

# Kalıcı Kavşak Ritmine Bağlı Senkop Ataklarının ve Mitral Kapak Prolapsusunun Eşlik Ettiği Biventriküler Noncompaction Olgusu

## Biventricular Noncompaction with Syncope Due to Permanent Junctional Rhythm and Mitral Valve Prolapsus: Case Report

Dr. Basri AMASYALI,<sup>a</sup>  
Dr. Fuat GÜNDOĞDU,<sup>b</sup>  
Dr. Sedat KÖSE,<sup>a</sup>  
Dr. Hürkan KURŞAKLIOĞLU,<sup>a</sup>  
Dr. Ersoy IŞIK<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kardiyoloji AD,  
GATA, ANKARA  
<sup>b</sup>Kardiyoloji AD,  
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
ERZURUM

Geliş Tarihi/Received: 10.06.2007  
Kabul Tarihi/Accepted: 19.07.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Fuat GÜNDOĞDU  
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kardiyoloji AD, ERZURUM  
gundogudr@gmail.com

**ÖZET** Yirmi yaşında erkek iki aylık senkop öyküsü ile hastaneye başvurdu. Elektrokardiyografide junctional ritm görüldü. Transtoraksik ekokardiyografi sağ ve sol ventrikülün apeksinden mid-lateral duvarlarına kadar dizilmiş belirgin trabekülasyonlar gösterdi. Böylece noncompaction ventriküler miyokardiyum tanısı kondu ve kalıcı pacemaker implante edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Pacemaker; akselere idioventriküler ritm

**ABSTRACT** A 20-year old male was admitted to hospital with two-month history of syncope. The electrocardiogram showed junctional rhythm. Transthoracic echocardiography showed prominent trabeculations in ranged from the apex to the mid-ventricular lateral wall of the left and right ventricles. Thus, noncompaction of ventricular myocardium was diagnosed and a permanent pacemaker was implanted.

**Key Words:** Pacemaker, artificial; accelerated idioventricular rhythm

**Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2008, 20:32-35**

**N**oncompaction ventriküler miyokardiyum (NCVM), endomiyokardiyal morfogenezisdeki duraklama sonucu geliştiği düşünülen ve süngersi miyokardiyum olarak da adlandırılan nadir bir konjenital kardiyomiyopati tipidir.<sup>1</sup> Erken embriyo döneminde kalp, gevşek yapı gösteren ve iç içe geçmiş kas liflerinden oluşmaktadır. Kalbin gelişimi ile birlikte normalde miyokardiyum daha yoğun hale gelirken endokardiyal yüzeyde mevcut olan derin trabekülasyonlar düzleşir ya da kaybolur. NCVM, endomiyokardiyal morfogenezisdeki duraklama nedeniyle morfolojik olarak, ventriküler kaviteden perfüze olan ve aralarında derin resesuslar bulunan çıkıntılı trabekülasyonlar ile karakterizedir.<sup>2</sup> Tipik morfolojik özellikler göz önünde bulundurularak genelde ekokardiyografik olarak kolayca tanı konabilmektedir.<sup>3</sup> Önceleri esas olarak pediatrik yaş grubunda bildirilmiş olmasına rağmen,<sup>4</sup> son zamanlarda giderek artan bir oranda erişkin hastalarda da rapor edilmeye başlanmıştır.<sup>5,6</sup>

NCVM'de, daha çok sol ventriküler miyokardiyum tutulumu olmakla birlikte nadiren de olsa her iki ventriküler miyokardiyum etkilenebilmek-

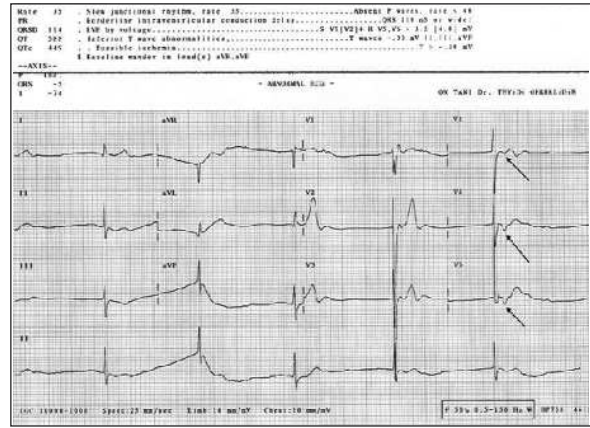
tedir.<sup>7</sup> NCVM'ye Ebstein anomalisi, kapak anomalileri ve bradi ya da taşiaritmiler gibi pek çok ek sorunların eşlik edebileceği bildirilmiş olmakla birlikte,<sup>7-10</sup> bildiğimiz kadarıyla her iki ventrikülü tutan NCVM'ye kalıcı kavşak ritmine bağlı olarak tekrarlayan presenkop ataklarının ve mitral kapak prolapsusunun eşlik ettiği bir noncompaction olgusu rapor edilmiş değildir.

Bu yazımızda, tekrarlayan pre-senkop ve senkop yakınması nedeniyle değerlendirmeye alınan ve elektrofizyolojik çalışma yapılan 20 yaşındaki erkek bir hastada, mitral kapak prolapsusu ve kalıcı kavşak ritminin eşlik ettiği biventriküler non-compaction olgusu sunulmakta ve tedavi stratejisi tartışılmaktadır.

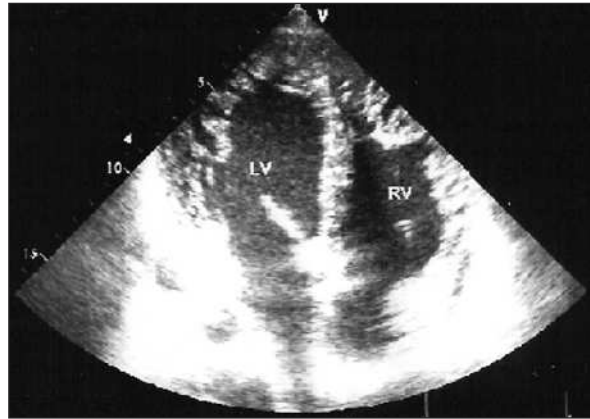
## OLGU SUNUMU

Yirmi yaşındaki erkek hasta pre-senkop ve senkop atakları nedeniyle değerlendirmeye alındı. Hastanın öyküsünden, yakınmasının yaklaşık iki aydır devam ettiği ve gün içerisinde değişik zamanlarda tekrarlayan, efor ile ilgisi olmayan baş dönmesi ve nadiren de senkop ataklarının olduğu anlaşıldı. Hastada herhangi bir ilaç kullanım öyküsü mevcut değildi. Fiziki muayenesinde sol interkostal 4-5. aralıkta mid-sistolik klik duyuluyordu. Hastanın elektrokardiyografisinde (EKG) 35 vuru/dk. hızında olan kavşak ritmi mevcuttu (Şekil 1). Hastanın kan biyokimyasında ve göğüs radyografisinde herhangi bir patoloji tespit edilemedi.

Hastaya transtorasik ekokardiyografi yapıldı, her iki ventrikülün belirgin trabekülasyonlardan ve derin resessuslardan oluşan bir endokardiyal yüzeye sahip olduğu gözlemlendi (Şekil 2.A). Ayrıca mitral kapakçıkların miksomatöz yapıda olduğu ve parasternal uzun eksen penceresinde sistol sırasında sol atriyumda 4 mm'lik bir çökme gösterdiği saptandı (Şekil 2.B). Hastanın sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %60 olarak belirlendi. Hastada mitral kapak prolapsusu dışında ilave bir yapısal kalp hastalığı saptanmadı. Hastaya 24 saatlik Holter monitorizasyonu yapıldı ve en yüksek kalp hızının 45 vuru/dk, en düşük kalp hızının 35 vuru/dk (uykuda) olduğu, temel kalp ritminin ise kavşak ritmi olduğu saptandı. Eforlu EKG planlandı ancak hasta



ŞEKİL 1: 12 derivasyonlu EKG'de 35 vuru/dk hızında ve 1:1 retrograd atriyal iletimli (ok ile gösterilmiştir) junctional ritm görülmektedir.



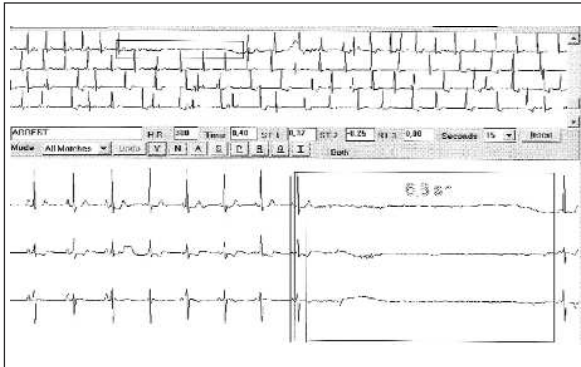
ŞEKİL 2: A) Apikal dört boşluktan her iki ventrikülün birçok trabekülasyon ve derin resessuslardan oluşan bir endokardiyal yüzeye sahip olduğu görülmektedir.



ŞEKİL 2: B) Parasternal uzun eksen penceresinden mitral kapak prolapsusu görülmektedir.

bu testi tolere edemedi. Hastaya oral  $\beta_2$  mimetik ajan olan Ritodrin tedavisi (10 mg/gün) başlandı ve bir hafta sonra 24 saatlik Holter monitorizasyonu

tekrar edildi. Holter kayıtlarında zaman zaman en yüksek kalp hızı 50 vuru/dk.'ya ulaşan sinus ritmi gözlenmesine rağmen 7 sn'ye varan sinuzal pause dönemlerinin olduğu saptandı (Şekil 3). Hastada tekrarlayan senkop ve presenkop ataklarının olması nedeniyle NCVM'ye bağlı senkopa yol açabilecek olası ilave atriyal ya da ventriküler ritim ve ileti sistemi bozukluğunun araştırılması amacıyla elektrofizyolojik çalışma (EFÇ) yapıldı. EFÇ'de temel ritmin 1:1 retrograd iletimli kavşak ritmi olduğu gözlemlendi (siklus uzunluğu 1600 msn, 38 vuru/dk). Atriyal ve ventriküler stimülasyon teknikleri ile herhangi bir taşikardi indüklenemedi. İnkremental atriyal stimülasyonla 1:1 atriyoventriküler iletimin mevcut olduğu ve 1000 msn siklus uzunluğunda yapılan atriyal stimülasyonda Atriyal-His (AH) ve His-Ventrikül (HV) intervallerinin sırasıyla 100 msn ve 45 msn olmak üzere normal normal sınırlarda olduğu gözlemlendi. Wenckebach noktasının normalden yüksek olduğu (800 msn) tespit edildi. Kalıcı kavşak ritim nedeniyle sinüs düğümü toparlanma zamanı ölçülemedi. Hastaya isoproterenol infüzyonu başlandı ve kavşak ritminin 50 vuru/dk hızına kadar yükseldiği gözlemlendi. İsooproterenol infüzyonu altında tekrar edilen stimülasyon protokolü ile herhangi bir taşiaritmi indüklenemedi ve Wenckebach noktasının 600 msn'ye toparlandığı gözlemlendi. Tüm bu bulgular değerlendirildikten sonra hastaya, sinüs düğümü disfonksiyonunun yol açmış olduğu kalıcı kavşak ritmine bağlı tekrarlayan senkop ataklarının ve mitral kapak prolapsusunun eşlik ettiği bi-ventriküler noncompaction tanısı ile kalıcı pacemaker implante edildi. Hasta, tedavi sonrası 6



**ŞEKİL 3:** Holter kayıtlarında 7 sn'ye ulaşan sinuzal pause dönemlerinin olduğu görülmektedir.

aylık takip döneminde asemptomatik seyretmektedir.

## TARTIŞMA

Nadir bir ventriküler displazi örneği olan NCVM'li hastaların EKG'lerinde, %88-94 oranında çeşitli ritim ve ileti bozuklukları rapor edilmiştir.<sup>4-6</sup> Yayımlanan 34 vakalık bir seride erişkin yaş grubuna ait hastaların %94'ünün EKG'lerinde anormallikler gözlemlenmiş ve bunların %56'sının ventriküler iletim defekti olduğu bildirilmiştir.<sup>6</sup> Ichida ve ark. NCVM bulunan hastalarda ventriküler iletim bozukluklarının ilerleyici endokardiyal fibrozise bağlı olarak gelişebileceğini ileri sürmüşlerdir. Bu sebepten dolayı fibrotik değişikliklerin yaş ile birlikte daha geniş bir alana yayılmasına bağlı olarak erişkin yaş grubundaki hastalarda ventriküler ileti bozukluklarının daha sık görülebileceği belirtilmiştir.<sup>4-6</sup> Ventriküler iletim defekti olarak bu tip hastalarda daha çok dal blokları ya da atriyoventriküler (AV) bloklar gözlenmektedir.<sup>9</sup> Ancak hastamızda EFÇ ve Holter kayıtlarına göre AV blok ya da intraventriküler blok mevcut değildi. Hastamızda mevcut olan kalıcı kavşak ritminin ise sinüs düğümü disfonksiyonuna ve dolayısıyla hasta sinüs sendromuna bağlı gelişmiş olduğu düşünülmüştür. Kavşak ritimleri bilindiği gibi genellikle 40-60 vuru/dk hızına sahiptir. Ancak olgumuzda kavşak ritim hızı genellikle 40 vuru/dk'nın altında seyretmekteydi. Olgumuzda, kavşak ritmin beklenenden düşük hızda olmasında iki sebep ileri sürülebilir; a) Her iki ventrikülü içine alan NCVM'ye sekonder olarak AV kavşak bölgesini de tutan ve yetişkin çağa kadar gelişebilmesi olası olan endokardiyal fibrozis, b) NCVM'den bağımsız olarak hastada koinsidens olarak bulunabilecek Hasta Sinüs Sendromu (HSS). Olgumuzda, yaygın ventriküler endokardiyal fibrozisi düşündürecek dal blokları ya da AV blok mevcut olmadığı için düşük hızlı kalıcı kavşak ritmin, hastada koinsidens olarak bulunan HSS'ye bağlı olduğu düşünülmüştür.

Mitral kapak prolapsusu düşük de olsa ani ölüm riskine sahiptir. Hastamızda görülen presenkop ya da senkop ataklarından, MVP'ye sekonder olarak gelişebilecek ventriküler taşiaritmilerin de sorumlu olabileceği söz konusudur.<sup>11</sup> Ancak hasta-

mızda, Holter kayıtlarında ve yapılan EFÇ'de ventriküler aritmi yönünden herhangi bir bulguya rastlanılmadı.

NCVM'de semptomlar çocukluk çağlarında başlayabileceği gibi erişkin yaş grubu ve hatta 7. de-katta bile başlayabilmektedir.<sup>4,5</sup> NCVM'ye eşlik eden ventriküler taşiaritmilerin tedavisinde bazı vakalarda, implante edilebilen kardiyoverter defibrilatör tedavisi ya da radyofrekans kateter ablasyonu endikedir.<sup>4,10,12</sup> Olgumuzda, invazif ve invazif olmayan tanısal yaklaşımlar ile ventriküler taşiaritmiye rastlanılmadığından, HSS'nun tedavisi

amacıyla sadece pacemaker implantasyon işlemi uygulandı.

Sonuç olarak NCVM olgularına, bradi ya da taşiaritmi şeklinde birçok ventriküler ya da atriyal aritmiler eşlik edebilmektedir. Bu aritmiler daha çok çocuk yaş grubunda semptomatik olsa da nadiren erişkin yaşa kadar asemptomatik kalabilmektedir. Aritmi tespit edilen hastalarda, nispeten kötü bir prognoza sahip olan bu kardiyomiyopati alt tipinin akla getirilmesinin ve seçilmiş vakalarda EFÇ planlanmasının, hastalığın takip ve tedavisi açısından son derece önemli olduğu düşüncesindeyiz.

## KAYNAKLAR

1. Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ, Khanderia BK, Seward JB. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr* 1999;12:859-63.
2. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:91-100.
3. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer-Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001;86:666-71.
4. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:233-40.
5. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31.
6. Oechslin E, 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.
7. Sinkovec M, Kozelj M, Podnar T. Familial biventricular myocardial noncompaction associated with Ebstein's malformation. *Int J Cardiol* 2005;102:297-302.
8. Cavusoglu Y, Aslan R, Birdane A, Ozbabalik D, Ata N. Noncompaction of the ventricular myocardium with bicuspid aortic valve. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007;7:88-90.
9. Amasyali B, Köse S, Genç C, İyisoy A, Işık E, Demirtaş E. Atriyoventriküler bloğun eşlik ettiği "non-compaction" sol ventriküler miyokardiyum olgusu. *Türk J Cardiol* 2003;6:44-7.
10. Celiker A, Ozkutlu S, Dilber E, Karagoz T. Rhythm abnormalities in children with isolated ventricular non-compaction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005;28:1198-202.
11. Vohra J, Sathe S, Warren R, Tatoulis J, Hunt D. Malignant ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse and mild mitral regurgitation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:387-93.
12. Lim HE, Pak HN, Shim WJ, Ro YM, Kim YH. Epicardial ablation of ventricular tachycardia associated with isolated ventricular noncompaction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2006;29:797-9.