

Kardiyomiyopati sınıflandırımında yenilik var mı?

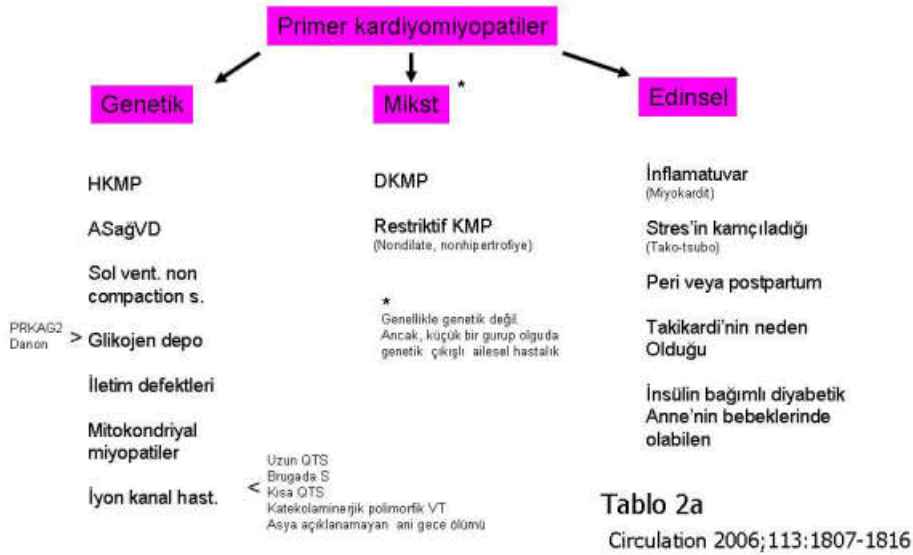
Prof. Dr. Metin özenci

Sayın Prof. Dr. Metin özenci kardiyomiyopatilerin sınıflandırması hakkında bir söyleşi yaptık...

Kardiyomiyopatileri nasıl sınıflandırıyoruz?

Bilindiği gibi ilk kez 1980 de WHO/ISFC tarafından bir sınıflandırma yapılmış ve Dilate, Hipertrofik, Restriktif (obliteratif) kardiyomiyopatiler “primer kardiyomiyopatiler” başlığı altında toplanmış; bilinen (ikincil) nedenlere bağlı kardiyomiyopatiler ise “sekonder kardiyomiyopatiler” olarak sınıflandırılmıştı (**B r Heart J 1980;44.672–73**). Aynı kaynak, 1995 de halen kullanmakta olduğumuz önerisini sundu. Eskisinden farkı; primer gruba, sağ ventrikül kardiyomiyopatisi (aritmojenik sağ ventrikül displazisi) ve sınıflandırılmayan grup olmak üzere 2 yeni üyenin eklenmiş; ikincil grubun ise “spesifik kalp kası hastalıkları” başlığı altında toplanmış olmasıydı (**Circulation 1996;93.841–42**) (Tablo 1). Günlük pratiğe girmemiş olmakla birlikte artık elimizde yeni bir öneri daha var (**Circulation 2006;113:1807–16**) (Tablo 2a ve 2b)

Yeni sınıflandırma önerisi



Yeni sınıflandırma önerisi



Yeni öneride bir öncekinden farklı olan nedir veya nelerdir?

Yeni öneride “primer kardiyomiyopatiler ana başlığı adı altında 3 alt grup var. 1995 sınıflandırımında yer alan birincil kardiyomiyopatilerin tamamı bu alt gruplarda da (ancak farklı yerlerde) yer alıyorlar. Elbette 1995 sınıflandırımında hiç adı geçmeyen yeni hastalıklar da var.

Yeni öneride “primer kardiyomiyopatilerin alt gruplar neler ve 1995 sınıflandırımında adı geçen kardiyomiyopatiler hangi alt grupta toplanmış?

Tablo 2a da görülebileceği gibi, genetik, edinsel ve karma (mikst) olmak üzere 3 alt grup var. 1995 sınıflandırımında hepsi aynı grupta yer alan kardiyomiyopatilerden, **Hipertrofik obstrüktif kardiyomiyopati (HOKMP)** ve **Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi-displazisi- (ARVD)** genetik alt gruba yerleştirilmiş. **Dilate kardiyomiyopati (DKMP)** ve **Restriktif** (dilate veya hipertrofik olmayan) kardiyomiyopati karma alt grupta. Bu grupta genellikle genetik geçiş olmadığı, ancak küçük bir grupta genetik geçişli ailesel hastalık olabileceği vurgulanıyor. Üçüncü alt grup olan edinsel hastalıklar listesinde ise 1995 sınıflandırımında “Spesifik kalp kası hastalıkları” içinde yer alan **İnfilamatuvar kardiyomiyopatiler** ile **Peri/postpartum kardiyomiyopatiler** yer almış

Bu alt gruplarda 1995 sınıflandırımında adı geçmeyen hastalıklar hangileri?

Yine Tablo 2a da görülebileceği gibi, **Genetik alt grupta**; Sol ventrikül **noncompaction sendromu**; PRKG2 ve Danon alt gruplarıyla **Glikojen depo hastalığı**; Uzun QT sendromu, Kısa QT sendromu, Brugada sendromu, Katekolaminerjik polimorfik VT ve Asya açıklanamayan ani gece ölümü alt gruplarını içeren **İyon kanal hastalıkları**; **İletim defektleri** ve **Mitokondriyal hastalıklar** yer alıyor. **Edinsel alt grupta** ise; Stres’in kamçilediği (**Tako-Tsubo**), **Takikardinin kamçilediği** (takikardiyomiyopati) ve **İnsüline bağımlı diyabetik annenin bebeklerinde olabilen** kardiyomiyopatiler var.

Yeni önerinin “Sekonder kardiyomiyopatiler” bölümünde hangi tablolar yer alıyor?

Tablo 2b de görüldüğü gibi, 1995 sınıflandırımında “spesifik kalp kası hastalıkları” başlığı altında toplanmış olan hastalıkların tümünü içeriyor. Yalnızca, infilamatuvar kardiyomiyopatilerin kapsamı daraltılmış ve bu grupta miyokardit dışında kalan ve sarkoidoz gibi granülomatoz hastalıklar bırakılmış.

Sizce yeni sınıflandırma önerisinde yeni/yararlı veya eleştirilmesi gereken nokta(lar) var mı?

İsterseniz önce eleştireyim. Dilate KMP ler’in, “Primer kardiyomiyopatiler” başlığının “karma” alt grubuna alınma gerekçesi olarak genetik geçişin söz konusu olmadığı; ancak küçük bir grupta genetik çıkışlı ailesel hastalık olabileceği öne sürülüyor. Bu doğru değil. Olguların %10-15’inde (birinci derecede yakınları dikkatle incelenirse neredeyse %50 sinde) penetransı yaşla ilişkili olmak üzere (0-20 yaşlarında olasılık yalnızca %20 iken 40 yaşından sonra %90) ailesel geçiş söz konusu. Poligenik katılım olabilmekle birlikte genellikle tek bir geni ilgilendiriyor ve geçiş otozomal dominant karakterli. Bir başka eleştirim de şu; infilamatuvar KMP lere hem primer KMP’lerin edinsel grubu içinde, hem de sekonder KMP’ler içinde yer verilmiş. Bizim anladığımız veya öteden beri bildiğimiz miyokardit nedenleri primer KMP’lerin bir alt grubu olarak ele alınmış ve sekonder KMP grubu içinde yalnızca granülomatöz nedenler (sarkoidoz) infilamatuvar KMP’ler olarak yer alıyor. Kanımca tersinin olması daha mantıklı olurdu. Yani nedenini bildiğimiz miyokardit hastalıkları (veya infilamatuvar KMP ler) sekonder nedenler içinde yer alsa daha iyi olurdu. Buna karşılık önceleri pek de tanımadığımız ve üzerinde durmadığımız 2 yeni üyenin sınıflandırmada yer alması çok yararlı. Çünkü insan bilmediğini tanıyamıyor. Sol ventrikül noncompaction sendromu ve Tako-tsubo’dan söz ediyorum. Örneğin; anabilim dalımızda son 6 ayda klinik olarak 3 Tako-tsubo olgusu ve ekokardiyografik olarak da epeyce sol ventrikül noncompaction sendromu tanılacak.

Söyleşimizin sonunda Sayın Özenci şu noktaları özellikle vurgulamıştır:

- 1995 den beri kullandığımız WHO/ISFC sınıflandırımına değişiklik önerisi 12 yıl sonra geldi. Yeni öneride, “primer kardiyomiyopatiler” olarak önerilen ilk grup içinde 1995 sınıflandırımındaki başlıklar, değişik alt gruplarda yer almak koşulu ile aynıyla kaldı. Ancak bu grup içinde daha önce yer almayan yeni hastalıklar da girdi. Genetik bilimindeki gelişmeler ışığında düşünülüp düzenlenmiş olan bu sınıflandırma önerisi günlük kullanıma tam girmemiş olmakla birlikte yararlı olacak gibi görünüyor. 1995 sınıflandırımında “spesifik kalp kası hastalıkları” olarak sınıflandırılan ikincil kardiyomiyopatilerin çoğu yeni öneride “sekonder kardiyomiyopatiler” olarak yer alırlarken, bir bölümü de primer kardiyomiyopatilerin edinsel alt grubunda yer alıyorlar. Yeni öneride sekonder kardiyomiyopatiler arasında görülen infilamatuvar grup içinde yalnızca sarkoid kalbi gibi granülomatöz olgular yer alırken, 1995 sınıflandırımındaki infilamatuvar kardiyomiyopatiler başlığı ile spesifik kalp kası hastalıkları içinde yer alan grup, yeni öneride primer kardiyomiyopatiler’in edinsel alt grubu içine alınmış durumda.