

Atriyoventriküler Aksesuar Yolun Eşlik Ettiği İzole Biventriküler Miyokardiyal Noncompaction Olgusu

ATRİYOVENTRİKÜLER AKSESUAR YOLUN EŞLİK ETTİĞİ İZOLE BİVENTRİKÜLER MİYOKARDİYAL NONCOMPACTION OLGUSU

Dr.Hürkan KURŞAKLIOĞLU,^a Dr.Basri AMASYALI,^a Dr.Cem KÖZ,^a
Dr.Turgay ÇELİK,^a Dr.Atilla İYİSOY,^a Dr.Sedat KÖSE,^a Dr.Ersoy IŞIK^a

^aKardiyoloji AD, GATA, ANKARA

Özet

Endomiyokardial morfogenezdeki duraklama sonucu geliştiği düşünülen ve süngersi (spongy) miyokardiyum olarak da adlandırılan miyokardiyal noncompaction (MNK), özel bir kardiyomyopati alt sınıfı olarak kabul edilmekte olup kötü bir prognoza sahiptir. Çeşitli kalp dışı konjenital anomalilerin eşlik ettiği ve çoğunluğu çocuk olan izole MNK vakaları yayınlanmış olmakla birlikte, elektrofizyolojik çalışma yapılan ve aynı seansta midseptal yerleşimli atriventriküler aksesuar yol ablasyonu yapılan biventriküler MNK olgusu yayınlanmış değildir. Bu yazıda, çarpıntı öyküsü ve near-senkop şikayeti olan ve elektrofizyolojik çalışmaya alınıp, aynı seansta midseptal yerleşimli atriventriküler aksesuar yol ablasyonu yapılan biventriküler MNK'a sahip 21 yaşındaki erkek bir hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Miyokardiyal noncompaction, atriyoventriküler aksesuar yol, radyofrekans ablasyonu, kalp kateterizasyonu

Abstract

Myocardial noncompaction thought to be resulted from halting of the endomyocardial morphogenesis and named as spongy myocardium as well, is classified as a special subgroup of cardiomyopathy and has poor prognosis. Although isolated myocardial noncompaction cases associated with non-cardiac congenital anomalies were reported, a case of biventricular myocardial noncompaction with midseptal atrioventricular accessory pathway ablated has not been reported. In this case, we presented a 21 year-old male patient with a history of palpitation and near syncope, and then the patient underwent a cardiac catheterization, which showed biventricular myocardial noncompaction. Subsequently, electrophysiological study revealed an atrioventricular accessory pathway located at midseptal region. And then, the accessory pathway was successfully ablated by RF catheter.

Key Words: Myocardial noncompaction, atrioventricular accessory pathway, radiofrequency ablation, heart catheterization

Türkiye Klinikleri J Cardiology 2004, 17:360-364

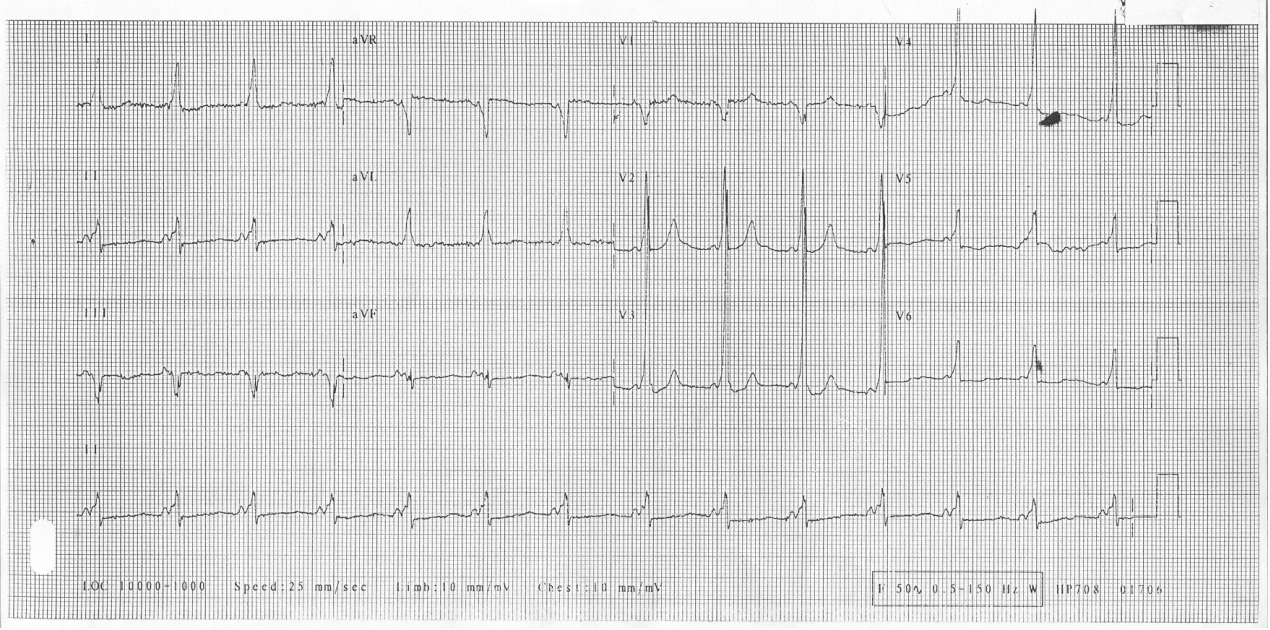
Erken embriyo döneminde kalp, gevşek yapı gösteren ve iç içe geçmiş kas liflerinden oluşmaktadır. Kalbin gelişimi ile birlikte miyokardiyum daha yoğun hale gelirken endokardiyal yüzeyde mevcut olan derin trabekülasyonlar düzleşir ve kaybolur.¹ Süngersi (spongy) miyokardiyum olarak da adlandırılan miyokardiyal noncompaction'un (MNK), endomiyokardiyal morfogenezdeki

duraklama sonucu geliştiği düşünülmekte ve bir kardiyomyopati alt grubu olarak kabul edilmektedir.^{2,3} Çoğunluğu pediatrik yaş grubunda olan ve kalp dışı çeşitli konjenital anomalilerin eşlik ettiği MNK vakaları yayınlanmış olmakla birlikte,⁴⁻⁸ atriyoventriküler aksesuar yolun eşlik ettiği erişkin biventriküler noncompaction olgusu henüz literatürde mevcut değildir. Bu yazımızda, çarpıntı öyküsü ve yüzey EKG'sinde bulunan preeksiteasyon paterni nedeniyle elektrofizyolojik çalışmaya alınan ve aynı seansda Radyofrekans (RF) kateter ablasyon yöntemiyle midseptal yerleşimli atriventriküler aksesuar yol ablasyonu yapılan biventriküler noncompaction'a sahip 21 yaşındaki erkek bir hasta sunulmakta ve tedavisi tartışılmaktadır.

Geliş Tarihi/Received: 02.03.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 04.08.2004

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr.Hürkan KURŞAKLIOĞLU
GATA Kardiyoloji AD
ANKARA
shurkan@superonline.com

Copyright © 2004 by Türkiye Klinikleri



Şekil 1. Hastanın, preeksitasyon paterni gösteren 12 derivasyonlu EKG'si.

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında erkek bir hasta tekrarlayan çarpıntı atakları nedeniyle değerlendirilmeye alındı. Hastanın öyküsünden, çarpıntı şikayetinin yaklaşık 3 yıldır devam ettiği ve son 1 yıl içinde bir kez near-senkop atağının olduğu öğrenildi. Çarpıntısının, aniden başlayan ve 1-2 dakika sürdükten sonra aniden sonlanan özellikte olduğu anlaşıldı. Hastanın dökümanate herhangi bir taşikardi atağı yoktu ve yüzey EKG'sinde, preeksitasyon paterni mevcuttu (Şekil 1).

Hastanın sistemik fizik muayenesi normal idi. Göğüs radyografisinde ve kan biyokimyasında herhangi bir anormallik yoktu. Hastaya transtorasik ekokardiyografi yapıldı ve her iki ventrikülün belirgin trabekülasyonlardan ve derin resessuslardan oluşan bir endokardiyal yüzeye sahip olduğu gözlemlendi. Hastanın sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu normaldi ve transtorasik ekokardiyografi ile ilave bir yapısal anormallik tespit edilmedi. Pulmoner arter basıncı normal sınırlar içerisindeydi. Bu bulgular izole MNK ile uyumluydu. Tanıyı kesinleştirmek ve eşlik edebilecek olası ilave anormalliklerin tespiti amacıyla hastaya kalp kateterizasyonu yapıldı ve biventriküler MNK dışında koroner

anatomisi dahil herhangi bir yapısal kardiyak anormalliğin olmadığı gözlemlendi (Şekil 2).

Tekrarlayan çarpıntı şikayeti ve aksesuar yol varlığını düşündürülen yüzey EKG'si bulunmasının yanı sıra izole biventriküler MNK'a eşlik edebilecek olası ventriküler aritmileri değerlendirmek amacıyla hastaya, kalp kateterizasyonu sonrası aynı seansta elektrofizyolojik çalışma (EFC) yapıldı. Her iki femoral ven yoluyla yüksek sağ atrium, His demeti ve sağ ventrikül apeksine quadripolar elektrod kateterler yerleştirildi. EFC'de Prucka elektrofizyoloji sistemi kullanıldı. Hastanın bazal ölçümleri normal sınırlar içindeydi (AH intervali=80 msn; HV intervali 45 msn, Wenckebach siklus uzunluğu 350 msn). Hastada, triküspit anülüsüne yerleştirilen 4mm uçlu multicurve ablasyon kateteri (Mariner-Medtronic) ile yapılan mapping sonucu sağ midseptal yerleşim gösteren atrioventriküler aksesuar yol varlığı tespit edildi. Ablasyon kateteri ile yapılan koroner sinus mappingi ile ilave aksesuar yol varlığına rastlanmadı. Hastada, üç ayrı siklus uzunluğunda (600, 500, 400 msn) yapılan programlı atriyal ve ventriküler tekli, ikili ve üçlü ekstra stimülasyonla herhangi bir taşikardi indüklenemedi. Aksesuar yolun

Şekil 2a. Sol ventrikülografide miyokardiyal noncompaction'a ait görünüm.

anterograd efektif refrakter periyodu (ERP) 260msn ve retrograd ERP'u 280 msn idi. Kalp hızını %50 arttıracak şekilde isoproterenol infüzyonu sonrası aynı stimülasyon protokolü tekrarlandı ancak yine herhangi bir atrial veya ventriküler taşikardi indüklenemedi. Sonuç olarak, mevcut bulgular ve tanısal girişimlerle hastada, herhangi bir atrial veya ventriküler taşiaritminin birliktelik göstermediği ve en azından laboratuvar şartlarında reentrant taşikardiye sebep olmayan bir aksesuar yolun eşlik ettiği izole biventriküler MNK'un mevcut olduğu anlaşıldı.

Hastada çarpıntı şikayetinin, near-senkop atağının olması ve herhangi bir taşikardi indüklenemese de, malign taşiaritmiler için zemin oluşturabilecek biventriküler noncompaction'nın olması nedeniyle, EFÇ ile aynı seansda aksesuar yolun RF kateter ablasyon işlemine geçildi. Sağ endokardial yaklaşım ile 4 mm uçlu multicurve ablasyon kateteri (Marinr-Medtronic) kullanılarak sağ midseptal bölgede, aksesuar yolun başarılı bir şekilde RF kateter ablasyonu yapıldı (Şekil 3). Hasta 8 aylık takip dönemi boyunca asemptomatik olarak seyretti.

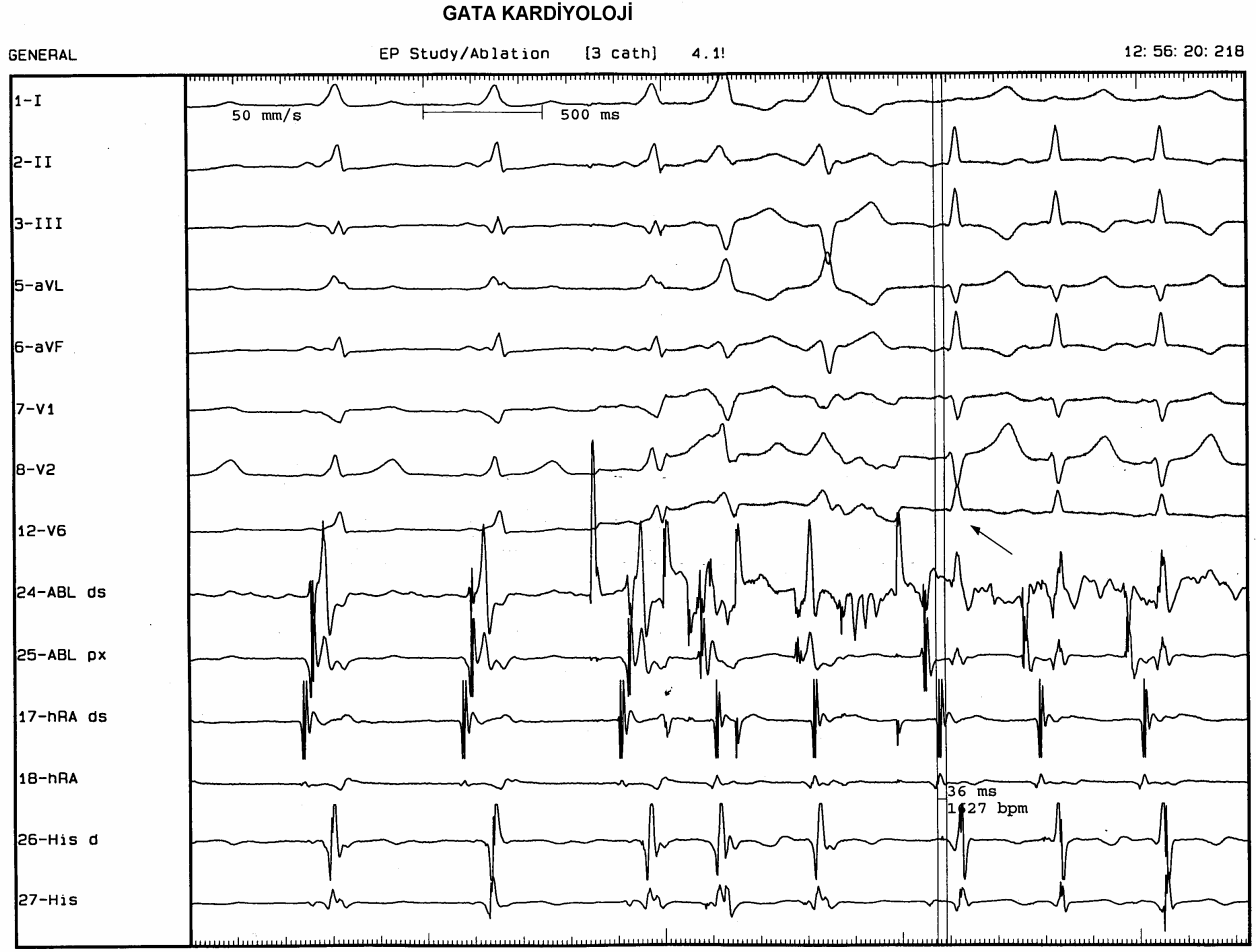
Tartışma

Sol ventrikülün izole MNK'ı nadir bir ventriküler displazi örneğidir ve kardiyomiyopati alt gru-

Şekil 2b. Sağ ventrikülografide miyokardiyal noncompaction'a ait görünüm.

bu içinde sınıflandırılmaktadır. Ritter ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada, yetişkinlerde %0,045 oranında gözlendiğini açıklamışlardır (9). Bildirilmiş olguların çoğunluğu pediatrik yaş grubundadır.^{4,10} Bugüne kadar yetişkinler üzerinde en geniş seri, Oechslin ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır ve majör komplikasyonlar sıklık sırasına göre kalp yetmezliği, tromboembolik olaylar ve ventriküler taşikardi olarak belirtilmiştir.¹¹ Otuz dört hastalık bu seride herhangi bir aksesuar yol varlığı bildirilmemiştir. Her ne kadar pediatrik yaş grubunda atrioventriküler aksesuar yolun eşlik ettiği izole MNK vakaları bildirilmiş olsa da^{4,10} bildiğimiz kadarıyla bugüne kadar, sağ midseptal lokalizasyon gösteren ve RF kateter ablasyon işlemi ile tedavi edilen atrioventriküler aksesuar yolun eşlik ettiği erişkin izole biventriküler MNK olgusu yayınlanmış değildir.

MNK'a sağ veya sol ventriküle ait diğer yapısal konjenital anomaliler ile koroner arter anomalileri eşlik edebilmektedir.^{12,13} Ancak bizim olgumuzda koroner anatomi dahil ilave kardiyak yapısal bir anormallik yoktu. İzole MNK'a facial dismorfizmin eşlik edebileceği belirtilmiştir. Ichida ve arkadaşları ile Chin ve arkadaşları bunun sırasıyla %33 ve %27 gibi nispeten yüksek bir oranda olduğunu ifade etmişlerdir.^{4,10} Ancak bizim olgumuzda facial dismorfizme ait bir bulgu yoktu. İzole



Şekil 3. Sağ endokardiyal yaklaşımla sağ midseptal bölgeden radyofrekans (RF) enerjisi ile aksesuar yol iletiminin ortadan kaldırıldığı görülmektedir (ok RF uygulamasının ilk iki saniyesi içinde sağlanan ve HV intervali 36 msn olan preeksitasyonsuz ilk sinüs atımını göstermektedir. hRA: Yüksek sağ atrium, ABL: ablasyon kateteri , Kağıt hızı:50mm/sn).

MNK ailesel olabilmektedir ve farklı yayınlara göre bu oran % 12-50 arasında değişmektedir.^{4,7,9-11} Ancak olgumuzun birinci derece akrabalarında, yapılan tarama testleri sonucunda MNK'a ait bir bulguya rastlanmadı.

Çocuklarda, ilk tanının konulmasıyla birlikte vakalarının yaklaşık yarısına sol ventrikül sistolik disfonksiyonu da eşlik etmekte ve bu oran yetişkin döneme doğru belirgin olarak artmaktadır.^{4,10,11} On yıllık takipte, ventrikül fonksiyonları normal olan hastaların yaklaşık %90'unda, sol ventrikül sistolik veya diyastolik disfonksiyonu gelişmektedir.¹⁰ Diyastolik disfonksiyonun, belirgin intrakaviter trabekülasyonlar nedeniyle bozulmuş ventriküler relaksasyon ve diastolik doluşa karşı

restriksiyon sonucu geliştiği düşünülmektedir. Sistolik disfonksiyonun nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, belirgin trabekülasyonlar gösteren miyokardiyumda, kan sunumu ve talebi arasındaki dengesizliğe bağlı gelişmiş olabilecek iskeminin yol açmış olabileceği miyokardiyal veya endokardiyal fibrotik değişiklikler sonucu olabilir. MNK'a endokardiyal fibrotik değişikliklerin eşlik ettiği bilinmektedir.^{10,14} Ancak bizim olgumuzda, gerek ekokardiyografik inceleme gerekse de kontrast ventrikülografide sol ventrikül disfonksiyonuna ait bir bulguya rastlanmadı.

EFC'de ablasyon kateteri ile yapılan haritalamada, yüzey EKG'de tespit edilmiş olan preeksitasyon paterninin, sağ midseptal

lokalizasyon gösteren atriyoventriküler aksesuar yol varlığından kaynaklandığı anlaşıldı. Erişkin yaş grubunda MNK'a eşlik eden Wolff-Parkinson-White sendromu pediatrik yaş grubuna göre oldukça düşüktür.^{4,9,10} Bunda, MNK'a eşlik eden progressif endokardiyal fibrozisin rolü olabilir.^{10,14}

Hastaların önemli bir kısmında, morbidite ve mortalite nedeni olarak ventriküler taşiaritmiler ve ileti sistemi bozuklukları ileri sürülmüştür.⁴ Ancak bizim vakamızda yapılan EFC'de, oldukça agresif stimülasyon protokolü kullanılmış olmasına rağmen atriyal veya ventriküler herhangi bir taşikardi indüklenemedi ve bazal ölçümler normal ileti sistemi varlığını göstermekteydi. Her ne kadar laboratuvar şartlarında herhangi bir taşikardiye sebebiyet vermese de, MNK gibi malign ventriküler taşiaritmilerin gelişimine yatkın olan bir kalpte aksesuar yol mevcudiyeti, normal bir ventrikülde bulunmasına göre daha ciddi sonuçlar doğurabilir. Aksesuar yol yokluğunda, masum olabilecek çoğu atriyal aritmiler, aksesuar yol varlığında fatal ventriküler aritmileri indükleyebilecek ve ventriküler şok etkisi yaratma potansiyeline sahip olacaktır. Atriyal fibrilasyonun, aksesuar yol varlığında ventriküler fibrilasyona dejenere olma potansiyeli çok iyi bilinmektedir.¹⁵ İlaveten MNK gibi malign ventriküler taşiaritmiler yönünden potansiyel tehlike olan bir yapısal kalp hastalığının olması bu riski daha da arttırmaktadır. Hastanın öyküsünde bildirmiş olduğu near-senkop atağının nedeni, MNK'a bağlı gelişmiş ventriküler taşiaritmilerin dışında, aksesuar yol varlığı nedeniyle atriyal aritmilere bağlı tetiklenmesi olası ventriküler taşiaritmiler olabilir. Bu yüzden MNK'a eşlik eden aksesuar yolların, atriyoventriküler reentrant taşikardiye sebep olsun ya da olmasın RF enerjisi ile ablate edilmelerinin daha uygun bir yaklaşım olacağı düşüncesindeyiz.

Sonuç olarak ilk klinik manifestasyonları kalp yetmezliği, tromboembolik olaylar ve ventriküler veya atriyal taşiaritmiler olsa da MNK olguları EKG'de ventriküler preeksitasyon paterni ile karşımıza çıkabilir. Çarpıntı şikayeti nedeniyle evaluate edilen ve EKG'de ventriküler preeksitasyon paterni gösteren hastalarda tedavi girişiminden önce nadir görülen ve kötü bir prognoza sahip olan

bu özel kardiyomiyopati alt sınıfının akla getirilmesi, hastanın prognozu ve tedavisinin planlanması açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Patten BM. Development of the heart, in Gould SE ed. Pathology of the Heart. Springfield, Ill, Charles C. Thomas, 1968.
2. Jenni R, Goebel N, Tartini R, Schneider J, Arbenz U, Oswald O. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: Echocardiographic, angiographic, and pathologic anatomical findings. Cardiovasc Intervent Radiol 1986; 9: 127-31.
3. 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.
4. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. Circulation 1990; 82: 507-13.
5. Bleyl SB, Mumford BR, Brown HM, et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. Am J Med Genet 1997;72: 257-65.
6. Wong JA, Bofinger MK. Noncompaction of the ventricular myocardium in Melnick-Needles syndrome. Am J Med Genet 1997; 71: 72-5.
7. Hook S, Ratliff NB, Rosenkranz E, Sterba R. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. Pediatr Cardiol 1996; 17: 43-5.
8. Matsuda M, Tsukahara M, Kondoh O, Mito H. Familial isolated noncompaction of ventricular myocardium. J Hum Genet 1999; 44:126-8.
9. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. Mayo Clin Proc 1997; 72:26-31.
10. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. J Am Coll Cardiol 1999; 34: 233-40.
11. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Rolf Jenni. 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.
12. Feldt RH, Rahimtoola SH, Davis GD, et al. Anomalous ventricular myocardial patterns in a child with complex congenital heart disease. Am J Cardiol 1969;23:732-4.
13. Dusek J, Ostadal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. Arch Pathol 1975; 99:312-7.
14. Taylor GP. Cardiovascular system. In: Dimmick JE, Kauloušek DK, eds. Development pathology of the embryo and fetus. Philadelphia: Lippincott; 1992.
15. Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, Pritchett EL, Smith WM, Gallagher JJ. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med 1979; 301:1080-85.