



Kalp Yetmezliğinin Önlenebilir Bir Nedeni Olarak Hemokromatozis: Nadir Bir Olgu

Hemochromatosis as a Preventable Cause of Heart Failure: A Rare Case

Mustafa EBİK¹, Efe YILMAZ¹, Muhammet GÜRDOĞAN¹, Fethi Emre USTABAŞIOĞLU², Yekta GÜRLERTOP¹

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Edirne, Türkiye

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Edirne, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Hemokromatozis, talasemi majör, kalp yetmezliği, ventriküler taşikardi, global longitudinal strain, kardiyak manyetik rezonans

Keywords: Hemochromatosis, thalassemia major, heart failure, ventricular tachycardia, global longitudinal strain, cardiac magnetic resonance

Sayın Editör,

Yirmi dokuz yaşında erkek hasta acil servise çarpıntı ve bayılma hissi ile başvurdu. Elektrokardiyografide ventriküler taşikardi saptandı ve kardiyoversiyon ile sinüs ritmi sağlandı. Hastanın tıbbi öyküsünden 1 yaşında talasemi majör (TM) tanısı aldığı, 5 yaşında splenektomi ve dış merkezlerde kan transfüzyonları olduğu öğrenildi. Hastanın hematoloji kliniğimizdeki yatış kayıtlarının incelenmesi üzerine 6 Ekim 2015'de demir birikimi nedeniyle yapılan T2* sekanslı kardiyak manyetik rezonans (KMR) incelemesinde interventriküler septumdaki T2* değerinin 20,3 msn olduğu görüldü ve klinik takip önerildi.

Bu tarihten sonraki 8 yıllık dönemde hastaya miyokardiyal demir yüklenmesini değerlendirmek için T2* sekans KMR incelemeleri yapıldı. Sonuçlar sırasıyla 6 msn ve 4,5 msn değerlerini ortaya koydu. Hematoloji kliniğinin önerilerine rağmen hasta kardiyoloji kontrollerine gitmemiş ve demir şelasyonu için reçete edilen deferipron 500 mg 3x2 tedavisine devam etmemiştir. Ayrıca hasta son 1,5 yıldır hastanemizi ziyaret etmemiştir. Koroner yoğun bakım ünitesine yatırılan hastaya ekokardiyografi yapıldı.

Sonuçlar %40'lık bir ejeksiyon fraksiyonu, sol ventrikül (LV) dilatasyonu ve global hipokinezi gösterdi. Kaydedilen

görüntülerde gerilim ekokardiyografisi de yapıldı ve LV global boylamasına gerilim değerinde normale kıyasla -%17,7 değerinde bir düşüş olduğu görüldü. İnterventriküler septumda gerilim değerinde daha belirgin bir düşüş görüldü (Şekil 1B). VT'nin nedenini belirlemek için koroner anjiyografi yapıldı. Koroner arterlerin normal olduğu görüldü (Şekil 1C, 1D).

Hastanın serum ferritin düzeyi 2000 µg/L'den yüksekti. Kardiyoloji konseyinde hematoloji uzmanının da katılımıyla hastanın mevcut ve önceki KMR bulguları değerlendirildi. Klinik durumun sekonder hemokromatozisin neden olduğu kardiyomiyopati/kalp yetmezliğine bağlı olduğu belirlendi. Kardiyak demir yükünü araştırmak için bir KMR görüntülemesi daha yapıldı. KMR görüntülemesinde 4 odacıklı sine görüntülerde LV'de genişleme ve sistolik fonksiyonda azalma saptandı. İnterventriküler septumdaki ortalama T2* değeri 5 milisaniyeden azdı (Şekil 2). Bu sonuçlara dayanarak hastaya talasemi dolayısıyla sıklıkla yapılan transfüzyonlar sonucu kardiyak demir birikiminin neden olduğu sekonder hemokromatozise bağlı kalp yetmezliği tanısı kondu. Kardiyoloji kliniğinde takip ve tedavi edilen hastaya günde bir kez ramipril 2,5 mg, günde bir kez spironolakton 25 mg, günde iki kez karvedilol 6,25 mg ve haftada iki kez furosemid 40 mg reçete edildi. Ayrıca, ani kardiyak ölümü önlemek için günde iki

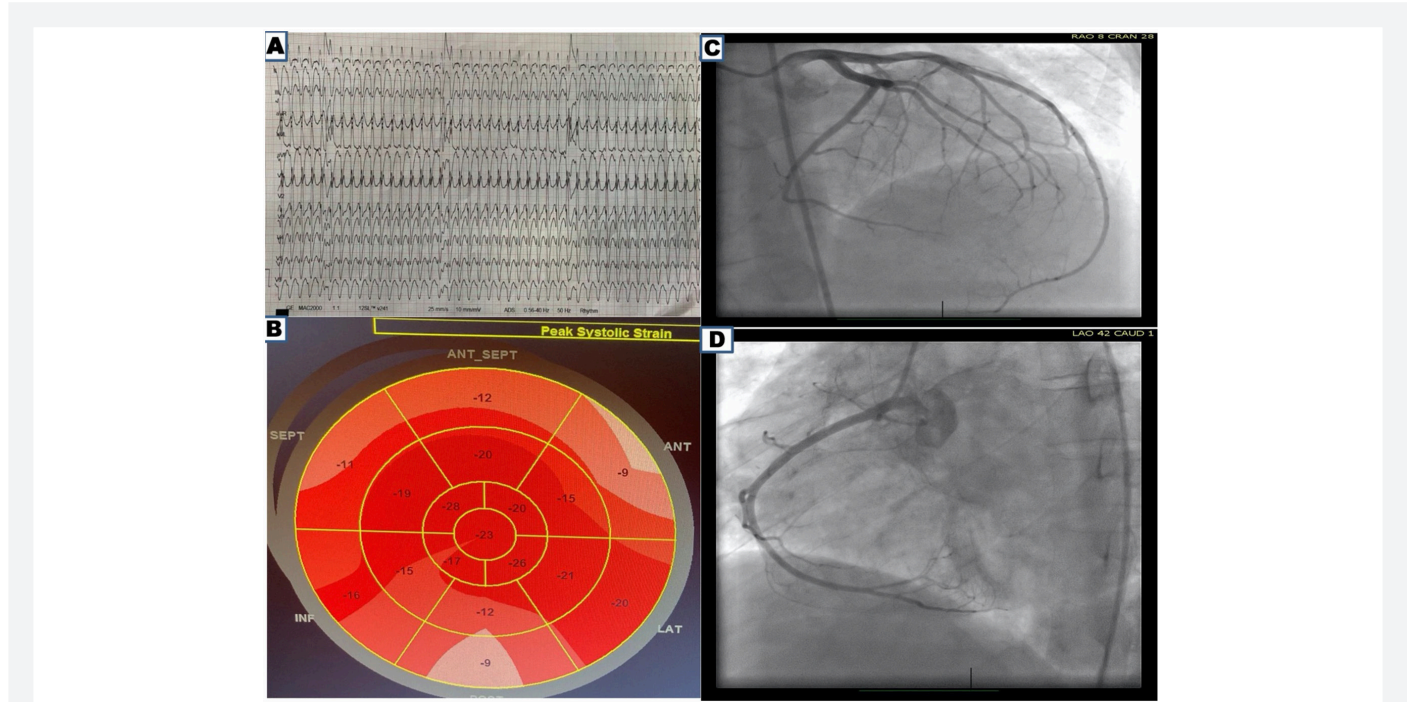
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Mustafa EBİK, Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Edirne, Türkiye

Tel.: +90 542 251 34 50 **E-posta:** mustafaebik@gmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0002-0585-0958

Geliş tarihi/Received: 19.06.2023 **Kabul tarihi/Accepted:** 10.02.2024

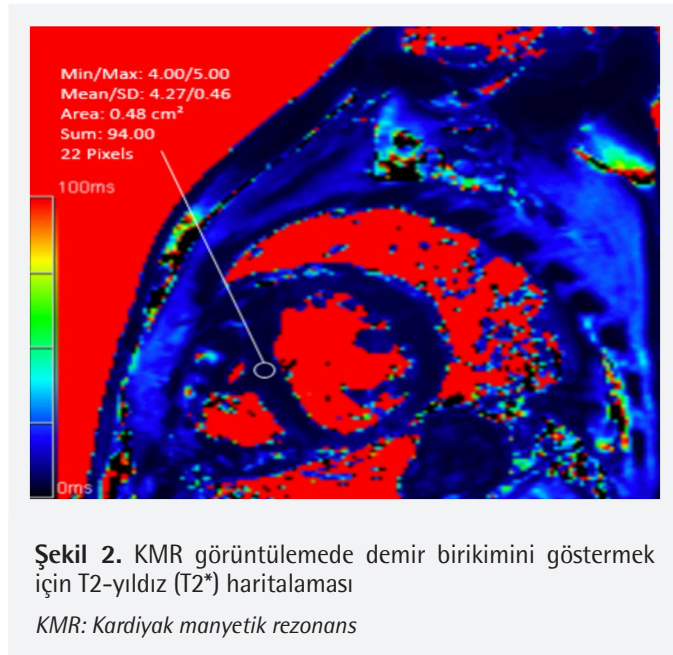
©Telif Hakkı 2024 Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi / Namık Kemal Tıp Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.
©Copyright 2024 by Tekirdağ Namık Kemal University / Namık Kemal Medical Journal is published by Galenos Publishing House.
Creative Commons Atıf-GayriTicari-Türetilemez 4.0 (CC BY-NC-ND) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.





Şekil 1. A) EKG'de ventriküler taşikardi. B) Gerilme ekokardiyografide özellikle interventriküler septumda olmak üzere gerilme değerlerinde azalma görülüyor. C) Koroner anjiyografide sol sistem normal. D) Koroner anjiyografide sağ sistem normal

EKG: Elektrokardiyografi



Şekil 2. KMR görüntülemeye demir birikimini göstermek için T2-yıldız (T2*) haritalaması

KMR: Kardiyak manyetik rezonans

kez 200 mg amiodaron reçete edildi. Konsey sekonder koruma için kardiyoverter-defibrilatör implantasyonu gerçekleştirdi. Hematoloji konsültasyonunu takiben, günde üç kez alınan 500 mg deferipron ile demir şelasyon tedavisi başlatıldı. Hasta poliklinik takibi önerisiyle taburcu edildi.

Bu bulgu, TM hastaları gibi sık kan transfüzyonu yapılan hastalarda miyokardiyal demir yüklenmesine bağlı kardiyak disfonksiyon gelişme potansiyelini vurgulamaktadır. Bu nedenle, hastaların kalp yetmezliğinin önlenilebilir bir nedeni olan kardiyak hemokromatozis açısından periyodik kontrollerden geçmesi önemlidir. Miyokard biyopsisinin invaziv ve hasta takibi için pratik olmayan bir yöntem olması, alternatif tanı yöntemlerinin araştırılmasını gerekli kılmaktadır¹. Bunun yerine, mümkünse, KMR T2* değerini takip etmelidir^{2,3}. Çalışmalarda, KMR'de saptanan T2* azalmasının LV disfonksiyonu ve artmış kardiyak olay riski ile ilişkili olduğu bildirilmiştir¹⁻³. KMR'de T2* ölçümleri, kısa eksenli görüntüler üzerinde çoklu ekokardiyografi T2* sekansı kullanılarak midventriküler seviyeden geçen tek bir kesitten elde edilir^{3,4}. Ölçüm, interventriküler septumun sinyal yoğunluğunun ekokardiyografi süresine göre değişimine dayanır³. Araştırmalar miyokardiyal T2* değerleri ile miyokardiyal demir konsantrasyonu arasında bir korelasyon olduğunu göstermiştir. Bu değer 20 ms'nin altına düştüğünde yükleme başlar ve 10 ms'nin altına düştüğünde kalp yetmezliği gelişme riski çok yüksektir²⁻⁴. Ayrıca, literatürde bildirildiği gibi, gerilme ekokardiyografiden elde edilen LV GLS değeri ile KMR görüntüleme ile belirlenen T2* değerleri arasında iyi bir korelasyon vardır. Bu nedenle, KMR görüntülemeye erişimi olmayan merkezlerde, demir birikiminin neden olduğu

subklinik disfonksiyonu tespit etmek için ekokardiyografi ve GLS incelemesi alternatif olarak düşünülebilir⁵.

Sonuç olarak, sıklıkla kan transfüzyonları yapılan TM hastalarına demir şelasyon tedavisi uygulanmalıdır. LV fonksiyonunun ve demir birikiminin T2* sekansı kullanılarak araştırılması, gerilme ekokardiyografi ve/veya KMR incelemesini içeren ekokardiyografik inceleme ile birlikte, ikincil hemakromatozise bağlı kalp yetmezliğinin erken tespitinde klinisyene yol gösterebilir.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: M.E., E.Y., Konsept: M.E., M.G., Dizayn: M.E., M.G., Veri Toplama veya İşleme: M.G., F.E.U., Y.G., Analiz veya Yorumlama: F.E.U., Y.G., Literatür Arama: M.E., E.Y., M.G., Yazan: M.E., M.G.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Aronow WS. Management of cardiac hemochromatosis. Arch Med Sci. 2018;14:560-8.
2. Rezaeian N, Mohtasham MA, Khaleel AJ, Parnianfard N, Kasani K, Golshan R. Comparison of global strain values of myocardium in beta-thalassemia major patients with iron load using specific feature tracking in cardiac magnetic resonance imaging. Int J Cardiovasc Imaging. 2020;36:1343-9.
3. Baksi AJ, Pennell DJ. T2* imaging of the heart: methods, applications, and outcomes. Top Magn Reson Imaging. 2014;23:13-20.
4. Anderson LJ, Holden S, Davis B, Prescott E, Charrier CC, Bunce NH, et al. Cardiovascular T2-star (T2*) magnetic resonance for the early diagnosis of myocardial iron overload. Eur Heart J. 2001;22:2171-9.
5. Bonios MJ, Fountas E, Delaporta P, Kyrzopoulos S, Kattamis A, Adamopoulos SN, et al. Left ventricular deformation mechanics over time in patients with thalassemia major with and without iron overload. BMC Cardiovasc Disord. 2021;21:81.