

Özel Sayı 2, 2010 (99 - 106)

Ayşen AĞAÇDİKEN AĞIR

İletişim (Correspondence)

Ayşen AĞAÇDİKEN AĞIR
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji Anabilim Dalı, Umutepe
Kampusü, KOCAELİ
Tel: 0 262 303 87 34
e-posta: aagacdiken@yahoo.com

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji
Anabilim Dalı, KOCAELİ

YAŞLILARDA KARDİYOMİYOPATİLER



ÖZ

Kardiyomiyopatiler yaşlılarda kalp hastalıklarının önemli bir nedenidir. Kardiyomiyopatilerin klinik özellikleri ve seyirleri yaşlı ve genç hastalarda farklılıklar gösterebilir. Hipertrofik kardiyomiyopati yaşlılarda siktir ve sol ventrikül yapısında yaşlanma ile meydana gelen değişiklikler patolojik ve fizyolojik durumların ayırt edilmesini güçleştirebilir. Yaşlı hastalarda genç hastalara göre prognoz daha iyidir. Dilate kardiyomiyopati de yaşlılarda sıklıkla görülür ve genç hastalara göre daha kötü prognoza sahiptir. Yaşlılarda dilate kardiyomiyopati tedavisi sıklıkla daha zordur. Diyastolik disfonksiyonla seyreden restriktif kardiyomiyopati yaşlı hastalarda kalp yetersizliğinin bir nedeni olarak daha çok tanı almaktadır. Ventriküler noncompaction ise oldukça nadir bir durumdur. Çoğu zaman tanı çocukluk çağında kalsa bile, literatürde 70 yaş üstü tanımlanmış olgu sunumları vardır. Bu derlemede yaşlı hastalarda primer kardiyomiyopatilerin klinik özellikleri özetlenmiştir.

Anahtar Sözcükler: Kardiyomiyopati; Yaşlı

CARDIOMYOPATHIES IN THE ELDERLY



ABSTRACT

Cardiomyopathies are an important cause of heart disease in the elderly. Clinical presentations and natural history of the cardiomyopathies in older and younger patients may show some differences. Hypertrophic cardiomyopathy is common and changes in left ventricular structure by aging often create difficulties in differentiating pathologic states from physiologic. The prognosis for hypertrophic cardiomyopathy is more favorable in the elderly than in younger patients. Dilated cardiomyopathy is also common and elderly patients have a worse prognosis than younger patients with this disease. The medical management of dilated cardiomyopathy is often more difficult in the elderly, Restrictive cardiomyopathy with diastolic dysfunction is increasingly recognized as a cause of congestive heart failure in elderly patients. Non-compaction of the ventricular myocardium is a rare disorder. Although most cases are detected in infancy, late clinical onset has been reported in some cases at an age >70 years in the literature. In this review, clinical features of primary cardiomyopathies in the elderly are summarized.

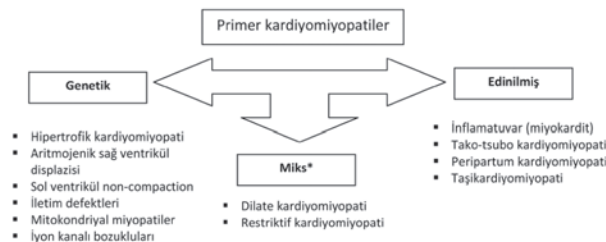
Key Words: Cardiomyopathy; Aged



GİRİŞ

Kardiyomiopatiler önemli ve heterojen bir grup hastalığı oluşturmaktadırlar. Literatürde kardiyomiopatiler için pek çok sınıflama olmasına rağmen 1995'de Dünya Sağlık Örgütü tarafından geliştirilen sınıflama esas kabul edilmiştir (1). Bununla birlikte son dönemde tanımlanan birçok klinik tablo nedeniyle bu sınıflama yetersiz kalmış ve "Amerika Kalp Cemiyeti" tarafından yeni bir sınıflama yapılmıştır. Kardiyomiopatiler, elektriksel ve/veya mekanik disfonksiyonla ilişkili miyokard hastalıklarının bir heterojen grubudur ve sıklıkla genetik nedenlere bağlıdır. Bu tanımlamaya göre, kardiyomiopatiler genellikle miyokardiyal yetersizlik ile ilişkilidirler ve bu ya mekanik (sistolik veya diyastolik) veya yaşamı tehdit eden aritmilere yol açan primer elektriksel bozukluğa bağlıdır. Kardiyomiopatiler ya sadece kalbi ilgilendirirler veya sistemik hastalıkların bir parçası olabilirler (2). Başlıca iki gruba ayrılırlar. Primer kardiyomiopatiler (genetik, genetik olmayan, edinilmiş) sadece kalp kasını ilgilendirirler (Şekil 1). Sekonder kardiyomiopatiler yaygın sistemik hastalıkların bir parçası olarak patolojik miyokardiyal tutulum gösterirler. İnfiltratif hastalıklara, depo hastalıklarına, ilaçlara veya toksik metabolitlere, inflamatuvar hastalıklara, endokrin hastalıklara, otoimmün hastalıklara ve nöromusküler hastalıklara bağlı olarak sekonder kardiyomiopatiler gelişebilirler (Tablo 1).

Şekil 1— Primer Kardiyomiopatiler



*Çoğunlukla non-genetik.

Hipertrofik kardiyomiopati

Hipertrofik kardiyomiopati 1:500 oranında görülen otozomal dominant genetik geçişli bir kalp kası hastalığıdır. Morfolojik olarak hipertrofi ile karakterizedir ve başka bir sistemik veya kalp hastalığı olmaksızın hipertrofiye, dilate olmamış, normal sistolik fonksiyona ve anormal diyastolik fonksiyona sahip sol ventrikül ile tanımlanmaktadır. Hipertrofik kardiyomiopati hastaların çoğunda istirahatte sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu mevcuttur ve bu fizyolojik provokasyon ile belirginleşebilir. Patolojik özellikler olarak

Tablo 1— Sekonder Kardiyomiopatiler

İnfiltratif hastalıklar (miyositlerin arasında anormal madde birikimi)
Amiloidoz
Gaucher hastalığı*
Hurler hastalığı*
Hunter hastalığı*
Depo hastalıkları
Hemokromatoz
Fabry hastalığı*
Glikojen depo (Tip 1, Pompe) hastalığı*
Niemann-Pick hastalığı*
Toksiste
İlaçlar, ağır metaller, kimyasal ajanlar
İnflamatuvar hastalıklar (Granülomatoz)
Sarkoidoz
Endokrin hastalıklar
Diyabetes Mellitus*
Hipertiroidi
Hipotiroidi
Hiperparatiroidi
Akromegali
Feokromasitoma
Endomiyokardiyal
Endomiyokardiyal fibrozis
Hipereozinofilik sendrom
Kardiyofasiyal
Noonan sendromu*
Lentiginozis*
Nöromusküler/nörolojik hastalıklar
Friedreich ataksisi*
Duchenne-Becker distrofisi*
Emery-Dreifuss distrofisi*
Myotonik distrofi*
Nörofibromatoz*
Tuberozskleroz*
Besinsel etkinlik
Beriberi, pellegra, skorbut, selenyum, karnitin, kwashiorkor
Otoimmün/kollajen
Sistemik lupus eritematozis
Dermatomyozit
Skleroderma
Poliarteritis nodoza
Elektrolit dengesizliği
Kanser Tedavisi Sonrası
Antrasiklinler
Siklofosamid
Radyasyon

* Genetik köken

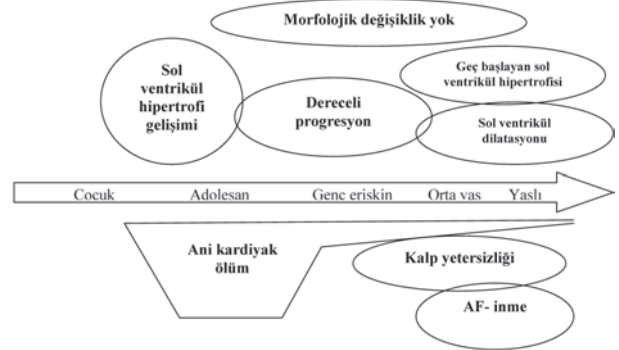
miyosit hipertrofisi ve düzensizliği ile fibrozis mevcuttur (3). Klinik tablo asemptomatik ve benign seyirden ani kardiyak ölüme kadar değişebilir. Hipertrofik kardiyomiopatilerin yaklaşık yarısı familial olup, sarkomer proteinini kodlayan genlerde defekt saptanmıştır. Bu sarkomer proteinleri; β -miyozin ağır zincir, kardiyak troponin T, α -tropomiyozin, kardiyak troponin I, miyozin bağlayan protein-C, titin,



α -aktin, α -miyozin ağır zincir, kas LIM proteini ile esansiyel ve düzenleyici miyozin hafif zincirleridir (4). Hipertrofik kardiyomyopati genellikle erken erişkin dönemde tanı alsa da, sarkomer protein gen mutasyonlarının neden olduğu geç başlangıçlı hipertrofik kardiyomyopati olguları da mevcuttur. Niimura ve ark.'nın çalışmasında yaşamın geç döneminde başlayan hipertrofik kardiyomyopatili 31 hastanın %20'sinde sarkomer protein gen mutasyonu saptanmıştır. Hipertrofik kardiyomyopati dört hastada miyozin bağlayan protein-C mutasyonuna, 2 hastada kardiyak troponin I mutasyonuna ve bir hastada α -miyozin ağır zincir mutasyonuna bağlı bulunmuştur (4). Bu çalışma yaşlılardaki hipertrofik kardiyomyopatinin de sarkomer protein mutasyonları ile ilişkisi olduğunu desteklemektedir. Mutasyonların dağılımı ise ailesel, erken başlangıçlı hipertrofik kardiyomyopatiden farklılık göstermektedir. Ailesel hipertrofik kardiyomyopatilerin %45'inden β - miyozin ağır zincir, kardiyak troponin T ve α -tropomyozindeki mutasyonlar sorumludur. Kubo ve ark.'nın yaptığı bir araştırmada 60 yaş üstü 34 hipertrofik kardiyomyopati hastasının genetik analizi yapılmıştır. Hastaların 6'sında (%18) miyozin bağlayan protein-C mutasyonu saptanmıştır (5). Bu ve diğer çalışmalar yaşamın geç döneminde klinik olarak ortaya çıkan kardiyak hipertrofinin genetik bir bozukluk olabileceğini ve kardiyak miyozin bağlayan protein-C genindeki mutasyonun en sık saptanan neden olduğunu desteklemektedir. Hipertrofik kardiyomyopatili yaşlı hastalarda prognoz genç hastalara nazaran daha iyidir (6,7). Total mortalite ve ani ölüm oranı genç hastalarda daha yüksektir. Öte yandan kalp yetersizliği ve inme görülme oranı yaş ilerledikçe artmaktadır. Genç ve yaşlı hipertrofik kardiyomyopatili hastalarda kardiyak morfoloji farklıdır. Sol ventrikül hipertrofisi yaşlı hastalarda daha hafif, sol ventrikül diyastol sonu çapı ile sol atriyum boyutu daha fazladır. Belirgin yarım-ay şeklinde sol ventrikül kavitesi gençlerde belirgin olup, genetik testi pozitif olan yaşlı hastalarda da görülmektedir (8). Şekil 2'de hipertrofik kardiyomyopatide yaşam boyu süregelen sol ventrikül remodeling'i ve gelişebilecek komplikasyonlar görülmektedir. Hipertrofikde regresyon veya progresyon, geç dönemde hipertrofi gelişimi, sol ventrikül dilatasyonu ve bazen sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma gibi morfolojik ve fonksiyonel değişiklikler ile ani ölüm, kalp yetersizliği, inme ve atriyal fibrilasyon gibi klinik komplikasyonlar yaşam boyu görülebilmektedir.

Genç hastalarda olduğu gibi yaşlı hastalarda da göğüs ağrısı, dispne, halsizlik, çarpıntı ve senkop temel semptomları oluşturmaktadır. Bu yaş grubunda hastalarda eşlik eden koroner arter hastalığı olabilir. Ventriküler taşikardi gelişebilir

Şekil 2— Hipertrofik kardiyomyopatide sol ventrikül değişiklikleri ve komplikasyonlar



ancak genç hastalara nazaran görülme sıklığı daha düşüktür. Supraventriküler taşikardiler ve özellikle atriyal fibrilasyon gelişimi sıklıkla ve hemodinamik bozulmaya yol açabilirler.

Fizik muayene bulguları değişkendir. Sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu olan hastalarda apikal vuru ikili-üçlü hissedilebilir ve sol sternal kenarda ve apekte sistolik üfürüm duyulabilir. Provokatif manevralar (örneğin valsalva manevrası, çömelip ayağa kalkma gibi) sistolik üfürümü şiddetlendirirken, çömelme ile üfürüm şiddeti azalır. Apikal üfürüm eşlik eden mitral yetersizliği ile ilişkili olarak pansistolik olabilir. Sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu olmayan hastalarda ise fizik muayene bulguları daha silitir (9). Üfürüm açısından hipertrofik kardiyomyopati ile aort darlığı veya koroner arter hastalığına bağlı papiller adale disfonksiyonunun ayrıncı tanısı yapılmalıdır ki her iki durum da yaşlı hastalarda sıklıkla bulunabilir. EKG genellikle patolojik değişiklikler gösterir. Sol atriyal büyüme, sol ventrikül hipertrofisi, lateral prekordiyal derivasyonlarda T dalga negatifliği, derin-dar Q dalgaları görülebilmesine rağmen karakteristik bir EKG paterni yoktur. Ekokardiyografi diyagnostiktir ve sol ventriküler hipertrofinin özelliklerini ortaya koyar. Hipertrofiye olan bölgenin lokalizasyonu, kalp boşluklarının çapları, dinamik çıkış yolu obstruksiyonunun derecesi ile sistolik ve diyastolik fonksiyonlar değerlendirilebilir.

Gençlerde hipertrofik kardiyomyopati ani kardiyak ölümün en sık nedenidir. Bu yüzden bu yaş grubunda implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör tedavisi açısından hastalarda mutlaka ani kardiyak ölüm açısından risk değerlendirmesi önerilmektedir. Yaşlı hastalar genç hastalara nazaran daha iyi prognoza sahiptirler. Yaşlı hastalarda ani kardiyak ölüm açısından risk değerlendirmesi ise genellikle önerilmemektedir. Hipertrofik kardiyomyopati ile ilişkili ani kardiyak ölüm bu yaş grubunda sık değildir ve ileri yaşa ulaşıp olması ani kardiyak ölüm riskinin düşük olduğunun



bir göstergesi kabul edilmektedir (2). Medikal tedavi genç ve yaşlı hastalarda benzerdir. Beta-blokerler ve kalsiyum kanal blokerleri gibi negatif inotropik ajanlar dispne ve göğüs ağrısı gibi semptomların azaltılmasında etkilidir. İlaç tedavisine rağmen ciddi semptomları olan sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonlu hastalar girişimsel septal alkol ablasyonu ve cerrahi miyektomiden fayda görebilirler. DDDR pacemaker implantasyonu geçmiş yıllarda cerrahi miyektomiye bir alternatif olarak görülmesine rağmen randomize çalışmalar ile faydası konusunda objektif kanıtlar elde edilememiştir. Yine de özellikle 65 yaş üstü seçilmiş yaşlı hastalar DDDR pacemaker implantasyonundan fayda görebilirler (10).

Dilate Kardiyomiyopati

Dilate kardiyomiyopati kalp boşluklarında dilatasyon ve sistolik disfonksiyonla karakterizedir. Dilate kardiyomiyopati progresif kalp yetersizliği nedenidir ve ventriküler ve supraventriküler aritmiyle, iletim sistemi anormalliklerine, tromboemboliye ve ani ölüme yol açabilir. Dilate kardiyomiyopati prevalansı 1:2500'dir ve kalp transplantasyonunun en sık nedenidir. Sıklıkla 3. veya 4. dekatta olmak üzere her yaş grubunda ortaya çıkabilir. Dilate kardiyomiyopatinin yaklaşık %20- 35'i aileseldir. Bunun dışında pek çok nedeni vardır. İnfeksiyöz ajanlar (coxsackievirus, adenovirus, parvovirus, HIV gibi virüsler; bakteriler; mantarlar, parazitler), toksinler, alkol, kemoterapötik ajanlar, otoimmün hastalıklar, nöromusküler hastalıklar, metabolik ve endokrin hastalıklar başlıca nedenleri oluşturmaktadır. Otozomal dominant, resesif ve X'e bağlı kalıtım söz konusudur ve genetik geçişten sorumlu pek çok gen tanımlanmıştır. Bunlardan bazıları kardiyak aktin, tropomyosin, troponin T, I, ve C, miyozin ağır zincir, miyozin bağlayan protein C'dir (2). Hastaların yaklaşık yarısında etyoloji belirlenemez ve idiyopatik dilate kardiyomiyopati olarak adlandırılır.

Klinik tablo asemptomatik sol ventrikül disfonksiyonundan hafif, orta veya ağır kalp yetersizliğine kadar değişebilir. Semptomatik hastalarda artmış sol ventrikül diastolik basıncı ve düşük kardiyak debiye bağlı olarak nefes darlığı, yorgunluk ve halsizlik belirgindir. Kalp yetersizliği semptomları yaşlı hastalarda atipik olabilir (11). Kalp yetersizliğinin tipik semptomları olan yaşlı hastalarda ise bazen bu semptomlar kronik akciğer hastalıkları, anemi ve yaşlanmaya bağlı genel halsizlik hali ile ilişkilendirilmekte ve tanı gecikmektedir. Fizik muayenede nabız basıncı daralmış olabilir. Apikal vurunun yer değiştirmesi, protodiastolik ve presistolik galo ile mitral yetersizliğine bağlı apikal üfürüm sıkıdır. Sıvı retansiyonu nedeniyle juguler venöz basınçta artma ve periferik ödem tipiktir.

Dilate kardiyomiyopatinin tanısında ekokardiyografi esastır. Kalp boşluklarının çapları ile fonksiyonları değerlendirilebilir ve kapak ve perikard anormallikleri dışlanabilir. Troponin ve natriüretik peptidlerin ölçümü tanı ve prognozun belirlenmesinde yardımcıdır. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ve çok kesitli bilgisayarlı tomografi günümüzde kardiyomiyopati hastalarda sıklıkla kullanılmaktadır. Dilate kardiyomiyopati yaşlı hastalarda koroner arter hastalığının dışlanması tedavinin şeklinin belirlenmesinde önemlidir. Koroner arter hastalığının sıklıkla görüldüğü bu yaş grubunda anlamlı koroner arter darlığını dışlamak için çoğunlukla koroner anjiyografi yapılması gerekmektedir.

Dilate kardiyomiyopati yaşlı hastalar genç hastalara göre daha kötü prognoza sahip olsalar bile prognoz geçmiş yıllara göre kalp yetersizliği tedavisinde iyileşmelere paralel olarak düzelmıştır. Bu özellikle anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri, anjiyotensin reseptör blokerleri ve beta-blokerlerin kullanımı ile ilişkilidir. Medikal tedavi ve hastalığın daha erken teşhisi ile dilate kardiyomiyopati yaşlı hastaların yaşam oranları son yirmi yılda belirgin artmıştır (12). Yaşlı hastalarda ilaçlara bağlı yan etki gelişme riski daha yüksek ve ilaçların terapötik aralığı daha dar olsa bile anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri/anjiyotensin reseptör blokerleri ve beta- blokerler standart tedavi olarak mutlaka önerilmelidir.

Ejeksiyon fraksiyonu \leq %35, QRS süresi \geq 0.12 sn, optimal medikal tedaviye rağmen NHYA sınıf III veya geçici sınıf IV semptomları olan sinus ritmindeki hastalarda implante edilebilir kardiyoverter defibrilatörle birlikte veya değil, kardiyak resenkronizasyon tedavisi endikedir. Defibrilatör olmaksızın kardiyak resenkronizasyon tedavisi özellikle sadece yaşam kalitesinin artırılmasının hedeflendiği ciddi ko-morbiditeleri olan yaşlı hastalarda düşünülebilir (10). İmplant edilebilir kardiyoverter defibrilatörlerin kanıtlanmış faydalı etkilerine rağmen pek çok hekim yaşlı hastalarda bu tedavi modelini önermekten çekinmektedir. Yaşlı hastalarda implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör ve/veya kardiyak resenkronizasyon gibi cihaz tedavilerine karar verirken tek belirleyici faktör beklenen klinik fayda değildir. Yaşam beklentisi, ko-morbiditeler- işleme ilgili riskler ve hastanın tercihi de gözönüne alınmalıdır.

Restriktif Kardiyomiyopati

Restriktif kardiyomiyopati kalbin sistolik fonksiyonlarının ve duvar kalınlıklarının normal ya da normale yakın olduğu, diastolik volümün azaldığı ve restriktif doluş patterninin gözlemlendiği bir kalp kası hastalığıdır. Atriyum sıklıkla



dilatadır ve diyastolik fonksiyon bozulmuştur. Sekonder restriktif kardiyomiopati hipertrofik, dilate ve iskemik kardiyomiopatilerin geç döneminde veya amiloid gibi spesifik miyokard hastalıklarına bağlı olarak gelişebilir (13). İdiyopatik veya primer restriktif kardiyomiopatide ise bu nedenlerin hiçbiri söz konusu değildir ve bu durum oldukça nadirdir. Amiloid kalp hastalığı yaşlılarda restriktif kardiyomiopatinin önemli bir nedenidir ve infiltratif patolojiye bağlı miyokardiyal katılığın artmasıyla ilişkilidir. Amiloid infiltrasyonuna bağlı gelişen restriktif kardiyomiopati ile kalpte yaşa bağlı amiloid birikimini ayırt etmek gereklidir. Senil amiloidozun iki formu tanımlanmıştır. Birinci form 95 yaş üstü hastaların %95'inde bulunur. Kalp yapısal olarak normal görünür fakat mikroskopik inceleme ile genellikle atriyumda atriyal natriüretik peptid benzeri madde birikimi saptanır. İkinci tipte transtiretin hem atriyum hem de ventrikülde birikir (14). Ammash ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada idiyopatik restriktif kardiyomiopati 94 hastanın klinik özellikleri sunulmuştur. Hastaların %72'si 60 yaş üstünde olup, yaşlı kadınlarda erkeklere göre 1.5 kat daha fazla rastlanmıştır. En sık semptomları dispne ve ödem oluşturmıştır. Juguler venöz dolgunluk, sistolik üfürüm, S3 ve pretibial ödem sıklıkla saptanan bulgulardır (13). İdiyopatik restriktif kardiyomiopatide elektrokardiyogramda atriyal fibrilasyon, prematüre atımlar ve iletim defektleri sıklıkla ve amiloidoza bağlı restriktif kardiyomiopatinin aksine QRS voltajı normaldir. Hastalığın erken dönemlerinde akciğer grafisi normal iken, ilerleyen dönemlerde biatriyal genişlemeye bağlı kardiyomegali ve pulmoner konjesyon gelişebilir. Ekokardiyografi ile restriktif kardiyomiopatiyle ilişkili yapısal ve fonksiyonel anormallikler ortaya konabilir. Restriktif kardiyomiopati düşünülen hastalarda tanıyı kesinleştirmek ve konstriktif perikardit ile ayırıcı tanıyı yapmak için genellikle hemodinamik değerlendirme gereklidir. Ayırıcı tanıyı yapmak için genellikle manyetik rezonans görüntüleme de kullanılabilir (15). Brain natriüretik peptid seviyelerinin restriktif kardiyomiopatide konstriktif perikardite göre daha yüksek (yaklaşık 5 kat) olduğu bilinmektedir (16). Restriktif kardiyomiopati tedavisi genç ve yaşlı hastalarda benzerdir. Diyastolik kalp yetersizliği tedavisinde diüretik ve ACE inhibitörleri faydalı olabilir ancak bu ajanlar yaşlı hastalarda dikkatli kullanılmalıdır. Taşikardisi olan hastalarda beta-bloker kullanılabilir ancak bradikardiye karşı dikkatli olunmalıdır. Diyastolik doluş basınçları yüksek olan bu hastalar bradikardiye tolere edemezler. Tromboembolik komplikasyonlar sık olduğundan özellikle atriyal fibrilasyon ve düşük debi varlığında antikoagülasyon gerekebilir (17).

Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiopatisi

Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiopatisi genellikle gençlerde görülen bir miyokard hastalığıdır. Primer olarak

sağ ventrikül etkilere ve miyositlerin adipoz ve fibroz dokuyla kademeli olarak yer değiştirmesi ile karakterizedir. Sağ ventrikülde bölgesel veya global fonksiyon kaybı ortaya çıkar. Hastaların yarısından fazlasında sol ventrikülde de fibroadipoz infiltrasyon ve dilatasyon rapor edilmiştir. Sol dal bloğu morfolojisindeki sürekli ventriküler taşikardi, ani kardiyak ölüm, izole sağ veya biventriküler kalp yetersizliği ile ortaya çıkabilir. Vakaların çoğunda 40 yaş öncesinde tanı konmasına rağmen ileri yaşlarda tanımlanan aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiopati hastalar da literatürde mevcuttur. Önceden kalp yetersizliği semptomları olmaksızın sürekli ventriküler taşikardi ile başvuru yaşlı hastalarda nadirdir (18). Aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiopatisinin tanı kriterleri major ve minor kriterlerden oluşur ve ileri yaş için tanımlanmış özel kriterler yoktur (19). Sağ ventrikül miyokardının fibroadipoz infiltrasyonunun, yaşlanmayla gelişen miyokardiyal yağ dokusu artışı ile ayırımının yapılması önemlidir (20). Bazı vakalar miyokardit (enterovirus, adenovirus) ile ilişkilendirilmiştir. Otozomal dominant veya resesif olarak kalıtılabilir. Klinik ve moleküler genetik çalışmalar ile desmozomal hücre adhezyon proteinlerini kodlayan genlerde mutasyonlar saptanmıştır (21). Semptomatik hastaların %90'ında EKG anormaldir. Hastaların %30'unda anterior prekordiyal derivasyonlarda T dalgası negatifliği ve epsilon dalgası bulunur (22). Çarpıntı, senkop, kalp yetersizliği ve ani ölüm başlıca semptomları oluşturur. Bu semptomların non-spesifik olması ve eşlik eden diğer hastalıklarda da (koroner arter hastalığı, kalp yetersizliği, diabetes mellitus vb) saptanabilmesi nedeniyle yaşlı hastalarda tanı koymak güç olabilmektedir (23).

Anamneze ek olarak 12 derivasyonlu EKG, sinyal ortalamalı EKG, ekokardiyografi, sağ ventrikülografi, manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi tanı için kullanılan başlıca testleri oluşturmaktadır. Tedavide ani kardiyak ölümün önlenmesi ve biventriküler tutulumu olan hastalarda kalp yetersizliği semptomlarının azaltılması hedeflenmektedir. Ancak yaşlı hastalarda ani kardiyak ölüm riskinin nasıl değerlendirileceği ve hangi hastalara implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör önerileceği açık değildir.

Sol ventriküler “noncompaction” (Spongy Miyokardiyum)

Ventriküler miyokardiyal “noncompaction” süngerimsi miyokard olarak da adlandırılan, miyokard liflerinin oluşum sürecinin endomiyokardiyal embriyogenez aşamasında duraklaması sonucu miyokard yapısında değişikliklerin olduğu nadir bir konjenital kardiyomiopati türüdür. “Noncom-



paction” başlıca sol ventrikülün apikal bölümünü etkiler. Sol ventriküler “noncompaction” izole olabileceği gibi diğer konjenital kalp anomalileri ile de birliktelik gösterebilir. Aile-sel ve sporadik formları tanımlanmıştır (2).

Progresif kalp yetersizliği, ileti problemleri ve trombo-embolik komplikasyonlar başlıca klinik özelliklerini oluşturmaktadır. Genellikle pediatrik yaş grubunda tanı konulur ancak ileri yaşlarda da tanımlanmıştır (24,25). Ekokardiyografi tanıda altın standarttır. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme veya sol ventrikülografi ile de tanı konabilir.

KAYNAKLAR

1. 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.
2. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation* 2006; 113:1807-16.
3. Maron BJ, Anan TJ, Roberts WC. Quantitative analysis of the distribution of cardiac muscle cell disorganisation in the left ventricular wall of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1981; 63:882–94.
4. Niimura H, Patton KK, McKenna WJ, et al. Sarcomere protein gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy of the elderly. *Circulation* 2002;105:446-51.
5. Kubo T, Kitaoka H, Okawa M, Nishinaga M, Doi YL. Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *Geriatr Gerontol Int* 2010; 10: 9–16.
6. Shapiro LM. Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *Br Heart J* 1990; 63:265–6.
7. Fay WP, Taliencio CP, Ilstrup DM, Tajik AJ, Gersh BJ. Natural history of hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16:821–6.
8. Binder J, Ommen SR, Gersh BJ, et al. Echocardiography guided genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy: septal morphological features predict the presence of myofibrillar mutations. *Mayo Clin Proc* 2006; 81: 459–67.
9. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. In: Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Braunwald E (Eds): *Braunwald’s Heart Disease: Eighth Edition*. Saunders Elsevier, Philadelphia, 2007, pp 1763-74.
10. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. *Circulation* 2008; 117:e350-408.
11. Yamasaki N, Kitaoka H, Matsumura Y, Furuno T, Nishinaga M, Doi Y. Heart failure in the elderly. *Int Med* 2003; 42:383-8.
12. Kubo T, Matsumura Y, Kitaoka H, et al. Improvement in prognosis of dilated cardiomyopathy in the elderly over the past 20 years. *Journal of Cardiology* 2008; 52:111-7.
13. Ammash NM, Seward JB, Bailey KR, Edwards WD, Tajik AJ. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000; 101:2490-6.
14. Hesse A, Altland K, Linke RP, et al. Cardiac amyloidosis: a review and report of a new transthyretin (prealbumin) variant. *Br Heart J* 1993; 70:111-5.
15. Soulen RL, Stark DD, Higgins CB. Magnetic resonance imaging of constrictive pericardial disease. *Am J Cardiol* 1985; 55:480-4.
16. Leya FS, Arab D, Joyal D, Shioura KM, Lewis BE, Steen LH, Cho L. The efficacy of brain natriuretic peptide levels in differentiating constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:1900-2.
17. Wei JY. Heart Failure and cardiomyopathy. In: Abrams WB, Beers MH, Berkow R, Fletcher AJ (Ed): *The Merck Manual of Geriatrics*. Merck & CO., INC., Whitehouse Station, N.J., 1995, pp 513-22.
18. Papaioannou GI, Apostolopoulos T, Stambola S, Zilidis A, Gialafos J. Late presentation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a case report. *J Med Case Reports* 2009; 3:7235.
19. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 71:215-8.
20. Kamide K, Satoh S, Okamoto K, et al. A case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with left and right ventricular hypofunction in an elderly subject. *Jpn Circ J* 1997; 61:872–6.
21. Koulouris S, Pastromas S, Sakellariou D, Kratimenos T, Manolis AS. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy in an Octogenarian Presenting with Ventricular Tachycardia. *PACE* 2009; 32:e43–7.



22. More D, O'Brien K, Shaw J. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia in the Elderly. *PACE* 2002; 25:1266-9.
23. Akar JG, Singh M, Auseon AJ, Wilber DJ. Newly Diagnosed Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia in an Octogenarian. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008; 19:1316-8.
24. Pallosi A, Puccetti P, Fragasso G, et al. Elderly manifestation of non-compaction of the ventricular myocardium. *J Cardiovasc Med* 2006; 7:714-6.
25. Miranda Ede P, Albuquerque LA, Menezes RA Jr, Silva AW, Belem Lde S, Ramos FP. Isolated noncompacted myocardium in an elderly patient. *Clinics* 2008; 63:567-70.