

## Hypertrofinen kardiomyopatia on harvoin iäkkäillä kohtalokas

Geenivirheen vuoksi sydänlihaksen liikakasvuun johtavaa hypertrofista kardiomyopatiaa potee noin kaksi henkilöä tuhannesta. Sairauden oireet ja löydökset kehittyvät iän mukana. Siksi se on lapsilla harvinainen. Kammion seinämän solut ovat epäjärjestyksessä, eivätkä sepelvaltimot kasva riittävästi suhteessa lihasmassaan, mikä tuottaa vaarallisia rytmihäiriöitä. Paksu väliseinä saattaa aiheuttaa kammion sisäisen virtausesteiden, eikä hypertrofioitunut ja jäykkä kammio ota verta sisään, mikä saa aikaan diastolista sydämen vajaatoimintaa ja altistaa eteisvärinälle. Oireita ovat rintakivut, hengenahdistus ja tajuttomuuskohtaukset.

Sairaaloiden valikoituneiden poliklinikkapotilaiden joukossa kuolleisuus on muutama prosentti vuodessa. Lääkehoito ei parantane ennustetta, mutta paksun väliseinän ohentaminen leikkauksella tai sepelvaltimon sisäisellä alkoholiriskeella sekä rytmihäiriötahdistimen käyttö saattavat estää kuolemia. Iäkkäiden henkilöiden ennusteen on arveltu olevan parempi, mutta täsmällistä tietoa on ollut niukasti.

Yhdysvaltalaiset tutkijat analysoivat kahdella erikoispoliklinikalla hoidossa olevien 428 iäkkään potilaan ennusteen kuuden vuoden aikana (Maron BJ ym. *Circulation* 2013;127:585). Seurannan alkaessa potilaiden keski-ikä oli 70 vuotta ja 40 % heistä oli oireettomia. Tajuttomuuskohtauksia oli ollut 26 %:lla,

samaa tautia suvussa 25 %:lla ja kammiovärinää sukulaisilla 13 %:lla potilaista. Lyhytkestoisia kammio-kykardioita oli 21 %:lla. Vasemman kammion väliseinämää oli ohennettu 22 %:lta. Joka toisella oli ainakin yksi kuolemanvaaraa lisäävä riskitekijä.

Seurannassa 146 potilasta kuoli keskimäärin 80-vuotiaana. Eloon jääneiden keski-ikä oli 73 vuotta. Kuolleisuus oli puolitoistakertainen muuhun väestön verrattuna, mutta vain 13 potilasta menehtyi hypertrofiseen myopatiaan. Muista puolet kuoli perustautiin liittymättömiin kardiovaskulaarisairauksiin ja loput muihin tauteihin, yleensä syöpään. Myopatiapotilaista kuusi menehtyi emboliaan. Heistä viidellä oli eteisvärinä, mutta vain kaksi oli ollut anti-koagulanttihoiossa. Kaksi uupui sydämen vajaatoimintaan. Yksi potilas menehtyi sydämensiirron yhteydessä, eikä kahden myopatiapotilaan sydän kestänyt muita leikkauksia. Viisi potilasta sai kammiovärinän, mutta kaksi heistä pelastui aiemmin asennetun rytmihäiriötahdistimen avulla ja yksi elvytettiin onnistuneesti. Vuosittaiseksi myopatiakuolleisuudeksi tuli siten 0,52 %.

Iäkkäiden hypertrofinen kardiomyopatia johtaa harvoin kuolemaan. Luonto lienee jo aikaisemmin karsinut joukosta suurimman osan vaarallisista taudeista. Muilta osin heidän terveydentilansa näyttää kyllä kaipeavan hoidon tehostamista. ■ JP