

**PROGRESİF MUSKÜLER DİSTROFİ ve MYOTONYA KONJENİTA  
OLGULARINDA AKCİĞER FONKSİYONLARI, VALSALVA MANEVRASI  
CEVABI, EKG ve VEKTÖR KARDİYOGRAFI**

Dr. M. Özesmi\*

Dr. G. İliçin\*\*

Primer kas hastalıklarında solunum kaslarının tutulmasıyla akciğer fonksiyonlarında, kalb kaslarının tutulmasıyla dolaşım fonksiyonunda aksamalar olduğu bilinmektedir (1, 2).

Bu iki sisteme ait fonksiyonel bozuklukların erken yaşlarda tespit edilebilir olmasına rağmen, gerek pulmoner gerekse kardiyak yetmezlik ileri yaşlarda gelişir. Primer hastalığın ağırlığı ile de belirli bir korelasyon göstermez (3).

Pulmoner fonksiyonlardaki değişiklikler restriksiyon, kardiyak fonksiyonlardaki değişiklikler elektrokardiyografik olarak tespit edilen aritmilerdir (4, 5). Solunum ve kalb yetmezliği pulmoner infeksiyonlarla provoke olup ortaya çıkarlar (3, 6, 7, 8).

Bu hastaların vektör kardiyografik bulguları ve Valsalva manevrasına verdikleri kalb hızı cevapları çok az sayıda vaka guruplarında incelenmiştir (2, 9, 10, 11).

---

\* Kayseri Üni. Gevher Nesice Tıp Fakültesi İç Hastalıkları bilim dalı öğretim üyesi.

\*\* Hacettepe Üni. Tıp Fakültesi Kardiyoloji Bölümü Öğretim üyesi.

Biz göğüs hastalıkları ve kardiyoloji yönünden incelemiş olduğumuz 9 progresif musküler distrofi ve dört myotonya konjenita vakasındaki bularımızı bu yazımızda sunacağız.

## MATERYEL ve METOD

Nörolajik olarak myopati tanısı konan vakalara şu tetkikler yapılmıştır :

1. Bütün olgularda tele mesafesinden PA akciğer grafileri alınmıştır.
2. Myotoni vakalarında skopik olarak baryumlu özefagus grafisi çekilmiştir.
3. Olgulardan 12 sinde Collins tipi 9 litrelik spirometre ile Vital kapasite (VK), Zamanlı Vital Kapasite (ZVK), Zorlu vital kapasitenin birinci saniyedeki volümü (FEV<sub>1</sub>), hava akım süratleri, dakika ventilasyonu, alveoler ventilasyon, oksijen sarfiyatı, helium kapalı sistem metodu ile Fonksiyonel rezidüel kapasite (FRK) ve rezidüel volüm (RV), total akciğer kapasitesi ölçülmüştür.
4. Beş olguda femoral arter kanında kan gazları çalışılmıştır.
5. Oniki olguda Valsalva manevrası esnasındaki kalb hızı değişiklikleri elektrokardiyografik olarak yazdırılmış ve Valsalva oranları hesaplanmıştır (11).
6. Bütün olgularda 12 derivasyonlu standart EKG ve 12 olguda Grishman Cube sistemi ile Vektör kardiyografi çekilmiştir. Vektörkardiyografik incelemede QRS ve T nin horizontal ve frontal planlarda maksimal ve yarı alan açıları araştırılmıştır.

## BULGULAR

Nöroloji ve göğüs hastalıkları bulguları toplu halde Tablo-1'de görülmektedir.

**Radyolojik Bulgular :** Progresif musküler distrofili iki olguda kardiyomegali, bir olguda situs inversus totalis tespit edilmiştir. Bir myotonya konjenita vakasında özefagusta anormal kontraksiyonlarla birlikte yutma bozukluğu tespit edilmiştir. Diğer olguların hepsinde radyolojik olarak özellik tespit edilememiştir.

**Akciğer Fonksiyonları :** Bir progresif musküler distrofili vakada restriksiyon diğerlerinde normal değerler izlenmiştir. Bir myotoni vakasında vital kapasite düşüklüğü bulunmuştur. Kan gazları uygulanan 5 vakadan ikisinde hafif hipoksi bulunmuştur.

**Valsalva Manevrası Cevapları :** Valsalva oranı hesaplanan 12 vakadan sadece birinde 1,4 olmak üzere normal değer altında, diğerlerinde normal değer olan 1,5 in üzerinde değerler tespit edilmiştir.

**EKG :** 13 olgudan 8 inde EKG normal olup bir vakada tipik dekstro kardi, birisinde birinci dereceden A/V block ve nadir prematüre atımlar tespit edildi. Tek yumurta ikizi olan iki vakadan ikisinde de EKG de P dalgası görülüyordu. Dakikada 45 - 50 arasında supraventriküler bir ritm dikkati çekti.

**Vektörkardiyografi :** QRS halkasının maksimal ve yarı alan vektörleri arasındaki açı horizontal ve frontal planda  $20^{\circ}$  den daha az bulundu. T halkasının ise maksimal ve yarı alan vektörleri arasında açı farkı tespit edilmedi.

Horizontal planda QRS halkası yarı alan vektörü 12 vakamızın 11 inde sola ( $320$  ile  $10$  derece) arasındaki  $50$  derecelik bölgeye yönelmişti. Dekstrokardili vakada ise sağ ve önde  $145^{\circ}$  idi.

Frontal planda QRS halkası yarı alan vektörü 12 vakanın 9 unda sola aşağı ( $15$  ile  $60$  derece) arasındaki  $45$  derecelik bölgeye yönelmişti. (ortalama  $45^{\circ}$ ). EKG de sol eksen sapması gösteren ikiz kardeşlerde yarı alan vektörleri  $315$  ve  $350$  derecede bulundu. Dekstrokardili hastamızda ise  $135^{\circ}$  idi.

Horizontal planda T vektörü biraz öne ve arkaya olmak üzere 11 vakada sola  $325$  ile  $65$  derece arasındaki  $100$  derecelik açı bölgesine yönelmişti (ortalama  $339^{\circ}$ ). Dekstrokardili vakada T dalgası vektörü horizontal planda sağ ve önde  $115$  derecede idi. Frontal planda T vektörü sola aşağı  $10^{\circ}$  ile  $80^{\circ}$  arasına yönelmişti (ortalama  $46^{\circ}$ ). Dekstrokardili vakada ise sağ ve aşağıda  $110$  derecede idi.

Vaka No	İsim	Yaş	Cins	Fizik Mua.	E.M.G	Biopsi	Tanı	Aile Hika.	Akciğ. Graf.	Akciğ. Fonk.	Valsalva Or.
1	Ş.D	9	K	Kalça Kasla.	+	.	P.M.D.	—	Normal	M.B.C. düşük	.
2	H.B	29	E	Proksimal at.	+	+	P.M.D.	İkiz Ka.	Kardio M.	Normal	2,3
3	H.D	29	E	Proksimal at.	+	+	P.M.D.	İkiz Ka.	Kardio M.	Normal	2,2
4	M.A	61	E	Proksimal at.	+	+	P.M.D.	5 Çocuk	Normal	R.Ventilas. B. PO <sub>2</sub> düşük	1,4
5	A.A	23	E	Proksimal at.	—	.	P.M.D.	Baba 4 K.	Normal	Normal	2,3
6	E.A	20	E	Proksimal at.	.	.	P.M.D.	Baba 4 K.	Situs İ.T.	M.B.C. düşük	1,8
7	M.A	17	E	Normal	.	.	P.M.D.	Baba 4 K.	Normal	PO <sub>2</sub> düşük	2
8	Ü.A	12	E	Normal	.	+	P.M.D.	Baba 4 K.	Normal	Normal	2,3
9	S.A	6	K	Normal	.	+	P.M.D.	Baba 4 K.	Normal	—	1,8
10	M.İ	51	E	Dizarti	.	+	M.K.	İkiz Çoc.	Sol Diaf.	M.B.C. düşük	2,4
11	C.İ	20	E	Myotonik a.	.	.	M.K.	Baba İkiz	Özefa. (+)	Normal	2,08
12	Z.G	20	E	Pseudo H.	+	.	M.K.	1 K.	Normal	V.K.	2,5
13	İ.T	20	E	Pseudo H.	+	.	M.K.	1 K.	Normal	Normal	2,7

## TARTIŞMA

Primer kas hastalıklarında respiratuvar fonksiyon bozukluğu hastalığın ağırlığı ile korelasyon göstermeyen restriktif tipte bir fonksiyon bozukluğudur. Kompliyans ve diffüzyon normaldir (3). Restriksiyonun sebebi : skolyozis, torasik kolumna vertebralis düzleşmesi, diyafragmatik ve interkostal kasların hareket mahtudiyeti, bunlara bağlı atalektaziler ve nüksedici pnömonilerdir. Bunlardan hangisinin en önemli rolü oynadığı bilinmez ve hastadan hastaya değişir. Myopatili hastalarda infeksiyon olmaksızın pulmoner yetmezlik ancak ağır generalize fonksiyonel yetmezlik oluşmuş hastalarda görülür. CO<sub>2</sub> retansiyonu hemen yok gibidir. Nitekim bizim vakamızdan hiç birisinde pulmoner yetmezlik yoktu. Bir vakada restriksiyon, bir vakada VK düşüklüğü, üç vakada MBC düşüklüğü, iki vakada da hafif hipoksi vardı.

Myotoni vakalarında özefagus fonksiyonu üzerindeki çalışmalar peristaltik hareketlerde bozukluk neticesi aspirasyon pnömonilerinin sık olduğunu göstermiştir (12). Bizim vakalarımızın dördünde de akciğer fonksiyonları normaldi. Yalnız bir vakada özefagus içerisinde opak maddenin uzun süre kaldığı gözlemlendi. Fakat vakalarımızdan hiç birisinde sık respiratuvar infeksiyon hikayesi yoktu, keza akciğer grafilerinde de buna uyan görünüm tespit edilemedi.

Myopatili hastalarda değişik EKG bulguları tespit edilmiştir. Bizim progresif musküler distrofili 9 vakanın 5 inde EKG normal bulunmuştur. Bir hastada birinci dereceden A/V block, iki hastada ise 45 - 50/dk hızda supraventriküler ritm ve sol aks sapması, bir vakada ise dekstroardi bulguları vardı. Şu halde % 45 vakamızda EKG değişikliği vardır. Bir vakamız hariç bütün vakaların yaşlarının 30 yaşın altında olduğu dikkate alınırsa bu oran hayli anlamlıdır. Myotonili hastaların EKG lerinde bir anormallik bulunmamıştır.

Myopati vakalarındaki vektörkardiografik tetkikler sınırlı vaka gruplarında uygulanmıştır. Bizim vakalarımızın 10 unda vektör normal bulunmuştur. Bir vakada dekstroardi örneğiyle birlikte muhtemel sağ ventrikül hyertrofisi bulunmuştur. EKG de sol eksen sapması ve supraventriküler ritm olan iki vakanın birinde vektör normaldi. Diğerinde frontal planda sol üst kadrana yönelen ve saatin aksi yönünde dönen QRS halkası sol dal ön üst dalcık blocku düşündürmüştür.

Bazı myopati vakalarında kardiyak şikayetler periferik kaslarda bir değişiklik henüz ortaya çıkmadan gelişebilir. Bu nedenle sebebi bilinmeyen aritmilere primer kas hastalıklarının da disküsyona alınması önerilebilir. Hastalarda kalb yetmezliğinin ender görülmesi hastaların hareket yeteneklerinin tahdit edilmiş olmasıyla izah edilmektedir (10). Bu sebepten vakalarımızın kardiyak rezervlerini ölçmek için Valsalva manevrası yaptırarak kalb hızı cevaplarını inceledik. Bir vakada anormal cevap, iki vakada alt hududa yakın değerler bulduk. Bu yukarıdaki fikri desteklemektedir.

## ÖZET

İlerleyici kas hastalığı bulunan 13 olgunun akciğer fonksiyonları, Valsalva manevrasına verdikleri kalp hızı cevapları, EKG ve vektorkardiyografi bulguları verilmiştir. Bu konudaki literatür gözden geçirilerek, bulgular tartışılmıştır.

## ZUSAMMENFASSUNG

Es wurde 13 Patienten mit progressiv Muskelerkrankungen, und denen Lungenfunktions, Herzrhythmusantwort von Valsalvas Manöver, EKG und vektorkardiographische Befunden beschrieben. Die Literatur, die über diesen Thema berichtet sind, wurde erleutert.

## KAYNAKLAR

1. Gilroy, J., Cahalan, J.L., Berman, R., and Newman, R.: Cardiac and pulmonary complication in Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation*, 27: 484, 1963.
2. Friedberg, C.K.: *Diseases of the Heart*, Third edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, 1966. p: 1012
3. Hapke, E.J., Meek, J.C., and Jacobs, J.: Pulmonary function in progressive muscular dystrophy. *Chest*, 61: 41, 1972.
4. Fish, C.: The Heart in Dystrophia Myotonica. *Amer. Heart J.*, 41: 525, 1951.
5. Welsh, S.D., Lynn, T.N. Jr., Haase, G.R.: Cardiac findings in 73 patients with muscular dystrophy. *Arch. Int. Med.*, 112: 199, 1963.

6. Pruzanski, W.: Respiratory tract infections and silent aspiration in myotonic dystrophy. *Dis. Chest*, 42: 608, 1962.
7. Welsh, J.D., Haase, G.R., and Bynnum, T.E.: Myotonic muscular dystrophy: Systemic manifestations. *Arch. Int. Med.*, 114: 699, 1964.
8. Gillam, P.M.S., Heaf, P.J.D., Kaufman, L., and Lucas, B.G.B.: Respiration in dystrophia myototica. *Thorax*, 19: 112, 1969.
9. Duke, M., Crosby, D.J.: Clinical hemodynamic electrocardiographic and vectorcardiographic observations in progressive muscular dystrophy. *Amer. Heart J.*, 67 : 251, 1964.
10. Barış, Y.I., ve Özesmi, M.: Primer kas hastalıklarında Kardio-respiratuvar değişiklikler. *Tüberküloz ve Thoraks*, 19: 273, 1971.
11. Karamehmetoğlu, A., Özesmi, M., ve Barış, Y.I.: Kardiyak fonksiyonunun tayininde Valsalva manevrası. *Türk Tıp Derneği Dergisi*, 38: 181, 1972.
12. Garret, J.M., Du Bose, T.D., Jackson, J.E., and Norman, J.R.: Esophagial and Pulmonary disturbances in myotonia dystrophica. *Arch. Int. Med.*, 123: 26, 1969.