

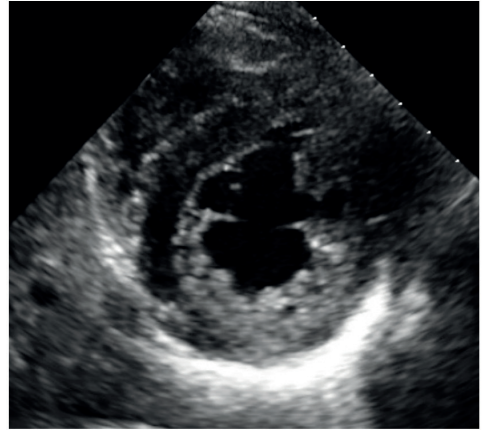
NONKOMPAKSİYON KARDİYOMİYOPATİNİN YÖNETİMİ VE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR

Ramazan ASOĞLU¹

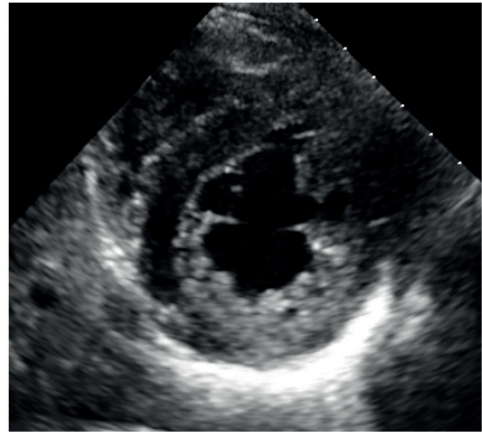
OLGU

Daha önce herhangi bir şikayeti olmayan 30 yaşında erkek hasta, son üç aydır başlayan efor ile nefes darlığı, erken yorulma, halsizlik ve efor kapasitesinde azalma şikayetleri ile kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Hasta son iki ay içinde çarpıntı sonrası bilinç kaybı oluşturan senkop geçirmiş. Fizik muayenede genel durumu iyi, nabız 75/dk ritmik, kan basıncı 120/70 mmHg, solunum sayısı 22/dk olarak belirlendi. Periferik nabızlar normal. Solunum sistemi muayenesinde akciğer sesleri iki taraflı normal olarak belirlendi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde apikal odakta duyulan 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyuldu. Juguler venöz dolgunluk izlenmedi.

Laboratuvar incelemesinde sodyum, potasyum, üre, kreatinin, hemoglobin, beyaz kan hücre sayısı ve trombosit sayısı normal olarak izlendi. Elektrokardiyografisinde sinüs ritmi, nadir ventriküler erken atımlar mevcuttu. Telekardiyografide kalp toraks oranı normal idi. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül, sağ ventrikül, sol atrium ve sağ atrium boyutları normal idi. Renkli doppler muayenede hafif-orta mitral yetersizliği izlendi. Sol ventrikülde belirgin trabekülasyonlar izlendi (Şekil 1). Ayrıca renkli doppler değerlendirmesinde trabekülasyonlar tarafından oluşturulan sinüzoidal girintilere kan dolumu izlendi (Şekil 2). Hastaya non-kompakt sol ventrikül tanısı kondu.



Şekil 1: Ekokardiyografide artmış sol ventrikül trabekülasyonu görülmektedir.



Şekil 2: Apikal görüntüde sol ventrikülde kompaksiyon ile uyumlu girintiler görülmektedir.

¹ Uzm. Dr., Adıyaman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji, dr.asoglu@yahoo.com ORCID iD: 0000-0002-4777-1166

SVNK tanı kriterleri tipik olarak diyastol sonunda > 2.3 T/K oranına da dayanmaktadır (26) [67].

Bununla birlikte ekokardiyografide olduğu gibi bu tanım konusunda net bir fikir birliği yoktur.

Thuny ve ark. (27) [68] hem ekokardiyografi hem de KMR uygulanan 16 SVNK hastasını değerlendirdiği çalışmada SVNK'nin boyutunun kardiyak MR tarafından daha iyi tanımlandığını ve kardiyak MR'nin miyokardın morfolojik yapısı hakkında daha fazla bilgi sağladığını belirtmiştir.

Kardiyak MR ayrıca gecikmiş gadolinyum görüntüleme ile prognostik bilgi sağlayan miyokardiyal fibrozis değerlendirmesi yapma fırsatına da imkan tanımaktadır (28) [70]. Ayrıca kardiyak MR kompakt tabakanın özellikle apekte genellikle anormal derecede ince olduğunu ve aslında apikal bir anevrizma ile karıştırılabileceğini göstermektedir. Kardiyak bilgisayarlı tomografi global ve bölgesel ventrikül fonksiyonunun kantitatif ve kalitatif değerlendirilmesini sağlar ve genellikle kardiyak MR veya ekokardiyografi ile mümkün olmayan koroner arter hastalığı veya anomalileri dışlamak için mükemmeldir (29) [72].

NONKOMPAKT SOL VENTRİKÜLDE ARİTMİLER

SVNK hastalarında elektrokardiyografi (EKG) tipik olarak anormaldir; hastaların %87'sinde SV hipertrofi veya biventriküler hipertrofi ile uyumlu EKG bulguları, T dalgası inversiyonu, ST segment anormallikleri, sol atriyal genişleme, sol eksen sapması, QTc uzaması veya preeksitasyon anormallikleri görülebilmektedir. Süpraventriküler ve ventriküler aritmiler ile bradiaritmiler SVNK'de sıklıkla gözlenir ve birçoğu hayatı tehdit etmektedir. Erken başlangıçlı ritim anormallikleri ile ortaya çıkan SVNK alt tipi genellikle önemli bir ani ölüm riskine sahiptir., şiddetli SV disfonksiyonu olan, geçmişte sürekli ventriküler taşikardi veya ventriküler fibrilasyonu olan, tekrarlayan etiolojisi bilinmeyen aritmileri olan veya aile öyküsü bulunan SVNK hastalarında ani aritmik ölümün önlenmesi için İmplant edilebilir kardiyoverter defibrilatörlerin oldukça etkili olduğu gösterilmiştir. Ventriküler fibrilasyona bağlı kalp durması dahil ventriküler taşiaritmiler SVNK'li yetişkin

hastalarda % 38-47 oranında bildirilmiştir ve bu hastalar %13-18 oranında ani ölüm yaşadıkları bildirilmektedir (30,31) [18,28]. Sürekli ventriküler aritmi ile başvuran SVNK hastalarında uygun defibrilatör şokları sonrası tekrarlayan sürekli ventriküler taşikardi riski % 33 olarak belirlenmiştir. SVNK'de ani kardiyak ölüm için risk faktörleri, SV fonksiyonunda bozulma, SV diastol sonu boyut artışıdır. Ayrıca kompaksiyon miyokardiyumun kompaksiyonsuz miyokardiyuma artan oranlarında daha yüksek SVNK şiddetine doğru bir eğilim olduğu gösterilmiştir. (32) [78].

KAYNAKÇA

1. Grant T. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart*. 1926;13:273-83.
2. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990 Aug;82(2):507-13.
3. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003 Nov 25;108(21):2672-8.
4. Engberding R, Yelbuz T, Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Clinical Research in Cardiology*. 2007;96(7):481-8.
5. Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, et al. Developmental patterning of the myocardium. *The Anatomical Record: An Official Publication of the American Association of Anatomists*. 2000;258(4):319-37.
6. Dusek J, Ostadal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Archives of pathology*. 1975;99(6):312-7.
7. Fazio G, Lunetta M, Grassedonio E, et al. Noncompaction of the right ventricle. *Pediatric cardiology*. 2010;31(4):576-8.
8. Ranganathan A, Ganesan G, Sangareddi V, et al. Isolated noncompaction of right ventricle—a case report. *Echocardiography*. 2012;29(7):E169-72.
9. Tigen K, Karaahmet T, Gurel E, et al. Biventricular noncompaction: a case report. *Echocardiography*. 2008;25(9):993-6.
10. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association scientific statement from the council on clinical cardiology, heart failure and transplantation committee; quality of care and outcomes research and functional genomics and translational biology interdisciplinary working groups; and council on epidemiology and prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807-16.
11. Suri C, Jones PF, Patan S, et al. Requisite role of angiopoietin-1, a ligand for the TIE2 receptor, during embryonic angiogenesis. *Cell*. 1996;87(7):1171-80.
12. Towbin JA. Left ventricular noncompaction: a new form of heart failure. *Heart failure clinics*. 2010;6(4):453-69.

13. Caliskan K, Ujvari B, Bauernfeind T, et al. The prevalence of early repolarization in patients with noncompaction cardiomyopathy presenting with malignant ventricular arrhythmias. *Journal of cardiovascular electrophysiology*. 2012;23(9):938–44.
14. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997 Jan;72(1):26–31.
15. Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *Journal of cardiac failure*. 2006;12(9):726–33.
16. Kovacevic-Preradovic T, Jenni R, Oechslin E, et al. Isolated left ventricular noncompaction as a cause for heart failure and heart transplantation: a single center experience. *Cardiology*. 2009;112(2):158–64.
17. Bhatia NL, Tajik AJ, Wilansky S, et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adults: a systematic overview. *Journal of cardiac failure*. 2011;17(9):771–8.
18. Caliskan K, Kardos A, Szili-Torok T. Empty handed: a call for an international registry of risk stratification to reduce the ‘sudden-ness’ of death in patients with non-compaction cardiomyopathy. 2009;
19. Brescia ST, Rossano JW, Pignatelli R, et al. Mortality and sudden death in pediatric left ventricular noncompaction in a tertiary referral center. *Circulation*. 2013;127(22):2202–8.
20. Ulusoy RE, Kucukarslan N, Kirilmaz A, et al. Noncompaction of ventricular myocardium involving both ventricles. *European Journal of Echocardiography*. 2006;7(6):457–60.
21. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation*. 2001;103(9):1256–63.
22. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(6):666–71.
23. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2004 Jan 1;17(1):91–100.
24. McMahon CJ, Pignatelli RH, Nagueh SF, et al. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: characterisation of clinical status using tissue Doppler-derived indices of left ventricular diastolic relaxation. *Heart*. 2007;93(6):676–81.
25. Eidem BW. Noninvasive evaluation of left ventricular noncompaction: what's new in 2009? *Pediatric cardiology*. 2009;30(5):682.
26. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *Journal of the American College of Cardiology*. 2005;46(1):101–5.
27. Thuny F, Jacquier A, Jop B, et al. Assessment of left ventricular non-compaction in adults: side-by-side comparison of cardiac magnetic resonance imaging with echocardiography. *Archives of cardiovascular diseases*. 2010;103(3):150–9.
28. Uribe S, Cadavid L, Hussain T, et al. Cardiovascular magnetic resonance findings in a pediatric population with isolated left ventricular non-compaction. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2012;14(1):9.
29. Melendez-Ramirez G, Castillo-Castellon F, Espinola-Zavaleta N, et al. Left ventricular noncompaction: a proposal of new diagnostic criteria by multidetector computed tomography. *Journal of cardiovascular computed tomography*. 2012;6(5):346–54.
30. Chen H, Zhang W, Li D, et al. Analysis of ventricular hypertrabeculation and noncompaction using genetically engineered mouse models. *Pediatric cardiology*. 2009;30(5):626–34.
31. Stähli BE, Gebhard C, Biaggi P, et al. Left ventricular non-compaction: prevalence in congenital heart disease. *International journal of cardiology*. 2013;167(6):2477–81.
32. Bharucha T, Lee KJ, Daubeney PE, et al. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;65(21):2302–10.
33. Towbin JA. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy. In: *Cardioskeletal Myopathies in Children and Young Adults*. Elsevier; 2017. p. 153–71.