

# Erişkin Yaşta Tanı Alan İzole Çift Odacıklı Sağ Ventrikül

## Isolated Double Chambered Right Ventricle Diagnosed in Adulthood: Case Report

Nihan KAHYA EREN,<sup>a</sup>  
Volkan EMREN,<sup>a</sup>  
Uğur KOCABAŞ,<sup>a</sup>  
Zehra İlke AKYILDIZ,<sup>a</sup>  
Hamza DUYGU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kardiyoloji Kliniği,  
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi  
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 28.02.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 27.10.2013

*Bu çalışma, 15. Kardiyak Görüntüleme Çalışma Grubu Toplantısı (17-20 Mayıs 2012, Şanlıurfa)'nda sözlü olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Nihan KAHYA EREN  
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi  
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Kardiyoloji Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
nkahya77@yahoo.com

For the video/videos of the article:



doi: 10.5336/caserep.2013-34456

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

**ÖZET** Çift odacıklı sağ ventrikül, sağ ventrikülün anormal kas bantları ile iki ayrı bölüme ayrıldığı, nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Bu hastalığa sıklıkla başka doğumsal kardiyak anomaliler eşlik etmekte olup, tanı çoğunlukla çocukluk veya ergenlik çağında konulmaktadır. Bu çalışmada, erişkin yaşta tanı alan, ek doğumsal kardiyak anomalinin eşlik etmediği izole çift odacıklı sağ ventrikül olgusu sunulmuştur. Sağ ventrikül içinde bulunan anormal kas bantlarına yönelik cerrahi yapılan olgunun 1. yıl izlem sonuçları bildirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Doğumsal anomaliler; kalp görüntüleme teknikleri

**ABSTRACT** Double chambered right ventricle is a rare congenital anomaly characterized by anomalous muscle bundles which divide right ventricle into two compartments. This disease is usually associated with other congenital cardiac anomalies. Most cases are diagnosed during childhood or puerperium, We report a case with isolated double chambered right ventricle which was not associated with another cardiac anomaly and diagnosed during adulthood. Surgery was performed for the anomalous muscle bundles and one year follow up results are reported.

**Key Words:** Congenital abnormalities; cardiac imaging techniques

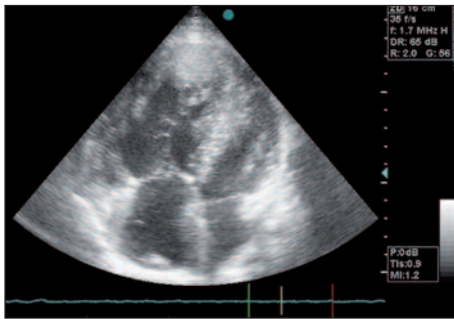
**Türkiye Klinikleri J Case Rep 2015;23(1):26-8**

Çift odacıklı sağ ventrikül (SV), SV'nin anormal kas bantları ile aralarında basınç gradienti bulunan iki ayrı bölüme ayrıldığı, nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır.<sup>1</sup> Bu çalışmada, erişkin yaşta tanı alan ek doğumsal kardiyak anomalinin eşlik etmediği çift odacıklı SV olgusu sunulmuştur.

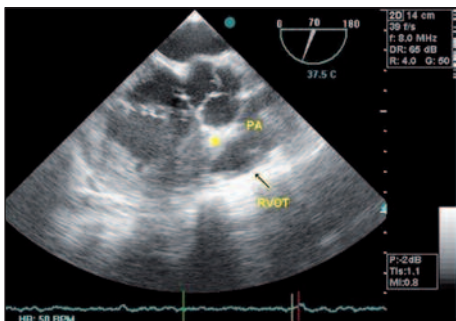
### OLGU SUNUMU

Kırk yaşındaki kadın hasta, uzun süredir devam eden efor dispnesi yakınması ile kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde pulmoner odakta 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm, elektrokardiyografi (EKG)'de SV hipertrofisi ile uyumlu sağ aks deviasyonu mevcuttu. Yapılan transtorasik eko-kardiyografik (TTE) değerlendirmede sol ventrikül fonksiyonu ve yapısı normal sınırlarda olup, sağ atriyum ve SV'nin genişlemiş (sırasıyla 57 mm ve 59 mm) ve SV'nin ileri derecede hipertrofik (SV serbest duvar kalınlığı 15 mm) olduğu izlendi (Resim 1; Video 1; Video 2). Renkli Doppler ile yapılan

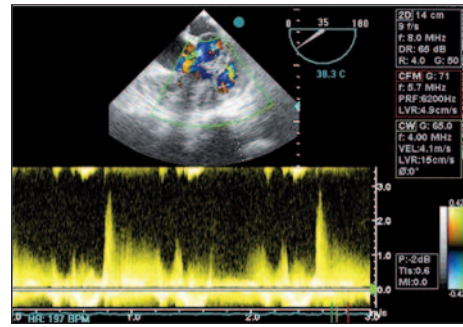
incelemede, triküspit kapakta üç derece triküspit yetmezliği ve pulmoner kapakta akım artışına işaret eden türbülant akım saptandı. Devamlı akım Doppler ile pulmoner arter trasesinde maksimum 40 mmHg gradient saptandı. Darlık düzeyini net olarak belirleyebilmek için hastaya transözofageal ekokardiyografi (TÖE) yapıldı. TÖE'de pulmoner kapak hareketleri normal idi, ancak pulmoner kapağın 1,7 cm proksimalindeki infundibuler bölgede, renkli Doppler ile anormal türbülant akım yaratan ve SV'yi iki ayrı odacığa bölen anormal kas dokusu izlendi (Resim 2, 3; Video 3). Hastada ek kardiyak doğumsal anomali izlenmedi. Hasta infundibuler darlık veya çift odacıklı SV ön tanıları ile kalp-damar cerrahisine sevk edildi. Yapılan operasyonda 5x0,5 cm'lik açıklığı olan çift odacıklı SV gözlemlendi ve anormal fibrotik bantlar rezekte edildi. Operasyon sonrası 1. yılda yapılan izlemlerinde hastanın nefes darlığı yakınmasının tamamen geçtiği ve SV hipertrofi bulgularının gerilediği gözlemlendi (Resim 4, 5).



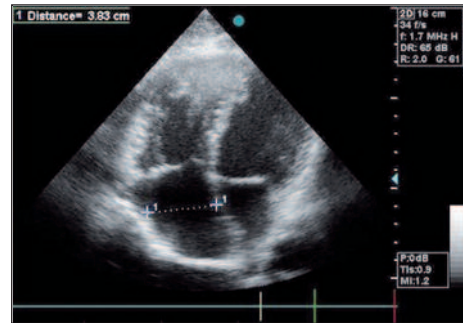
**RESİM 1:** Transtorasik ekokardiyografide apikal 4 boşluk görüntüde ileri derecede hipertrofik ve dilate olmuş sağ yapıların görünümü.



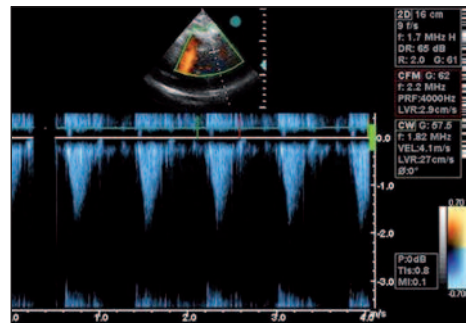
**RESİM 2:** Transözofageal ekokardiyografide pulmoner kapağın yaklaşık 1,7 cm proksimalinde sağ ventrikül çıkım yolunu daraltan anormal kas kitlesi (yıldız) gösterilmiştir.



**RESİM 3:** Transözofageal ekokardiyografide sağ ventrikül çıkım yolunda devamlı akım Doppler ile saptanan gradient gösterilmiştir.



**RESİM 4:** Postoperatif 1. yılda yapılan transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül hipertrofi bulgularının gerilediği ve sağ yapıların küçüldüğü izlenmektedir.



**RESİM 5:** Postoperatif 1. yılda yapılan transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül çıkım yoluna ait devamlı akım Doppler akımı. Sağ ventrikül çıkım yolundaki akım hızının ve gradientin azaldığı gösterilmiştir.

## TARTIŞMA

Çift odacıklı SV, SV'nin anormal kas veya fibrotik bantlar ile aralarında basınç gradienti bulunan iki odacığa bölündüğü oldukça nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır.<sup>1</sup> Genellikle beraberinde ek doğumsal kardiyak anomaliler eşlik eder. En sık (%90) ventriküler septal defekt ile birliktelik göz-

lenmektedir.<sup>2</sup> Folger, anormal kas veya fibrotik bantların SV içinde yerleşimine göre iki tip tanımlamıştır. Bu sınıflamaya göre anormal kas veya fibrotik bantlar pulmoner kapağa komşu ise yüksek (horizontal), SV apeksine yakın ise alçak (oblik) olarak tanımlanmıştır.<sup>3</sup> Buna göre bizim vakamız yüksek yerleşimli çift odacıklı SV olgusuna bir örnektir.

Çift odacıklı SV tanısı çoğunlukla çocukluk çağında konmakta olup, erişkin yaşta tanı alan olgular oldukça nadirdir.<sup>1</sup> Erişkin hastalarda TTE tek başına tanı koymada çoğu kez yetersiz kalmaktadır. Hoffman ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, erişkinlerde TTE ile hastaların yalnızca %15,6'sına tanı konulabilmiştir.<sup>2</sup> Transtorasik ve TÖE birlikte kullanıldığında ise tanı koyma oranı %81'e çıkmaktadır. SV'nin retrosternal yerleşimi, SV çıkım yolunun erişkinlerde subkostal pencereden çocuklarda olduğu gibi net görüntülenememesi ve ayrıca obezite, amfizem gibi nedenler erişkinlerde

TTE ile tanı koymayı güçleştirmektedir. Bu nedenle EKG'de SV hipertrofisi ile uyumlu bulgular saptanan olgularda tanının atlanmaması için TTE'nin yanında mutlaka TÖE ile de değerlendirme yapılmalıdır.

Çift odacıklı SV'de standart tedavi, anormal musküler bantlara ve eşlik eden kardiyak anomalilere yönelik operasyondur. Operasyonun erken ve uzun dönem sonuçları genellikle mükemmeldir.<sup>4</sup> Bizim vakamızda da, operasyondan sonraki 1. yıl izlemlerinde semptomların tamamen düzeldiği ve SV hipertrofisinin anlamlı derecede azaldığı izlenmiştir.

Sonuç olarak, nadir de olsa erişkin yaşa kadar tanı konmamış çift odacıklı SV olguları ile karşılaşabilmektedir. Erişkin olgularda TTE tanı koymada yetersiz kalabilmektedir. EKG'de ve TTE'de SV hipertrofi bulguları olan olgularda bu tanı akla getirilmeli ve TÖE ile ileri değerlendirme yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Alva C, Ho SY, Lincoln CR, Rigby ML, Wright A, Anderson RH. The nature of the obstructive muscular bundles in double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117(6):1180-9.
2. Hoffman P, Wójcik AW, Rózański J, Siudalska H, Jakubowska E, Włodarska EK, et al. The role of echocardiography in diagnosing double chambered right ventricle in adults. *Heart* 2004;90(7):789-93.
3. Folger GM Jr. Right ventricular outflow pouch associated with double-chambered right ventricle. *Am Heart J* 1985;109(5 Pt 1):1044-9.
4. Hachiro Y, Takagi N, Koyanagi T, Morikawa M, Abe T. Repair of double-chambered right ventricle: surgical results on long-term follow up. *Ann Thorac Surg* 2001;72(5):1520-2.