

Peripartum kardiyomiyopati: Olgu sunumu

Cenk Gezer¹, Atalay Ekin¹, Mehmet Özeren¹, Cüneyt Eftal Taner¹,
Nazile Bilgin Doğan², Aşkın Doğan¹

¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Kliniği, İzmir

²T.C. Sağlık Bakanlığı Menemen İlçe Devlet Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İzmir

Özet

Amaç: Peripartum kardiyomiyopati (PPKM) altında yatan sebebin tam olarak bilinmediği, gebeliğin potansiyel olarak hayatı tehlike arz eden komplikasyonlarından birisidir. Olgu sunumumuzda postpartum gelişen PPKM olgusunun yönetimini tartışmayı amaçladık.

Olgu: Biz bu olgu sunumunda, 37. gebelik haftasında doğum yapan, postpartum dönemde dispne, ortopne ve ayaklarda şişlik şikayetleri ortaya çıkan bir olguyu ele aldık. Yapılan tetkiklerde şiddetli sol ventrikül sistolik disfonksiyonu ortaya çıkması üzerine diğer tanılar ekarte edilerek hastaya PPKM tanısı konuldu.

Sonuç: Gebelikte de sıkça rastlanılan nefes darlığı ve ayaklarda şişlik şikayeti ile gelen bir hastanın ayrıntılı tanısında PPKM mutlaka düşünülmelidir.

Anahtar sözcükler: Peripartum kardiyomiyopati, prognoz, eko-kardiyografi.

Abstract: Peripartum cardiomyopathy: a case report

Objective: Peripartum cardiomyopathy (PPCM) has an unknown etiology and it is one of the complications exposing a life-threatening risk for pregnancy potentially. In our case report, we aimed to discuss the management of PPCM case developing at postpartum period.

Case: In this case report, we analyzed a case which delivered at 37 weeks of gestation and had complaints of dyspnea, orthopnea and swelling feet. When severe left ventricle systolic dysfunction was observed in the examinations performed, other diagnoses were ruled out and the patient was diagnosed with PPCM.

Conclusion: Peripartum cardiomyopathy should be considered certainly in the differential diagnosis of a patient who refers with the complaints of shortness of breath and swelling feet which are common during pregnancy.

Keywords: Peripartum cardiomyopathy, prognosis, echocardiography.

Giriş

Peripartum kardiyomiyopati (PPKM) altında yatan sebebin tam olarak bilinmediği, gebeliğin potansiyel olarak hayatı tehlike arz eden komplikasyonlarından birisidir. Dilate kardiyomiyopatinin ender görülen bu şekli gebeliğin son aylarında ya da doğumdan sonraki ilk 5 ayda konjestif kalp yetmezliğine neden olur.^[1] Klinik seyir, ventriküler fonksiyonların spontan iyileşmesi ile hastalığın refrakter hale gelerek kalp transplantasyonu ihtiyacı gelişmesi arasında değişebilir. 1950'li yıllarda mortalite hızı %50 olarak saptanmasına rağmen günümüzde yapı-

lan çalışmalarda kalp transplantasyonu ihtiyacına veya ölüme %12-18 arasında rastlandığı bildirilmiştir.^[2] Erken tanı, tedavi ve klinisyenin bu hastalığı iyi bilmesi prognozu iyileştiren temel faktörlerdir.

Olgu Sunumu

On dokuz yaşında, ilk gebeliği olan hasta, 37 hafta 1 günlük iken spontan travaya girmesi üzerine hastaneye başvurmuş ve vajinal yolla 2450 g sağlıklı erkek bebek dünyaya getirmiştir. Hasta postpartum ilk 24 saati sorun-



suz geçirmiş ancak sonrasında şikayetleri başlamıştır. Nefes darlığı ve ayaklarında şişlik olduğunu ifade eden hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durumu orta olup, soluk görünümdeydi. Dispne ve ortopne mevcuttu. Akciğer oskültasyonunda sağ akciğer bazalinde solunum sesleri azalmış, sol akciğer bazalinde ise raller mevcuttu. Kardiyak oskültasyonda taşikardi, S3 gallop ritmi, aksilla-ya yayılan 3/6 apikal sistolik üfürüm saptandı. Bilateral alt ekstremitelerde +3 pozitif gode bırakan ödem izlendi. Laboratuvar testlerinde; hemogloblin: 7.3 g/dL, hematokrit: %22.5, trombosit: 502.000/mm³, ALT: 152 U/L, AST: 84 U/L, LDH: 332 U/L, CK: 190 U/L, albümin: 3.4 g/dL olarak saptandı. Hastanın çekilen elektrokardiyografisi sinüs ritmindeydi; nabız 118/dakika, V1-3 derivasyonlarında T dalgası negatifliği izlendi. Akciğer grafisinde kardiyotorasik oran artmış, bilateral alt zonlarda retiküler dansite artışı mevcuttu. Alınan arterial kan gazında ise metabolik asidoz saptandı (pH=7.05, PCO₂=37.6 mmHg, PO₂=35.8 mmHg, HCO₃⁻=11.1 mmol/L).

Hastada ilk değerlendirme sonrası pulmoner emboli, anemiye bağlı kalp yetmezliği, PPKM ön tanıları düşünüldü ve 4 litre/dk nazal oksijen, antikoagülan tedavi ve diüretik tedavi başlandı. İlk müdahale sonrasında yapılan ekokardiyografide (EKO) sol kalp yapıları dilate, sol atrium çapı 4.8 (normal: 2.7-3.8) cm, sol ventrikül end-diastolik çapı 5.5 (normal: 3.9-5.3) cm, sol ventrikül end-sistolik çapı 4.8 (normal: 3.3±0.5) cm idi (Şekil 1). Sol ventrikülde global hipokinetik ve ejeksiyon fraksiyonu %30 (normal: >%55), orta derecede mitral yetmezlik, hafif triküspit yetmezliği saptandı (Şekil 2).^[3] Pulmoner ar-

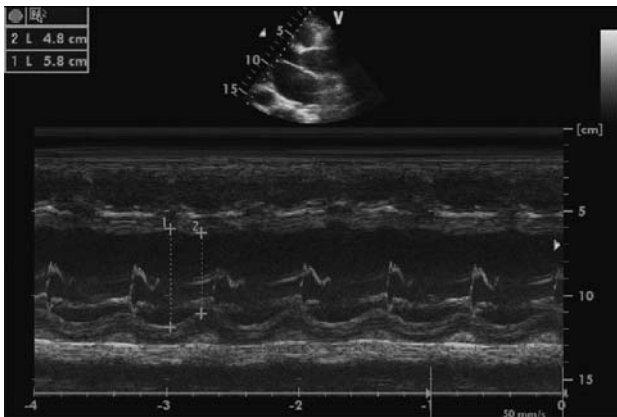
ter sistolik basıncı 40 mmHg (normal: <36 mmHg) olarak ölçüldü.^[4] Sol ventrikülü çepeçevre saran, konstrüksiyon oluşturmayan perikardiyal sıvı izlendi. Hasta bu bulgular eşliğinde PPKM olarak değerlendirildi ve kardiyoloji kliniğine devredildi. Hastaya kalp yetmezliğinin klasik tedavisi olan tuz kısıtlaması, digoksin, diüretik ve vazodilatör ajanlar başlandı. Anemi için kan transfüzyonu yapıldı. Tedavi sonrası hastada dramatik yanıt alındı. Tanı anında New York Kalp Derneği (NYHA) Kalp Hastalığı Sınıflamasına göre klas 4 fonksiyonel efor kapasitesi, postpartum 15. günde NYHA klas 2 olması üzerine hasta taburcu edildi.

Tartışma

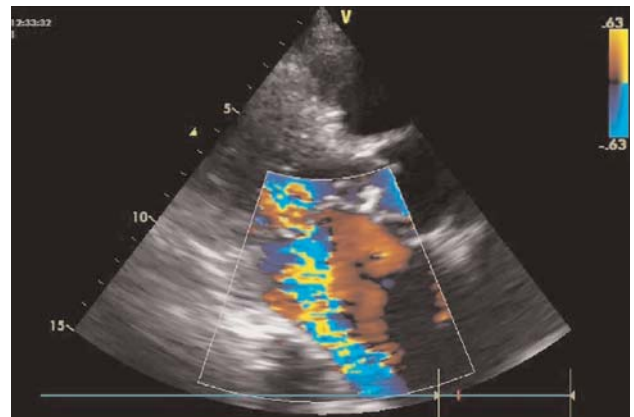
Altta yatan kalp hastalığı olmayan gebelerde gelişen kardiyomiyopati diğer kardiyomiyopatilerde olduğu gibi sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda azalma sonucu kalpte sistolik disfonksiyon gelişmesiyle karakterizedir. Hastalığın klinik tanı kriterleri 1971'de Demakis ve ark. tarafından şu şekilde belirlenmiştir:^[5]

1. Gebeliğin son ayında ya da doğumdan sonraki ilk 5 ayda gelişen kalp yetmezliği,
2. Kalp yetmezliğini açıklayacak diğer nedenlerin olmaması,
3. Gebeliğin son ayından önce tanımlanmış bir kalp hastalığının olmaması.

Daha sonra bu kriterlere, EKO'da ejeksiyon fraksiyonu azalmasıyla kendini gösteren sol ventriküler disfonksiyonun bulunması da eklenmiştir.^[6] Olgumuzun



Şekil 1. Sunulan olgunun transtorasik M-mod ekokardiyografisinde sol ventrikül end-sistolik ve end-diastolik çap ölçümü görüntüsü.



Şekil 2. Sunulan olgunun transtorasik ekokardiyografisinde renkli Dopplerde mitral yetmezlik görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir.]

ise öncesinde kalp hastalığı öyküsünün olmaması, hastalığın postpartum dönemde ortaya çıkması, kalp yetmezliğini açıklayacak başka bir nedenin saptanmaması ve EKO bulgularının olması nedeniyle tanısı PPKM olarak konuldu.

Hastalığın gerçek insidansı bilinmemekle birlikte Amerika'da yılda ortalama 1000-1300 kadında görüldüğü tahmin edilmektedir.^[6] Doğurganlık döneminin uç yaşlarındaki kadınlarda, çok sayıda doğum yapanlarda, çoğul gebelikte, preeklampside, Afro-Amerikan ırkta daha sık olduğu düşünülmektedir.^[7] Ancak vakalara bakıldığında hastaların %25-75'inin ilk defa doğum yapan genç kadınlar olduğu görülmüştür.^[8,9]

Peripartum kardiyomiyopatiye neden olan faktörler arasında kardiyotropik virüsler, otoimmün hastalıklar, immün sistem disfonksiyonuna neden olan toksinler, anormal serum relaksin seviyeleri, selenyum eksikliği, proenflamatuar sitokinlerin varlığı, kalp dokusuna yüksek titrelerde anormal yanıt veren antikorlar ve altta yatan miyokardit vardır.^[5,6,10-12] Peripartum kardiyomiyopatide endomiyokardiyal biyopsi yapılanların %50'sinde miyokardit bulguları saptanmıştır.^[11] Tokolitik ajanlar, gebelikte hipertansiyon veya preeklampsi kalp yetmezliğinin kötüleşmesine neden olsalar da PPKM'ye neden olmazlar, olgumuzda olduğu gibi zaten çoğu hastada öyküde bu faktörler yoktur.^[13]

Altta yatan kalp rahatsızlığı olan gebelerin aksine PPKM hastalarındaki kalp yetmezliği gebeliğin sonunda ya da doğum sonrası başlar. En sık semptomları göğüs ağrısı, dispne, ortopne ve öksürüktür. Bu semptomlara gebelerde fizyolojik değişiklikler nedeniyle, postpartum dönemde ise operatif doğum yapan hastalarda sıkça rastlanması hatta kardiyak arrestin eklampsi krizi ile karışabilmesi tanıda zorluklara neden olabilir.^[1]

Peripartum kardiyomiyopati tedavisi konvansiyonel kalp yetmezliği tedavisi ile aynı şekilde yapılır; oksijen suplementasyonu, tuz kısıtlaması, diüretikler, dijital ve vazodilatör ajanlar temel enstrümanlardır. Kalp yetmezliğinde sıkça kullanılan ACE inhibitörleri gebelikte oligohidramnios, intrauterin gelişme geriliği, neonatal renal yetmezlik, erken neonatal ölüm ile ilişkili olduğu için antenatal dönemde kontrendikedir. Peripartum kardiyomiyopatide gebelikte beta bloker kullanımı hakkındaki veriler de kısıtlı olduğu için bu ilaçlar da doğum sonrasına saklanmalıdır.^[6] Hastalığın tedavisinde yeni ajanlar da denenmektedir. Literatürde prolaktin supresyonunun ve yüksek doz immunglobulinin iyileşmeyi hızlandırdığını ve ventrikül fonksiyonlarında

hızlı düzelme sağladığını bildiren yayınlar mevcuttur.^[14] Biteker ve ark.'nın PPKM hastalarında inotrop ve vazodilatör etkili yeni bir ilaç olan levosimendan ile yaptıkları çalışmada ise bu ilacın prognozu değiştirmede bulunmuştur.^[15]

Peripartum kardiyomiyopati konjestif kalp yetmezliğine, artmış atriyoventriküler aritmide artışa, tromboembolizme ve ani ölüme neden olabilir.^[1] Tromboemboli, özellikle sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu ciddi şekilde deprese olmuş olanlarda, genel olarak ise %50 hastada görülebilir.^[6] Bu yüzden standart kalp yetmezliği tedavisine antikoagülan tedavi eklenmesi de düşünülmelidir.

Medikal tedaviye yanıt vermeyen hastalar için seçenek 5 yıllık sağ kalımın %60 olduğu kardiyak transplantasyondur.^[16] Duran ve ark. PPKM hastalarında %30.3 mortalite, %6.1 kalp transplantasyonu ihtiyacı ve %39.4 persistan sol ventrikül disfonksiyon saptamışlardır.^[17] Önceki yayınlarda verilen %25-50 mortalite oranlarına karşın, Felker ve ark. ise 5 yıllık sağ kalım oranını %94 olarak bulmuşlardır.^[2,18,19] Bu iyimser istatistiklere rağmen, hastalığın hızlı ve irreversibl şekilde ilerlediği, aritmi, tromboembolik komplikasyonlar ve aşırı pompa fonksiyonu yetersizliği nedeniyle üç ay içerisinde kaybedilen bir hasta grubu da vardır. Hastanın prognozunu asıl olarak belirleyen kardiyak fonksiyondur, %50 vaka da görülen 6 aydan uzun süre ile kardiyak disfonksiyonun devam etmesi, irreversibl hastalık olduğunu gösterir.^[20] Hastalığın sonraki gebeliklerdeki tekrarlama riski açısından bir konsensus olmasa da Elkayam ve ark. normal ventrikül fonksiyonunu tekrar kazanan hastalardan %21'inde sonraki gebeliklerinde kalp yetmezliği geliştiğini ifade etmişlerdir.^[21] Bu yüzden kardiyak fonksiyonu düzelen hastaların sonraki gebeliklerinin olaysız geçeceği garanti edilemez. Persiste kalp hastalığı olan hastalarda ise sonraki gebeliklerinde %8-17 mortalite oranları olması nedeniyle karar vermek ve bir daha gebeliğin önerilmemesi daha kolaydır.^[22]

Sonuç

Peripartum kardiyomiyopati, tanısı diğer olası tanıların dışlanması ile koyulan bir hastalıktır. Etiyolojisi bilinmeyen, letal potansiyeli olan bir gebelik komplikasyonudur. Klinisyenin hastalığa aşina olması hızlı tanı ve doğru tedavi olasılığını artırır ve prognozu en iyi hale getirir.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Nelson M, Moorhead A, Yost D, Whorton A. A 35-year-old pregnant woman presenting with sudden cardiac arrest secondary to peripartum cardiomyopathy. *Prehosp Emerg Care* 2012;16:299-302.
2. O'Connell JB, Costanzo-Nordin MR, Subramanian R, Robinson JA, Wallis DE, Scanlon PJ, et al. Peripartum cardiomyopathy: clinical, hemodynamic, histologic, and prognostic characteristics. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:52-6.
3. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, et al.; Chamber Quantification Writing Group; American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee; European Association of Echocardiography. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18:1440-63.
4. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al.; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30:2493-537.
5. Demakis JG, Rahimtoola SH. Peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 1971;44:964-8.
6. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, Hsia J, Oakley CM, Hosenpud JD, et al. Peripartum cardiomyopathy: National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institutes of Health) workshop recommendations and review. *JAMA* 2000;283:1183-8.
7. Mielniczuk LM, Williams K, Davis DR, Tang AS, Lemery R, Green MS, et al. Frequency of peripartum cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2006;97:1765-8.
8. Sliwa K, Forster O, Libhaber E, Fett JD, Sundstrom JB, Hilfiker-Kleiner D, et al. Peripartum cardiomyopathy: inflammatory markers as predictors of outcome in 100 prospectively studied patients. *Eur Heart J* 2006;27:441-6.
9. Sliwa K, Skudicky D, Bergemann A, Cnady G, Puren A, Sareli P. Peripartum cardiomyopathy: analysis of clinical outcome, left ventricular function, plasma levels of cytokines and Fas/Apo-1. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:701-5.
10. Ansari AA, Fett JD, Carraway RD, Mayne AE, Onlamoon M, Sundstrom JB. Autoimmune mechanisms as the basis for human peripartum cardiomyopathy. *Clin Rev Allergy Immunol* 2002;23:289-312.
11. Felker GM, Jaeger CJ, Klodas E, Thiemann DR, Hare JM, Hruban RH, et al. Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 2000;140:785-91.
12. Midei MG, DeMent SH, Feldman AM, Hutchins GM, Baughman KL. Peripartum myocarditis and cardiomyopathy. *Circulation* 1990;81:922-8.
13. Fett JD, Christie LG, Carraway RD, Murphy JG. Five-year prospective study of the incidence and prognosis of peripartum cardiomyopathy at a single institution. *Mayo Proc* 2005;80:1602-6.
14. Biteker M, Duran NE, Ozkan M. The role of bromocriptine in peripartum cardiomyopathy. *Am J Obstet Gynecol* 2009;201:e13.
15. Biteker M, Duran NE, Kaya H, Gündüz S, Tanboğa Hİ, Gökdeniz T, et al. Effect of levosimendan and predictors of recovery in patients with peripartum cardiomyopathy, a randomized clinical trial. *Clin Res Cardiol* 2011;100:571-7.
16. Heider AL, Kuller JA, Strauss RA, Wells SR. Focus on primary care: peripartum cardiomyopathy: a review of the literature. *Obstet Gynecol Surg* 1999;54:526-31.
17. Duran N, Günes H, Duran I, Biteker M, Ozkan M. Predictors of prognosis in patients with peripartum cardiomyopathy. *Int J Gynaecol Obstet* 2008;101:137-40.
18. Rickenbacher PR, Rizeq MN, Hunt SA, Billingham ME, Fowler MB. Longterm outcome after heart transplantation for peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1994;127:1318-23.
19. Felker GM, Thompson RE, Hare JM, Hruban RH, Clemetson DE, Howard DL, et al. Underlying causes and long term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:1077-84.
20. Rosner G, Wolchock Rosner SN, Heller I, Topilsky M. Congestive heart failure in pregnancy: a case of peripartum cardiomyopathy. *Neth J Med* 2004;62:290-2.
21. Elkayam U, Tummala PP, Rao K, Akhter MW, Karaalp IS, Wani OR, et al. Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001;344:1567-71.
22. Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, editors. *Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2001; p: 2172-89.