

# Erişkin Bir Hastada Aortiko-Sağ Ventriküler Tünel ve Sol Ventriküler “Miyokardiyal Noncompaction”

AORTICO-RIGHT VENTRICULAR TUNNEL IN AN ADULT PATIENT WITH NONCOMPACTION OF THE LEFT VENTRICLE: SCIENTIFIC LETTER

Dr. Hürkan KURŞAKLIOĞLU,<sup>a</sup> Dr. Atila İYİSOY,<sup>a</sup> Dr. Turgay ÇELİK,<sup>a</sup>  
Dr. Basri AMASYALI,<sup>a</sup> Dr. Sedat KÖSE,<sup>a</sup> Dr. Ersoy IŞIK<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kardiyoloji AD, GATA, ANKARA

**A**ortiko-sağ ventriküler tünel (ARVT) aort kökü ile sağ ventrikül arasında uzun ve geniş anormal bir bağlantının bulunduğu son derece nadir rastlanan konjenital bir anomalidir. Bugüne kadar bildirilmiş 10 olgu bulunmaktadır.<sup>1-10</sup> Bildirilen olguların hepsi de çocuk olup şimdiye kadar bu anomaliye sahip erişkin bir olgu bildirilmemiştir. “Miyokardiyal noncompaction” ya da başka bir deyişle “spongy myocardium” da nadir görülen bir başka konjenital anomalidir. Bu yazıda ARVT ve sol ventriküler miyokardiyal noncompaction bulunan 21 yaşındaki bir erkek olgu sunulmaktadır. Bu olgu ARVT ve “miyokardiyal noncompaction”ın birlikte bulunduğu bildirilen ilk olgudur.

Eforla nefes darlığı yakınması olan 21 yaşındaki erkek olgu askerlik öncesi rutin muayene esnasında üfürüm duyulması üzerine kliniğimize sevk edilmiş. Hastanın boyu 176 cm ve ağırlığı 69 kilogram idi. Fonksiyonel kapasite New York Kalp Cemiyeti (NYHA) sınıflamasına göre sınıf I olarak değerlendirildi. Fizik muayenede arteriyel kan basıncı: 120/70 mmHg, nabız: 82/dakika ve ritmikti. Sternum sol kenarında belirgin sağ ventrikül sistolü ile sistolik ve diyastolik trıl palpe ediliyor-

du. Yine sternum sol kenarı boyunca “to and fro” şeklinde sistolik ve diyastolik üfürüm işitilmekteydi. Telegrafide kardiyomegali ve pulmoner vaskülaritede artış tespit edildi. EKG’de sağ atriyal ve sağ ventriküler büyüme bulguları mevcuttu. Ekokardiyografide aorta ve sağ ventrikül arasında bir bağlantı ve sol ventriküler “miyokardiyal noncompaction” bulunduğu görüldü. Bu bulgularla hasta kalp kateterizasyonuna alındı. Aortografide sağ sinus Valsalva’dan kaynaklanan tünelin sağ ventrikül apeksine açıldığı tespit edildi (Resim 1). Sol ventrikülografide ventriküler noncompaction bulunduğu saptandı (Resim 2). Sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi. Koroner arterler normaldi ve başka bir kardiyak anomali tespit edilmedi. Pulmoner arter sistolik basıncı 48 mmHg idi. Pulmoner kan akımı / sistemik kan akımı oranı 2.4 olarak hesaplandı. Hastadaki tünel cerrahi olarak her iki ostiumun patch greftle yamanmasıyla kapatıldı. Tünel rezeke edildi. Hasta postoperatif yedinci günde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi. Yaklaşık bir yıllık takipte bir sorun yaşanmadı.

ARVT ilk defa 1961 yılında tanımlanmıştır.<sup>11</sup> O tarihten bugüne kadar da 10 olgu bildirilmiştir. Bu olguların tümü de çocuktur ve en büyüğü 10 yaşındadır.<sup>2</sup> Bizim olgumuz literatürdeki ilk erişkin olgudur. ARVT pulmoner stenoz veya koroner anomalilerle birlikte görülebilir.<sup>1,2,4,6,9,10</sup> Bizim olgumuzda ne pulmoner stenoz ne de koroner arter anomalisi bulunmuyordu. İlginç olarak sol

Geliş Tarihi/Received: 06.09.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 05.01.2005

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Hürkan KURŞAKLIOĞLU  
GATA, Kardiyoloji AD,  
06018, Etilik, ANKARA  
shurkan@superonline.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri



**Resim 1.** Aortografide sağ sinus Valsalva'dan köken alan tünelin sağ ventrikül apeksine bağlandığı görülüyor.



**Resim 2.** Sol ventrikülografide miyokardiyal noncompaction görüntüsü. Silüet halinde aorttan sağ ventriküle uzanan tünel de görülüyor.

ventriküler “miyokardiyal noncompaction” bulunmaktaydı. Aortiko-sol ventriküler tünel ve sol ventriküler “miyokardiyal noncompaction” bulunan bir olgu daha önce bildirilmiştir.<sup>12</sup> Ancak ARVT ve miyokardiyal noncompaction birlikteliği ilk defa bildirilmektedir.

ARVT'nin patogenezi bilinmemektedir. Aortik sinüslere açılan embriyonik ventriküler sinüzoidlerin persistansına bağlı gelişiyor olabilir.<sup>1,3,9</sup> “Miyokardiyal noncompaction” ise normal miyokardiyal embriyogenezin arrestinden kaynaklanır ve sol ventrikülde trabekülasyonların artması ve derin intertrabeküler boşluklar ile karakterizedir.<sup>13</sup> Bu iki anomalinin birlikte görülme mekanizması açık değildir. Ancak her iki anomalide de normal ventrikül gelişiminde bir duraklama söz konusu olması ikisinin de aynı etkenle ortaya çıkabileceğini düşündürmektedir.

Bildirilen ARVT olgularının çoğunluğunda çocuk yaşta ortaya çıkmış bir kalp yetersizliği bulunmaktaydı. Bu nedenle hastalara erken dönemde cerrahi tedavi uygulanması önerilmektedir. Yine de bildirilen olguların yarısı ölmüştür.<sup>1,3,4,6,9</sup> İlginç olarak bizim olgumuzda aşikar bir kalp yetersizliği yoktu ve fonksiyonel kapasite NYHA sınıf I olarak değerlendirildi. Ayrıca sol ventrikül pompa fonksiyonlarını bozup kalp yetersizliği oluşturabilecek sol ventriküler “miyokardiyal noncompaction” da bulunmasına rağmen hastanın erişkin yaşa kadar sorunsuz gelmesinin nedeni bilinmemektedir. Ger-

çekten de “miyokardiyal noncompaction” bulunan bazı olgularda küçük yaşta kalp yetersizliği gelişebilirken bazı hastalarda uzun süre sol ventrikül fonksiyonları korunmaktadır.<sup>14,15</sup> Muhtemelen bu farklılık henüz ortaya konamamış kişisel faktörlerden kaynaklanmaktadır. Bunun yanında bildirilen olgularda ölüm daha çok koroner arter anomalisi bulunan olgularda görülmüştür. Bizim olgumuzda koroner arter anomalisinin bulunmaması da erişkin yaşa ulaşabilmesinde etkili olmuş olabilir.

Sonuç olarak her ikisi de nadir görülen anomaliler olan ARVT ve “miyokardiyal noncompaction” birlikte görülebilir. Her iki anomalinin tek başına bulunduğu olgularda dahi küçük yaşlarda kalp yetersizliği ve ölümler görülebilirken bu yazıda bildirilen olgu erişkin yaşa kadar sorunsuz olarak gelebilmiştir.

#### KAYNAKLAR

1. Bharati S, Lev M, Cassels DE. Aortico-right ventricular tunnel. *Chest* 1973;63:198-202.
2. Saylam A, Tuncali T, İkizler C, Aytac A. Aorto-right ventricular tunnel. A new concept in congenital cardiac malformations. *Ann Thorac Surg* 1974;18:634-7.
3. Jureidini SB, de Mello D, Nouri S, Kanter K. Aortico-right ventricular tunnel and critical pulmonary stenosis: Diagnosis by two dimensional and Doppler echocardiography and angiography. *Pediatr Cardiol* 1989;10:99-103.
4. Kleikamp G, Minami K, Thies WR, et al. Aorta-right ventricular tunnel with a rudimentary valve and an anomalous origin of the left coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1759-60.

5. Westaby S, Archer N. Aortico-right ventricular tunnel. *Ann Thorac Surg* 1992;53:1107-9.
6. Rosengart TK, Redel DA, Stark JF. Surgical repair of aorto-right ventricular tunnel in an infant. *Ann Thorac Surg* 1993;55:520-2.
7. Vargas FJ, Molina A, Martinez JC, Ranzini MA, Vazquez JC. Aortico-right ventricular tunnel. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1793-5.
8. van Son JAM, Hambsch J, Schneider P, Mohr FW. Repair of aortico-right ventricular tunnel. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;14:214-7.
9. Talwar S, Choudhary UK, Kothari SS, Airan B. Aortico-right ventricular tunnel. *Int J Cardiol* 1999;70:201-205.
10. Hruda J, Hazekamp MG, Sobotka-Plojhar MA, Ottenkamp J. Repair of aorto-right ventricular tunnel with pulmonary stenosis and an anomalous origin of the left coronary artery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:1123-5.
11. Houel J, Raynaud R, Morand P, Pinet F. Communication aorte-ventricule droit: à propos de 3 observations. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1961;54:1346-56.
12. Vijayalakshmi IB, Chitra N, Prabhu Deva AN. Use of an Amplatzer Duct Occluder for closing an aortico-left ventricular tunnel in a case of noncompaction of the left ventricle. *Pediatr Cardiol* 2004;25:77-9.
13. Junga G, Kneifel S, Von Smekal A, Steinert H, Bauersfeld U. Myocardial ischaemia in children with isolated ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 1999;20:910-6.
14. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:233-40.
15. Oechslin EN, 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.