

# Miyokardiyal "Noncompaction": Nadir Görülen Bir Kardiyomiyopati Olgusu

Y. Doç. Dr. Yüksel ÇAVUŞOĞLU, Prof. Dr. Necmi ATA, Prof. Dr. Bilgin TİMURALP,  
Doç. Dr. Bülent GÖRENEK, Dr. Ömer GÖKTEKİN, Dr. Gulmira KUDAİBERDİEVA,  
PhD, DSc, Doç. Dr. Ahmet ÜNALIR

Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

## ÖZET

Miyokardiyal "noncompaction" (MN), miyokardın intrauterin gelişim sürecinde duraklama sonucu ortaya çıkan ve daha çok sol ventrikülü tutan nadir bir kardiyomiyopati tipidir. Multipl, belirgin miyokardiyal trabekülasyon ile belirgin intertrabeküler boşluklar karakteristik eko bulgularını oluşturur. Klinik tabloda; kalp yetersizliği, aritmiler ve embolik olaylar yer alır. Konjenital kalp anomalileriyle birlikte olabilir. Ondokuz yaşında bir olguda MN'nin tipik klinik ve ekokardiyografik özellikleri ile beraber biküspit aort anomalisi saptandı. Klinik olarak ilerleyici konjestif kalp yetersizliği, EKG'de sol anterior hemiblok, teleradyografide kardiyomegali mevcuttu. Ekoda; ciddi sol ventrikül disfonksiyonu ve dilatasyonu (ejeksiyon fraksiyonu 0.27), sol ventrikül apeksinde multipl belirgin trabekülasyon, biküspit aorta, orta-şiddetli aort yetmezliği gözlemlendi. Optimal medikal tedaviye rağmen yatışının 14. gününde hasta kaybedildi. Nadir görülen bir konjenital kardiyomiyopati tipine dikkat çekmesi ve ülkemizde ilk olgu bildirimini olması açısından özellik arz etmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Miyokardiyal "noncompaction", kardiyomiyopati, biküspit aorta.

Miyokardiyal "noncompaction" (MN); miyokardın intrauterin gelişim sürecinde duraklama sonucu, embriyogenezin erken döneminde görülen belirgin ventriküler trabeküler yapının, doğum sonrası ve erişkin dönemde kalıcı olmasıyla karakterize nadir görülen bir konjenital kardiyomiyopati (KMP) olarak tariflenir (1,2). Belirgin, multipl miyokardiyal trabekülasyon ile bu trabeküler yapı içinde sol ventrikül (SV) boşluğuyla ilişkili belirgin intertrabeküler boşluklar tipik bulguları oluşturur (3). Temelde SV tutulumu görülmele beraber, sağ ventrikül tutulumu SV'ye eşlik edebilir (4). Klinik tabloyu, SV sistolik ve diyastolik disfonksiyonuna bağlı konjestif kalp yetersizliği (KKY), ventriküler aritmiler ve embolik olaylar oluşturur. Konjenital miyokardiyal has-

talık olmasına rağmen, semptomların ortaya çıkması herhangi bir yaş dönemine rastlayabilir (2). İzole kalp tutulumu şeklinde görülebildiği gibi diğer konjenital kalp anomalileriyle birlikte de olabilir (5). Ailesel formları bildirilmektedir (5,6). İlerleyici KKY tablosu ve ekoda karakteristik bulguları ile SV MN olarak tanımlanan olgu, erişkinlerde nadir de olsa rastlanan bir KMP tipine dikkat çekmesi ve ülkemizde ilk olgu bildirimini olması açısından özellik arz etmektedir.

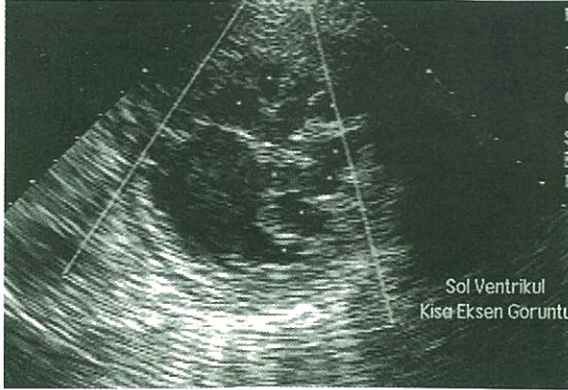
## OLGU SUNUMU

Ondokuz yaşında erkek hasta, nefes darlığı, ortopne, halssizlik yakınmalarıyla kliniğe kabul edildi. Son birkaç aydır, önceleri eforla gelen nefes darlığı, çabuk yorulma yakınmalarının artması üzerine başvurduğu hekimler tarafından üst solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla antibiyotik ve antiinflamatuar ilaçlar verilmiş. Bu ilaçlarla yakınmalarında belirgin azalma olmaması, progresif olarak nefes darlığında artma ve genel durumunda bozulma ortaya çıkması üzerine bir sağlık kuruluşunda yatırılarak KMP, KKY öntanularıyla 15 gün takip edilmişti. KKY'ye yönelik medikal tedaviye rağmen, durumunda düzelme olmayan hasta ilerleyici kalp yetmezliği tablosu nedeniyle (NYHA klas IV) hastanemize gönderilmişti.

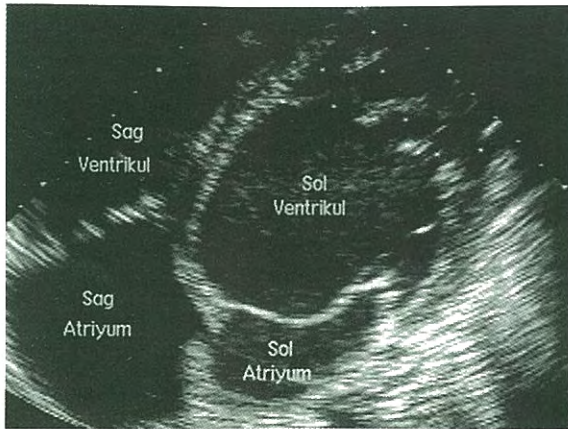
Fizik incelemesinde; genel durum orta-kötü, şuuru konfüze ve dispneik görünümde idi. Nabız 115/dakika, kan basıncı 100/70 mmHg, solunum 34/dakika olarak bulundu. Cilt soluk, skleralar hafif ikterik görünümde, juguler venöz dolgunluğu mevcuttu. Her iki akciğer bazallerde orta zonalara kadar krepitan raller duyuluyordu. Kalp muayenesinde; S3, aort dinleme alanında diyastolik üfürüm, sol sternal kenar ve mitral dinleme alanında 2-3/6 sistolik üfürüm duyuldu. Sol ventrikül aktivitesi artmış bulundu. Karaciğer kosta altında 4 cm ele geliyordu. Hafif derecede pretibiyal ödem gözlemlendi. Assit saptanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde; hafif anemi (hemoglobin 9.37 gr/dl), prerenal azotemi (kan üre azotu 92 mg/dl, kreatinin 1.3 mg/dl), hiponatremi (sodyum 118 mEq/L), alkalen transaminaz (ALT:459 U/L), aspartat transaminaz (AST:282 U/L), total bilirübin (12.6 mg/dl) seviyelerinde yükseklik saptandı. Serum demiri düşük (21 ug/dl), serum demir bağlama kapasitesi yüksek (372 ug/dl), transferrin % saturasyonu düşüktü (%6). Sedimentasyon normal sı-

nırlardaydı (7 mm/saat). Akciğer grafisinde belirgin kardiomegali gözlemlendi. EKG'sinde sinüs ritmi, 125/dakika hızında, intraventriküler ileti gecikmesi (QRS: 110 msn), sol anterior hemiblok, sol atriyal dilatasyon bulguları mevcuttu. Ekoda; SV apekte belirgin olmak üzere midventriküler seviyeye kadar, yer yer miyokard içine giren ve SV içi ile ilişkili boşlukların bulunduğu belirgin trabeküler yapılar dikkati çekmekteydi (Şekil 1 ve Şekil 2). Yaygın SV hipokinezisi ve dilatasyonu mevcuttu (diyastolik iç çap: 83mm, sistolik iç çap: 72mm, ejeksiyon fraksiyonu: 0.27). Duvar kalınlıkları normal sınırlardaydı (septum: 10mm, arka duvar:11.6mm). Kapaklarda endokardit ve romatizmal kapak hastalığını düşündürecek belirgin bir bulgu yoktu. Aort kapağının biküspit olduğu saptandı. Renkli Dopplerde hafif mitral yetmezliği, orta-şiddetli triküspit yetmezliği ve akımı mitral ön yaprak üzerine doğru olan orta-şiddetli aort yetmezliği belirlendi. Abdominal ultrasonografide; karaciğer 168 mm, hepatic venlerde belirginleşme gözlemlendi. Dalak, böbrek, pankreas normal sınırlarda bulundu. Bir hafta sonra tekrarlanan ultrasonografide, perihepatik, perisplenik sıvı ile solda plevral efüzyon saptandı. ANA negatif, anti-DNA normal sınırlarda, CRP hafif artmış (1.42 md/dl), HbsAg, antiHBsAg, antiHCV negatif, salmonella ve brusella testleri negatif idi.



**Şekil 1.** Sol ventrikül kısa eksen görüntülemesinde, apekse yakın midventriküler seviyede, belirgin trabeküler yapı ve intertrabeküler boşluklar (\*).



**Şekil 2.** Dört boşluk görüntülemesinde sol ventrikül apeksinden, midventriküler seviyeye kadar devamlılık gösteren belirgin trabekülasyon ve intertrabeküler boşluklar (\*).

Klinik takibinde; pompa yetersizliğine yönelik pozitif inotropik destek, diüretik, ACE inhibitörü, dijital tedavisi uygulandı. Üç-dört gün sonra ALT,AST, total bilirubin değerlerinde gerilemeye rağmen, klinik tabloda (NYHA klas IV) belirgin gerileme olmadı. İç Hastalıkları ve Enfeksiyon Hastalıkları bölümlerince değerlendirilen olgu sepsis veya endokardit şüphesine yönelik ikili antibiyotik aldı (vankomisin ve amikasin). Takibinde ateşi 36.3 - 37.4 °C arasında seyreden olgunun, antibiyotik öncesi alınan 6 adet kan kültüründe üreme olmadı. İlerleyici KKY tablosu devam eden olgunun 8.günde oligüri 10. günde anürisi gelişti. Antibiyotikler kesildi. Üç gün hemodialize alındı. Genel durumunda bozulma, dispne ve ortopnesinde artış olan olgunun yatışının 14. gününde idiyoventriküler ritim, 40/dakika gelişti. Kardiyak ve solunum arresti olan olgu kardiyopulmoner resüsitasyona yanıt vermedi.

## TARTIŞMA

Fetal hayatın ilk ayında, ventrikül miyokardında görülen belirgin trabeküler yapı, 5-8. haftalarda birleşerek gerilemeye başlar. Bu süreç, koroner dolaşımın gelişimiyle beraber olur (1,2). MN'de, bu olağan süreçte blokasyon nedeniyle, belirgin trabeküler yapı ile intertrabeküler boşlukların oluşturduğu "kalıcı embriyonik miyokardiyal sinusoid" yapının doğum sonrası ve erişkin hayatta devamlılığı söz konusudur. MN genelde SV apeks, inferoposterior duvarda görülmekle beraber, tüm SV'yi içine alabilir, sağ ventrikül tutulumu buna eşlik edebilir (5). Olgumuzda SV apeks tutulumu dikkati çekmiş, trabekülasyonun midventriküler seviyeye kadar devam ettiği gözlenmiştir.

Miyokardiyal "noncompaction" KMP'si için spesifik bir klinik tablo sözkonusu değildir. SV sistolik ve diastolik disfonksiyon nedeni açık olmamakla beraber, ilerleyici subendokardiyal iskemi ile patolojik incelemelerde ortaya konan subendokardiyal ve miyokardiyal (trabeküler) fibrotik değişiklikler suçlanmaktadır (5,7). Semptomatik olan ve KKY tablosuyla hızlı ilerleme gösteren olgular, dilate KMP'ye benzer şekilde sistolik disfonksiyon- dilate SV tablosu sergilerken (2), asemptomatik olgularda restriktif KMP ile uyumlu olacak şekilde normal sistolik fonksiyon-artmış SV diastol sonu basıncı saptanır (5). Prognoz, asemptomatik bir klinikten, ölümle sonuçlanan fulminan ilerleyici KKY'ne varan bir gidiş gösterebilir (8). MN'ye bağlı semptomatik klinik tablo herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. Önceleri daha çok pediatrik yaş grubunda tanımlanmışken (1,5), son yıllarda 71 yaşa kadar tüm yaş gruplarında görülebileceği bildirilmektedir (2,8-10). Bizim olgumuz 19 yaşında

son aylarında semptomları başlayan ve optimal medikal tedaviye yanıt alınamayan ilerleyici KKY kliniği gösteren bir olgu idi.

Miyokardiyal "noncompaction" da ventriküler ve supraventriküler taşiaritmiler ile ileti bozukluklarına rastlanabilir (1,2). Ventrikül taşikardisi (VT) bu tür olgularda ölüm nedeni olabilir. İleti bozuklukları sıklıkla dal blokları şeklinde görülür (11). Bizim olgumuzun EKG'si, sol ön hemiblok ve intraventriküler ileti gecikmesi ile uyumluydu. Ancak klinik takibi sırasında 2'li-3'lü ardıl ventriküler erken vuruları dışında hayatı tehdit eden aritmisine rastlanmadı.

Ekokardiografi, MN için tanısal bir yöntem olarak gösterilmektedir (2,3,8,9,12). Bunun dışında bilgisayarlı tomografi (13), manyetik rezonans görüntüleme (14), ventrikülografi (15), endomiyokardiyal biyopsi (5) tanı aracı olarak kullanılmaktadır. Tanıda, transtorasik ekoyu tamamlayıcı bir yöntem olarak bildirilmekle beraber transözofageal eko ile MN'ye özgü bulgular daha iyi görüntülenebilmektedir (16). İleri KKY tablosu nedeniyle olgumuza transözofageal eko yapılamadı. Ancak transtorasik ekoda görülen belirgin trabeküler yapı ile intertrabeküler derin boşluklar, yaygın hipokinezi ve sol ventrikül dilatasyonu MN için tipik bulgularıdır. Hipertrofik KMP'de de trabeküler yapıda belirginleşme olabilir (3). Ancak MN'de intertrabeküler yapı içinde, ventrikül içi ile ilişkili boşlukların bulunması MN için karakteristiktir, bu bulgu hipertrofik KMP'de görülmez (3). Ayırıcı tanıda sıklıkla karışabilecek bir başka durum apikal trombüstür. Apikal trombüs genelde akinetik bölge içinde ekojenik kitle görünümüyle karakterize olup, ventrikül içi ile ilişkili boşluklar içermez.

Miyokardiyal "noncompaction" sadece miyokardı tutan bir patoloji olarak görülebileceği gibi (izole MN) konjenital kalp anomalileri (pulmoner atrezi, hipoplastik sağ ventrikül, koroner arter anomalisi gibi) ve kalp dışı konjenital anomaliler (kleft palat, katarakt, fasyal dismorfizm gibi) ile birlikte de görülebilmektedir (5,9). Bizim olgumuzda, ekoda biküspit aorta ve buna bağlı olduğu düşünülen orta-şiddetli aort yetmezliği saptandı. Literatürde, MN ile birlikte görülen konjenital kalp anomalileri içinde biküspit aortaya rastlayamadık. Bu nedenle, olgumuz biküspit aorta ile birlikte olan ilk MN olgusu olarak kabul edildi.

Miyokardiyal "noncompaction" bulunan olguların tedavisi diğer KMP'lerden farklı değildir. KKY ortaya çıktığında medikal tedavi uygulanır, uygun olgularda kalp transplantasyonu gündeme gelebilir (2,8,9). Hayatı tehdit eden aritmilerde antiaritmik ilaçlar, "implantable" defibrilatör uygulaması yapılır (8,10). Embolik olay varlığında antikoagulan tedavi verilir. Ailesel MN'de genetik geçiş sözkonusu olduğundan (6), 1.derece aile yakınlarının eko taramasının yapılması gerekir. Bizim olgumuzun 1.derece aile yakınlarında yapılan eko incelemelerinde MN bulgusuna rastlanmadı.

Sonuç olarak; olgumuz ilerleyici KKY tablosu, tipik eko bulgularıyla tanımlanan ve biküspit aorta ile birlikteliği ilk defa bildirilen bir MN olgusu olup, erişkinlerde görülebilen bir konjenital KMP tipine dikkatleri çekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al: Isolated noncompaction of ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990; 82: 507-13
2. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R: Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 26-31
3. Jenni R, Goebel N, Tartini R, Schneider J, Arbenz U, Oelz O: Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: echocardiographic, angiographic, and pathologic anatomical findings. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1986; 9: 127-31
4. Hook S, Ratliff NB, Rosenkranz E, Sterba R: Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 43-5
5. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al: Clinical features of isolated noncompaction of the myocardium. Long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 233-40
6. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, et al: Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet* 1997; 72: 257-65
7. Steiner I, Hrubecky J, Pleskot J, Kokstejn Z: Persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply in an adult. *Cardiovasc Pathol* 1996; 5: 47-53
8. Oechslin EN, Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R: Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493-500
9. Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ, Khandheria BK, Seward JB: Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 859-63

- 10. Buonanno C, Variola A, Dander B, Gabaldo S, Marafioti V:** Isolated noncompaction of the myocardium: an exceedingly rare cardiomyopathy. A case report. *Ital Heart J* 2000; 1: 301-5
- 11. Robida A, Hajar HA:** Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 189-91
- 12. Engberding R, Bender F:** Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1733-4
- 13. Conces DJ, Ryan T, Tarver RD:** Noncompaction of ventricular myocardium: CT appearance. *Am J Roentgenol* 1991; 156: 717-8
- 14. Hany TF, Jenni R, Debatin JF:** MR appearance of isolated noncompaction of the left ventricle. *J Magn Reson Imaging* 1997; 7: 437- 8
- 15. Reynen K, Bachmann K, Singer H:** Spongy myocardium. *Cardiology* 1997; 88: 601- 2
- 16. Maltagliati A, Pepi M:** Isolated noncompaction of the myocardium: Multiplane transesophageal echocardiography diagnosis in an adult. *J Am Soc Echocardiogr* 2000; 13: 1047- 9