiographic, echocardiographic and ventriculographic characterization of hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1983;4(Suppl F):105-19.
7. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J* 1976;17:611-29.
8. Abinader EG, Sharif D, Shefer A, Naschitz J. Novel insights into the natural history of apical hypertrophic cardiomyopathy during long-term follow-up. *Isr Med Assoc J* 2002;4:166-9.
9. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:638-45.
10. Lazzeroni E, Rolli A, Aurier E, Botti G. Clinical significance of coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992;70:499-501.
11. Lee JA, Park DG, Kim SE, Heo GM, Lee JH, Han KR, et al. A case of hypertrophic cardiomyopathy complicated by acute myocardial infarction and ventricular tachycardia: slow coronary artery flow. *Korean Circ J* 2008;38:291-4.
12. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:638-45.
13. Seneviratne SL, Premawardena AP, Ranasinghe GW, Gunatilake SB, De Silva HJ. Apical cardiomyopathy: an important differential diagnosis in ischemic chest pain. *Ceylon Med J* 1996;41:109-10.
14. Iskandar SB, Dittus K, Merrick D. Uncommon cause of a common disease: case report. *South Med J* 2003;96:828-31.

15. Seino R, Matsuzaki K, Yasuda K. Coronary artery bypass grafting for a patient with effort angina pectoris and apical hypertrophic cardiomyopathy: case report. *Kyobu Geka* 2000;53:1044-7.
16. Bekar L, Tümüklü M. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy Mimicking Acute Coronary Syndrome *Kosuyolu Kalp Derg* 2013;16(1):69-71.
17. Oh JK, Seward JB, Tajik AJ. *The Echo Manual*. Lippincott Williams & Wilkins, 3 edition. 2012;258.

18. Maron BJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: the continuing saga. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:91-3.

**İletişim:**

Dr. Öğr. Üyesi Mustafa Zungur  
Özel Kent Hastanesi  
8229 sokak No:51 Çiğli, İzmir  
Phone: +90.232.3867070  
Mobile: +90.534.3029077  
Fax: +90.232.3867071  
E mail: drzungur@yahoo.com