

Süngerimsi miyokart - 23 olgunun gözlemi

Spongy myocardium - observation of 23 cases

Murat Yüce, Çayan Akkoyun, Mustafa Oylumlu, Vedat Davutoğlu, Musa Çakıcı, İbrahim Sarı, Hayri Alıcı, Fethi Yavuz

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Süngerimsi miyokart (ventriküler "noncompaction" kardiyomiyopati) ilk defa 1984 yılında Engberding ve Bender tarafından tanımlanmıştır (1). Ventrikül segmentlerinde ileri derecede çıkıntılı trabekülasyon ve trabeküller arası girintilerle karakterize nadir görülen bir kardiyomiyopati şeklidir. Genellikle kalp yetersizliği, tromboembolik olaylar ve aritmilerle karakterizedir. Biz bu yazıda kliniğimizde süngerimsi miyokart (SM) tanısı ile izlenen 23 olgunun klinik ve ekokardiyografik özelliklerini ve takip sonuçlarını sunmak istedik.

Çalışmaya 2005-2010 yılları arasında ekokardiyografi yapılan ve daha önce tanı konmamış 23 SM hastasının klinik ve ekokardiyografik parametreleri alındı. Gaziantep Üniversitesi'nin etik kurulu tarafında onam alındı. Tüm hastaların anamnezi, fizik muayenesi, EKG, ekokardiyografi bilgileri kaydedildi. Belirtilen kriterlere uyan hastalar SM olarak kabul edildi: 1-) diyastol sonunda, 3 ve üzeri sayıda, apikal bölgede, belirgin sol ventrikül trabekülasyonları, 2-) İki tabakalı miyokart görünümü ile birlikte nonkompakte tabakanın kompakte tabakaya oranının >2 olması 3-) Renkli Doppler ile ventrikülden trabeküller arasındaki girintilere kan akımının izlenmesi.

Kliniğimize başvurup SM tanısı koyduğumuz hastaların (Tablo 1) 16'sı erkek (%69.5), 7'si kadın (%30.5) idi. Yaş dağılımı 17-85 yıl, ortanca yaş 36 yıl şeklindeydi, hastaların 13'ü nefes darlığı ile 6 hasta atipik göğüs ağrısı ile 2 hasta çarpıntı ile bir hasta üfürüm etiyojisi, bir hasta serebrovasküler olay ve bir hasta da asemptomatik olup anormal fizik muayene nedeniyle başvurdu. Hastalarımızda başka bir kardiyak patoloji saptanmadı. Başvuru sırasında 13 hastanın (%57) efor kapasitesi NYHA II-III iken 10 (%43) hastanın efor kapasitesi NYHA I olarak saptandı. On bir hastanın ejeksiyon fraksiyonu %35 ve altında tespit edildi. Dört hastanın ritmi atriyal fibrilasyondan (%17), bir hastada süreksiz ventriküler taşikardi atakları izlendi. İki hastada serebrovasküler

olay mevcuttu. Takip edilen tüm hastalardan biri tanı konulduktan bir hafta içinde (son dönem kalp yetersizliği), biri tanıdan 3 ay sonra (son dönem kalp yetersizliği), biri takibin 2. yılında (son dönem kalp yetersizliği) ve diğer olgu 2 yıl 9 ay sonra (ani kardiyak ölüm) vefat etti. Diğerleri halen takip edilmektedirler.

Süngerimsi miyokart nadir görülen, genetik kaynaklı konjenital bir kardiyomiyopatidir. Erişkinlerde sıklığı 1.4-2.6/10000 olarak bildirilmiştir. Süngerimsi miyokart izole olabileceği gibi sıklıkla diğer konjenital kardiyak malformasyonlarla (biküspit aortik kapak, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Ebstein anomalisi, koroner miyokardiyal bant) birlikte görülür. Ayrıca SM nöromusküler hastalıklarla da ilişkili bulunmuştur (2). Olgularımızın birinde biküspit aorta ve bir diğerinde koroner miyokardiyal bant tespit edilmiştir.

Genetik geçiş: Ailesel SM tipik olarak inkomplet penetrans ile otozomal dominant olarak geçmektedir, bununla birlikte otozomal resessif ve X'e bağlı geçişler de iyi bilinmektedir Ancak SM'de sporadik olgular siktir. Ailesel geçiş oranı %25-40 oranında bildirilmiştir (3). Olguların tümünün ailesi rutin olarak tarandı ve 3 kişinin (1 hastanın kızı ve 2 hastanın erkek kardeşi) SM olduğu tespit edildi.

Patogenez: Fetüsdeki miyokart çok sayıda bölünmüş gevşek lifler ağından oluşur ve yüzey alanını genişleterek besin alışı verişini kolaylaştırırlar. Miyokart gelişiminin intrauterin hayatta normal sıkışma (compaction) sürecini gerçekleştirmesine bağlı gelişir. Sıkışma süreci ventrikül apeksinin iç kısmında tamamlanır, SM'de genel olarak bu segment tutulmaktadır. Süngerimsi miyokartın spesifik histolojik bulgusu yoktur.

Klinik: Kalp yetersizliği en sık hastane yatışı ve ölüm nedenidir. Hastalığın başlangıç şikâyetinde kalp yetersizliği bulguları %79, göğüs ağrısı %26 olarak bildirilmiştir (4). Süngerimsi miyokart hastalarında sistolik disfonksiyon en yaygın bulgudur.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Murat Yüce, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

Tel: +90 342 360 60 60 Faks: +90 342 360 39 28 E-posta: myuce@gantep.edu.tr

Kabul Tarihi/Accepted Date: 11.08.2010 **Çevrimiçi Yayın Tarihi/Available Online Date:** 10.11.2010

© Telif Hakkı 2010 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.

© Copyright 2010 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com

doi:10.5152/akd.2010.169

Tablo 1. Klinik ve ekokardiyografik veriler

| Olgu | Yaş | Cinsiyet | Başvuru nedeni | NYHA | EF, % | Ritm | Emboli öyküsü | Takip süresi |
|------|-----|----------|-------------------------------|-----------|-------|-------|---------------|---------------|
| 1 | 37 | E | Nefes darlığı | Sınıf 2-3 | 20 | Sinüs | Yok | 6 yıl |
| 2 | 56 | K | Nefes darlığı | Sınıf 2-3 | 35 | Sinüs | Yok | 3 ay |
| 3 | 26 | E | Atipik göğüs ağrısı | Sınıf 1 | 48 | Sinüs | Yok | 1.5 yıl |
| 4 | 35 | K | Atipik göğüs ağrısı | Sınıf 1 | 60 | Sinüs | Yok | 1 yıl |
| 5 | 56 | E | Nefes darlığı | Sınıf 2 | 20 | Sinüs | Yok | 6 ay |
| 6 | 58 | K | Nefes darlığı Göğüs ağrısı | Sınıf 2 | 38 | AF | Var | 5 yıl |
| 7 | 31 | E | Atipik göğüs ağrısı | Sınıf 1 | 45 | Sinüs | Yok | 1.5 yıl |
| 8 | 85 | E | Efor dispnesi | Sınıf 1-2 | 28 | Sinüs | Yok | 1. hafta ölüm |
| 9 | 50 | E | Efor dispnesi Çarpıntı | Sınıf 3 | 25 | AF | Yok | 33. ayda ölüm |
| 10 | 17 | E | Çarpıntı | Sınıf 1 | 55 | Sinüs | Yok | 2 ay |
| 11 | 30 | E | Rutin kontrol | Sınıf 1 | 53 | Sinüs | Yok | 1.5 yıl |
| 12 | 43 | E | Atipik göğüs ağrısı | Sınıf 2 | 45 | Sinüs | Yok | 1 yıl |
| 13 | 40 | E | Nefes darlığı | Sınıf 2-3 | 23 | Sinüs | Yok | 4 yıl |
| 14 | 36 | E | Atipik göğüs ağrısı | Sınıf 1 | 65 | Sinüs | Yok | 4 yıl |
| 15 | 50 | | Nefes darlığı | Sınıf 2-3 | 35 | Sinüs | Yok | 3. ayda ölüm |
| 16 | 24 | E | Atipik göğüs ağrısı | Sınıf 1 | 64 | Sinüs | Yok | 3 yıl |
| 17 | 69 | E | Nefes darlığı | Sınıf 3 | 20 | Sinüs | Yok | 2.5 yıl |
| 18 | 36 | K | Nefes darlığı | Sınıf 2 | 30 | Sinüs | Yok | 3 yıl |
| 19 | 24 | E | Üfürüm etiyojisi | Sınıf 1 | 60 | Sinüs | Yok | 1.5 yıl |
| 20 | 17 | E | Nefes darlığı | Sınıf 1 | 58 | Sinüs | Yok | Yeni tanı |
| 21 | 53 | E | Nefes darlığı | Sınıf 2-3 | 55 | AF | Yok | 5 Yıl |
| 22 | 21 | K | Nefes darlığı | Sınıf 3 | 20 | AF | Yok | 2. yılda ölüm |
| 23 | 47 | E | Serebrovasküler olay | Sınıf 2 | 30 | Sinüs | Var | 5 yıl |

AF - atriyal fibrilasyon, E - erkek, EF - ejeksiyon fraksiyonu, K - kadın, NYHA - New York Heart Association

Diyastolik disfonksiyon da tanımlanmıştır. Ventriküler disfonksiyon, aritmi ve göğüs ağrısı gelişmesinde subendokardiyal hipoperfüzyon ve mikrosirkülatuar disfonksiyonun rol oynadığı düşünülmektedir (5). Hastalarımızın yaklaşık %60'ında kalp yetersizliği bulguları tespit edilmiştir. Olgu serimizde göğüs ağrısı şikâyeti diğer serilerle benzer olarak %26 oranında bulundu.

Süngerimsi miyokart hastalarında her tür ventriküler ve supra-ventriküler aritmiler, erken vurular görülebilir. Ventriküler taşikardi sıklığı %41, atriyal fibrilasyon sıklığı %26 olarak verilmiştir (4). Olgularımızda bir hastada ventriküler taşikardi atağı tespit edildi, atriyal fibrilasyon sıklığı %17 olarak tespit edildi.

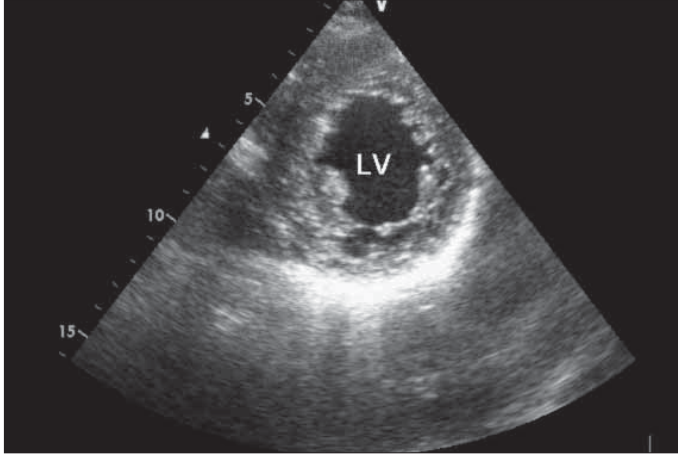
Bir diğer komplikasyon sistemik embolilerdir. Tromboembolik olay sıklığı %24 olarak tespit edilmiştir. Tromboembolik olaylar: serebrovasküler olaylar, geçici iskemik ataklar, mezenterik infarkt ve pulmoner emboli hatta koroner emboli şeklinde ortaya çıkabilir (6). Serimizdeki olgulardan ikisinde serebral emboli saptandı.

Tanı: Süngerimsi miyokart hastalarında birincil tanı yöntemi transtorasik ekokardiyografi (Resim 1, 2) olmasına rağmen MRI,

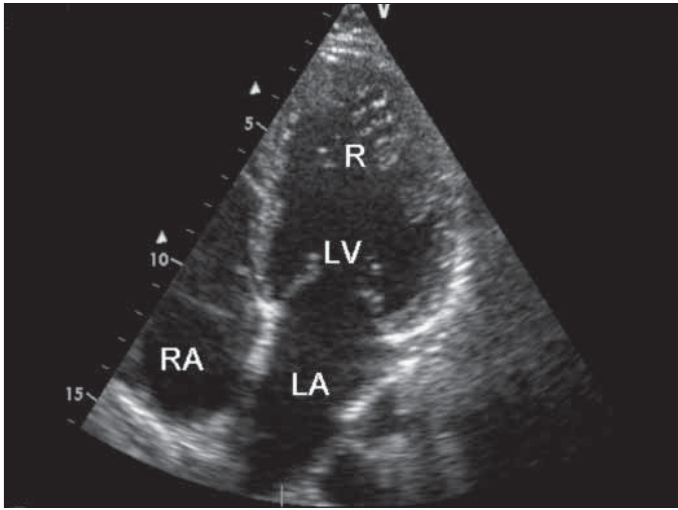
kontrast ventrikülografi ve bilgisayarlı tomografi tanıda kullanılabilir. Tanı ve tedavi planlanmasında ekokardiyografi seçilecek ilk yöntemdir (7). Süngerimsi miyokart'da bir segment tutulabileceği gibi birden fazla segment de tutulabilir. Özellikle sol ventrikül apikal, mid-lateral ve mid-inferiyor bölgeler tutulur, bazen de her iki ventrikül birlikte tutulabilir. Genellikle iki tabakalı bir miyokart yapısı mevcuttur. Birisi ince ve epikarda yakın bir şekilde sıkışmış tabaka, diğeri endokarda yakın bölgede sıkışmamış ve aralıklarla ayrılmış belirgin trabekülasyonların bulunduğu tabakadır. Farklı ekokardiyografik tanı kriterleri vardır ve hastalığın var olandan az veya daha çok tanı almasına yol açabilir. Bu yüzden tanı kriterlerimiz yöntem bölümünde vurgulanmıştır.

Elektrokardiyografide sıklıkla özgün olmayan değişiklikler vardır. Çocuklarda Wolf-Parkinson-White sendromu sıklıkla rapor edilmiştir.

Tedavi: Özgün tedavi şekilleri yoktur. Genel kabul gören yaklaşım kalp yetersizliği, aritmi ve embolik olaylara özgü tedavilerin uygulanmasıdır (8). Tüm SM hastalarına antikoagülasyon tedavi



Resim 1. Ekokardiyografik parasternal kısa aks görüntüde tipik süngerimsi miyokart görüntüsü



Resim 2. Ekokardiyografik apikal dört boşluk görüntüde tipik trabeküller arası girintiler (recessus) ve süngerimsi miyokart görüntüsü

verilmesi tartışmalı bir konudur. Genel kabul; atriyal fibrilasyon varlığı, sol ventrikül sistolik fonksiyonu, önceden inme geçirmiş olması durumunda oral antikoagülasyon verilmesidir. Ventriküler taşikardi sık olarak karşılaşılan ve hayatı tehdit edici bir aritmi türüdür. Ama ventriküler taşikardiden birincil korunmada intrakardiyak defibrilatör (ICD) yerleştirilmesi ile ilgili öneriler bulunmamaktadır. İkincil koruma amaçlı ICD implantasyonu vakaları bildirilmiştir (9). Kalp yetersizliği gelişen hastalarda, başarılı kardiyak resenkronizasyon tedavileri bildirilmiştir (10). Kalp yetersizliği medikal tedaviye rağmen düzelmeyorsa, kalp nakli operasyonu değerlendirilmelidir.

Prognoz: Prognozu kötüdür, kalp yetersizliğinin derecesi, aritmi, sistemik embolilere bağlıdır. Mortalite oranı yıllık %35 gibi yüksek değerlerde bulunmuştur (4). Serimizde mortalite oranı %17 olarak tespit edilmiştir.

Sonuç olarak, SM ilerleyici bir kardiyomyopati türüdür. Hastalığın bilinirliğinin artması ile son zamanlarda sıklığı giderek artmaktadır. Prognozu en fazla etkileyen durum kalp yetersizliğidir. Özgün bir tedavi şekli yoktur. Genetik geçiş olduğu için birinci derece yakınlar ekokardiyografi ile taranmalıdır.

Çıkar çatışması: Bildirilmemiştir.

Kaynaklar

1. 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.
2. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation, noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol* 2002; 90: 899-902.
3. Xing Y, Ichida F, Matsuoka T, Isobe T, Ikemoto Y, Higaki T, et al. Genetic analysis in patients with left ventricular noncompaction and evidence for genetic heterogeneity. *Mol Genet Metab* 2006; 88: 71-7.
4. Oechslin EN, Attenhofer 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.
5. 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.
6. Şahin S, Sekban A, Ayalp S, Karşıdağ S. An unusual cause of cardioembolic stroke: isolated left ventricular noncompaction. *Neurologist* 2008; 14: 125-7.
7. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left ventricular noncompaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time for a reappraisal of diagnostic criteria? *Eur Heart J* 2008; 29: 89-95.
8. 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.
9. 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.
10. Oginosawa Y, Nogami A, Soejima K, Aonuma K, Kubota S, Sato T, et al. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular noncompaction in adults: Follow-up of four cases. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008; 19: 935-8.