

Nasıl yapalım? / Suggestions on how to do

(Ekokardiyografi / Echocardiography)

Noncompaction kardiyomiyopatisi tanısı nasıl konur?**How to diagnose noncompaction cardiomyopathy?****Dr. Omaç Tüfekçioğlu, Dr. İbrahim Etem Çelik**

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara

Embriyolojik gelişim sırasında kalp, basit tüp şeklindeki yapısından basınç oluşturabilen kontraktıl dört boşluklu bir yapı haline gelir. Erken evrede miyokart birkaç hücre sırasında, ince kompakt ve ventrikül boşluğuna doğru yerleşen trabeküllerden oluşan kalın non-kompakt tabakalardan ibarettir. Trabeküllerin derin bölgeleri zamanla kompakt hale gelirken, non-kompakt tabaka inceleyerek kontraktıl gücü sağlayan ventrikül miyokardını oluşturur. Bu evrede oluşan patolojiler trabeküllerin kalın non-kompakt endokardiyal embriyolojik artık olarak kalmasına ve kompakt kontraktıl tabakanın incelmesine neden olur; bu durum “noncompaction kardiyomiyopati” olarak tanımlanmaktadır. Sol ventrikülde trabekülasyon en fazla apikal segmentlerde, en az ise bazal segmentlerde görülür. Bu nedenle hastalık genellikle apekte izlenmektedir. Tanıda en sık ekokardiyografi daha az sıklıkla da manyetik rezonans ve diğer görüntüleme yöntemleri kullanılır.

Klinik özellikler

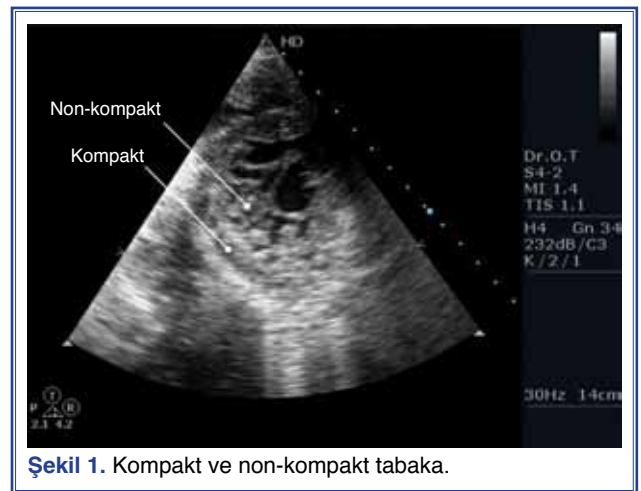
1. Sporadik veya ailesel olabilir.
2. Yeni doğandan ileri yaşlara kadar her yaş grubunda görülebilir.
3. Hastalar semptomsuz veya semptomlu olabilir, bu nedenle rastlantısal olarak tanı konabileceği gibi, klinik bulgularla da başvurabilirler.
4. Klinik bulguları; klasik kalp yetersizliği, supraventriküler aritmiler, ölümcül ventriküler aritmiler

ve periferik emboliler şeklinde olabildiği gibi hiçbir bulgu da olamayabilir.

5. Diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla birliktelik gösterebildiği gibi bazen nöromusküler veya metabolik hastalıklarla da beraber görülebilir.

Ekokardiyografik tanı

• Hastalığın en sık apeksi tutması nedeniyle parasternal ve apikal görüntülerden modifiye kesitler kullanılarak apeks ayrıntılı görüntülenmelidir. Optimal iki boyutlu değerlendirmede miyokart patognomonik olarak kalın ve çift tabakalı olarak görülür. Yoğun görülen kontraktıl tabaka kompakt (C), trabeküllerle derin reseslerden oluşan endokardiyal tabaka non-kompakt (NC) olarak isimlendirilir (Şekil 1).

**Şekil 1.** Kompakt ve non-kompakt tabaka.

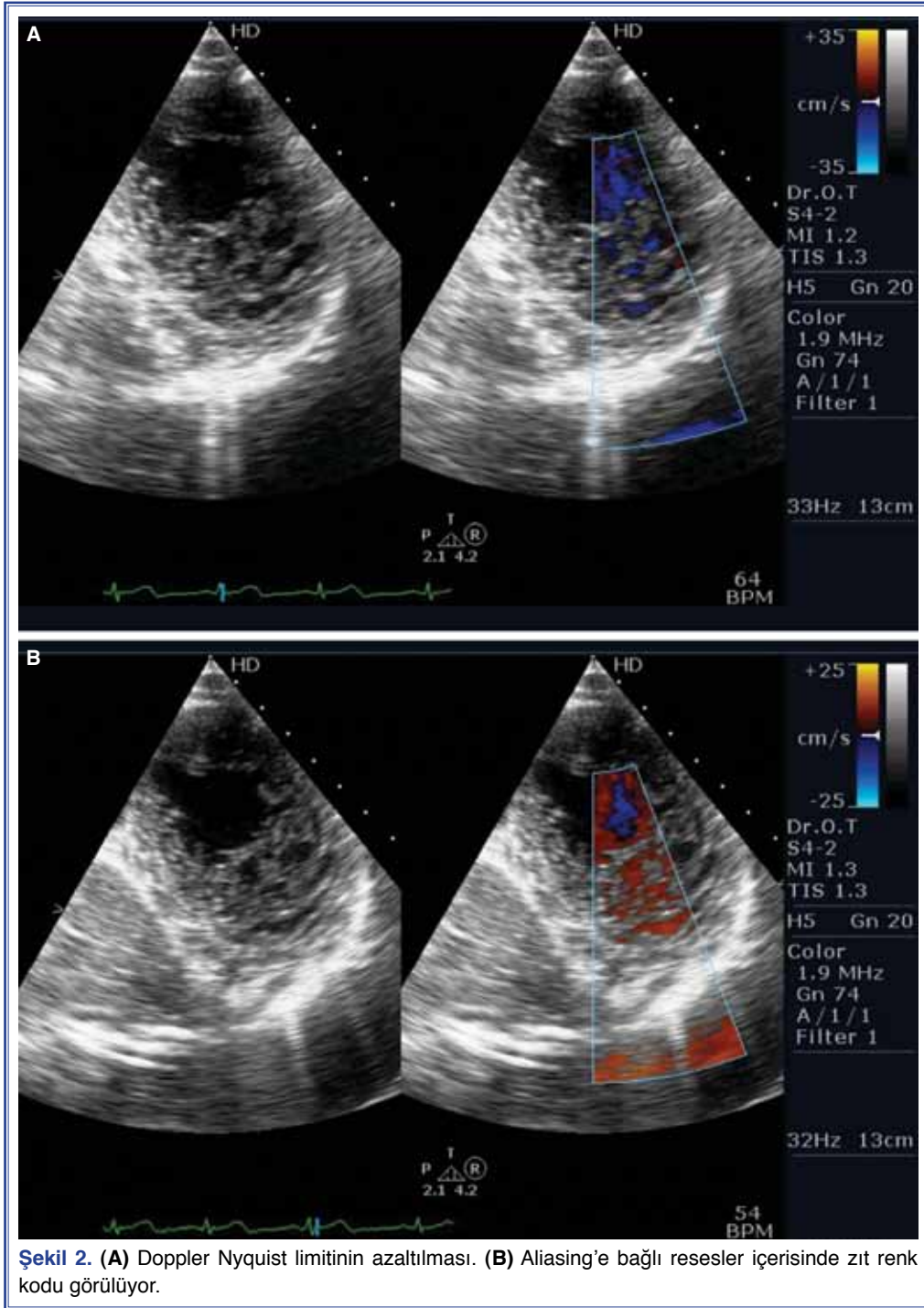
Geliş tarihi: 27.08.2012 Kabul tarihi: 24.05.2013

Yazışma adresi: Dr. Omaç Tüfekçioğlu, Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara.

Tel: +90 312 - 306 11 61 e-posta: otufekcioglu@ttmail.com

© 2013 Türk Kardiyoloji Derneği



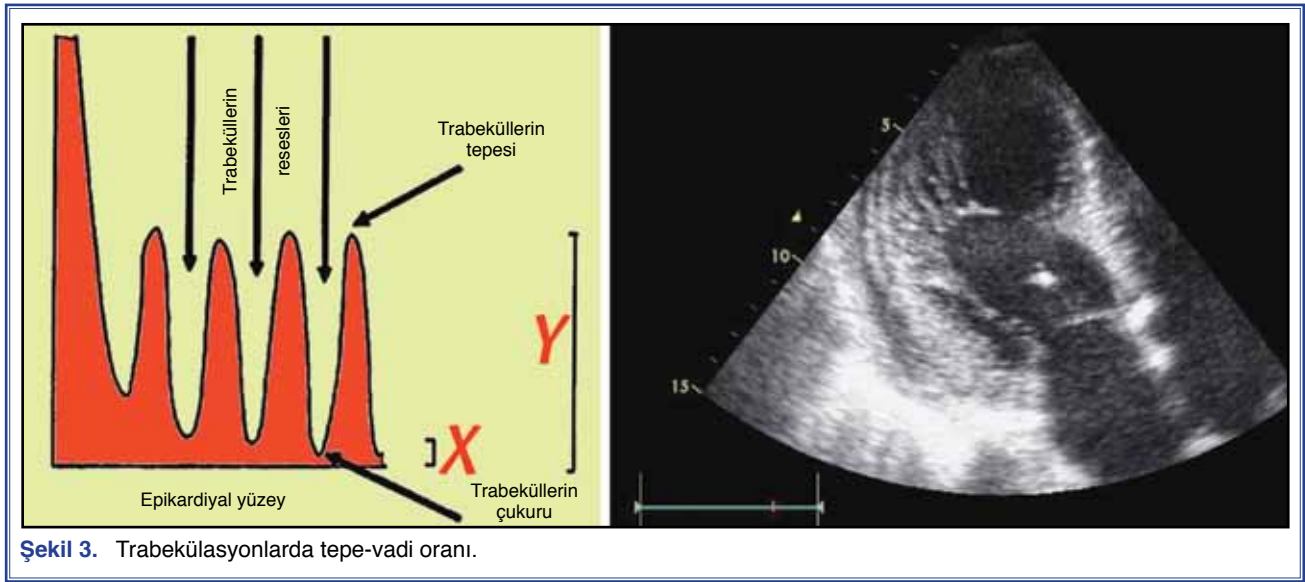


• Renkli Doppler ile reseslerin sol ventrikül boşluğundan kanlandığının görülmesi gerekmektedir. Ancak sol ventrikülde ciddi sistolik fonksiyon bozukluğu olması durumunda renkli Doppler ile reseslerin dolduğu gözlenmeyebilir. Renkli Doppler ile reseslerin doldurduğunun net görülmesi için Doppler Nyquist limitinin azaltılması gerekebilir (Şekil 2a, b).

Aliasing'e bağlı resesler içerisinde zıt renk kodunun da gözlenebileceği akılda tutulmalıdır (Şekil 2b).

• Ekokardiyografik olarak üç değişik tanımlama mevcuttur. Ekokardiyografik görünümün tek bir tanımlamaya uyması tanı için yeterli olarak kabul edilir.

1. Diyastol sonunda parasternal kısa aks veya api-



kal uzun aks görüntülerinde sol ventrikül apeksinde ve/veya serbest duvarında trabekülasyonlarda tepe-vadi oranı (X/Y oranının) ≤ 0.5 olmalıdır (Şekil 3).

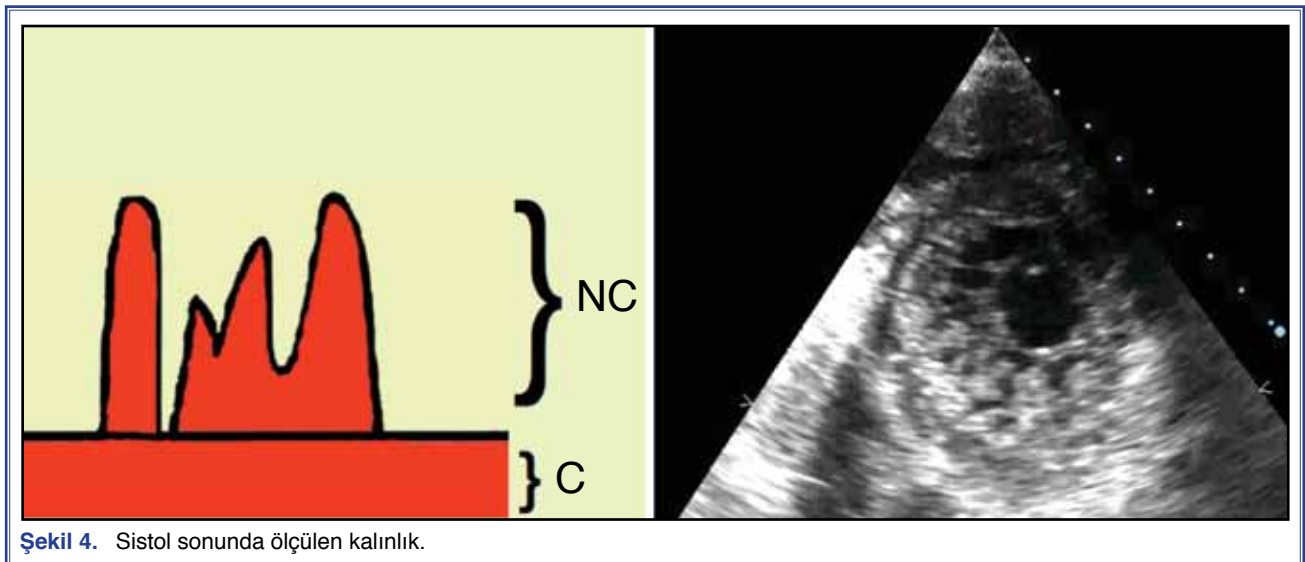
2. Sol ventrikülde endomiyokardiyal trabekülasyonlar ve aralarında derin resesler olmalı, resesler sol ventrikül kavitesinden kanlanmalıdır. Sistol sonunda kompakt ve non-kompakt tabakalar kısa aks görüntülerinde mid-lateral, mid-inferiyor ve apikal segmentlerde değerlendirilir. Sistol sonunda ölçülen kalınlıklardan $NC/C > 2$ olmalıdır (Şekil 4).

3. Sol ventrikülde ≥ 4 trabekülasyon olmalıdır. Sol ventrikülün apikal bölgesinde en az bir kesitte trabekülasyon izlenmelidir. Trabekülasyonlar miyokart ile

benzer ekojenitede olmalı ve miyokart ile senkron hareket etmeli, resesler sol ventrikül kavitesinden kanlanmalıdır. Apikal dört boşluk görüntüleri ve diğer modifiye kesitler trabekülleri değerlendirmek için kullanılmalı ve trabeküller aberan bantlar ve yalancı tendonlardan ayırt edilmelidir.

- Gerçek zamanlı üç boyutlu ekokardiyografide sol ventrikülün trabeküler hacminin >15.8 mL olması veya trabeküller hacmin toplam sol ventrikül hacminin $>\%12.8$ olması tanı koydurucudur.

- Sirküferensiyel aksta normalde sol ventrikül apeksi ile bazali sistol sırasında zıt yönlerde kasılır (rotasyon-twist). Ancak noncompaction kardiyomiy-



patide doku Doppler teknikleriyle sol ventrikül apeks ile bazalinin sistol sırasında aynı yöne doğru kasıldığı görülür. Kasılma düzenindeki bu bozukluk hastalığın fonksiyonel görüntülemeyle tanısına katkıda bulunur.

Manyetik rezonans görüntüleme

- Diyastol sonunda NC/C >2.3 ve/veya trabeküler sol ventrikül kitlesinin diyastol sonunda sol ventrikül global kitlesinin >%20 olması manyetik rezonans görüntüleme tanı kriteridir.

Kalp tomografisinde özellikle apikal segmentlerde diyastol sonunda kompakt ve non-kompakt miyokart

tabakalarının ayırt edildiği olgularda NC/C oranının >2.2 olması tanı koydurucudur; ancak kontrast madde yoğunluğu ve iyonize edici ışınım nedeniyle bu yöntem tanı için daha az oranda tercih edilir. İnvaziv olarak da sol ventrikülografide apikal trabekülasyon görüntülenebilir.

Ayırıcı tanıda sol ventrikülün kitleleri, trombüsleri, yalancı tendonları, aberan bandı ve anormal hipertrofisi akla getirilmelidir. Kontrast ekokardiyografiyle sol ventrikülün opasifikasyonu ve ekokardiyografi dışı tanı yöntemlerinin de kullanımı ayırıcı tanının yapılmasını kolaylaştırmaktadır.