

VAKA TAKDİMLERİ

Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu (Bir Vaka Nedeniyle)

Doç. Dr. Sema ÖZER, Uz. Dr. Levent SALTİK, Doç. Dr. Alpay ÇELİKER,
Dr. Ali SARIGÜL, Prof. Dr. Yurdakul YURDAKUL

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA

ÖZET

8.5 yaşında respiratuvar bulgularla başvuran, pulmoner kapak yokluğu sendromu tanısı konularak cerrahi olarak başarılı bir şekilde tedavi edilen vaka sunulmuş, ilgili literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler. Pulmoner kapak yokluğu sendromu

SUMMARY

ABSENT PULMONARY VALVE SYNDROME (A Case Report)

A 8 years and six months old boy with complaints of respiratory distress, was diagnosed as absent pulmonary valve syndrome and successfully treated by surgical intervention, is presented. The review of the literature is also included.

Key Word: Absent pulmonary valve syndrome

Pulmoner kapak yokluğu sendromu; pulmoner kapak lifletlerinin yokluğu veya rudimenter gelişimi; pulmoner annüler hipoplazi ve pulmoner arterlerin dilatasyonu, ventriküler septal defekt ve pulmoner stenozla birlikte seyrek görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Bu sendrom pulmoner kapak yokluğu ile birlikte Fallot Tetralojisi olarak da tanımlanır. Fallot tetralojisi vakaların %3-56'ında görülebilir. Diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte veya izole olarak da bulunabilir (1).

Pulmoner kapak yokluğu sendromunda semptomlar daha çok dilate pulmoner arter ve dallarının trakeobronşial ağaca basısı ile ilgilidir ve yaşamın erken döneminde şiddetli respiratuvar sorunlara yol açar (2-7). Diğer taraftan; daha ileri yaşlarda, ilk semptom olarak gelişme geriliği, efor kapasitesinde kısıtlılık ve kalp yetmezliği şeklinde de görülebilmektedir (8). Bu bildiride süt çocukluğu döneminde belirgin yakınması olmayan fakat okul çağında bronşiyal

basiya bağlı respiratuvar bulgular veren bir pulmoner kapak yokluğu vakası sunulmuştur.

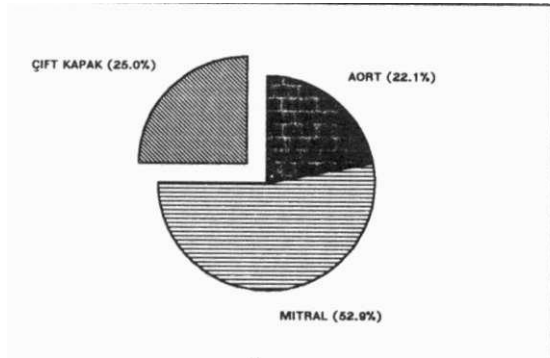
VAKA TAKDİMİ

Konjenital kalp hastalığı ön tanısı ile Mart 1989'da Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesine gönderilen 8.5 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden son 1.5 yıldır tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle tedavi gördüğü, bir aydır çarpıntı ve çabuk yorulma yakınmalarının olduğu ve kalp yetmezliği nedeniyle dijitalize edildiği öğrenildi. Fizik incelemesinde prekordiyumdatril, sol üçüncü interkostal aralıkta 4/6° sistolodiastolik (to and fro) üfürüm, sol hemitoraksta suflı tuber saptandı. Hafif siyanozu ve çomak parmakları olan hastanın karaciğeri kosta kenarından 3 cm aşağıda palpe ediliyordu. Hemogloblin 11.40 gr/dl, beyaz küre 12400/mm³, hematokrit %36 ve elektrokardiogramda sağ aks sapması ve sağ ventrikül hipertrofisi vardı. Telekardiografide kardiomegali, kalp ve trakeada sola çekilme ve solda atelektazi görüldü (Şekil 1). Kalp kateterizasyonunda, sağ ventrikül oksijen saturasyonunda anlamlı artma, sistemik düzeyde sağ ventrikül basıncı ve pulmoner kapak seviyesinde 64 mm Hg'lık sistolik basınç gradienti saptandı. Sağ ventrikül sineanjiografisinde

Geliş Tarihi: 17.1.1990

Kabul Tarihi: 5.3.1990

Yazışma Adresi: Doç. Dr. Sema ÖZER
H.Ü.T.F. Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Kliniği,
ANKARA



Şekil 1. Ultracor kapak takılan hastaların kapak pozisyonuna göre dağılımı.

Tablo 1. Ultracor Marka Prostetik Kapak Replasmanı Yapılan Hastalara Uygulanan Yandaş Cerrahi İşlemler.

Cerrahi İşlem	MVR	AVR	DVR
Sol Atrial Trombus Çıkartılması			
ASD Tamiri			
VSD Tamiri			
Tricuspid Anuloplasti			
Perikardiektomi			
Aorta Sol Ventriküler Tüne Kapatılması			
Sinus Valsalva Anevrizması			
Rüptürü Tamiri			

Tablo 2. Akut Ateşli Eklem Romatizması Dışı Etiolojik Nedenler.

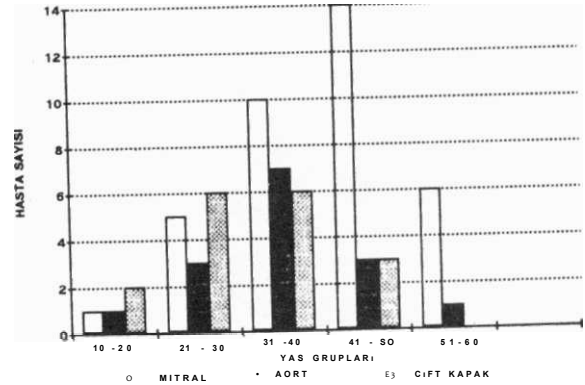
1) Enfektif Endokardit	2 Vaka
2) Travmatik Chorda Tendinea Rüptürü	1 Vaka
3) Mitral Valv Prolapsusu (MY)	1 Vaka
4) VSD + Konjenital Ay	1 Vaka
5) Konj. Bicuspid Aorta + Unrupture Sinüs Valsalva Anevrizması (Non koroner sinüsten orijinli)	1 Vaka
6) Sinüs Valsalva Anevrizması Rüptürü	1 Vaka
TOPLAM	7 Vaka

Ultracor kalp kapağı takılan hastaların 35'i (% 51,4) erkek, 33'ü (% 48,6) kadın'dı.

Global olarak erkek/kadın Oranı: 1.06/1.00'dir. Bu oran mitral kapak replasmanında 1.00/1.77, aortik kapak replasmanında 4.00/1.00, çift kapak replasmanı uygulananlar da ise 1.43/1.00 olarak hesaplanmıştır.

Hastaların yaş dağılımları Şekil 2'de gösterilmiştir.

Global olarak Ultracor marka kapak replasmanı uygulanan hastaların yaşları 16 ila 59 arasında



Şekil 2. Ultracor kapak takılan hastaların yaş dağılımı.

değişmekte idi. Ortalama yaş 35.4 olarak tespit edilmiştir.

Aortik kapak replasmanında ortalama yaş 34.2; mitral kapak replasmanında 40.6; Çift kapak replasmanı uygulanan hastalarda ise ortalama yaş 31.4 olarak tespit edilmiştir.

Ultracor marka prostetik kapak replasmanı uygulanan 15 hastaya (% 22) ilave cerrahi işlem uygulanmıştır. Bunların dağılımları Tablo 1'de gösterilmiştir.

Ultracor marka prostetik kapak takılan hastalarımızdaki ana patoloji akut romatizmal ateş'dir [60 vaka (% 89)]. Ancak vakaların 7 tanesinde (% 10)'de romatizmal ateş dışı etiolojik etken tespit edilmiştir.

Bu vakaların dökümü Tablo 2'de gösterilmiştir.

Kapak replasmanı uygulanan hastaların kapak patolojilerine göre dağılımları incelendiğinde;

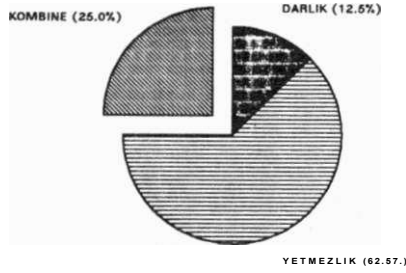
Aort kapak replasmanı uygulanan hastaların 4'ünde (% 12.5) aortik darlık, 20'sinde (% 62.5) aort yetmezliği, 8'inde ise (% 25) aort darlık ve yetmezlik ana valvuler lezyonu (Şekil 3).

Mitral kapak replasmanı uygulanan hastaların 18'inde (% 34) mitral darlık, 15'inde (% 28) mitral yetmezlik, 20'sinde ise (% 38) mitral darlık ve mitral yetmezlik ana valvuler lezyonu (Şekil 4).

Hastaların preoperatif N.Y.H.A. fonksiyonel sınıflandırılmasına göre dağılımları Tablo 3'de gösterilmiştir.

Preoperatif incelemede Aortik kapak replasmanı uygulanan hastaların hiç biri N.Y.H.A. Klasifikasyonuna göre Class 1'de değildi. Bu hastalardan 5'i (% 33) N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre Class 2'de, 7'si (% 47) Class 3'de 3'ü (% 20)'de Class 4'de idi.

Preoperatif inceleme de mitral kapak replasmanı uygulanan hastaların hiç biri N.Y.H.A. klasifikasyonuna



Şekil 3. AVR Uygulanan hastaların patolojilerine göre dağılımı.

Tablo 3. Hastaların Preoperatif Değerlendirilmesi.

Klinik Durum	AVR	MVR	DVR
N.Y.H.A. Class 1	–		
N.Y.H.A. Class 2	5	14	6
N.Y.H.A. Class 3	7	18	8
N.Y.H.A. Class 4	3	4	3
Ritm	AVR	MVR	DVR
Sinüs Ritm	14	14	10
Atrial Fibr	1	22	7

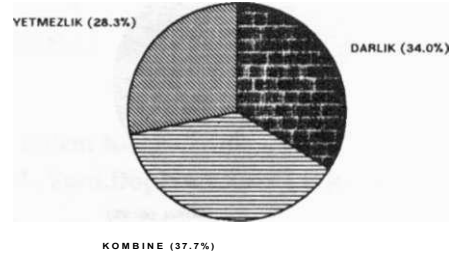
Tablo 4. Kapağa Bağlı Komplikasyonlar ve Linearize Edilmiş Hızları.

	Vaka	Hız
Tromboembolizm	2	%42 Hasta/Yıl
Kanama	1	% 21 Hasta/Yıl
Enfektif Endokardit	2	% 42 Hasta/Yıl
Perivalvüler	0	
Trombotik Obstruksiyon	0	
Mekanik Disfonksiyon	0	

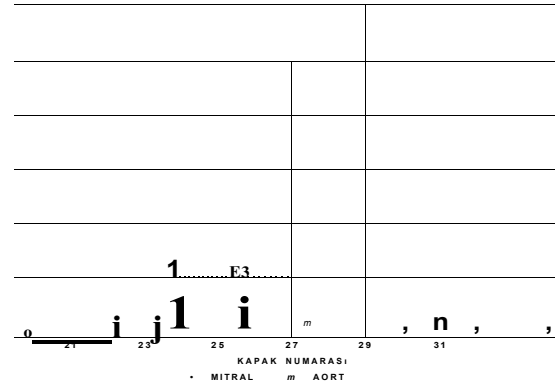
göre Class 1'de değildi. Bu hastalardan 14'ü (% 39) N.Y.H.A. Klasifikasyonuna göre Class 2'de, 18'i (% 50) Class 3'de, 4'ü (% 11) N.Y.H.A. Class 4'de idi.

Preoperatif incelemede çift kapak replasmanı uygulanan hastaların da hiç birisi N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre Class 1'de değildi. Bu hastalardan 6'sı (% 35) Class 2'de, 8'i (% 48) Class 3'de, 3 tanesi de (% 17) Class 4'de idi.

Hastaların preoperatif ritm durumları da Tablo 3'de gösterilmiştir.



Şekil 4. MVR Uygulanan hastaların patolojilerine göre dağılımı.



Şekil 5. Ultracor kapak takılan hastaların kapak büyüklüğüne göre dağılımı.

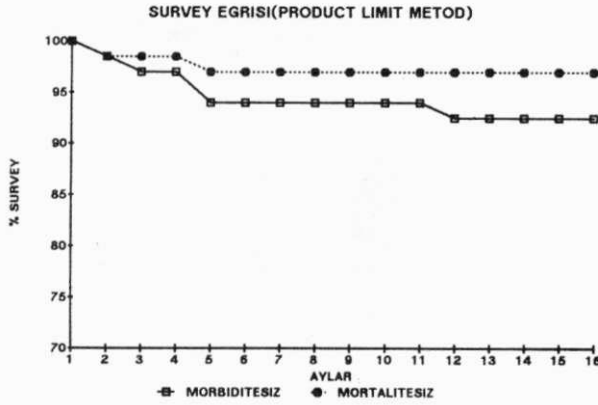
AVR uygulanan hastaların çoğunluğu (% 93) preoperatif sinüzal ritimde iken, MVR uygulanan hastaların çoğunluğu (% 61) preoperatif atrial fibrilasyonda idi.

İmplant edilen kapaklar, kapak büyüklüklerine göre incelendiğinde Aortik pozisyonda en sık implant edilen kapağın 23 numara, Mitral pozisyonda ise en sık implant edilen kapağın 29 numara olduğu tespit edilmiştir. Ultracor prostetik kapak replasmanı uygulanan hastaların kapak büyüklüğüne göre dökümü Şekil 5'de gösterilmiştir.

Ultracor prostetik kalp kapağı takılan hastalarımızda operatif mortalitemiz ve erken dönem dediğimiz ilk 30 günlük dönemde mortalitemiz yoktur.

Ultracor kapak replasmanı uygulanan hastaların erken sonuçlarının incelendiği bu araştırmamızda 68 hastanın toplam takip süresi 576.5 aydır (ortalama takip = 8.47 ay).

Bu çalışmada kapağa bağımlı komplikasyon 5 vakada tespit edilmiştir. Bunların dağılımı ve linearize edilmiş hızları (1) Tablo 4'de gösterilmiştir. Kapağa



Şekil 6. Ultracor kapak replasmanı yapılan hastaların survey eğrisi.

Tablo 5. Hastaların Postoperatif Değerlendirilmesi.

Klinik Durum	AVR	MVR	DVR
N.Y.H.A. Class 1	7	13	4
N.Y.H.A. Class 2	6	14	8
N.Y.H.A. Class 3	2	9	3
N.Y.H.A. Class 4			
Ritm	AVR	MVR	DVR
Sinüs ritm	14	15	8
Atrial fibrilasyon	1	21	7

bağlı komplikasyon oranı % 10.4 hasta/yıl olarak tespit edilmiştir.

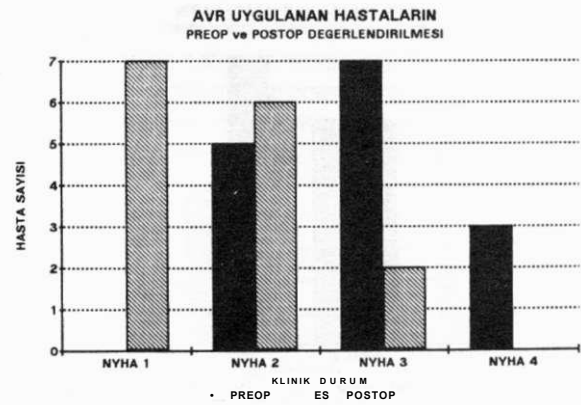
16 aylık takip sonunda % 92.5'lik morbiditesiz bir yaşam hesaplanmış ve Kaplan ve Meier product limit metoduna göre elde edilen survey eğrisi Şekil 6'da gösterilmiştir (2).

Kapağa bağlı komplikasyonlar nedeni ile 2 vaka kaybedilmiş ve Total Linearize edilmiş mortalite hızı (1) % 4.2 hasta/yıl olarak hesaplanmıştır.

16 aylık takip sonunda % 97.0'lik bir survey hesaplanmış ve Kaplan ve Meier product limit metoduna göre elde edilen survey eğrisi Şekil 7'de gösterilmiştir (2).

Kaybedilen hastalar incelendiğinde, bu hastalardan ilki postoperatif 2. ayda yüksek ateş ve DIC tablosu içinde geldi, genel durumu ileri derecede bozuk olan hasta medikal tedavi altında iken kaybedildi. Hasta prostetik kapak endokarditi olarak kabul edildi.

Serebral kanama nedeni ile kaybedilen hasta ise postoperatif 5. ayda hastaneye başvurdu. Kanamanın yüksek doz antikoagülasyona bağlı olduğu tespit edildi.



Şekil 7. Ultracor kapak replasmanı uygulanan hastalardaki klinik düzelme.

Kapağa bağlı komplikasyonlar nedeni ile başvuran ve mortalitesiz seyreden hastalar incelenildiğinde;

Bu hastalardan ilki postoperatif 3. ayda femoral emboli ile gelmiştir. Enbelektomi uygulanan hastanın antikoagülasyonun subterapotik dozlarda kaldığı tespit edilmiştir.

Postoperatif 5. ayda serebral emboli nedeni ile başvuran hastada da antikoagülasyonun subterapotik dozlarda kaldığı tespit edilmiştir.

Her iki hastanında yapılan ekokardiografik incelemesinde sol atriumda ya da kapakta trombus tespit edilememiştir.

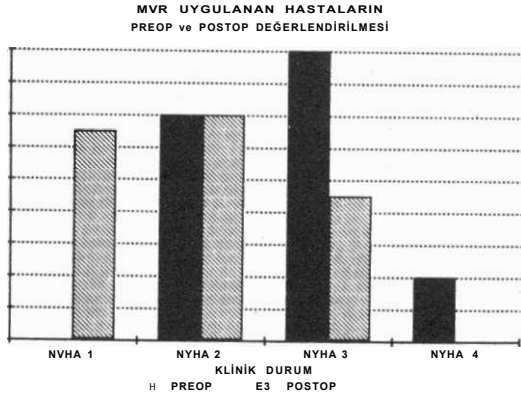
Postoperatif 12. ayda yüksek ateş ve lokositoz ile başvuran hasta prostetik kapak endokarditi olarak kabul edilmiş medikal tedavi ile klinik parametreler düzelmiştir.

Postoperatif takiplerde hastalara fizik muayenenin yanında, tele, EKG ve ekokardiografik inceleme yapılmıştır.

Hastaların postoperatif N.Y.H.A. fonksiyonel sınıflandırılmasına göre dağılımları Tablo 5'de gösterilmiştir.

Bu inceleme sonucunda aort kapak replasmanı uygulanan hastaların hiç biri postoperatif N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre Class 4'de değildi. Bu hastalardan 7'si (% 47) Class 1'de, 6'sı (% 40), Class 2'de, 2'si de (% 13) N.Y.H.A. Klasifikasyonuna göre Class 3'de tespit edilmiştir.

Postoperatif incelemede mitral kapak replasmanı uygulanan hastaların hiç birisi N.Y.H.A. Klasifikasyonuna göre Class 4'de değildi. Bu hastalardan 11'i (% 32) Class 1'de, 14'ü (% 41) Class 2'de, 9'u da (% 27) N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre Class 3'de tespit edilmiştir.



Şekil 8. Ultracor kapak replasmanı uygulanan hastalardaki klinik düzelme.

Aynı şekilde çift kapak replasmanı uygulanan hastaların hiç birisi postoperatif N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre Class 4'de değildi. Bu hastalardan 4'ü (% 27) Class 1 'de, 8'i (% 53) Class 2'de, 3'ü de (% 20) N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre Class 3'de tespit edilmişti.

Hastaların N.Y.H.A. klasifikasyonuna göre klinik düzelmeleri Şekil 7-8-9'da gösterilmiştir.

TARTIŞMA

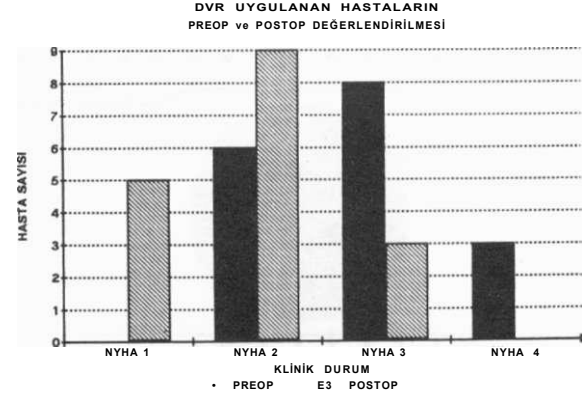
1950'lerden sonra özellikle tamiri mümkün olmayacak şekilde haraplanmış kalp hastalıklarının tedavisinde prostetik kapak replasmanı tedavideki yerini almıştır. Ancak prostetik kapaklar nedeni ile ortaya çıkan komplikasyonlar sonucunda zamanla daha dayanıklı ve daha az trombojenik kapaklar üzerinde birçok çalışma yapılmıştır (3).

Kapak replasmanını takiben klinik sonuçlar; hastaların yaşam süreleri, hastaların semptomlarının değerlendirilmesi, kapağa bağlı komplikasyon ve kapak disfonksiyonları bulunması ile değerlendirilmektedir (4).

Operatif ve erken hastane mortalitemizin olmaması Tercih ettiğimiz kapağa bağlı bir avantaj değildir. Çünkü bir çok yayında bu dönemdeki ölümlerin kapağa bağlı nedenlerle olmadığı ortaya konulmuştur (3). Bu dönemdeki ölümler genellikle primer kardiyak patolojiye bağlı olarak ortaya çıkan düşük kalp debisine ve bunun komplikasyonlarına bağlanmaktadır.

Prostetik kapak replasmanı sonucu ortaya çıkan komplikasyonları kapağa bağlı komplikasyonlar ve kapak disfonksiyonları olarak iki grupta inceledik.

Çalışmamızda antikoagulyasyona bağlı komplikasyonlar sistemik emboliler, efektif endokardit-



Şekil 9. Ultracor kapak replasmanı uygulanan hastalardaki klinik düzelme.

ler kapağa bağlı komplikasyonlar olarak, Perivalvuler kaçaklar, kapağın trombotik obstruksiyonları ve mekanik disfonksiyonları ise kapak disfonksiyonları olarak kabul edilmiştir (5). Mekanik disfonksiyon olarak ise kardiyak kateterizasyon, reoperasyon veya otopside belirlenen protez kapağın stenoz ve yetmezlik oluşması, disk kırılması vakaları sayılmaktadır (6).

Yayınlarda Tromboemboli % 2.0 Hasta-Yıl, Kanama % 0.5 Hasta-Yıl, Enfektif Endokardit % 1.0 Hasta-Yıl, Perivalvuler Kaçak % 1.0 Hasta-Yıl, Kapak Disfonksiyonu % 0.7 Hasta-Yıl olarak bildirilmektedir (7). Yukardaki bilgilerin ışığında mekanik kapaklara bağlı ciddi komplikasyonlar % 5 Hasta-Yıl gözlenirken Direkt kapağa bağlı ölümler % 1-2 Hasta-Yıl Şekli'nde ortaya çıkmaktadır (8).

Bu değerlerle bizim sonuçlarımızı karşılaştırdığımızda Prostetik Kapak Endokarditi bizim serimizde % 4.2 Hasta-Yıl linearize hızla sahiptir. Ancak Ultracor prostetik kalp kapağını yeni kullanmaya başlamamız nedeni ile vaka sayımız ve dolayısı ile toplam takip süremiz kısıtlıdır. Bilindiği gibi erken dönemde prostetik kapak endokarditleri daha sıktır. Yapılan araştırmalar özellikle ilk 48 ayda hastaların % 4-5.5'inin PVE riski altında olduğunu göstermiştir (9). Bu risk daha sonra tedrici olarak azalarak yukarıda belirttiğimiz hızlara düşmektedir. Bizde de 16 aylık takip sonucunda vakalarımızın 2'sinde (% 3.0) prostetik kapak endokarditi gözlenmiştir. Bu da literatür bilgileri ile uyumludur.

Tromboembolizm yönünden hastalarımızı incelediğimizde % 4.2 Hasta-Yıllık bir tromboembolizm hızımız vardır. Bu hızda yukarıda verdiğimiz % 1 Hasta-Yıl hızına göre bayağı yüksektir. Ancak tromboembolizm insidansı verilirken toplam takip süresi çok önemlidir. Bir çok kaynakta tromboemboli insidansının ilk yıl yüksek olduğu daha sonra insidansın yarı

yarıya azalarak devam ettiği gözlenmektedir. Nitekim Medtronic kapaklarda 53 hasta yıllık takip sonucunda % 3.7'lik bir hız tespit edilirken (10), aynı kapakla 469 Hasta-Yıllık takip sonunda MVR için % 1.2; AVR için ise % 2.4'lük birtromboembolizm hızı tespit edilmiştir (3).

Bu açıklamalar ışığında tromboembolizm hızımızın da yüksek olmadığı ortaya çıkmaktadır.

Ancak gerek Ultrakor marka ve gerekse diğer kapak replasmanlarından sonra hiç perivalvüler kaçak gözlemedik. Biz bunu dikiş tekniği olarak supraanuler horizontal matress stur kullanmamıza başladık. Zaten bir çok yayında özellikle anulusda problem olan vakalarda (ileri derecede kalsifikasyonlarda, enfektif endokarditlerde) bu dikiş tekniğinin tercihi vurgulanmaktadır (11).

Ultrakor kalp kapakçığı protezi, Lillehei-Kaster, Bjork-Shiley Medtronic Hail ve Omnisciense protezler gibi mil üzerinde dönen disk prensibini kullanır. Ultrakor kalp kapakçığının kapak yuvası Homojen Titanyum'dan, Disk ise, Pyrolitik Karbon'dan yapılmıştır. Yapısı Plano-Konvex'dir (Yani bir yüzü düz, bir yüzü dış bükeydir).

Dikiş Manşeti Teflon Dokuma'dır. Kalsifikasyon sonucu düzensizleşmiş ve uygun olmayan anuluslara implantasyonu yeterince sağlamaştıracak derecede esnekler. Ultrakor kapakçık dikiş manşeti içinde, uygun oryantasyonu sağlayacak şekilde rotasyona izin verir.

Aortik modellerde açılma açısı 73 derece, Mitral modellerde ise 68 derecedir.

Bilindiği gibi özellikle küçük açıklık tromboembolik birikintilerin oluşmasında ve toplanmasında önemlidir (3).

Ultrakor kapağın mil ekseni orifisin daha ortalarında yer alır. Böylece orifisin açık disk tarafından daha esit iki parçaya bölünmesi sağlanır. Bu büyütülmüş küçük boşluk akıma daha az dirençli ve daha az obstruktif olup, bu özellikler akım hacmini artırmaya ve basınç derecesini azaltmaya yarar.

Kısaca Ultrakor kalp kapakçıkları, Alçak Profilli Merkezi Laminer Akımlı, Tama Yakın Açılma Açılı, Kısıtlı Rejürjasyonu olan kapakçıklar olarak kabul edilirler.

Yukardaki sonuçların ışığında daha yeni klinik kullanıma giren Ultrakor Prostetik kalp kapağı hakkında daha bir çok çalışma yapılması gerekmektedir birlikte hali hazırda kullanılan diğer mekanik Konkav-Konveks diskli kapaklardan mekanik performansı bakımından önemli bir farkı yoktur.

KAYNAKLAR

1. Gregorio R, Denton A: Heart Valve Replacement and Future trends in Cardiac Surgery. New York: Futura Publishing Company Inc, 1987:13-15.
2. Gregorio R Denton A: Heart Valve Replacement and Future trends in Cardiac Surgery. New York: Futura Publishing Company Inc, 1987:16-18.
3. Beaudet RL, Poirier N, Guearrry A: Four Year Experience with an Improved Tilting Disk Valve (Medtronic-Hall). Concepts and Controversies in Cardiovascular Surgery. London: Prentice-Hall. International Inc, 1983:134-146.
4. Marshall WG, Kouchoukos HT, Williams JB: Late results after mitral valve replacement with the Bjork-Shiley and porcine prostheses. J Thorac Cardivasc Surg 85: 902-910, 1983.
5. Rabago G, Fraile J, Martinell J, Andrade IG, Artiz V, Montenegro R, Moreno J: Early Surgical Results of the Medtronic-Hall Valve. Thorac Cardiovasc Surgeon: 31/11: 59-60,1983.
6. Bodnar E, Wain WH, Haberman S: Assesment and comparison of the performance of cardiac valves. Ann Thorac Surg 34:146-156,1982.
7. Geha AS: Evaluation of Newer Heart Valve Prostheses; Current Surgery of the Heart. New York: JB Lippincott Company, 1988: 78-85.
8. Starek PJK: Heart Valve Replacement And Reconstruction, Clinical Issues and Trends. Year Book Medical Publishers Inc., 1987: 21-30.
9. Karchmer AW: Prosthetic valve Endocarditis. In: Fortun NJ. Current therapy in cardiovascular Disease. Toronto: BC Decker Inc., 1987:155-158.
10. Edmund LH: Incidence of Tromboembolism; Detection and Prevetion. In. Starek PJK: Heart Valve Replacement And Reconstruction, Clinical Issues and Trends. Year Book Medical Publishers Inc., 1987:317-321.
11. Conn LH: Aortic Valve Replacement, Cardiac Colloquy Boston: Adams Publishing Group Ltd. 1988: 85-91.