

Kalbin Sol Tarafının Multipl Obstruktif Lezyonları

MULTIPL OBSTRUCTIVE LESIONS IN THE LEFT SIDE HEART

Prof.Dr.Şencan ÖZME, Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU, Dr.Seimin KARADEMİR,
Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR, Prof.Dr.Arman BİLGİÇ, Doç.Dr.Sema ÖZER

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

ÖZET

Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde 1979-1989 yılları arasında kalbin sol tarafının multipl obstruktif lezyonları tanısı alan 36 olgu çalışmaya alınmıştır.

Bu çalışmada amaç, sol kalpteki obstruksiyon tipini, lokalizasyonunu ve sıklıkla birlikte bulunduğu anomaliyi belirlemek bunun yanısıra erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamaktır. Mitral ve aort darlığında birlikte görülme sıklığı %71, mitral darlığı ve aort koarktasyonunda %50, aort darlığı ve aort koarktasyonunda ise %70 olarak bulunmuştur. Mitral darlığı tanısı alan 14 olgunun altısında paraşüt mitral kapak, ikisinde supramitral ring saptanmıştır. Sol kalbin multipl obstruktif lezyonlarında sıklıkla bulunan ek anomali patent duktus arteriozudur.

Yirmibeş olgu açık kalp cerrahisine alınmış, 4 olgu düşük kardiak debi, enfeksiyon ve parapleji nedeniyle kaybedilmiştir (%25).

Anahtar Kelimeler: Mitral darlığı, Aort darlığı, Aort koarktasyonu

T Klin Kardiyoloji 1992, 5:203-206

Kalbin sol tarafının obstruktif lezyonları supramitral ring, mitral darlığı (MD), aort darlığı (AD) ve aort koarktasyonudur (AK). Bu lezyonlar izole olabileceği gibi nadiren iki veya daha fazlası birlikte bulunabilir. Bu durumlarda erken tanı ve cerrahi tedavi prognozu etkileyen önemli faktörlerdir (1-5).

Geliş Tarihi: 27.11.1991

Kabul Tarihi: 23.1.1992

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Şencan ÖZME

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatrik Kardiyoloji, ANKARA

Turk J Cardiol 1992, 5

SUMMARY

This study was carried out in 36 cases with two or more obstructive lesions in the left side heart diagnosed between 1979-1989 in the Pediatric Cardiology Unit of the Medical Faculty of Hacettepe University.

Our purpose was to demonstrate the type, localisation and association of obstructions to the left heart and to emphasize the importance of early diagnosis and treatment.

Mitral stenosis with aortic stenosis was found in 71 % of 36 patients, mitral stenosis with a coarctation of the aorta in 50% and aortic stenosis associated with coarctation of the aorta in 70%.

Parachute deformity of the mitral valve was demonstrated in six of 14 patients with mitral stenosis and supra-valvar mitral ring in two patients. Patent ductus arteriosus was frequently seen in the patients with two or more obstructive lesions to the left heart.

Twenty patients underwent open heart surgery, four patients died due to low cardiac output, infection and paraplegia (25%).

Key Words: Mitral stenosis, Aortic stenosis, Coarctation of the aorta

Turk J Cardiol 1992, 5:203-206

Kalbin sol tarafının multipl obstruktif lezyonlarındaki tanı, tedavi yöntemleri ve prognozun belirlenmesi amacı ile ünitemizde bu tanı ile izlenmekte olan 36 olgu çalışmaya alınmıştır. Olguların klinik ve laboratuvar bulguları değerlendirilmiş ve konu ile ilgili literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

MATERYEL VE METOD

Çalışmamız, Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde son 10 yıl içerisinde sol kalpte multipl obstruktif lezyon tanısı konulmuş 36 olguyu içermektedir.

Tablo 1. Hastaların yaş ve cinsine göre dağılımları

	Kız	Erkek
0-1 yaş	1	5
2-5 yaş	3	7
6-10 yaş	4	8
11-15 yaş	4	4
TOPLAM	12	24

Olguların 12'si kız, 24'ü erkek olup yaşları 36 gün ile 8 yıl arasında değişmektedir (Tablo 1).

Olguların obstrüktif lezyonun yeri, tipi, lezyon kombinasyonlarına ve eşlik eden ek anomalilere göre gruplara ayrılarak değerlendirilmiştir.

Tanı, 5 olgumuzda kalp kateterizasyonu ve angio kardiografi, 9'unda 2-boyutlu ve Doppler ekokardiografi, 24'ünde ise her iki yöntem çalışması ile konulmuştur.

BULGULAR VE TARTIŞMA

Çeşitli araştırmalarda kalbin sol tarafının multipl obstrüktif lezyonlarının erkeklerde yarı yarıya daha fazla olduğu ve olguların sıklıkla infant ve çocukluk devresinde başvurduğu bildirilmektedir (6-9). Bununla beraber 22 ve 47 yaşlarında tanı alan 2 olgu yayınlanmıştır (10). Bizim olgularımızın %69.4'ünü erkekler oluşturmaktadır ve 6'sı 0-1 yaş, 10'u 2-5 yaş arasında başvurmuştur (Tablo 1). Bu durumun erken yaşta yakınmalarının bulunmayışı ile ilgili olduğu kanısındayız.

Hastaneye başvuru nedenleri mevcut anomalilerin cinsine göre değişmektedir (3,4,6-9). Çalışmalarda en sık rastlanan semptomun nefes darlığı olduğu ve bunun çabuk yorulma ve gelişme geriliğinin izlediği bildirilmiştir. Baş ağrısı, çarpıntı, burun kanaması, morarma ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonuna daha seyrek rast-

lanmaktadır (6-9). Olgularımızdan 7'sinde nefes darlığı, 5'inde çabuk yorulma mevcut olup 18'inde hiçbir yakınma saptanmamıştır (Tablo 2).

Elektrokardiyografik bulgular olgularda mevcut olan lezyonlara göre değişkenlik göstermektedir (3,4). Olguların 18'inde sol ventrikül hipertrofisi, 7'sinde ST-T değişiklikleri saptanmıştır. Sağ ventrikül hipertrofisi ve sol atrial dilatasyon ise daha az sayıda gözlenmiştir (Tablo 3).

Önceki çalışmalarda sol kalbin multipl obstrüksiyonlarının, özellikle mitral kapak lezyonlarının tanısının sıklıkla ameliyatta veya nekropside konulduğu bildirilmiştir (6,9,11). Son yıllarda 2-boyutlu ve Doppler ekokardiyografinin kullanım alanına girmesi mitral kapak lezyonlarının cerrahi öncesi tanısına olanak sağlamıştır (2-4,12). Ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyonunun kesinleşmesi ve cerrahi endikasyonların belirlenmesi yönünden çok önemli iki yöntemdir (3,4,13). Olgularımızın 9'u ekokardiyografi, 5'i kalp kateterizasyonu ve angiokardiografi ile tanı almış olup 24'ünde bu iki yöntem birlikte kullanılmıştır. Olguların lezyon kombinasyonlarına göre dağılımı Tablo 4'de, ek kardiyak anomaliler tablo 5'de gösterilmiştir.

Tablo 4'de görüldüğü gibi en sık bulunan kombinasyon valvuler AD ve AK olup 8 olguda saptanmıştır. Bunu 7 olgu ile subvalvuler ve valvuler AD izlemektedir.

Sol kalbin multipl obstrüktif lezyonlarıyla beraber en sık görülen kardiyak anomali patent duktus arteriosus (PDA)'tur ve 6 olguda saptanmıştır (Tablo 5).

Tablo 2. Hastaların başvuru nedenleri

Nefes darlığı	7 olgu
Çabuk yorulma	5 olgu
Baş ağrısı	1 olgu
Çarpıntı hissi	1 olgu
Burun kanaması	1 olgu
Gelişme geriliği	1 olgu
Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu	1 olgu
Morarma	1 olgu
Yakınması olmayan	18 olgu

Tablo 3. EKG bulguları

ST-T değişikliği	7 olgu
Sol ventrikül hipertrofisi	18 olgu
Sağ ventrikül hipertrofisi	7 olgu
Biventriküler hipertrofi	3 olgu
Wolf Parkinson White	1 olgu
Sol atriyal dilatasyon	2 olgu
Normal	11 olgu

Tablo 4. Lezyon kombinasyonlarına göre olguların dağılımı

Olgu sayısı	MD	AD			AK
		Subv.	Valv.	Supravalv.	
5	+	+			
1			+		
4	+				+
1	+	+			+
1	+	+	+		
2			+		+
8			+		+
7		+	+		
1			+		+
1		+		+	
5		+			+

* : 5 olguda paraşüt mitral valvi var

** : Mitral darlığın nedeni supramitral ring

*** : 1 olguda paraşüt mitral valvi, diğerinde supramitral ring mevcut

MD -mitral darlığı, AD-aort darlığı, AK-aort koarktasyonu
subv:subvalvuler, valv: valvuler, Supravalv: supravalvuler

Tablo 5. Ek kardiak anomaliler

PDA	4
PDA+VSD	1
VSD	2
MY	2
Bikuspit aort valvi	2
PSSVC	2
Aortada sakkuler anevrizma	1
Perikard defekti ve aberan sol PA	1
PSSVC+PAPVD+PDA	1

Kısaltmalar: PDA : patent duktus arteriozus,
VSD : ventriküler septal defekt,
MY : mitral yetmezliği,
PSSVC: persistan sol superior vena cava,
PAPVD: parsiel anormal pulmoner venöz dönüş,
PA : pulmoner arter

Kalbin sol tarafının obstrüktif lezyonlarının embriyopatogenezi hakkında değişik fikirler belirtilmiştir. Bunlara göre; embriyoda mitral kapak atriyovenrikül orifisin endokardiyal yastık ve ventrikül kasında divertikül şeklinde gelişir. Atriyovenriküler orifisin sol tarafından geçen kan miktarının az oluşu mitral kapağın rudimenter kalmasına neden olur. Kan akımının yönündeki değişimler ise sol ventrikülün asimetrik gelişmesiyle sonlanır. Bu arada sol ventrikül çıkış yolunun sol kenarını oluşturan mitral ön leaflet, nonkoroner kuspın yarısı, sol koroner kuspın tümü ile devamlılık gösterir. Mitral ön leafletin koroner kusplarla olan bu devamlılığının kesilmesi AD ve AK gibi obstrüktif lezyonların gelişmesine neden olur (3,4,7).

Supramitral ring, mitral kapağın atrial yüzündeki konnektif dokunun artmasıyla meydana gelir ve mitral kapak darlığına neden olur. Mitral kapakta leaflet, komtssür, korda veya papiller adele seviyesinde darlık bulunabilir. Kordaların tek bir papiller adeleye yapışması sonucu meydana gelen paraşüt mitral valv, MD'nin en sık rastlanan nedenidir (3,4,10,11). MD gösteren 14 olgumuzdan 2'sinde supramitral ring, 6'sında paraşüt mitral valv saptanmıştır. AD, subvalvuler, valvuler ve supralvalvuler olmak üzere 3 tipte gözlenmektedir. Subvalvuler ve valvuler AD'nin birlikte bulunması sol ventrikül çıkışında tünel şeklinde bir darlığa neden olur. Bu durumda çıkan aorta hipoplazisi bulunabilir (15).

Subvalvuler ve valvuler AD'nin beraberliği 7 olguda saptanmıştır. Subvalvular darlık 4 olguda membran, 2'sinde fokal septal hipertrofi şeklinde idi. Birinde ise membran ve fokal septal hipertrofi birlikte bulunuyordu. Bu grupta ameliyat edilen olgulardan 2'si kaybedilmiştir.

Supralvalvuler AD genellikle metabolik ve genetik hastalıklarla birlikte (3,4). Olgularımızın birisinde supralvalvuler AD, hipoplazik çıkan aorta ve subvalvuler AD ile birlikte bulunuyordu. Bu olgu hastaneye gelmediği için ameliyata alınamamıştır.

AK'nun en sık MD ile birlikte görüldüğü bildirilmiştir (6,9). Bu beraberlik oranı %27-58'e kadar çıkmaktadır (7-9). MD'li olgularımızın 7'sinde AK saptanmıştır ve oran %50 olarak bulunmuştur. MD ve AK bulunan 4 olgudan 1'inde PDA mevcuttur. Bu grupta 2 olgu ameliyata alınmış, biri kaybedilmiştir.

MD ve AK'na ek olarak valvuler AD gösteren 2 olgudan birinde MD'nin nedeni supramitral ring, diğerinde ise paraşüt mitral valvdir. Bu olgulardan birinde ek olarak PDA, diğerinde mitral yetmezliği (MY) mevcuttu. Ameliyata alınan bu olgulardan biri kaybedilmiştir.

MD, AK ile birlikte supralvalvuler AD gösteren diğer bir olguda ise ek olarak PDA ve bikuspit aort valvi saptandı. Cerrahi tedavi gören bu olgu halen genel durumu iyi olarak izlenmektedir.

Daha önceki çalışmalarda MD ile AD sıklığı %23 olarak bildirilmiştir (8,9). Bizim olgularımızda ise bu oran %7'ye kadar yükselmektedir. MD ve subvalvuler AD'nin birlikte bulunduğu 5 olgumuzda paraşüt mitral valvi saptanmıştır. Subvalvuler AD, 4 olguda membranöz, 1 olguda fokal septal hipertrofi şeklinde olup 2'sinde ek olarak ventriküler septal defekt (VSD), Tinde persistan sol superior vena cava (PSSVC) mevcuttu. Ameliyata giden 4 olgudan birisi kaybedilmiş, 1 olguda ise MY gelişmiştir.

MD, valvuler ve subvalvuler (fokal septal hipertrofi) AD bulunan bir olgumuza mitral kapak replasmanı (MVR) planlanmıştır. Supramitral membran ve valvuler AD gösteren bir başka olguda ise supramitral ring rezeksiyonu yapılmış olup halen AD yönünden izlenmektedir.

Literatürde AD ve AK'nun birlikte görülme oranı %20'dir (6,9). Bizim olgularımızda ise %70'tir.

Valvuler AD ve AK gösteren 8 olgunun 2'sinde PDA, Tinde sakkuler aort anevrizması, 1'inde perikard defekti ve aberan orijinli sol pulmoner arter saptanmıştır. Bir olgumuz Noonan sendromu tanısı almıştır. Bu grupta ameliyat edilen 6 olgudan biri kaybedilmiştir.

Subvalvuler AD ve AK gösteren 5 olgunun 3'ünde ek olarak PDA, 1'inde VSD, 1'inde PSSVC-parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) gözlenmiştir. Bu grupta 2 olgu ameliyat edilmiştir ve halen durumları iyi olarak izlenmektedir.

Subvalvuler ve valvuler AD, AK ve bikuspit aort valvi bulunan bir başka hasta ise ameliyattan sonra kaybedilmiştir.

Cerrahi tedavi hastaların yaşı, başvuru semptomları ve anomalilerin cinsine göre değişir. MD'nin birlikte olduğu durumlarda öncelikle diğer anomalilerin giderilmesi, daha sonra hastanın yeniden değerlendirilerek mitral kapağa müdahale önerilmektedir.

Çocukluk çağında MVR halen karmaşık ve istenmeyen bir tedavi şeklidir. Gerekli olduğu durumlarda mekanik kapaklar tercih edilmektedir. Çünkü biyoprotezler çabuk kalsifiye olmaları nedeniyle kontrendikedir (3,4).

Hastalarımızın 24'üne cerrahi tedavi uygulanmıştır. Eksitus oranı %25'tir. Eksitus nedenleri düşük kardiyak output, enfeksiyon ve paraplejidir.

Cerrahi tedavi yöntemi ve zamanın seçimi mortalite ve morbiditeyi önemli derecede azaltmaktadır. Bu nedenle klinik ve laboratuvar bulguların iyi değerlendirilmesi erken tanı ve tedavi olanağını sağlar.

iki-boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile hemodinamik çalışmalar kesin tanı konulmasında ve hastaların izlenmesinde büyük önem taşır.

KAYNAKLAR

1. Bristow JD. Recognition of left ventricular outflow obstruction. *Circulation* 1965; 31:600-11.
2. Edwards JE. Pathology of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 1965; 31:586-99.
3. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Iynan M. *Paediatric Cardiology*. Vol.2. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987: 977-99,1023-56,1087-121.
4. Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA. *Heart Disease in Infants Children, and Adolescents*. Baltimore: Williams and Wilkins Co, 1989: 224-55,647-63,
5. Roberts WC, Ross J, Fisher RD, Behrendt DM, Mason DT, Braunwald E. Obstruction to left ventricular outflow. Current concepts of management and operative treatment. *Ann Intern Med* 1968; 69:1255-86.
6. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, Asfaou E, Villani M, Deloche A, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72:854-66.
7. Rosengulst GC. Congenital Mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. *Circulation* 1974; 49:985-92.
8. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978; 42:592-601.
9. Davachi F, Moller JH, Edward JE. Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 55 cases. *Circulation* 1971;43:565-79.
10. Glancy DL, Chang MY, Dorney ER, Roberts WC. Parachute mitral valve. Further observations and associated lesions. *Amer J* 1971; 27:309-13.
11. Macartney FJ, Scot O, Ionescu MI, Deverall PB. Diagnosis and management of parachute mitral valve and supravalar mitral ring. *Br Heart J* 1974; 36:641-52.
12. Celano V, Pieroni DR, Morera JA, Roland MA, Gingeli R. Two-dimensional echocardiographic examination of mitral valve abnormalities associated with coarctation of the aorta. *Circulation* 1984; 69:924-32.
13. Benmimoun EG, Friedli B, Rutishauser W, Faidutti B. Mitral valve replacement in children. Comparative study of pre-and postoperative haemodynamics and left ventricular function. *Br Heart J* 1982;48:117-24.
14. Maron BJ, Redwood DR, Roberts WC, Henry WL, Morrow AG, Epstein SE. Tunnel subaortic stenosis. Left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. *Circulation* 1976; 54:404-15.