

Süngerimsi miyokart zemininde gelişen kalp yetersizliği ve inme

Development of heart failure and stroke in the setting of myocardial noncompaction

Dr. Gönül Zeren, Dr. Sinan İnci, Dr. Zekeriye Kaplan, Dr. İsmail Bayal[#]

Aksaray Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, [#]Göğüs Hastalıkları Kliniği, Aksaray

Özet – Bu yazıda, yeni başlangıçlı kalp yetersizliği ile birlikte inme gelişen ve süngerimsi miyokart saptanan 30 yaşında erkek hasta sunuldu. Hasta son 15 gündür var olan ve giderek artan nefes darlığı yakınmasıyla başvurdu. Akciğer grafisinde iki taraflı yaygın infiltrasyon ile birlikte her iki hiler bölgede dolgunluk izlendi. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, sol ventrikül hipertrofi bulguları ve yaygın T dalga negatifliği vardı. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül sistolik fonksiyonunda orta derecede azalma, anterolateral ve inferiyor duvar apikalinde yaygın girintili çıkıntılı (trabeküler) alanlar izlendi. Sol ventrikül kavitesi içinde yoğun spontan eko kontrast vardı. Aort kapak ise biküspitti. Yatışın 8. saatinde hastada inme gelişti. Heparin infüzyonu ve kalp yetersizliği tedavisine başlandı. Transözofageal ekokardiyografide trombus saptanmadı. Takiplerinde hastanın klinik tablosu ve radyolojik bulgularında belirgin düzelme izlendi. Oral antikoagülasyon tedavisine başlanan hasta kontrol önerileriyle taburcu edildi. Süngerimsi miyokart, kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ile de gösterildi.

Summary – We present a 30-year-old male patient who developed new-onset heart failure and stroke in the setting of myocardial noncompaction. He presented with shortness of breath that progressively worsened in the past 15 days. Chest X-ray showed diffuse bilateral infiltration with bilateral hilar fullness. Electrocardiography showed sinus rhythm, signs of left ventricular hypertrophy, and diffuse T-wave negativity. Transthoracic echocardiography demonstrated moderate systolic dysfunction of the left ventricle and trabeculations and intertrabecular recesses in the anterolateral and apical regions of the inferior wall. Dense spontaneous echo contrast was seen in the left ventricular cavity. He also had a bicuspid aortic valve. The patient developed stroke at the eighth hour of hospitalization. Heparin infusion and heart failure treatment were started. Transesophageal echocardiography showed no thrombus. Clinical and radiological findings improved significantly during the follow-up. Oral anticoagulant therapy was initiated and the patient was discharged with control recommendations. Myocardial noncompaction was also demonstrated by cardiac magnetic resonance imaging.

Süngerimsi miyokart (myocardial noncompaction), intrauterin yaşamda miyokart ve endokardiyumun embriyolojik gelişiminin duraklamasına bağlı geliştiği düşünülen ve nadir görülen sınıflandırılmamış bir kardiyomiyopatidir.^[1] Miyokart dokusunda çok sayıda belirgin trabekülasyonlar ve bu trabekülasyonlar arasında derin girintilerle kendini gösterir. Çoğunlukla tek başına görülen bu duruma, nadir de olsa diğer kalp anomalileri eşlik edebilir.^[2] Hastalığa ait klinik bulgular geniş bir yaş aralığında ortaya çıkar. Kalp yetersizliği, aritmi ve embolik olaylar olmak üzere üç temel klinik tablo görülebilir. Tromboembo-

lik olaylar atriyum fibrilasyonu olan hastalarda sık olmakla birlikte, genç erişkinlerde daha azdır. Özellikle genç erişkinlerde gelişen inmenin nadir görülen bir nedendir.^[3] Literatürde SM tanısı alan kalp yetersizliği olgularında klinik durumun kötüleşmesi ile birlikte inme gelişimi bir olguda bildirilmiştir.^[4] Benzerlikler göstermekle birlikte, sunulan olgu, yeni başlangıçlı kalp yetersizliği ile birlikte inmenin genç erişkin bir hastada gelişmesi açısından farklılık göstermektedir.

Kısaltmalar:

SM Süngerimsi miyokart
SV Sol ventrikül
TTE Transtorasik ekokardiyografi

Geliş tarihi: 26.07.2011 Kabul tarihi: 07.10.2011

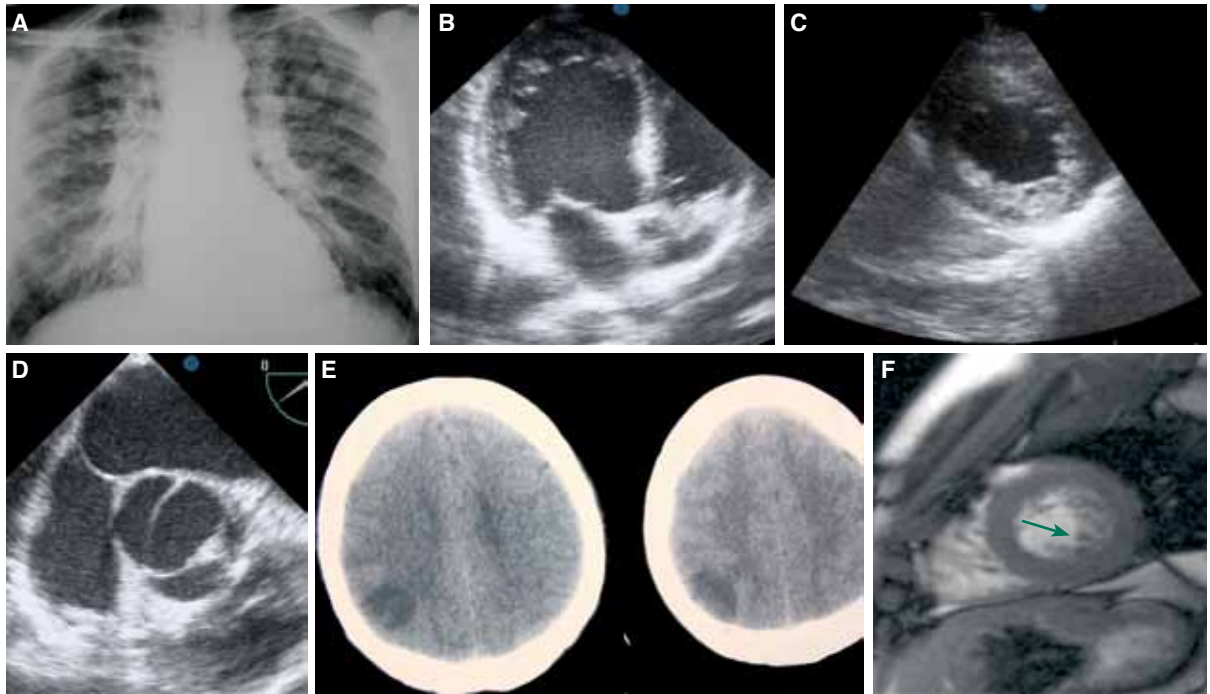
Yazışma adresi: Dr. Gönül Zeren, Aksaray Devlet Hastanesi, Zafer Mah., 68100 Aksaray.
Tel: 0382 - 212 91 00 e-posta: gonulzeren@hotmail.com

OLGU SUNUMU

Otuz yaşındaki erkek hasta, son 15 gündür başlayan ve giderek artan nefes darlığı yakınması ile kardiyoloji kliniğine başvurdu. Fonksiyonel kapasitesi NYHA III olan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde hasta ortopneik idi; nabızı 100/dk ve ritmik, kan basıncı 110/70 mmHg, solunum sayısı 25/dk idi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde dinlemekle S₁, S₂ normal, S₃ mevcut, S₄ yoktu. Sternumun sağ üst kenarında 2/6 derecede diyastolik üfürüm vardı. Solunum sistemi muayenesinde her iki akciğer bazalinde kreptan ralleri vardı. Elektrokardiyografisinde sinüs ritmi ve sol dal bloku izlendi. Akciğer grafisinde yaygın iki taraflı infiltrasyon ve her iki hiler bölgede dolgunluk görüldü (Şekil 1a). Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikül çaplarında hafif artış ve orta derecede global hipokinezi görüldü. M-mod ile ölçülen ejeksiyon fraksiyonu %40 idi. Anterolateral, inferiyor duvar apikalinde yaygın trabekülasyon ve trabeküller arasında derin girintiler izlendi (Şekil 1b, c). Renkli Doppler ile trabeküller arasındaki girintilerde kan akımı izlendi. Sol kalp boşluklarında yoğun spontan eko kontrast izlenirken, trombüs görülmedi. Ayrıca, aort kapak biküspitti ve hafif-orta dere-

cede aort yetersizliği vardı. Sol ventrikülde restriktif tip diyastolik disfonksiyon saptanırken, sağ kalp boşluklarında patoloji izlenmedi. Risk faktörü bulunmaması, iskemik semptom olmaması ve TTE'de duvar hareket bozukluğu izlenmemesi nedeniyle, hastanın tanısında ön planda koroner arter hastalığı düşünülmedi. Ekokardiyografide kardiyomiyopatiye yol açabilecek diğer nedenlerin (kapak hastalığı, doğuştan anomali, vb.) olmaması ve belirgin trabeküler yapının görülmesine bağlı olarak, öntanıda kardiyomiyopatiye yol açan SM düşünülerek hasta yatırıldı.

Kalp yetersizliğine yönelik, intravenöz pozitif inotrop, diüretik, nitrat ve ACE inhibitörü ile birlikte enoksaparin 0.8 ml 2x1 tedaviye başlandı. Hastada yatışın 8. saatinde konuşma bozukluğu ile birlikte, vücudunun sol tarafında güçsüzlük gelişti. Nöroloji bölümüne danışıldı ve çekilen kranial bilgisayarlı tomografide sağ parietal bölgede geçiş bölgesi infarktı ile uyumlu hafif hipodens alan saptandı. Enoksaparin tedavisi kesilerek, etkinleştirilmiş kısmi tromboplastin zamanı takibi ile birlikte intravenöz heparin infüzyonuna başlandı. Yatışın ikinci gününde, nöromotor hareketlerde hafif yavaşlama ile birlikte klinik tabloda belirgin düzelme görüldü. Kardiyak emboli kaynağı açısından yapılan transözofageal ekokardiyografide



Şekil 1. (A) Akciğer filminde iki taraflı yaygın infiltrasyonlar ve hiler dolgunluk görüntüsü. Transtorasik ekokardiyografi (B) dört boşluk görüntüsünde apikal ve lateral duvarda, (C) kısa eksen görüntülemeye anterolateral ve inferiyor apikalde trabeküler görünüm. (D) Transözofageal ekokardiyografi kısa eksen görüntülemeye biküspit aort kapak izleniyor. (E) Kranial bilgisayarlı tomografi kesitlerinde sağ parietal bölgede geçiş bölgesi enfaktı ile uyumlu hipodens alanlar. (F) Kardiyak manyetik rezonans incelemede sol ventrikül anterolateral ve inferiyor apikal bölgede trabeküler görüntü.

yoğun spontan eko kontrast dışında kitle ve trombüs izlenmedi. Biküspit aort kapak yapısı belirgindi (Şekil 1d). Yatışın ikinci gününde çekilen kontrol bilgisayarlı tomografide hipodens alanın belirginleştiği görüldü (Şekil 1e). Varfarin tedavisine başlanan hasta INR değeri etkin düzeye geldikten sonra kalp yetersizliği tedavisi ile birlikte taburcu edildi. Klinik tanıyı kesinleştirmek için kardiyak manyetik rezonans incelemesi düşünüldü ve hasta bir dış merkeze yönlendirildi. Bu inceleme sonucu SM ile uyumlu bulundu (Şekil 1f). Kontrollerde, INR değeri etkin olmakla birlikte, SV sistolik fonksiyonlarında hafif derecede düzelme ve spontan eko kontrast miktarında azalma görüldü.

TARTIŞMA

Süngerimsi miyokart, miyokart dokusunda derin girinti ve çıkıntılarla kendini gösteren, nadir görülen bir doğuştan kardiyomiyopatidir.^[1] Çocukluk döneminde tanı konan kardiyomiyopatiler arasında üçüncü sırada yer almakta iken (%9.2), erişkin dönemdeki sıklığı kesin olarak bilinmemektedir. Gözlemsel çalışmalarda erişkinlerdeki sıklığı %0.014 ile %0.26 olarak bildirilmiştir.^[5,6] En sık tek başına SV'yi tutan formu görülmekle birlikte, diğer doğuştan kalp anomalileri ile birlikte de görülebilir. Aort kapağı darlığı, biküspit aort kapağı, displastik triküspit kapak, Ebs-tein anomalisi, çift orifisli mitral kapak, koroner arter çıkış yeri anomalisi, ventriküler septal defekt, pulmoner darlık, hipoplastik sol kalp sendromu ile birlikte gösteren SM olguları bildirilmiştir.^[2] Çavuşoğlu ve ark.^[7] biküspit aort kapak ile birliktelik gösteren bir SM olgusu bildirmişlerdir. Benzer bir olgu olmakla birlikte, olgumuzda klinik tablo farklılık göstermektedir. Daha çok çocukluk döneminde tanımlanmış olmakla birlikte, literatürde 94 yaşında bir hastada SM bildirilmiştir.^[8] Hastalığa ait klinik bulgular, kalp yetersizliği, aritmi ve embolik olaylar olmak üzere üç temel şekilde ortaya çıkmaktadır.

Süngerimsi miyokarda bağlı kalp yetersizliği, SV sistolik ve diyastolik fonksiyonlarında bozulma ve SV genişlemesine bağlı olarak gelişir. Nedeni açık olmakla birlikte, mikrovasküler kan akımında bozulma, subendokardiyal fibrozis ve belirgin trabekülasyonların SV'nin sistolik ve diyastolik fonksiyonlarında bozulmaya yol açtığı düşünülmektedir.^[2,9] Kalp yetersizliğine bağlı klinik bulgular hastalığın şiddetine göre çeşitli yaş gruplarında görülebilmekle birlikte, çocuk ve genç erişkinlerde klinik tablo çoğunlukla sessizdir. Sol ventrikül fonksiyonlarında giderek kötüleşmeyle klinik bulgu veren hastalarda semptomların başlan-

gıcı 80'li yaşlara kadar gecikebilir.^[6,10] Olgumuzda semptomların başlangıcı erken yaşta idi.

Süngerimsi miyokartın nadir komplikasyonlarından biri olan sistemik embolik olaylar, sıklıkla inme, pulmoner emboli ve mezenterik enfarkt şeklindedir. Hastaların çoğunda ilk embolik olay 40 yaşın üzerindedir ve eşlik eden herhangi bir pıhtılaşma bozukluğu yoktur.^[1-3] Kardiyomiyolitik olaylarda mekanizmanın, derin girintiler arasında kan akımının yavaşlamasına bağlı trombüs oluşması, SV sistolik fonksiyonlarının bozulması ve gelişen atriyum fibrilasyonu ile ilişkili olduğu düşünülmüştür.^[6,11] Kardiyak kaynaklı emboliler genç erişkin hastalarda gelişen inmenin önemli bir nedenidir. Bununla birlikte, genç erişkinlerde gelişen inme etyolojisinde SM'ye nadir rastlanmaktadır.^[12,13]

Süngerimsi miyokart hastalarında tedavi diğer kardiyomiyopatilerden farklı değildir. Kalp yetersizliğinin semptomatik tedavisi yanında, ileri dönemlerde kalp nakli gerekebilmektedir. Yaşamı tehdit eden aritmilerde, antiaritmik ilaçlar ve defibrilatör (ICD) tedavisi uygulanmaktadır. Antikoagülasyon tedaviye başlanmasında uygun zamanlama ile ilgili tartışmalar ise halen sürmektedir. Bazı yazarlar, trombüs varlığı ve SV sistolik fonksiyonlarında bozulma olmadan profilaktik olarak antikoagülan ilaçlara başlanması gerektiğini savunurken,^[6,10] SM hastalarında SV sistolik fonksiyonlarında bozulma, atriyum fibrilasyonu ve emboliye yol açan diğer risk faktörleri olmadan sistemik emboli görülmeyeceğini düşünenler de vardır.^[3] Literatürde takipte olan SM olgularında kalp yetersizliğinin kötüleşmesine bağlı olarak inme gelişimi bildirilmiştir.^[4] Olgumuzda da SV fonksiyonlarının bozulması ile inme gelişimi eşzamanlıdır.

Önceleri az bilinen bir kardiyomiyopati türü olan SM tanısında esas olanın şüpheli davranmak olduğu bilinmektedir. Ekokardiyografik tanı ölçütleri yanında, kesin tanıda kardiyak manyetik rezonans bulgularından da yararlanılmaktadır.^[1,2]

Günümüze kadar bildirilen olgular göz önüne alındığında, olgumuz, kalp yetersizliği ile birlikte inme geçirmiş, izole olmayan SM'li en genç olgudur. Sonuç olarak, genç erişkin hastalarda gelişen inme tanısında kardiyomiyolitik nedenler ve özellikle de SM göz önüne alınmalıdır. Ayrıca, sunulan olgu SM hastalarında SV sistolik fonksiyonlarında bozulma ile birlikte inme gelişme riskinin arttığı görüşünü desteklemekle birlikte, bu konuda kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

KAYNAKLAR

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium A study of eight cases. *Circulation* 1990;82:507-13.
2. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:233-40.
3. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and stroke or embolism. *Cardiology* 2005;103:68-72.
4. Nakajima M, Hirano T, Doi H, Uchino M. Stroke and ventricular dysfunction in a patient with isolated ventricular noncompaction. *Intern Med* 2007;46:1251-4.
5. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, Burch M, British Congenital Cardiac Association. New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation* 2008;117:79-84.
6. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31.
7. Çavuşoğlu Y, Ata N, Timuralp B, Görenek B, Göktekin Ö, Kudaiberdieva G, et al: Noncompaction of the myocardium, a rare cardiomyopathy: a case report. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 2001;29:321-4.
8. Sato Y, Matsumoto N, Matsuo S, Yoda S, Iida K, Kunimasa T, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium in a 94-year-old patient: depiction at echocardiography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol* 2007;119:e32-4.
9. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:450-4.
10. Oechslin EN, Attenhofer 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.
11. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004;109:2965-71.
12. Karabulut A, Erden İ, Erden E, Çakmak M. Myocardial noncompaction recognized following a transient ischemic attack. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 2009;37:205-8.
13. Engberding R, Stöllberger C, Ong P, Yelbuz TM, Gerecke BJ, Breithardt G. Isolated non-compaction cardiomyopathy. *Dtsch Arztebl Int* 2010;107:206-13.

Anahtar sözcükler: Erişkin; kardiyomiyopati; ekokardiyografi; kalp defekti, doğuştan; kalp yetersizliği/etyoloji; kalp ventrikülü/anormallik; inme/etyoloji; ventrikül disfonksiyonu, sol.

Key words: Adult; cardiomyopathies; echocardiography; heart defects, congenital; heart failure/etiology; heart ventricles/abnormalities; stroke/etiology; ventricular dysfunction, left.