

Koroner arter hastalığına eşlik eden izole sol ventrikül hipertrabekülasyonu

Isolated left ventricular hypertrabeculation associated with coronary artery disease

Mustafa Saçar*, Gökhan Önem*, Yalın Tolga Yaylalı**, İbrahim Susam**, Selen Öztürk*,
Osman Yaşar Işıklı*, Ahmet Baltalarlı*

*Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Denizli

**Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, Denizli

Özet

İzole sol ventrikül hipertrabekülasyonu (miyokardiyal *noncompaction*) oldukça nadir görülen ve anatomik olarak ventriküler duvara yerleşen derin trabeküler yapılarla karakterize bir kardiyomyopati. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi, hipertrabekülasyon kalp yetmezliği, ritim bozukluğu ve embolik olaylara da neden olabilmektedir. Tanısı genellikle otopsi ile konmaktadır. Ancak görüntüleme yöntemleri ile erken tanı konan hastalarda komplikasyonların önlenmesi veya tedavisi mümkündür. Bu yazıda, koroner arter hastalığı nedeniyle operasyon hazırlıkları esnasında ekokardiyografi ile tanı koyulan izole sol ventrikül hipertrabekülasyonu olgusu sunulmaktadır.

Pam Tıp Derg 2010;3(3):153-156

Anahtar sözcükler: Sol ventrikül hipertrabekülasyonu, miyokardiyal noncompaction, koroner arter baypas cerrahisi

Abstract

Isolated left ventricular hypertrabeculation (myocardial *noncompaction*) is a rarely seen cardiomyopathy characterized by deep trabecular structures anatomically located in the ventricular wall. While patients may be asymptomatic, hypertrabeculation may cause heart failure, rhythm disturbances, and embolic events. It is generally diagnosed by autopsy. However, in patients diagnosed early with imaging studies complications could be prevented or treated. In this report, we present a case with isolated left ventricular hypertrabeculation, which was diagnosed by echocardiography during the work up for coronary artery by pass surgery.

Pam Med J 2010;3(3):153-156

Key words: Left ventricular hypertrabeculation, myocardial noncompaction, coronary artery bypass surgery

Giriş

İzole sol ventrikül hipertrabekülasyonu (İSVHT) ventriküler kavite ile birleşen, ekokardiyografide büyük girintili çıkıntılı lezyonlarla tanısı konulan, asemptomatik seyredilebilen birlikte klinik olarak sistolik ve diyastolik disfonksiyona, aritmilere ve sistemik embolik olaylara neden olabilen bir hastalıktır [1,2]. Sıklığı kesin olarak bilinmeyen İSVHT genellikle farklı nedenlerden dolayı ekokardiyografi yapılan hastalarda tespit edilmektedir. Ekokardiyografide multipl trabekülasyonlar, trabeküllerin arasındaki boşluklarla ventriküler kavite arasındaki kan akımı, hipertrabekülasyon görülen segmentteki matürasyonunu tamamlamamış miyokard kısmının kalınlığının normal miyokard

kalınlığının iki katından fazla olduğu iki ayrı katmandan oluşan endomiyokardiyumun gösterilmesi tanı koydurucudur. Ayrıca İSVHT'de ek kardiyak anomalinin olmaması da tanısaldır [3]. Tedavi, klinik başvuru şekline göre düzenlenmektedir. Erken tanı konulan olgularda komplikasyonlar gelişmeden önce önlemler alınabilir. Koroner arter baypas cerrahisi uyguladığımız olgudaki koroner arter hastalığının eşlik ettiği sol ventrikülün hipertrabekülasyonu oldukça nadir görülmektedir.

Olgu

Eforla gelen göğüs ağrısı ve istirahatteki bacak ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvuran 73 yaşındaki erkek hastanın sistemik fizik

Mustafa Saçar

Yazışma Adresi: Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Denizli
e-mail: mustafasacar@hotmail.com

Yazının dergiye gönderilme tarihi: 15.07.2010

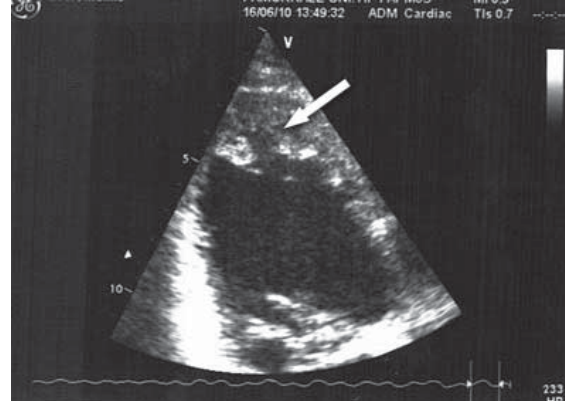
Yazının basıma kabul tarihi: 17.09.2010

muayenesinde kan basıncı 140/70, nabızı 70/dakika idi. Dinlemekle mitral odakta hafif bir ejeksiyon üfürümü vardı. Alt ekstremitelerde distal nabızları zayıf olarak alınmakta ve her iki ayak bileğinin distal kısmı palpasyonda soğuktu. Diğer sistemlerin muayenesi normaldi. Koroner anjiyografisinde 3 damar hastalığı, periferik anjiyografisinde ise bilateral distal periferik dolaşım bozukluğu saptandı. Distal kısımda periferik damar cerrahisi uygulanacak bir segment yoktu. Distal tutulum için sentetik bir prostoglandin₂ analogu olan iloprost infüzyonuna başlandı. Sol ön inen koroner arterde ardışık iki lezyonu (sırasıyla %70 ve %100) ile sirkumfleks arterde %100, sağ koroner arterde %100 lezyon tespit edildi. Sirkumfleks arterin distalinde cılız doluş vardı. Koroner arter baypas cerrahisi planlanan hastanın ekokardiyografisinde sistolik fonksiyon kaybı (EF: %25-30), sol ventrikül segmenter duvar hareket kusuru, sol ventrikül apikal bölgede trabekülasyon artışı ve band görünümü (miyokardiyal compaction), hafif mitral ve triküspid yetmezlik bulguları vardı. 10 yıllık diyabetes mellitus, hipertansiyon ve 25 yıllık sigara öyküsü olan hastanın 4 sene önce 2 kez senkop geçirdiği öğrenildi. O zaman çekilen bilgisayarlı tomografide her hangi bir serebro vasküler patoloji veya doppler USG'de karotis arter lezyonu saptanmadığı öğrenildi. Sekiz yıldır sağ ayağında üşüme ve klidasyon intemittant tarifleyen hastanın yapılan diğer rutin tetkikleri normaldi. Hastaya üç damarlı koroner arter baypas cerrahisi uygulandı. Operasyonda yaygın perikardiyal yapışıklık vardı. Palpasyonda sol ventrikül apikal bölgeden posterolateral bölgeye doğru uzanan kalsifik kıvamda, oldukça sert miyokardiyal kitle tespit edildi. Sirkumfleks arter çok inceydi ve distal anastomoz için çapı uygun değildi. Sağ koroner arterin gövdesine ve sol ön inen arterin distal kısmına safen greftlerle distal anastomozlar yapıldı. Ardından, hazırlanan sol internal torasik arter grefti ile sol ön inen arter proksimaline distal anastomoz yapıldı. Kros klemp alındıktan sonra spontan kardiyak aktivite başladı. Kontraksiyonların güçlenmesinden sonra side klemp altında proksimal anastomozlar tamamlandı. Postoperatif dönem olağan seyretti. Operasyondan bir ay sonra yapılan kontrol ekokardiyografisinde sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında hafif bir düzelme (EF: %35) ile birlikte apikal bölgedeki hipertrabeküler yapı gözlemlendi (Resim 1).

Tartışma

İzole sol ventrikül hipertrabekülasyonu (miyokardiyal noncompaction), ilk defa 1932 yılında otopsi serilerinde tespit edilmiş, 1984'de

ise ekokardiyografik olarak tanımlanmıştır [3]. Bu tanımlamadan sonra da çeşitli hasta serileri bildirilmeye başlamıştır [4,5].



Resim 1. Transtorasik ekokardiyografide apikal hipertrabekülasyon görünümü (ok).

1995 yılında Dünya Sağlık Örgütü ve Uluslar arası Kardiyoloji Federasyonu tarafından yapılan çalışmalarla da kardiyomyopatilerin sınıfına dahil edilmiştir [6]. İlk serilerde sadece çocukluk çağında tespit edilen olgular olmasına rağmen yaşlı popülasyon da dahil tüm yaş gruplarında görülebildiği bildirilmiştir [7]. İSVHT erkeklerde daha sık görülmektedir [8]. Ekokardiyografik verilere göre toplumda prevalansı %0.014 olarak bildirilmesine rağmen gerçek oran, tanı konamayan hastaların çok olması nedeniyle daha yüksektir [1]. Olguların çoğuna farklı nedenlerden dolayı yapılan tetkiklerle tanı konulmaktadır. Koroner arter hastalığı nedeniyle operasyon planladığımız olguda da İSVHT tanısı operasyon öncesinde yapılan ekokardiyografik değerlendirme esnasında konulmuştur.

Üç damarlı koroner baypas cerrahisi uyguladığımız hastada ekokardiyografik olarak apikal bölgede tespit edilen hipertrabekülasyon sahasına uyan bölgede operasyon esnasında kalsifik kıvamda bir sertlik palpe edildi. Genellikle sol ventrikül apikal ve lateral duvarında lokalize olan İSVHT nadiren septuma uzanmakta ve nadiren kalsifiye olmaktadır [9]. Bu yaygın yerleşim bölgesinin yanında sağ ventriküle yayılan hipertrabekülasyon olguları da bildirilmiştir. Ancak normalde trabeküler yapısı sol ventriküle göre daha belirgin olan sağ ventriküldeki patolojik trabekülasyonu ayırmak ve tespit etmek oldukça güçtür [10]. Etkilenen segmentte duvar hareketleri hipokinetiktir. Sistolik fonksiyon bozukluğuna neden olan bu durum kliniği de belirlemektedir. Etiyolojisi net olarak bilinmeyen sol ventrikül hipertrabekülasyonuna koronerarter hastalığının

eşlik etme oranı oldukça düşüktür [11]. Finsterer ve arkadaşları koroner arter hastalığı ile birlikte SVH tespit ettikleri 78 yaşındaki bir hastanın daha önceki ekokardiyografik tetkiklerinde bu bulguya rastlanmadığını bildirmişlerdir. Tekrarlanan ekokardiyografilerde görülen bu bulgu, daha önceki tetkiklerde gözden kaçabilmiş olabileceği gibi zaman içinde de gelişmiş olabilir. Neden sonuç ilişkisi açısından değerlendirildiğinde, koroner arter hastalığının yaygınlığı ve sol ventriküler hipertrabekülasyonun nadir görülmesine bakılarak bazı hastalarda hipertrabekülasyona koroner arter hastalığının neden olabileceği düşünülebilir. Ancak İSVH konjenital bir patoloji olarak değerlendirilmektedir. Konu ile ilgili ilk tanımlamalar miyokardiyal sinüzoidler şeklinde yapılmış olmasına rağmen asıl mekanizmanın fetal hayattaki normal endomiyokardiyal morfogenezinin durması olduğu belirtilmiştir [12]. Fetal hayatın erken dönemlerinde epikardiyumdan miyokardiyuma, kalbin tabanından apikal kısmına doğru gevşek miyokard dokusunun normal miyokardiyal yapılara dönüşümü başlar. Ancak 5. ile 8. haftalar arasında bu gevşek miyokard dokusunun sıkılaşmasının ve kalınlaşmasının durmasına bağlı olarak trabeküler yapılar ince kıvrımlara, kapiller yapılara dönüşmemekte ve kalın bantlar halinde kalmaktadırlar [13]. Miyokardın beklenen sıkışmasındaki (compaction) bu duraklama ventriküler dilatasyonu, hipertrofiyi ve disfonksiyonu tetiklemektedir. Nekropsi çalışmalarında geniş trabeküler ağlarının arasındaki keseciklerin normal miyokardiyal duvara ulaşmadıkları, koroner dolaşım ile ilişkili olmadıkları gösterilmiştir. Dolayısıyla geniş trabeküler yapıların matürasyonunu tamamlayan miyokard dokusundan farklı bir yapı olduğu bildirilmiştir [14]. Olgumuza daha önceden ekokardiyografi yapılmadığı için hipertrabeküler yapının önceki durumu hakkında bilgimiz yoktu.

İSVH tanısında transtorasik ekokardiyografi önemli rol oynamasına rağmen düşük görüntü kalitesi alınan hastalarda manyetik rezonans görüntüleme yöntemi de kullanılabilir [15]. Transtorasik ekokardiyografi ile İSVHT tanısı koyulan olgumuzda ek bir görüntüleme tetkikine ihtiyaç duyulmadı. Bu tür hastalarda; mobil, ekonomik, hızlı ve non invaziv olma özelliklerinden dolayı ekokardiyografik değerlendirme öncelikli olarak kullanılmalıdır.

Miyokardiyal hipertrabekülasyon görülen hastaların klinik özellikleri farklılık gösterebilmektedir. Hastaların bir kısmı yaşam boyunca asemptomatik kalabilirken, kalp yetmezliği, aritmiler ve mikrosirkülasyon

bozukluklarına neden olabilen embolik olaylarla da başvurabilmektedirler [10,12] Bununla birlikte bazı hasta serilerinde %18'e varan ani kardiyak ölüm bildirilmiştir [1]. Konjenital siyanotik kalp hastalıkları, ekstrakardiyak anomaliler ve koroner arter anomalileri de tabloya eşlik edebilmektedir [16,17]. Kalp yetmezliği hastalığı en sık eşlik eden bulgudur ve standart medikal tedavi ile müdahale edilmelidir. İSVHT'de trabeküler yapıların zamanla fibrozise uğrayarak subendokardiyal iskemiye tetiklediği ve ventriküler aritmilere yol açtığı öne sürülmüştür [1]. Atriyal fibrilasyon görülen hastalarda antikoagülasyon başlanırken ventriküler aritmilere bağlı komplikasyonlardan kaçınmak için implante edilen defibrilatörlerin kullanılması önerilmektedir. Atriyal fibrilasyon, genişlemiş ventrikül veya trabeküller arasındaki staza bağlı ciddi embolik olaylar görülebilmektedir. Özellikle ventrikül fonksiyonları bozuk olan, atriyal fibrilasyon veya trombus tespit edilen hastalarda uzun süreli antikoagülasyon profilaksisi önerilmektedir [1,10,13,18]. Olgumuzda, dört sene önce görülen senkop öyküsünde kardiyak fonksiyonların bozulmasına bağlı hipotansif bir atağın rol oynayabileceği gibi trabeküller arasında organize olan mikrotrombusların embolizasyonu da sorumlu olabilir. Bununla birlikte periferik arter anjiyografisinde görülen distal damar tıkanıklığı da kronik mikroembolizasyonlar sonucunda gelişmiş olabilir. Bu yüzden düşük kalp debili hastalar öncelikli olmak üzere İSVHT tanısı alan hastalarda antikoagülasyon kullanılması gerektiği düşünülerek hastaya postoperatif dönemde antikoagülasyon tedavisi başlanmıştır.

Hastanın soygeçmişinde benzer rahatsızlığı olan yakınının olmadığı öğrenilmesine rağmen, hipertrabekülasyonun kalıtsal bir hastalık olabileceği anlatılarak birinci derece yakınlarının ekokardiyografi ile değerlendirilmesi gerektiği bildirildi. Genetik risk faktörleri henüz net olarak ortaya konulmamışken ailesel geçiş ile ilişkili olabilecek bazı sorumlu genler tanımlanmıştır [19]. Olgularda %44'e kadar ailesel geçiş gösterildiği için tanı konulan hastaların birinci derece yakın akrabalarına da tarama amaçlı ekokardiyografi yapılması önerilmektedir [10]. Ayrıca İSVHT tanısı konduğunda kalp yetmezliğine gidışı takip etmek için de ekokardiyografi takibinin yapılması önemlidir [1]. Bu sayede erken tanı konulan hastaların risk durumları da belirlenerek profilaktik tedavi ve elektrofizyolojik çalışmalarla ani ölüm riski azaltılabilecek ve komplikasyonlar önlenebilecektir.

Kaynaklar

1. Weiford B, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109: 2965-71.
2. Chung T, Yannikas J, Lee L, Tau G, Kritharides L. Isolated noncompaction involving the left ventricular apex in adults. *Am J Cardiol* 2004; 94: 1214-6.
3. 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.
4. Finsterer J, Stöllberger C, Feichtinger H. Noncompaction in Duchenne muscular dystrophy: frustrated attempt to create a compensatory left ventricle? *Cardiology* 2006; 105: 223-5.
5. Celik S, Görgülü S, Gürol T, Dağdeviren B, Eren M, Tezel T. Myocardial noncompaction: two cases and review. *Anadolu Kardiyol Derg* 2003; 3: 48-53.
6. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/ International Society and Federation of Cardiology task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-2.
7. Chrissoheris MP, Ali R, Vivas Y, Marieb M, Protopapas Z. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: contemporary diagnosis and management. *Clin Cardiol* 2007; 30: 156-60.
8. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17: 91-100.
9. Finsterer J, Stöllberger C, Karner J, Keller H, Feichtinger H. Left ventricular hypertrabeculation (noncompaction) with prominent calcifications in a patient with mannose-binding lectin deficiency and unclassified myopathy. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 310-2.
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. Finsterer J, Stöllberger C, Bonner E. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction associated with coronary heart disease and myopathy. *Int J Cardiol* doi:10.1016/j.physletb.2003.10.071
12. 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.
13. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2005; 26: 187-92.
14. Allenby PA, Gould NS, Schwartz MF, Chiemmongkoltip P. Dysplastic cardiac development presenting as cardiomyopathy. *Arch Pathol Lab Med* 1988; 112: 1255-8.
15. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 101-5.
16. Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. *Hum Pathol* 2005; 36: 403-11.
17. Park JS, Shin DG, Kim YJ, Hong GR, Kim W, Lee SH, Shim BS. Left ventricular noncompaction with a single coronary artery of anomalous origin. *Int J Cardiol* 2007; 119: e35-7.
18. Çavuşoğlu Y, Ata N, Timuralp B, Görenek B, Göktekin Ö, Kudaiberdieva G et al. Miyokardiyal "Noncompaction": Nadir Görülen Bir Kardiyomiyopati Olgusu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2001; 29: 321-4.
19. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, Pagotto LT, Carrey JC, Pysker TJ. Xq28-linked noncompaction of the ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet* 1997; 72: 257-65.