

Sağ ventrikül içi basınç gradiyentine ve obliterasyona neden olan endomiyokardiyal fibrozis

Endomyocardial fibrosis causing right intraventricular gradient and obliteration

Dr. Gülten Taçoy, Dr. Yusuf Tavil, Dr. Adnan Abacı

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Restriktif kardiyomiyopatiye neden olan endomiyokardiyal fibrozis tropik iklimlerde sık gözlenir ve genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür. Bacaklarda şişlik ve çabuk yorulma yakınması ile başvuran 19 yaşındaki erkek hastanın transtorasik ekokardiyografisinde sağ kalp boyutlarında genişleme, sol ventrikülde restriktif akım örneği, sağ ventrikül içinde 60 mmHg gradiyent yaratan ve obliterasyona neden olan doku yoğunlaşması saptandı ve manyetik rezonans görüntülemesinde sağ ventrikül giriş bölgesinde doku artışı izlendi. Hastanın sınıf II düzeyindeki fonksiyonel kapasitesi, medikal tedaviye iyi yanıt alınması ve ameliyat mortalitesi riskinin yüksek olması nedeniyle cerrahi rezeksiyon düşünülmeydi. Sunulan olgunun en ilginç noktası, sağ ventrikül giriş bölgesindeki doku yoğunluğunun obstrüksiyona neden olarak sağ ventrikül içinde basınç farkı yaratması ve bu durumun başka bir merkezde idiyopatik pulmoner hipertansiyon olarak değerlendirilmesine yol açmış olmasıdır.

Anahtar sözcükler: Kardiyomiyopati, restriktif; ekokardiyografi; endomiyokardiyal fibrozis; manyetik rezonans görüntüleme.

Endomyocardial fibrosis is a cause of restrictive cardiomyopathy and it generally occurs in tropical regions more commonly affecting children and young adults. A 19-year-old male patient presented with edema in the lower extremities and fatigue. Transthoracic echocardiography showed dilated right heart chambers, restrictive physiology in the left ventricle, and increased tissue growth in the right ventricle that caused a 60-mmHg gradient and obliteration. Magnetic resonance imaging confirmed the presence of increased tissue formation in the right ventricular inflow region. Surgical resection was not considered taking into account the functional capacity of the patient (class II), disappearance of symptoms following medical treatment, and the high risk for operative mortality. The presented case may arouse interest in that increased tissue growth in the right ventricle inflow region caused a gradient in the right ventricle, leading to an incorrect diagnosis, at another center, as idiopathic pulmonary hypertension.

Key words: Cardiomyopathy, restrictive; echocardiography; endomyocardial fibrosis; magnetic resonance imaging.

Endomiyokardiyal fibrozis (EMF) ilk olarak 1947 yılında Uganda'da tanımlanmıştır.^[1] Tropikal bölgelerde restriktif kardiyomiyopatinin sık görülen nedenlerinden biri olan EMF ülkemizde nadir görülmektedir. Bu yazıda, sağ kalp yetersizliği kliniği ile başvuran ve EMF'ye bağlı olarak, sağ ventrikülde çok daha belirgin olmak üzere, her iki ventrikülde tutulma sonucu restriktif kardiyomiyopati gelişen bir hasta sunuldu.

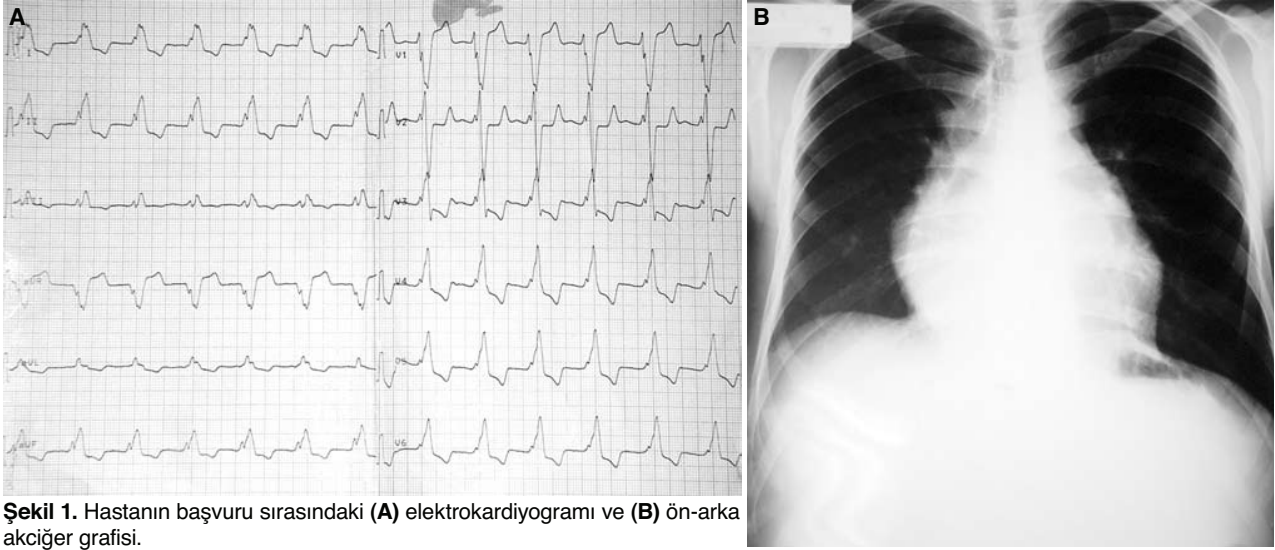
OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında erkek hasta, sekiz aydır devam eden bacaklarda şişlik ve çabuk yorulma yakınması

ile başvurdu. Hastaya bir başka merkezde idiyopatik pulmoner arteriyel hipertansiyon (İPAH) tanısı konmuş (ekokardiyografide sistolik pulmoner arter basıncı 85 mmHg) ve hasta ileri inceleme ve tedavi için merkezimize gönderilmişti. Hastada hipertansiyon, diabetes mellitus, sigara kullanımı, ailesel kardiyak hastalık öyküsü yoktu. Başvuru sırasında fonksiyonel kapasitesi sınıf II düzeyinde olan hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 100/60 mmHg, nabız 60 atım/dk ve düzenli idi. Boyun ven dolgunluğu ve kardiyak dinlemede en iyi pulmoner odakta duyulan ve tüm odaklara yayılım gösteren 3/6 derece sistolik ejeksiyon üfürümü saptandı. Karaciğer kot altında 2 cm ele

Geliş tarihi: 30.12.2008 *Kabul tarihi:* 12.03.2009

Yazışma adresi: Dr. Gülten Taçoy, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, 06500 Beşevler, Ankara.
Tel: 0312 - 202 56 23 e-posta: gtacoy@gmail.com



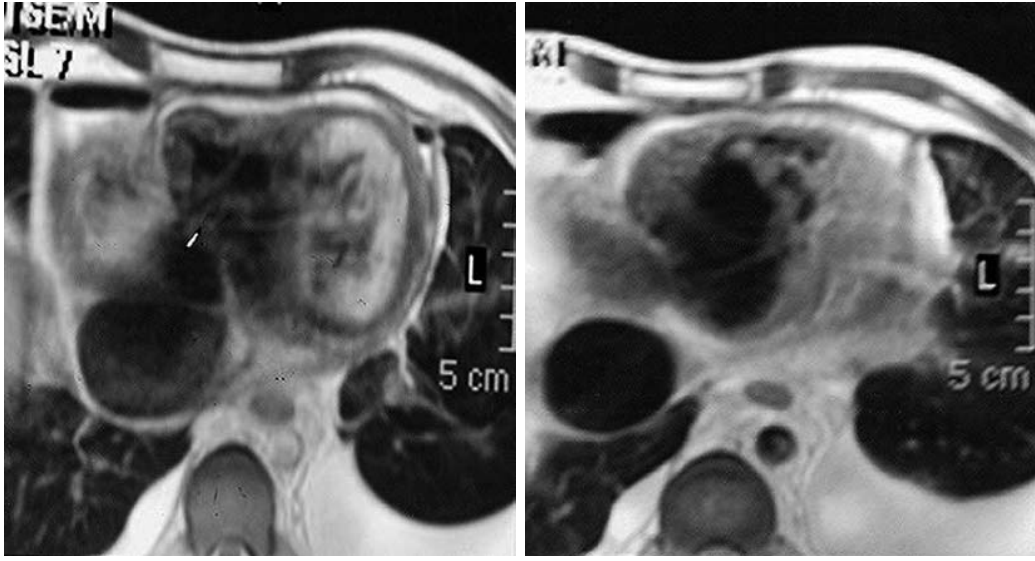
Şekil 1. Hastanın başvuru sırasındaki (A) elektrokardiyogramı ve (B) ön-arka akciğer grafisi.

geliyordu, beraberinde asit ve pretibial ödem (++/++) vardı. Tam kan sayımı, biyokimyasal incelemeler normal bulundu; eozinofil artışı ile ilgili bulgu yoktu. Elektrokardiyografide ileri derecede geniş QRS'li (220 msn) sol dal bloku paternli düzenli ritim izlendi (Şekil 1a). Ön-arka akciğer grafisinde aort kavsi silik, pulmoner konus belirgin, buna karşın pulmoner vaskülarizasyon azalmış, kalp apeksi sağ ventrikül hipertrofisi lehine hafif yukarı doğru yer değiştirmiş olarak izlendi (Şekil 1b). Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül boşluk boyutu normal, sağ daha belirgin olmak üzere her iki atriyum geniş, sol ventrikülde restriktif mitral akım örneği saptandı; 2. derece triküspit yetersizliği üzerinden sağ ventrikül tepe sistolik basıncı 90 mmHg ölçüldü. Sağ ventrikül içinde fibröz doku artışı ve sağ ventrikül giriş bölgesinde 60 mmHg'lik gradiyente neden olan türbülant akım izlendi. Sağ ventrikül içi gradiyent göz önüne alınarak, maksimum sistolik pulmoner arter basıncının 30 mmHg olduğuna karar verildi. Ekokardiyografik incelemede her iki ventrikülün duvar kalınlıklarında

artış olmakla birlikte, sağ ventrikül tutulumu çok daha belirgindi (Şekil 2). Sağ ventrikül içinde obliterasyona neden olan doku yoğunlaşması transözofageal ekokardiyografi ile de görüntüledi. Transtorasik ve transözofageal ekokardiyografi ile doğumsal kalp patolojileri dışlandı. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) mevcut bulguları doğruladı ve sağ ventrikül içinde doku yoğunlaşması, belirgin genişlemiş sağ atriyum izlendi (Şekil 3). Sağ kalp kateterizasyonunda sağ ventrikül içi basınç 92/13/20 (sistolik/diyastolik/diyastol sonu) mmHg ölçüldü. Ancak, sağ ventrikül içinde darlığa neden olan fibröz dokudan geçmek isterken, hastada monomorfik ventriküller taşikardi ataklarının gelişmesi üzerine pulmoner arter basıncının ölçülmesinden vazgeçildi. Sağ ventrikülografide sağ ventrikül içi darlık görüntüledi. Yapılan transözofageal ekokardiyografi, transtorasik ekokardiyografi, MRG, üst abdomen ultrasonografi ve laboratuvar incelemeleriyle hastada restriktif kardiyomiyopati yapabilecek nedenler olarak infiltratif hastalıklar, depo hastalıkları, endokardiyal tutulumla



Şekil 2. (A) Transtorasik ekokardiyografide kısa eksen görünümünde sağ ventrikül içindeki artmış doku yoğunluğu ve (B) sağ kalp boşluklarında belirgin genişleme. (C) Sağ ventrikül içindeki artmış doku yoğunluğuna bağlı darlık oluşumunu destekleyen renkli Doppler görünümü.



Şekil 3. Manyetik rezonans kesitlerinde sağ ventrikül içi artmış doku yoğunluğu.

neden olan durumlar (hipereozinofilik sendrom, ilaç kullanımı, radyasyon öyküsü, vb.), ailesel kardiyomyopati, kolajen doku hastalıkları ve diyabet dışlandı. Hastanın klinik özellikleri, ekokardiyografi ve MRG bulgularına göre tanı EMF'ye bağlı restriktif kardiyomyopati olarak kondu. Tipik ekokardiyografik ve MRG görüntülerine karşın, tanının kesinleştirilmesi açısından endomiyokardiyal biyopsi yapılması düşünülmekle birlikte, kateterizasyon sırasında gözlenen ventriküler taşikardinin tetiklenme riski nedeniyle biyopsiden vazgeçildi. Hastanın semptomları kulp diüretiği, spironolakton ve anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü tedavisi ile belirgin olarak geriledi. Fonksiyonel kapasitesinin sınıf II düzeyinde olması, semptomların medikal tedavi ile belirgin gerilemesi ve ameliyat mortalitesinin yüksek olması nedeniyle hastanın medikal takibine karar verildi.

TARTIŞMA

Endomiyokardiyal fibrozis, tropikal bölgelerde gözlenen ve restriktif kardiyomyopatiye neden olan idiyopatik bir hastalıktır.^[2-4] Gelişmiş ülkelerde nadir görülen EMF genç kadınlarda ve çocuklarda daha sık gözlenmektedir.^[5,6] Tropikal bölgelerde restriktif kardiyomyopatinin en sık nedenini oluşturmaktadır. Enfeksiyöz, enflamatuvar ve beslenme gibi nedenler ve eozinofil toksisitesi patofizyolojide öne sürülen etkenlerdir.^[2,3] Endomiyokardiyal fibrozis belirgin olarak ventriküllerin giriş bölgesini tutar, atriyoventriküler kapakların etkilenmesi durumunda kapak yetersizlikleri de tabloya eklenir. Hastaların %50'sinde biventriküler, %40'ında sol, %10'unda ise sağ ventrikül tutulur.^[7,8] Olgumuzda sol ventrikülde

de restriktif patern saptanmış olmakla birlikte, en önemli tutulum sağ ventriküldeydi ve ventrikül içi darlığa neden olmaktadır. Sol ventrikül apeksi normal yapıda olmakla birlikte diyastolik fonksiyonlar bozulmuştu.

Endomiyokardiyal fibrozis tanısında, birçok inceleme yöntemi önemli bilgiler sağlamaktadır. Transtorasik ekokardiyografi ve MRG tanıda büyük önem taşımaktadır. Ekokardiyografide sol ventrikül tutulumunda, septum ve posteriyor duvarda karekökü, oblitere olmuş apikal bölgelere karşın hiperkontraktıl yapıdaki bazal segmentler Merlion bulgusunu oluşturur. İki boyutlu incelemede ise kalp boşluk boyutları tersine dönmüş tarzda bulgu verir, apikal bölgeler oblitere; buna karşın atriyumlar belirgin olarak dilate izlenir. Diyastolik fonksiyonlar hastanın fonksiyonel kapasitesi ile uyum gösterdiğinden ve hastalar genellikle geç evrede başvurduğu için restriktif patern sıklıkla gözlenmektedir.^[9] Anjiyografik incelemede ise, fibrozis ve obliterasyon sonucunda ventrikül morfolojisinde değişiklikler gözlenebilir; ayrıca, restriktif kardiyomyopati ile ilişkili hemodinamik bulgular elde edilebilir. Girişimsel olmayan bir inceleme yöntemi olan MRG EMF'ye ait bulguların saptanmasında önem taşımaktadır. Kullanılan kontrast maddenin tutulumu enflamatuvar hücre artışı, damar proliferasyonu ile doğrusal ilişki göstermektedir.^[10] Endomiyokardiyal enflamasyon ve fibrozis MRG ile saptanabilir; ayrıca, diyastolik disfonksiyon ve restriktif kardiyomyopatiye bağlı sistolik disfonksiyonun derecesi belirlenebilir. Ek olarak, organize trombüs, perikard sıvısı saptanabilir. Bunun dışında, ventriküllerin apikal bölgesindeki obliterasyon değer-

lendirilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme ayırıcı tanı açısından da önem taşımaktadır. Hastamızda, MRG incelemede sağ ventrikül içinde gradiyent yaratan fibröz doku artışı gözlenmiştir. Endomiyokardiyal biyopsi tanısız olabilmekle birlikte, hastalığın yamalı tutulumu, yüksek risk taşıması nedeniyle, özellikle diğer tanısız hastaların yetersiz olduğu hastalarda düşünülmelidir.^[11]

Hastalarda medikal tedaviye yanıt zayıftır, semptomatik olarak diüretik kullanımı yarar sağlayabilir, dijital ve beta-bloker ajanların etkisi oldukça sınırlıdır. Ayrıca, ciddi aritmiler gözlenebileceğinden, bu hastaların yakın takibi gerekir. Fonksiyonel kapasitesi sınıf III-IV düzeyinde olan ve semptomatik, ilerlemiş hastalığa sahip kişilerde cerrahi yaklaşım ile endokardiyal dekortikasyon uygulanabilir; fakat, ameliyat mortalitesi %15-20 düzeyinde oldukça yüksektir. En çok tercih edilen endokardiyektomi ve atriyoventriküler kapak replasmanı ya da onarımıdır. Miyokart sıklıkla etkilenmeyeceği için, EMF'ye bağlı ciddi hemodinamik bozulma, endokardın rezeke edilmesi ile düzeltilebilir.^[12-14]

Ülkemizde EMF oldukça nadir görülmekle birlikte, restriktif kardiyomiyopati nedenleri arasında akla gelmelidir. Olgumuzda ilginç olan durum, sağ ventrikül içindeki doku artışı sonucu 60 mmHg kavite içi gradiyente neden olan obstrüksiyon gelişmesi ve yanlışlıkla İPAH tanısı konmuş olmasıdır. Sağ ventrikül içindeki fibrozis ve obliterasyonun gözden kaçabilmesi, bu olgulara yanlışlıkla İPAH tanısı konmasına neden olabilir. Bu nedenle, ventrikül obliterasyonu saptanan olgularda EMF olasılığı akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

- Hutt MS. Epidemiology aspects of endomyocardial fibrosis. *Postgrad Med J* 1983;59:142-6.
- Uçar O, Gölbaş Z, Yıldırım N. Two cases of endomyocardial disease with hypereosinophilia in Turkey. *Eur J Echocardiogr* 2005;6:379-81.
- Rutakingirwa M, Ziegler JL, Newton R, Freers J. Poverty and eosinophilia are risk factors for endomyocardial fibrosis (EMF) in Uganda. *Trop Med Int Health* 1999;4:229-35.
- Yılmaz E, Güvenç S, Kocaman O, Kıyan E. Acute severe myocarditis in a woman with hypereosinophilic syndrome. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 2002;30:265-8.
- Gupta PN, Valiathan MS, Balakrishnan KG, Kartha CC, Ghosh MK. Clinical course of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1989;62:450-4.
- Saraçlar M, Özer S, Öztunç F, Çeliker A. Echocardiographic findings in endomyocardial fibrosis. *Turk J Pediatr* 1992;34:47-53.
- Falase AO. Aetiological considerations in Nigeria. In: Valiathan MS, Somers K, Kartha CC, editors. *Endomyocardial fibrosis*. Oxford: Oxford University Press; 1993. p. 88-94.
- Acquatella H, Schiller NB, Puigbó JJ, Gómez-Mancebo JR, Suarez C, Acquatella G. Value of two-dimensional echocardiography in endomyocardial disease with and without eosinophilia. A clinical and pathologic study. *Circulation* 1983;67:1219-26.
- Berensztein CS, Piñeiro D, Marcotegui M, Brunoldi R, Blanco MV, Lerman J. Usefulness of echocardiography and Doppler echocardiography in endomyocardial fibrosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13:385-92.
- Aso H, Takeda K, Ito T, Shiraishi T, Matsumura K, Nakagawa T. Assessment of myocardial fibrosis in cardiomyopathic hamsters with gadolinium-DTPA enhanced magnetic resonance imaging. *Invest Radiol* 1998;33:22-32.
- Somers K, Hutt MS, Patel AK, D'Arbela PG. Endomyocardial biopsy in diagnosis of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1971;33:822-32.
- Metras D, Coulibaly AO, Ouattara K. The surgical treatment of endomyocardial fibrosis: results in 55 patients. *Circulation* 1985;72(3 Pt 2):II274-9.
- Metras D. Endomyocardial fibrosis and its surgical treatment: Ivory Coast experience. In: Valiathan MS, Somers K, Kartha CC, editors. *Endomyocardial fibrosis*. Oxford: Oxford University Press; 1993. p. 207-19.
- Valiathan MS, Balakrishnan KG, Sankarkumar R, Kartha CC. Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *Ann Thorac Surg* 1987;43:68-73.