

## Endomiyokardiyal hastalık: Olgu sunumu

### Endomyocardial disease: a case report

**Dr. Kumral Çağlı, Dr. Belma Uygur, Dr. Fatih Özlü, Dr. Zehra Gölbaşı**

Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Endomiyokardiyal hastalık, sıklıkla tropik ve subtropik bölgelerde görülen, etyolojisi bilinmeyen, bir veya her iki ventrikülün apikal ve subvalvüler bölgesinin endomiyokardiyal fibrozisi ile karakterize bir restriktif kardiyomiyopati türüdür. Yirmi dokuz yaşındaki erkek hasta restriktif kardiyomiyopati ve dekompanse kalp yetersizliği nedeniyle hastaneye yatırıldı. Telekardiyografide kardiyomegali ve sağ plevral efüzyon izlendi. Transtorasik ekokardiyografide korunmuş sol ventrikül sistolik fonksiyonları, biatriyal genişleme, sağ ve sol ventrikül apikalinde obliterasyon, artmış endokardiyal ekoreflektivite ve perikardiyal efüzyon izlendi. Sağ ventrikül çıkış yolunda genişleme vardı, endokardiyal kalınlaşma yoktu. Doppler incelemede üçüncü derece mitral ve triküspit yetersizliği saptandı. Ventrikülografide, her iki ventrikülde apikal obliterasyon, sağ ventrikül kavitesinde belirgin küçülme, sağ ventrikül çıkış yolunda, sağ ve sol atriyumda belirgin genişleme ve ciddi mitral ve triküspit yetersizliği izlendi. Laboratuvar incelemelerinde hipereozinofili yoktu. Abdominal ultrasonografide hepatik konjesyon, splenomegali ve assit saptandı. Hasta kardiyak kateterizasyon ile değerlendirildikten sonra kardiyak transplantasyon listesine alındı.

**Anahtar sözcükler:** Kardiyomiyopati; ekokardiyografi; endomiyokardiyal fibrozis; kalp yetersizliği.

Endomyocardial disease is a form of restrictive cardiomyopathy, of unknown etiology, which occurs most commonly in tropical and subtropical areas. It is characterized by the formation of endomyocardial fibrosis of the apical and subvalvular regions of one or both ventricles. A 29-year-old male patient was admitted with restrictive cardiomyopathy and decompensated heart failure. Telecardiography showed cardiomegaly and right pleural effusion. Transthoracic echocardiography revealed preserved left ventricular systolic functions, biatrial dilatation, apical obliteration of both ventricles, increased endocardial echoreflexivity, and pericardial effusion. The right ventricular outflow tract was dilated. There was no endocardial thickening in this region. Doppler examination showed grade 3 mitral and tricuspid regurgitation. Ventriculograms showed apical obliteration of both ventricles, marked decrease in the size of the right ventricular cavity, significant dilatation of the right ventricular outflow tract and both atria, and severe mitral and tricuspid regurgitation. Laboratory findings showed no hypereosinophilia. Hepatic congestion, splenomegaly, and ascites were noted on abdominal ultrasonography. Following cardiac catheterization, the patient was placed on the waiting list for cardiac transplantation.

**Key words:** Cardiomyopathies; echocardiography; endomyocardial fibrosis; heart failure.

Endomiyokardiyal hastalık (EMH), sıklıkla tropik ve subtropik bölgelerde sosyoekonomik düzeyi düşük gençlerde görülen ve etyolojisi bilinmeyen nadir bir restriktif kardiyomiyopati türüdür. İlk olarak 1948 yılında Davies<sup>[1]</sup> tarafından Uganda'da tanımlanmıştır. Sıklıkla Afrika'da ekvator kuşağında görülse de, Güney Amerika, Asya, ABD ve Türkiye'den de olgular bildirilmiştir.<sup>[2,3]</sup> Hastalığın temel özelliği, bir veya her iki ventrikülün apikal ve subvalvüler bölgesini etkileyen ve ventrikül doluşuna engel olarak restriktif fizyoloji ile sonuçlanan endokardiyal ve kısmen de

miyokardiyal fibröz kalınlaşmadır. Hastaların çoğunda her iki ventrikül etkilenirken, daha az oranda tek başına sol veya sağ ventrikül tutulumu izlenmektedir.<sup>[2]</sup> Bu yazıda, dekompanse kalp yetersizliği ile hastanemize başvuran ve EMH tanısı düşünülen genç bir erkek hasta sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Yirmi dokuz yaşındaki erkek hasta iki yıldır var olan nefes darlığı nedeniyle hastanemize başvurdu. Transtorasik ekokardiyografi (TTE) ve kardiyak kate-

*Geliş tarihi:* 15.12.2007 *Kabul tarihi:* 21.03.2008

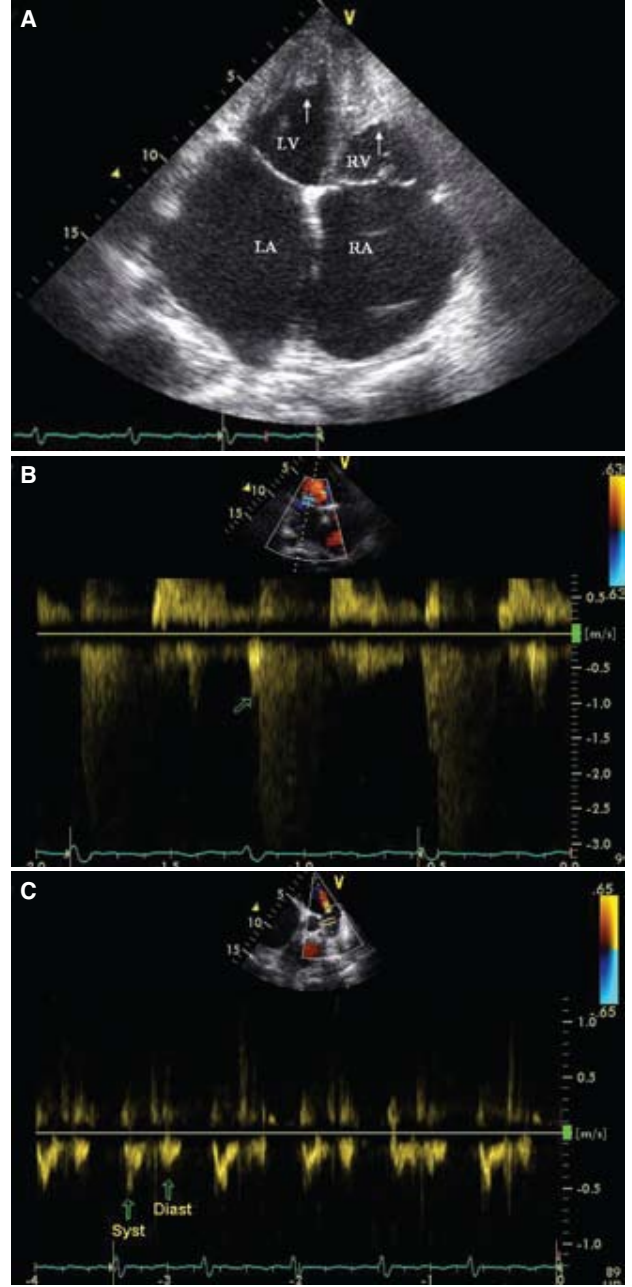
*Yazışma adresi:* Dr. Kumral Çağlı, Turan Güneş Bulvarı, MNG Sitesi 3. Blok, No: 18, 06450 Oran, Ankara.  
Tel: 0312 - 306 11 33 e-posta: kumralcagli@yahoo.com



**Şekil 1.** Yüzeysel elektrokardiyogramında normal sinüs ritmi, biatriyal genişleme, kısmi sağ dal bloku ve spesifik olmayan ST-T değişiklikleri görülmekte.

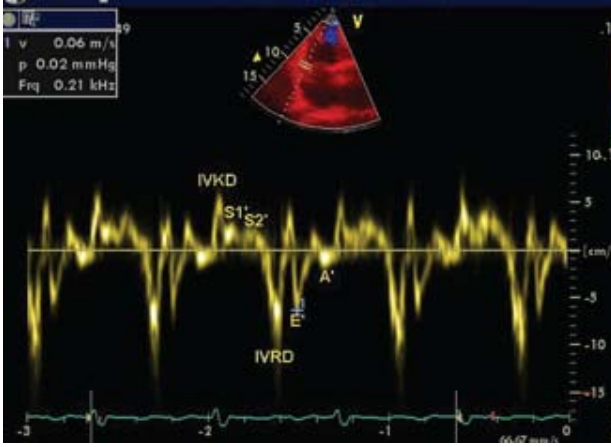
terizasyon sonrası restriktif kardiyomiyopati tanısı konan hasta, aspirin, digoksin, beta-bloker, diüretik ve spironolakton tedavisi ile takibe alındı. Son günlerde artan nefes darlığı, karında ve bacaklarda şişlik bildiren hasta dekompanse kalp yetersizliği nedeniyle hastaneye yatırıldı. Öyküsünde kafa travması sonrası gelişen epilepsi ve kronik ishal dışında özellik yoktu. Fizik muayenede kan basıncı 110/60 mmHg, nabız 84/dk, solunum 16/dk idi; boyunda venöz dolgunluk, sağ akciğer bazalinde solunum seslerinde azalma, her iki akciğer bazalinde ince raller, sol alt parasternal ve apikal 2/6 derece pansistolik üfürüm, asit, hepatosplenomegali ve pretibiyal ödem vardı.

Yüzeysel elektrokardiyogramında normal sinüs ritmi, biatriyal dilatasyon, kısmi sağ dal bloku ve spesifik olmayan ST-T değişiklikleri izlendi (Şekil 1). Telekardiyografide kardiyomegali ve sağ plevral efüzyon vardı. Yapılan TTE'da B-mod görüntülerde korunmuş sol ventrikül sistolik fonksiyonları, orantısız biatriyal genişleme, sağ ve sol ventrikül apikalinde obliterasyon ve artmış endokardiyal ekoreflektivite ve perikardiyal efüzyon izlendi (Şekil 2a). Sağ ventrikül çıkış yolunun ise genişlemiş olduğu, ancak endokardiyal kalınlaşma olmadığı görüldü. Renkli Doppler ile üçüncü derece mitral ve triküspit yetersizliği saptanırken, nabız dalga Doppler ile diyastolik mitral (Şekil 2b) ve triküspit yetersizliği izlendi. Diyastolik fonksiyonlar açısından yapılan değerlendirmede, transtriküspit akım örneği restriktif doluş tipi ile uyumlu bulundu; restriktif sağ ventrikül fizyolojisinin bir bulgusu olarak pulmoner arter içerisinde diyastolik öne akım izlendi (Şekil 2c). Transmitral akım örneğinde E/A oranı 2.4, yavaşlama zamanı 98 msn, izovolumik gevşeme zamanı ise 44 msn ölçüldü ve Valsalva manevrası ile E/A oranında değişiklik olmadı (geri dönüşsüz restriktif



**Şekil 2. (A)** İki boyutlu ekokardiyogram apikal 4 boşluk görünümünde her iki ventrikül apikalinde obliterasyon ve artmış ekoreflektivite (oklar) izlenmektedir. **(B)** Nabız dalga Doppler ile, mitral yetersizliği akımının hemen başında düşük hızlı diyastolik mitral yetersizliği akımı (ok) izlenmektedir. **(C)** Pulmoner arter içerisinde nabız dalga ile kaydedilen akımlarda, normal sistolik öne akıma (Syst) ek olarak, restriktif sağ ventrikül doluş fizyolojisine ait diyastolik öne akım (Diast) izlenmektedir. RA: Sağ atriyum; RV: Sağ ventrikül; LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül.

örnek). Doku Doppler görüntülemesinde lateral mitral anülüsün E' hızı azalmış (6 cm/sn) bulundu (Şekil 3); E/E' oranı 23 idi ve sol ventrikül diyastol sonu basınç artışı lehine yorumlandı. Sağ ve sol ventrikül-

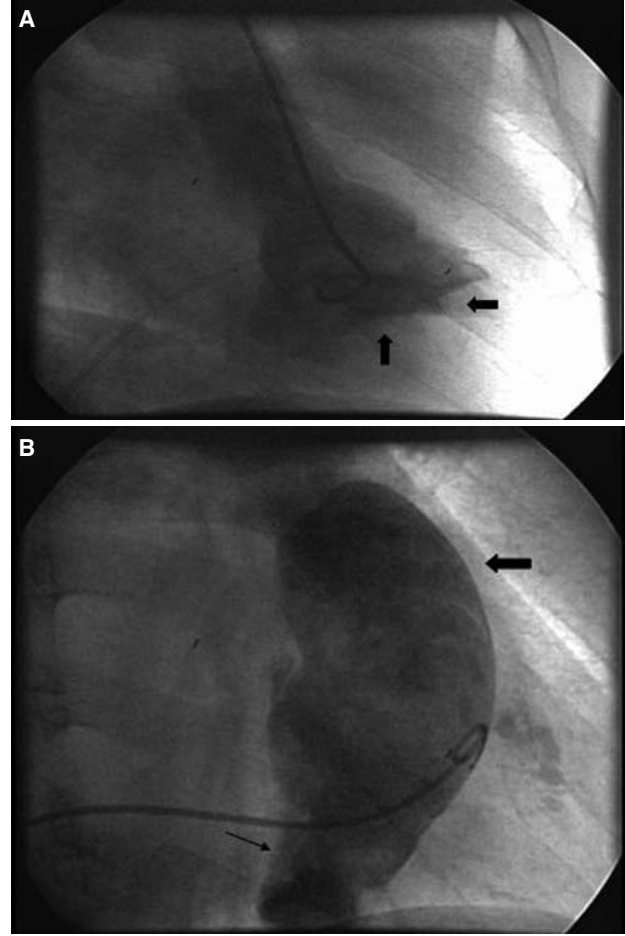


**Şekil 3.** Lateral mitral anülüsün doku Doppler analizinde, restriktif kardiyomyopati tanısını destekler şekilde E' hızı 8 cm/sn'den düşük bulundu. IVKD: izovolümetrik kontraksiyon dalgası; IVRD: izovolümetrik gevşeme dalgası.

lograflerin değerlendirilmesinde, her iki ventrikülde apikal obliterasyon, özellikle sağ ventrikül kavitesinde belirgin küçülme, sağ ventrikül çıkış yolunda, sağ ve sol atriyumda belirgin genişleme ve ciddi mitral ve triküspit yetersizliği izlendi (Şekil 4). Laboratuvar incelemelerinde hafif hiperbilirubinemi (total bilirubin 2.75 mg/dl; normal aralık 0.00-1.10 mg/dl), artmış direkt bilirubin (1.27 mg/dl; normal 0.00-0.30 mg/dl) ve hipoalbuminemi (2.5 g/dl; normal 3.4-5.2 g/dl) dışında anormal bulgu saptanmadı. Tam kan sayımında beyaz küre sayısı 8 300/ $\mu$ l (normal 3 800-10 600/ $\mu$ l) ve eozinofil oranı %0.5 (normal %0.1-6.0) bulundu. Periferik yaymada ve kemik iliği incelemesinde eozinofil seri artışı izlenmedi. Abdominal ultrasonografide hepatik konjesyon, splenomegali ve assit saptanan hastanın ishal etyolojisi açısından yapılan değerlendirmesinde karsinoid sendrom, gluten enteropatisi, parazitoz ve enflamatuvar bağırsak hastalığı dışlandı. Hem gingiva hem de duodenum biyopsisi sonucu amiloid negatif idi. Medikal tedavi ile kalp yetersizliği bulguları gerileyen hastada kardiyak transplantasyona uygunluk açısından yapılan kateterizasyonda, ortalama sağ atriyum basıncı 13 mmHg (normal 1-5 mmHg), sistolik pulmoner arter basıncı 60 mmHg (normal 15-30 mmHg) ve pulmoner vasküler direnç <4 Wood ünitesi bulundu. Basınç kayıtlarının incelenmesinde her iki ventrikül diyastol sonu basıncının arttığı, sol ve sağ ventrikül diyastol sonu basınçları arasındaki farkın 5 mmHg'den fazla olduğu görüldü ve karekök paterni izlendi (Şekil 5). Hasta kardiyak transplantasyon listesine alındı.

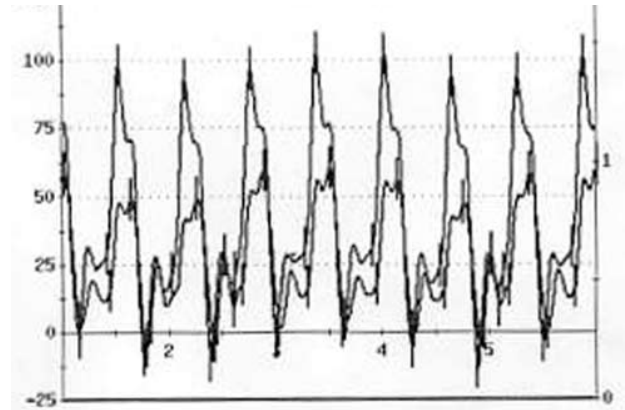
### TARTIŞMA

Geçmişte EMH'nin endomiyokardiyal fibrozis (EMF) ve Löffler endokarditi olmak üzere iki ayrı



**Şekil 4.** (A) Sol ventrikül apikalinde belirgin obliterasyonu (oklar) gösteren ventrikülografi. (B) Sağ ventrikül çıkış yolunda genişlemeyle beraber sağ ventrikül kavitesinde belirgin küçülmenin izlendiği ventrikülografi.

varyantı olduğu düşünülmüştür. Endomiyokardiyal fibrozis tropik bölgelerde görülen, sıklıkla çocukları ve genç yetişkinleri etkileyen ve yoğun eozinofilinin her zaman eşlik etmediği bir durumdur. Löffler endo-



**Şekil 5.** Sağ ve sol ventrikülün eşzamanlı basınç kayıtlarında izlenen karekök bulgusu.

karditi ise ılıman iklimlerde görülen, daha agresif seyir gösteren, baskın olarak erkek cinsiyette ortaya çıkan ve hipereozinofili, tromboembolik olaylar ve yaygın arteritle karakterize bir durumdur. Her iki varyantın ortak özelliği, histolojik olarak endokardiyal fibrozis görülmesi ve bazı EMF olgularında da eozinofilinin bildirilmiş olmasıdır.<sup>[4]</sup> Bu bulgular daha sonraları, EMF ve Löffler endokarditinin, temelinde eozinofillerin toksik etkilerinin yer aldığı tek bir hastalığın farklı evreleri olduğu tezine neden olmuştur.<sup>[5]</sup> Bu hipoteze göre, başlangıçtaki hipereozinofili toksik etkileriyle miyokart nekrozuna ve yaygın arterite neden olmakta (nekrotik faz), bunu eozinofilinin ve miyokarditin gerileyip endokardiyal kalınlaşma ve trombüs oluşumunun belirgin olduğu trombotik faz izlemekte ve süreç, fibrozisin daha da belirgin olduğu fibrotik faz ile sona ermektedir. Günümüzde ise bu sürecin sadece ılıman iklimlerde görülen EMH olguları için geçerli olduğu düşünülmekte; endemik EMF, farklı etyolojik nedenlere bağlı (yüksek serum, düşük magnezyum düzeyi gibi) ayrı bir hastalık olarak kabul görmektedir.<sup>[2]</sup> Hastamızın bulguları, ılıman bir bölgede ortaya çıkması ve hipereozinofili olmaması yönüyle fibrotik faza geçmiş EMH tanısını desteklemektedir.

Endomiyokardiyal hastalığın ayırıcı tanısında romatizmal kapak hastalığı, restriktif perikardit, diğer restriktif kardiyomiyopati nedenleri, apikal hipertrofik kardiyomiyopati, dilate kardiyomiyopati, triküspit kapağın Ebstein anomalisi ve apikal trombüs yer almaktadır.<sup>[6]</sup> Genelde, TTE'de izlenen artmış endokardiyal kalınlık ve ekoreflektivite, apikal fibrotrombotik obliterasyon, papiller kas tutulumuna bağlı atriyoventriküler kapak yetersizliği, biatriyal dilatasyon ve normal-küçük ventrikül boyutu EMH tanısı için yeterli olmaktadır.<sup>[7]</sup> Şüpheli olgularda ventrikülografide tutulan ventrikülün apikalinde hem sistolde hem de diyastolde obliterasyon izlenmesi tanıya yardımcı olmaktadır. Hastamızda olduğu gibi, çoğu olguda bildirilen ek bir bulgu, sağ ventrikül çıkış yolunun fibrotik süreçten korunmuş olması ve genelde genişlemiş izlenmesidir.<sup>[8]</sup> Endomiyokardiyal biyopsi doğru alındığında EMH'nin tanısız özellikleri olan kolajen, fibrozis ve trombüsten oluşan endokardiyal kalınlaşmayı ortaya koymaktadır; ancak, genel kanı tanı için biyopsinin şart olmadığıdır.<sup>[6]</sup>

Klinik olarak EMH'nin en farklı özelliği, assit çok belirgin olduğu halde pretibiyal ödemin belirgin olmamasıdır. Peritonu da içeren sistemik bir fibrozis olduğu hipotezi, bu orantısız assiti açıklamak için öne

sürülmüş bir görüştür.<sup>[9]</sup> Hastalarda pretibiyal ödem varlığında mutlaka eksudatif enteropati ve hipoalbuminemi araştırılmalıdır. Hastamızda assitin belirgin olmayışı kronik diüretik tedavisine, pretibiyal ödem varlığı ise hipoalbuminemiye bağlanmıştır.

Endomiyokardiyal hastalığın kesin tedavisi yoktur ve prognozu kötüdür. Konvansiyonel kalp yetersizliği tedavisine ek olarak, hipereozinofili olan hastalarda kortikosteroidlerin, semptomları azaltarak yaşam süresini uzattığı gösterilmiştir.<sup>[2]</sup> Steroide dirençli olgularda hidroksiüre, interferon-alfa, imatinib mesilat ve mepolizumab denenebilir.<sup>[3]</sup> Fibrotik faza ulaşmış hastalarda cerrahi endokardektomi (tek başına veya kapak replasmanı ile birlikte) bir diğer tedavi seçeneğidir.<sup>[10,11]</sup> Seçilmiş olgularda kalp transplantasyonu başarı ile uygulanabilir ve kısa dönem sonuçları ümit vericidir.<sup>[12]</sup>

#### KAYNAKLAR

1. Davies JN. Some considerations regarding obscure diseases affecting the mural endocardium. *Am Heart J*. 1960;59:600-31.
2. Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, editors. *Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 1659-96.
3. Uçar O, Gölbaşı Z, Yıldırım N. Two cases of endomyocardial disease with hypereosinophilia in Turkey. *Eur J Echocardiogr* 2005;6:379-81.
4. Patel AK, D'Arbela PG, Somers K. Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. *Br Heart J* 1977;39:238-41.
5. Andy JJ, Ogunowo PO, Akpan NA, Odigwe CO, Ekanem IA, Esin RA. Helminth associated hypereosinophilia and tropical endomyocardial fibrosis (EMF) in Nigeria. *Acta Trop* 1998;69:127-40.
6. Hassan WM, Fawzy ME, Al Helaly S, Hegazy H, Malik S. Pitfalls in diagnosis and clinical, echocardiographic, and hemodynamic findings in endomyocardial fibrosis: a 25-year experience. *Chest* 2005;128:3985-92.
7. 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.
8. Marijon E, Ou P. Endomyocardial fibrosis in Mozambique. *Clin Cardiol* 2006;29:375.
9. Freers J, Mayanja-Kizza H, Rutakingirwa M, Gerwing E. Endomyocardial fibrosis: why is there striking ascites with little or no peripheral oedema? *Lancet* 1996;347:197.
10. Schneider U, Jenni R, Turina J, Turina M, Hess OM. Long-term follow up of patients with endomyocardial fibrosis: effects of surgery. *Heart* 1998;79:362-7.

11. Mocumbi AO, Sidi D, Vouhe P, Yacoub M. An innovative technique for the relief of right ventricular trabecular cavity obliteration in endomyocardial fibrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;134:1070-2.
12. Korczyk D, Taylor G, McAlister H, May S, Coverdale A, Gibbs H, et al. Heart transplantation in a patient with endomyocardial fibrosis due to hypereosinophilic syndrome. *Transplantation* 2007;83:514-6.