

## Geçici iskemik atak sonrası saptanan süngerimsi miyokart (noncompaction)

Myocardial noncompaction recognized following a transient ischemic attack

Dr. Ahmet Karabulut, Dr. İsmail Erden, Dr. Emine Erden, Dr. Mahmut Çakmak

Özel İstanbul Medicine Hospital, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Süngerimsi miyokart (noncompaction) bir ya da daha fazla ventrikül segmentinde aşırı derecede çıkıntılı trabeküller ağ ve derin intertrabeküler girintilerle karakterize, nadir görülen bir doğumsal kardiyomiyopati şeklidir. Yirmi beş yaşında erkek hasta, sol kol ve bacakta güçsüzlük şikayetiyle nöroloji polikliniğine başvurdu. Sol üst ve alt ekstremitede hafif kas kuvveti kaybı saptandı. Akut serebrovasküler olay öntanısıyla takibe alınan hastanın şikayetleri uygulanan aspirin ve enoksaparin tedavisinden iki saat sonra düzeldi. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, sol ventrikül hipertrofisi bulguları ve prekordiyal derivasyonlarda R dalgası progresyon kaybı izlendi. Transtorasik ekokardiyografide apikal hipokinezi ve belirgin sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Sol ventrikül çapları normal sınırlarda iken, apeks ve lateral ve inferiyör duvar apikalinde yaygın trabekülasyon ve trabeküller arasında derin girintiler (noncompaction) vardı. Renkli Doppler ile trabeküller arasındaki girintilerde kan akımı izlendi. Ayrıca, hafif mitral yetersizliği ve restriktif tip diyastolik disfonksiyon saptandı. Aspirin ve warfarin tedavisine başlanan hasta poliklinik takibine alındı.

**Anahtar sözcükler:** Kardiyomiyopati/doğuştan; ekokardiyografi; kalp ventrikülü/anormallik; intrakraniyal emboli/etyoloji.

Süngerimsi miyokart (myocardial noncompaction-MN) nadir görülen bir doğuştan kardiyomiyopatidir; miyokard gelişiminin intrauterin hayatta duraksamasına bağlı belirgin trabekülasyonlar ve bu trabekülasyonlar arasında derin girintilerle karakterizedir.<sup>[1,2]</sup> En sık sol ventrikül apikal segment tutulumu gözlenmektedir. Son yıllarda izole sol ventrikül MN olgularında artış görülmektedir. Tanısı genellikle kalp yetersizliği, aritmiler ve sistemik embolilere bağlı semptom ve bulgularla konur; önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir.<sup>[2]</sup> Özellikle MN'ye bağlı serebral emboli olguları nadir görülmektedir.<sup>[3]</sup>

Myocardial noncompaction is a rare type of congenital cardiomyopathy characterized by excessively prominent trabeculations in one or more segments of the ventricles and deep intertrabecular recesses in ventricular walls. A 25-year-old male patient presented to the neurology department with complaints of weakness in the left extremities. A mild loss of muscle strength was detected on neurological examination. With a preliminary diagnosis of acute cerebrovascular event, treatment with aspirin and enoxaparin was instituted, which improved his complaints within two hours. Electrocardiography showed sinus rhythm, left ventricular hypertrophy, and loss of R-wave progression in the precordial leads. Transthoracic echocardiography showed apical hypokinesia, marked left ventricular hypertrophy, and normal left ventricular diameters. There were numerous trabeculations in the apex, apical, lateral, and inferior walls, and deep intertrabecular recesses. Color Doppler showed blood flow into the intertrabecular recesses. He also had mild mitral regurgitation and diastolic dysfunction of restrictive type. He was scheduled for outpatient follow-up on aspirin and warfarin treatment.

**Key words:** Cardiomyopathies/congenital; echocardiography; heart ventricles/abnormalities; intracranial embolism/etiology.

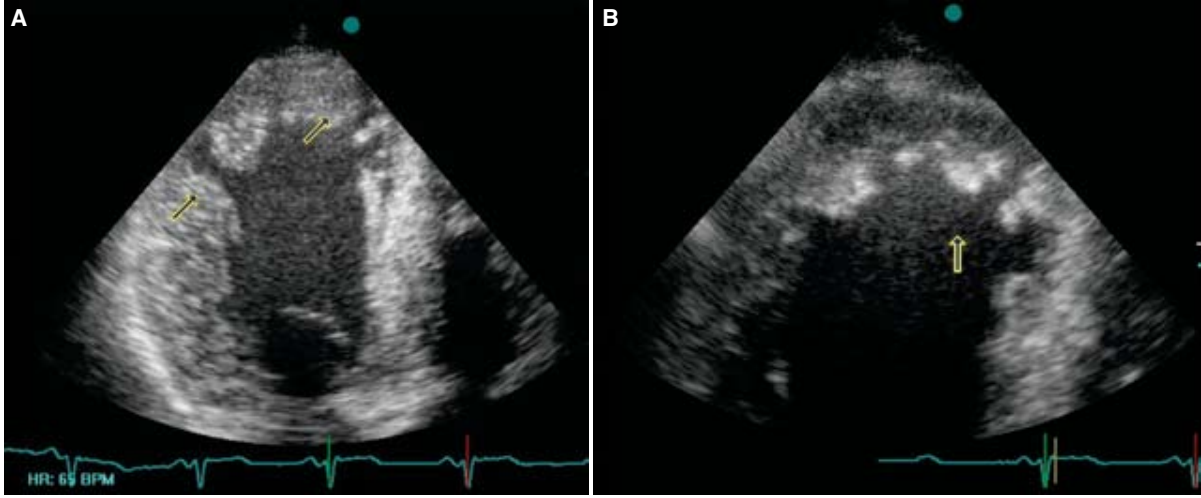
Bu yazıda, serebral emboli etyolojisi araştırılırken izole sol ventrikül MN tanısı konan genç bir hasta sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Öncesinde herhangi bir yakınması olmayan 25 yaşındaki erkek hasta, sol kol ve bacakta güçsüzlük şikayetiyle başvurduğu nöroloji polikliniğinden kardiyoloji polikliniğine yönlendirildi. Nörolojik muayenesinde sol üst ve alt ekstremitede hafif kas kuvveti kaybı (4/5 - früst paralizi) saptanan hasta, akut serebrovasküler olay öntanısıyla takibe alınmış ve

Geliş tarihi: 14.07.2008 Kabul tarihi: 22.07.2008

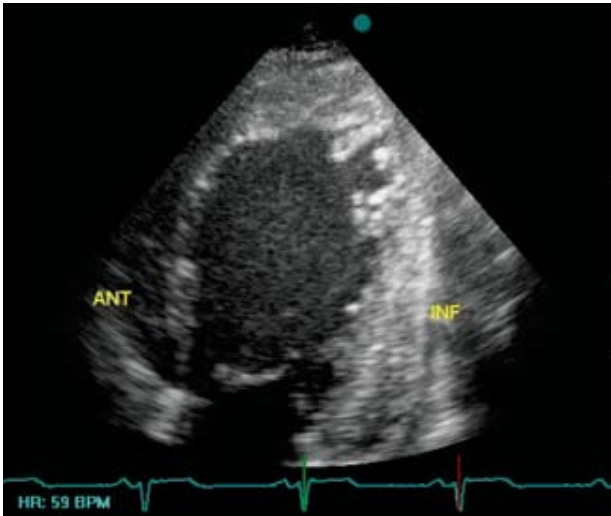
Yazışma adresi: Dr. Ahmet Karabulut, Hoca Ahmet Yesevi Cad., No: 149, 34203 Güneşli-Bağcılar, İstanbul.  
Tel: 0212 - 489 08 00 e-posta: drkarabulut@yahoo.com



**Şekil 1.** Apikal dört boşluk görüntülerde, sol ventrikül (A) apeks ve lateral duvar apikalinde ve (B) apikal segmentte yaygın trabekülasyon ve derin girintiler.

aspirin 300 mg 1x1 ve subkütan enoksaparin 8000 IU 1x1 tedavisi görmüştü. Bu sırada yapılan kranial bilgisayarlı tomografi ve karotis Doppler ultrasonografi incelemeleri normal bulunmuştu. İki saat sonra şikayetleri düzelen hasta kardiyoloji polikliniğine yönlendirilmişti. Hastanın kan basıncı 85/60 mmHg, nabızı 75/dk idi. Fizik muayenede belirgin patoloji saptanmadı. Özgeçmişinde, yoğun efor sonrası gelişen nefes darlığı dışında yakınması yoktu. On paket/yıl sigara içen hastanın soygeçmişinde özellik saptanmadı. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, sol ventrikül hipertrofi ölçütleri ve prekordiyal R progresyon kaybı izlendi. Transtorasik ekokardiyografi incelemesi GE Vivid 3 Pro cihazı ile 1.5-3.5 MHz multifrekanslı probalar kullanılarak yapıldı. Ejeksiyon

fraksiyonu %51 bulunan hastada apikal hipokinezi ve belirgin sol ventrikül hipertrofisi (IVS 2.0 cm; PW 1.6 cm) saptandı. Sol ventrikül çapları normal sınırlarda iken (diyastolik çap 4.7 cm; sistolik çap 3.6 cm), apeks ve lateral ve inferior duvar apikalinde yaygın trabekülasyon ve trabeküller arasında derin girintiler (noncompaction) vardı (Şekil 1, 2). Renkli Doppler ile trabeküller arasındaki girintilerde kan akımı izlendi. Ayrıca, hafif mitral yetersizliği ve restriktif tip diyastolik disfonksiyon saptanırken, sağ boşluklarda patoloji izlenmedi. Daha sonra yapılan 24 saatlik ritim Holter incelemesinde ortalama kalp hızı 61/dk bulunurken, 490 adet multifokal ventrikül ekstrasistolü, bir adet ikili ventrikül atımı, 110 adet bir kısmı aberan geçişli supraventriküler atım izlendi. Aspirin ve warfarin tedavisine başlanan hasta poliklinik takibine alındı.



**Şekil 2.** Apikal iki boşluk görüntüde inferior duvar apikal segmentte trabekülasyon ve derin girintiler.

## TARTIŞMA

Doğuştan bir kardiyomyopati türü olan MN tek başına görülebildiği gibi diğer doğuştan malformasyonlarla birlikte gösterebilir.<sup>[4]</sup> Aortik kapak stenozu, biküspit aortik kapak, displastik triküspit kapak, Ebstein anomalisi, çift orifisli mitral kapak, koroner arter çıkış yeri anomalisi, ventriküler septal defekt, pulmoner darlıkla birlikte gösteren MN olguları bildirilmiştir. En sık izole olarak sol ventrikülü ve sol ventrikül içinde apikal segmenti tutar. Tutulan ventrikül segmentinde aşırı derecede trabeküller bir ağ ve trabeküller arasında kanlanan derin girintiler gözlenir. İlk olgu 1984 yılında tanımlanmış olup toplum içinde %0.05 yaygınlıkta görülmektedir.<sup>[5]</sup> Ancak, son zamanlarda MN olgularında gözlenen artış nedeniyle, MN olgularının gözden kaçabileceği

ve gerçek sıklığının daha yüksek olduğu belirtilmektedir.<sup>[6]</sup> Özellikle apikal hipertrofik kardiyomiyopati ve idiyopatik dilate kardiyomiyopati ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

İzole sol ventrikül MN hastalarında ilk bulgular genellikle sol ventrikül sistolik ve diyastolik disfonksiyonuna bağlıdır. Hastalar nefes darlığından konjestif kalp yetersizliğine varan kliniklerle hasta karşımıza çıkabilir.<sup>[7]</sup> Tedavisi standart kalp yetersizliği tedavisi gibidir. Biventriküler pacing yapılan ve kardiyak transplantasyon uygulanan MN olguları da bildirilmiştir.<sup>[8,9]</sup> Olgumuzda hafif sistolik disfonksiyon (EF %51) ve restriktif tip diyastolik disfonksiyon olmasına karşın, fonksiyonel kapasitesi NYHA sınıf I idi ve yoğun eforda gelişen nefes darlığı dışında yakınması yoktu.

Kalp yetersizliği yanında, MN'li olgularda ileti bozukluklarına da sıklıkla rastlanmaktadır. En sık saptanan ileti bozukluğu ventrikül ekstrasistolleridir.<sup>[1]</sup> Supraventriküler erken atımlar, atriyal fibrilasyon, supraventriküler taşikardi, Wolff-Parkinson-White sendromu, AV tam blok karşılaşılan diğer ileti bozukluklarıdır. Ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyon nedeniyle implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör takılan olgular bildirilmiştir.<sup>[4,10]</sup> Olgumuzda 24 saatlik ritim Holter incelemesinde 490 adet multifokal ventrikül erken atımı ve 110 adet bir kısmı aberan geçişli supraventriküler eken atım saptandı; malign ventriküler aritmi ve AV blok izlenmedi.

Daha nadir saptanan komplikasyonlardan biri de sistemik embolilerdir. Koroner emboliye bağlı miyokart enfarktüsü, süperiyor mezenterik arter embolisi yanında<sup>[10,11]</sup> iki olguda serebral emboli bildirilmiştir.<sup>[3,12]</sup> Serebral emboli olgularının ikisinde de serebral enfarkt izlenmiştir. Olgumuzda serebral enfarkt yoktu; kliniği geçici iskemik atak olarak değerlendirildi. Hastanın yakınmaları iki saat sonunda düzeldi ve tekrarlamadı. Bu hastalarda önerildiği üzere antikoagülan tedaviye başlandı.

Süngerimsi miyokart gelişiminde genetik etkenler de saptanmıştır. Ailesel geçiş gösteren olgularda Xq28 G4.5 mutasyonu, 5q delesyonu, 1q43 delesyonu, 11p15 mutasyonu ve kardiyak sarkomerinde mutasyon izlenmiştir.<sup>[13,14]</sup> Olgumuzda genetik analiz yapılmamış olmakla birlikte, aile bireyleri arasında yapılan taramada başka bir MN hastasına rastlanmadı.

Süngerimsi miyokart tanısında birincil yöntem ekokardiyografidir; ayrıca, ventrikülografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüle-

me yöntemleriyle de MN tanısı konabilmektedir.<sup>[15]</sup> Ekokardiyografik incelemede tanı ölçütleri şunlardır: (i) En az dört adet belirgin trabekülasyon ve trabekülasyonlar arasında girinti bulunması; (ii) renkli Doppler ile ventrikülden trabeküller arasındaki girintilere kan akımının izlenmesi; (iii) tutulan ventrikül segmentinde tipik çift katmanlı yapının izlenmesi ve sistol sonu süngerimsi subendokardiyal tabakanın sağlam subepikardiyal tabakaya oranının 2'den büyük olması. Olgumuzda sol ventrikül apikal, lateral duvar orta ve apikal bölümü ile inferiyor duvar apikal segmentte yaygın trabekülasyon ve girintiler saptandı ve derin girintilerde renkli Doppler ile kan dolusu izlendi. Sol ventrikül belirgin hipertrofik yapıda idi; süngerimsi/sağlam katman oranı 2'den büyük bulundu. Başka bir anomali eşlik etmediği için, hasta izole sol ventrikül MN olgusu olarak değerlendirildi.

Hastaların uzun dönem prognozu hakkında değişik görüşler bulunmakla birlikte, MN'li olguların büyük kısmı kalp yetersizliğinden kaybedilmektedir.<sup>[1]</sup> Alehan<sup>[16]</sup> dokuz çocuk hastanın beş yıllık takibinde, beş olguda kalp yetersizliği bulguları geliştiğini, bu olguların dördünün hastaneye yatırıldığını ve ikisinin kaybedildiğini bildirmiştir. Oechslin ve ark.<sup>[7]</sup> 34 yetişkin hastayı ortalama beş yıl izlemişlerdir. Bu süre içinde 12 hasta ölmüştür. Altı hasta ani ölüm, dört hasta son dönem kalp yetersizliğinden kaybedilmiştir. Genel olarak, semptomatik olan hastalarda, ek doğuştan anomalili hastalarda, birden fazla ventrikül segmentinde tutulum olan ve süngerimsi/sağlam doku oranı 3'ten büyük olan hastalarda prognoz daha kötüdür.

Sonuç olarak, kalp yetersizliği, ventriküler aritmi ve sistemik emboli gibi komplikasyonlar nedeniyle MN kötü prognozlu bir hastalıktır ve erken tanı önem kazanmaktadır. Özellikle yetişkin hastalarda yakınmalar geç başladığından tanı gecikebilmektedir. Dikkatli bir ekokardiyografik inceleme MN olgularının tanısını kolaylaştıracak ve erken dönemde tedavi altına alınmalarını sağlayacaktır. Olgumuzda olduğu gibi, nedeni bulunamayan santral ve periferik emboli gelişen hastalarda dikkatli bir ekokardiyografik incelemenin önemi büyüktür.

#### KAYNAKLAR

1. Celik S, Görgülü S, Gürol T, Dağdeviren B, Eren M, Tezel T. Miyokardiyal noncompaction: İki olgu nedeniyle derleme. Anadolu Kardiyol Derg 2003;3:48-53.
2. Sen-Chowdhry S, McKenna WJ. Left ventricular non-compaction and cardiomyopathy: cause, contributor, or epiphenomenon? Curr Opin Cardiol 2008;23:171-5.
3. Şahin S, Sekban A, Ayalp S, Karşıdağ S. An unusual

- cause of cardioembolic stroke: isolated left ventricular noncompaction. *Neurologist* 2008;14:125-7.
4. Dağdeviren B, Eren M, Oğuz E. Noncompaction of ventricular myocardium, complete atrioventricular block and minor congenital heart abnormalities: case report of an unusual coexistence. *Acta Cardiol* 2002;57:221-4.
  5. Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium-a review of the literature two decades after the initial case description. *Clin Res Cardiol* 2007;96:481-8.
  6. Perez-David E, Garcia-Fernandez MA, Gómez-Anta I, de Diego JJ, García-Robles JA, Lafuente J. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: infrequent because of missed diagnosis? *J Am Soc Echocardiogr* 2007;20:439.e1-4.
  7. 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.
  8. Kubota S, Nogami A, Sugiyasu A, Kasuya K. Cardiac resynchronization therapy in a patient with isolated noncompaction of the left ventricle and a narrow QRS complex. *Heart Rhythm* 2006;3:619-20.
  9. Stamou SC, Lefrak EA, Athari FC, Burton NA, Massimiano PS. Heart transplantation in a patient with isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1806-8.
  10. Sato Y, Matsumoto N, Takahashi H, Imai S, Yoda S, Kasamaki Y, et al. Cardioverter defibrillator implantation in an adult with isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Int J Cardiol* 2006;110:417-9.
  11. Yavuzgil O, Gürkün C, Soydaş Çınar C, Yüksel A. Anterior myocardial infarction in an adult patient with left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Int J Cardiol* 2006;106:394-5.
  12. Fernández Sánchez LJ, Pérez González R, Guasch Arévalo E, Martín Reyes R, Gilsanz Rodríguez F. Perioperative treatment of a pregnant woman with recent cerebral infarction secondary to noncompaction cardiomyopathy. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2006;53:661-4.
  13. Pauli RM, Scheib-Wixted S, Cripe L, Izumo S, Sekhon GS. Ventricular noncompaction and distal chromosome 5q deletion. *Am J Med Genet* 1999;85:419-23.
  14. Sasse-Klaassen S, Probst S, Gerull B, Oechslin E, Nürnberg P, Heuser A, et al. Novel gene locus for autosomal dominant left ventricular noncompaction maps to chromosome 11p15. *Circulation* 2004;109:2720-3.
  15. Espinola-Zavaleta N, Soto ME, Castellanos LM, Játiva-Chávez S, Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound* 2006;4:35.
  16. Alehan D. Clinical features of isolated left ventricular noncompaction in children. *Int J Cardiol* 2004;97:233-7.