

Kardiomiopati Hipertrofi Obstruktif dari Perspektif Ekokardiografi

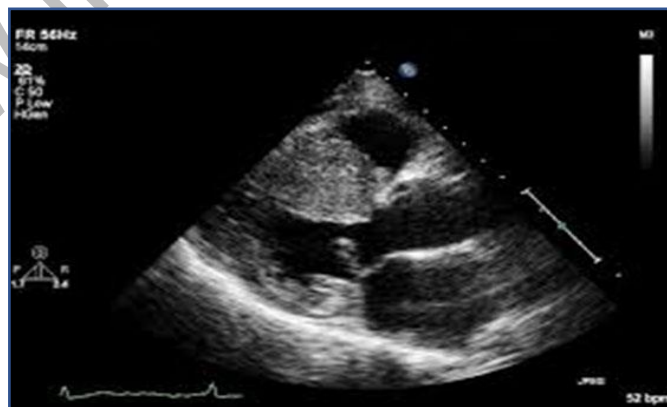
Komang Aditya Yudistira¹, I B Rangga Wibhuti²

1. PPDS Kardiologi dan Kedokteran Vaskular FK UNUD – RSUP Sanglah Denpasar

2. Staf Divisi Non Invasif Ekokardiografi dan Pencitraan Kardiovaskular Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular FK UNUD – RSUP Sanglah Denpasar

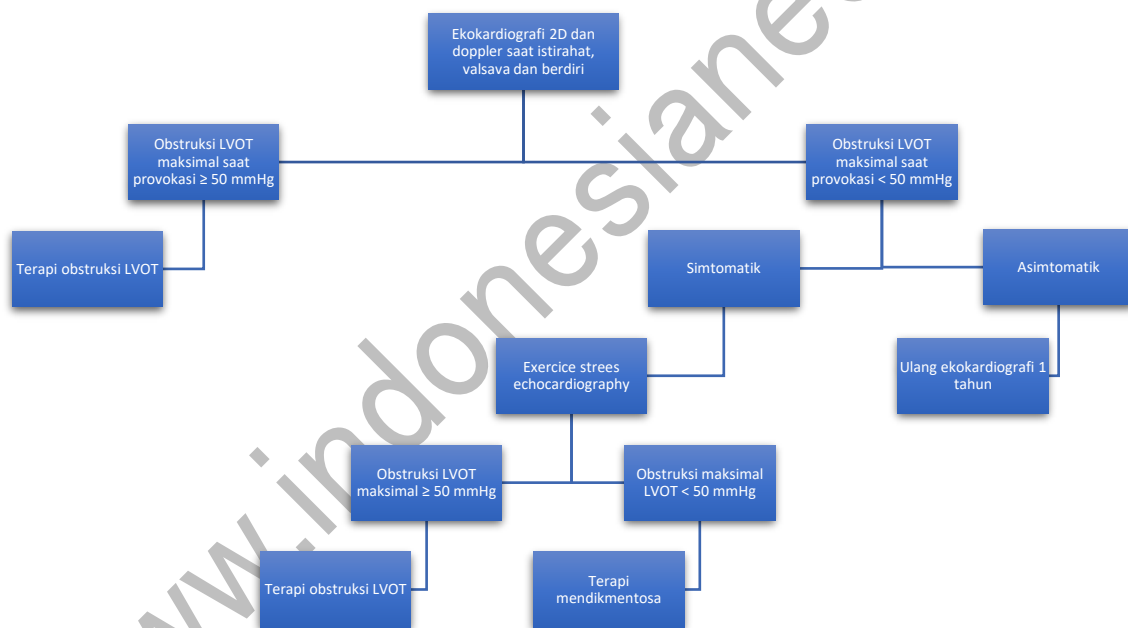
Kardiomiopati hipertrofi merupakan salah satu jenis gangguan otot jantung yang diturunkan secara genetik melalui autosomal dominan, dan sebagai penyebab kematian mendadak paling sering pada usia muda¹. Berdasarkan *European Society of Cardiology (ESC)*, kardiomiopati hipertrofi didefinisikan sebagai adanya penebalan dinding ventrikel kiri yang asimetris, tanpa adanya penyebab jantung lain dan penyakit sistemik yang dapat menjelaskan kondisi hipertrofi pada pasien^{2,3}. Kejadian kardiomiopati hipertrofi, dilaporkan 0,05-0,2% pada populasi.⁴ Pasien dengan hipertropi kardiomiopati dapat menunjukkan salah satu atau lebih bentuk abnormalitas yaitu obstruksi *left ventricular outflow (LVOT)*, disfungsi diastolik, iskemia miokardium dan mitral regurgitasi.⁶

Ekokardiografi memiliki peran dalam mendiagnosis, menskrining dan memantau pasien dengan hipertrofi kardiomiopati⁷. Pemeriksaan ekokardiografi dengan transthorakal digunakan, secara sistematis untuk: menilai adanya hipertrofi ventrikel kiri asimetris (**Gambar 1, 2**), adanya obstruksi LVOT, *Systolic Anterior Motion (SAM)*, dan menilai fungsi sistolik dan diastolik ventrikel kiri serta ukuran atrium kiri⁸. Hipertrofi sebagian besar melibatkan septum interventrikular pada segmen basal ventrikel kiri, terkadang hingga dinding lateral, posterior septum dan apeks ventrikel kiri. Penilaian ekokardiografi ini dilakukan pada fase *end diastole*⁹.



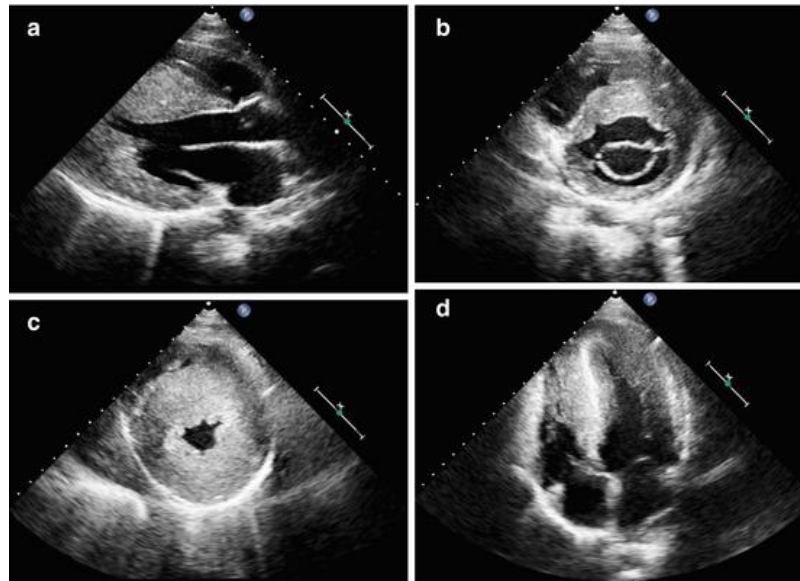
Gambar 1. Potongan parasternal long axis adanya hipertrofi asimetris pada ventrikel kiri⁸.

Secara klinis sangat penting dalam membedakan antara bentuk kardiomiopati hipertrofi obstruktif dan non-obstruktif oleh karena berhubungan dengan manajemen strategi yang bergantung pada gejala yang timbul akibat obstruksi.^{2,10} Melalui Teknik doppler yang kontinu, pasien dengan kardiomiopati hipertrofi obstruktif bila kondisi basal (istirahat) memiliki gradien ≥ 30 mmHg. Obstruksi yang labil, apabila pasien memiliki gradien < 30 mmHg pada saat istirahat dan ≥ 30 mmHg dengan provokasi fisiologis (manuver valsava). Kardiomiopati hipertrofi non obstruktif, bila gradien < 30 mmHg pada saat istirahat dan dengan provokasi^{2,11,13}. Menilai obstruksi laten LVOT dapat menggunakan 2D atau teknik doppler¹³. Peningkatan gradien obstruksi LVOT ≥ 50 mmHg yang diprovokasi oleh manuver valsava pada posisi duduk atau semi supinasi, dan berdiri, berguna dalam menilai resiko kematian mendadak¹⁴. Apabila dengan provokasi didapatkan gradien obstruksi LVOT < 50 mmHg, maka disarankan untuk menjalani *exercise stress echocardiography*. (**Bagan 1**)

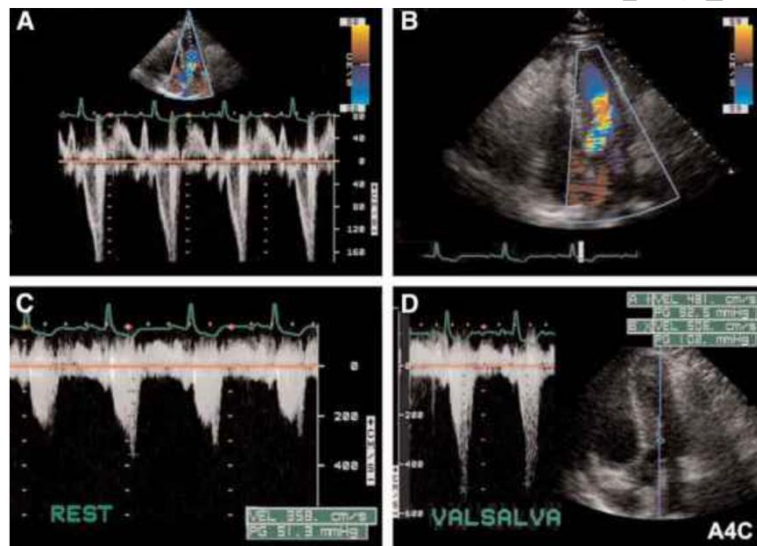


Bagan 1. Manajemen HOCM dari temuan ekokardiografi berdasarkan hasil gradient obstruksi LVOT

Obstruksi LVOT bersifat dinamis (**Gambar 3**), dipengaruhi oleh kondisi pembebanan ventrikel dan kontraktilitas⁸. Peningkatan kontaktilitas miokardium, penurunan volume ventrikel atau penurunan afterload akan meningkatkan derajat obstruksi subaortik¹⁶. Apabila teradapat gradien pada ruang ventrikel kiri maka sangat penting untuk mengeksklusi obstruksi yang tidak berhubungan dengan SAM, seperti membran subaortik, abnormalitas katup mitral dan obstruksi *mid-cavity*¹⁷.



Gambar 2. Parasternal long-axis (a), short-axis pada level katup mitral (b), short-axis pada level apikal (c), dan apikal four-chamber (d), end-diastolic frames, menunjukkan hipertrofi ventrikel kiri pada level mid-apikal

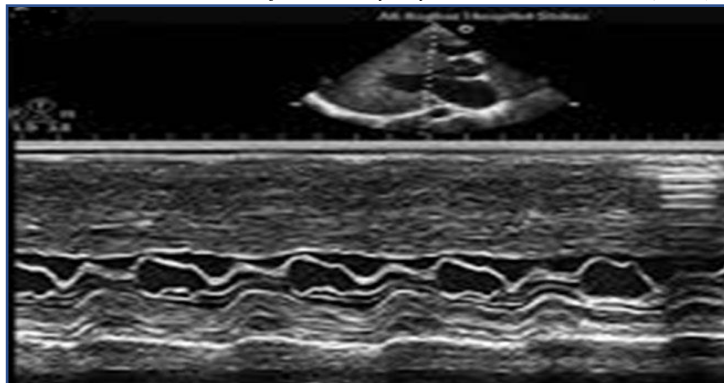


Gambar 3. Teknik doppler ekokardiografi pada adanya obstruksi LVOT dinamis setelah manuver valsava⁸

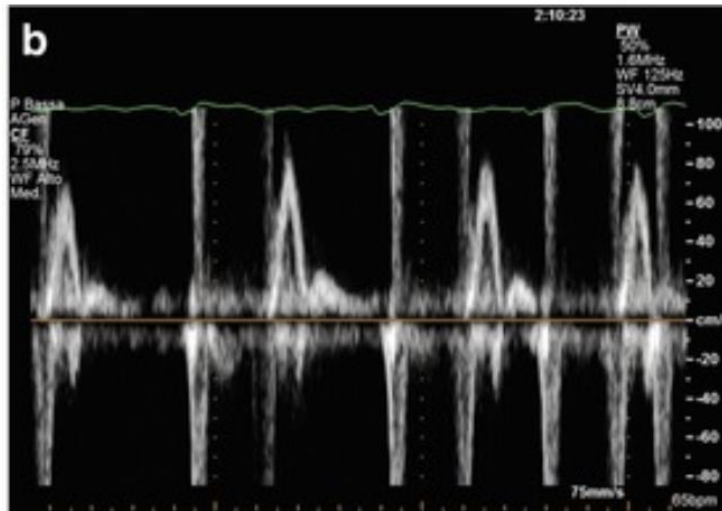
Abnormalitas katup mitral, pada pasien kardiomiopati hipertrofi dapat terjadi SAM pada katup mitral¹⁸. Melalui M-Mode pada ekokardiografi, dapat menilai adanya SAM yang ditandai dengan adanya *mid-systolic notching* (**Gambar 4**) pada katup aorta dan kontak antara katup mitral anterior dengan septum akibat adanya *venturi effect* yang mendorong katup menuju *outflow tract*^{8,19}. Pada pasien dengan kardiomiopati hipertrofi obstruktif, memiliki septum interventricular semakin besar, dengan ruang ventrikel kiri yang kecil sehingga, kejadian obstruksi LVOT dan mitral regurgitasi kearah dinding posterior atrium kiri semakinmeningkat^{20,21}. Meskipun demikian, dalam menegakan diagnosis kardiomiopati hipertrofi obstruktif, tidak mutlak disertai SAM^{22, 2}

Pembesaran atrium kiri terjadi akibat adanya disfungsi diastolic, mitral regurgitasi dan miopati atrium^{18,17}. Meskipun pembesaran atrium kiri dapat dinilai melalui pengukuran dimensi linear, tetapi harus berhati-hati oleh karena dimensi linear dapat salah menggambarkan ukuran yang sebenarnya, karena ruang atrium telah mengalami *remodeling* secara asimetris²⁰. American Society of Echocardiography (ASE) merekomendasikan pengukuran secara kuantifikasi ukuran atrium kiri melalui *LA volume index (biplane area length* atau *method of disks)* dengan *body surface area (BSA)*. *LA volume index* > 34 ml/m² memiliki nilai prediktif yang lebih besar untuk terjadi hipertrofi ventrikel kiri, derajat disfungsi sistolik dan luaran kardiovaskular yang buruk^{21,22}.

Gambar 4. M-Mode menunjukkan adanya Systolic Anterior Motion (SAM).⁸



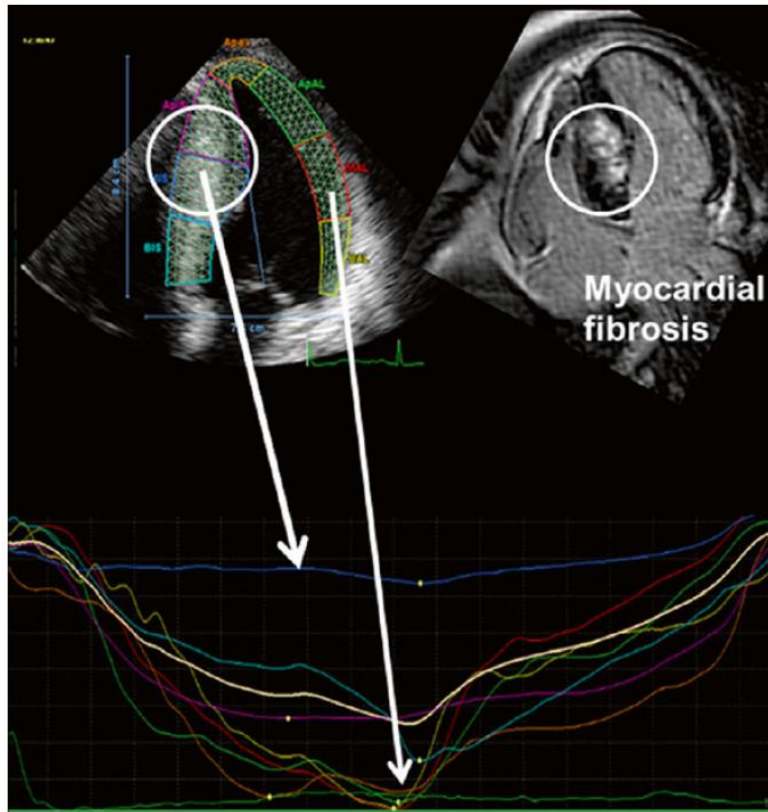
Disfungsi diastolik pada pasien dengan kardiomiopati hipertrofi umumnya berupa gangguan relaksasi miokardium hingga pola pengisian ventrikel kiri restriktif, terlepas dari adanya gejala atau adanya obstruksi LVOT²³. Penilaian tekanan pengisian ventrikel kiri sangat membantu dalam mengevaluasi gejala^{19,21}. Penggunaan teknik doppler ekokardiografi sangat sensitif dalam mengukur fungsi diastolic tetapi dipengaruhi oleh adanya kondisi pembebanan, denyut jantung dan usia. Sehingga dalam menilai fungsi diastolik pada kardiomiopati hipertrofi memerlukan Teknik doppler *mitral valve inflow (Gambar 5)*, *Tissue Doppler Velocities (TDI)* pada anulus mitral, kecepatan aliran vena pulmonalis, tekanan sistolik arteri pulmonal dan ukuran ventrikel kiri²⁴.



Gambar 5. Transmitral pulsed Doppler menunjukkan difungsi diastolic ventrikel kiri dengan restrictive filling pattern

Fungsi sistolik pada kardiomiopati hipertrofi biasanya normal ataupun supra normal, terlepas adanya obstruksi LVOT²⁵. Fraksi ejeksi pada kardiomiopati hipertrofi normal meskipun terjadi gangguan fungsi kontraktilitas longitudinal yang dibuktikan dengan adanya penurunan *systolic annular velocities, strain* dan *strain rate*²⁶. Penelitian pada pasien dengan HCM telah menunjukkan penurunan *longitudinal strain* (**Gambar 6**) dengan gradien basal ke apikal, peningkatan *circumferential strain*, normal pada *twist* atau *torsion* sistolik, dan penurunan *untwisting* diastol. Pada kondisi yang terminal dapat terjadi myocardial fibrosis yang dapat menyebabkan gangguan fungsi sistolik yang progresif pada fase akhir kardiomiopati hipertrofi. Penilaian fungsi sistolik dengan menggunakan *Biplane Simpson's ejection fraction* dan TDI, harus dilakukan secara rutin penilaian awal diagnosis terutama pada bagian dinding basal inferoseptal dan anterolateral²⁷.

Ekokardiografi transesofageal perlu dipertimbangkan pada pasien dengan gambaran echo yang tidak jelas ataupun sebagai alternatif dan pemeriksaan tambahan *Chest Magnetic Resonance Imaging* (CMR)²⁸. Transesofageal juga berguna pada pasien dengan obstruksi LVOT yang mekanismenya tidak jelas sebelum menjalani tindakan lebih lanjut, dan pada kasus mitral regurgitasi yang berat ketika dicurigai adanya abnormalitas katup²⁹. Selain itu transesofageal juga digunakan sebagai intraoperatif menilai keberhasilan tindakan ablas septum atau miotomi melalui kuantifikasi residual gradien, derajat mitral regurgitasi, fungsi ventrikel dan terjadinya defek septal ventrikel³⁰.



Gambar 6. Pengukuran longitudinal strain di tujuh segmen ventrikel kiri dari apical four chamber view

www.indonesi

.Org

Referensi

1. Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes: insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1995;91:1596 – 601.
2. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA*. 2002;287:1308 –20.
3. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and the extent of hypertrophy: a review. *Prog Cardiovasc Dis*. 1985;28:1– 83.
4. Criley JM, Siegel RJ. Has “obstruction” hindered our understanding of hypertrophic cardiomyopathy? *Circulation*. 1985;72:1148 –54.
5. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995;92:1680 –92.
6. Bonow RO, Dilsizian V, Rosing DR, et al. Verapamil-induced improvement in left ventricular diastolic filling and increased exercise tolerance in patients with hypertrophic cardiomyopathy: short- and long-term effects. *Circulation*. 1985;72:853– 64.
7. Cannon RO III, Rosing DR, Maron BJ, et al. Myocardial ischemia in patients with hypertrophic cardiomyopathy: contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures. *Circulation*. 1985;71:234 – 43.
8. Mitevska IP. Focus on echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy- fourth in series. *European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy*. *E Jour Cardiol*. 2015;3:250-258.
9. Ho CY, Sweitzer NK, McDonough B, et al. Assessment of diastolic function with Doppler tissue imaging to predict genotype in preclinical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2002;105:2992–7.
10. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42:1687–713.
11. Klues HG, Schiffers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations

- and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol.* 1995;26: 1699 –708.
12. Braunwald E, Lambert CT, Rockoff SD, et al. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, I: a description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation.* 1964;30(suppl 4):119
 13. Sorajja P, Valeti U, Nishimura RA, et al. Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2008;118:131–9.
 14. Maron BJ, Casey SA, Hurrell DG, et al. Relation of left ventricular thickness to age and gender in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2003;91:1195–8.
 15. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:638 – 45.
 16. Lever HM, Karam RF, Currie PJ, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly: distinctions from the young based on cardiac shape. *Circulation.* 1989;79:580 –9.
 17. Binder J, Ommen SR, Gersh BJ, et al. Echocardiography-guided genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy: septal morphological features predict the presence of myofilament mutations. *Mayo Clin Proc.* 2006; 81:459 – 67.
 18. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2000;342:1778 – 85.
 19. Sherrid MV, Barac I, McKenna WJ, et al. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:1251– 8.
 20. Geske JB, Sorajja P, Nishimura RA, et al. Evaluation of left ventricular filling pressures by Doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: correlation with direct left atrial pressure measurement at cardiac catheterization. *Circulation.* 2007;116:2702– 8.
 21. Rakowski H, Carasso S. Quantifying diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy: the ongoing search for the holy grail. *Circulation.* 2007;116:2662–5.
 22. Kjaergaard J, Johnson BD, Pellikka PA, et al. Left atrial index is a predictor of exercise capacity in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:1373– 80.
 23. Yang H, Woo A, Monakier D, et al. Enlarged left atrial volume in hypertrophic cardiomyopathy: a marker for disease severity. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:1074 – 82.

24. Carasso S, Yang H, Woo A, et al. Diastolic myocardial mechanics in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23: 164 –71.
25. Ommen SR, Maron BJ, Olivotto I, et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:470 – 6.
26. Grigg LE, Wigle ED, Williams WG, et al. Transesophageal Doppler echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: clarification of pathophysiology and importance in intraoperative decision making. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20:42–52.
27. Yu EH, Omran AS, Wigle ED, et al. Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: relationship to obstruction and relief with myectomy. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:2219 –25.
28. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP & Williams WG 1995 Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 92 1680–1692. (doi:10.1161/01.CIR.92.7.1680)
29. Cramariuc D, Gerds E, Davidsen ES, Segadal L & Matre K 2010 Myocardial deformation in aortic valve stenosis: relation to left ventricular geometry. *Heart* 96 106–112. (doi:10.1136/hrt.2009. 172569)
30. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, Buross J, Gibson CM, Olivotto I, Biller L, Lesser JR, Udelson JE, Manning WJ et al 2009 Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *Journal of the American College of Cardiology* 54 220–228. (doi:10.1016/j.jacc.2009.05.006)