

## NADİR GÖRÜLEN BİR KONJENİTAL MİTRAL STENOZU VAK'ASI

Dr. Aydın Arık (\*) - Dr. Nimet Kayaalp (\*\*) - Dr. Ayhan Caner (\*\*\*)  
Dr. Fikret Maçın (\*\*\*\*) - Dr. Cemal Berksoy (\*\*\*\*\*)

*Vak'a* : 12 yaşında; N.Y.

*Şikâyeti* : Çabuk yorulma, eforla gelen çarpıntı ve tıkanma hissi.

*Hikâyesi* : 3-4 yıldan beri sık sık öksürme, zaman zaman gelen nefes darlığı oluyormuş. Bu arada hasta efor sarfettiği zaman tıkanıklık hissediyormuş. Ayrıca ifadesine göre, birkaç defa hemoptizi geçirmiş. Aktif Romatik ateş, fokal enfeksiyon, gece dispneleri tarif etmeyen hastanın şikâyetlerinin verilen ilâçlara rağmen gittikçe artması üzerine polikliniğe müracaatla tetkik ve tedavi edilmek üzere kliniğe yatırıldı.

*Öz geçmişi* : Özellik yok.

Hastanın yapılan klinik muayenesinde. Dolaşım sistemi dışında özellik gösteren bulgu tesbit edilemedi.

*Dolaşım Sistemi* : T.A. 110/70 mm.Hg., Nabız: muntazam 120/dak. Sağ Ventrikül Aktivitesi ( ++ ), Sol Ventrikül Aktivitesi ( — ), Apeks. 5 ci interkostal aralıkta ve M.K. hat üzerinde. Dinlemekle, apekte opining snap ile başlayan presistolik aksantüasyon gösteren 3/6 şiddetinde diyastolik rulman ve aynı bölgede diyastolik tril alınıyor. Sternumun sağında kısa sistolik sufl mevcut, periferik arterler palpabl.

*Laboratuvar Bulguları* :

*Telekardiyografi* : Sol atriyum genişlemesi, Pulmoner konus belirginliği mevcut olup kalsifikasyon görülmedi (Resim: 1).

*E.K.G.* : Sinusal ritim, aks + 110 derece, sağ ventrikül hipertrofisi, sol atriyum genişlemesi mevcut.

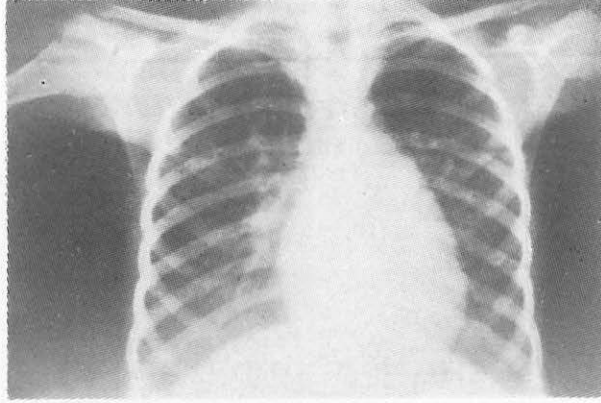
(\*) Dr. Aydın Arık, İst. G. Cer. Merkezi Kardiyoloji Başasistanı.

(\*\*) Dr. Nimet Kayaalp, Şişli Çocuk Hast., Ço. Kliniği Başasistanı.

(\*\*\*) Dr. Ayhan Caner, İst. G. Cer. Merkezi, Kardiyoloji Şefi.

(\*\*\*\*) Dr. Fikret Maçın, İst. G. Cer. Merkezi, Kardiyoloji Şef muavini.

(\*\*\*\*\*) Dr. Cemal Berksoy, İst. GÖ. Cer. Merkezi, Kardiyoloji Başasistanı.



Resim : 1 — Hastanın telekardiografisi.

*Kan Bulguları* : Sedimantasyon. 1/2 saat ..... 25 mm.  
1 saat ..... 37 mm.  
2 saat ..... 78 mm.

ASO ..... 166 ..... Todd ünitesi.  
Lökosit ..... 5.700 .....  
Eritrosit ..... 3.930.000 .....  
Hb. .... % 14 gr.  
Hematokrit ..... % 33 .....  
Glikoz ..... % 98 mg...  
Üre ..... % 20 mgr...

*İdrar* : Patolojik bulgu yok.

Bir hafta sonra yapılan Sedimantasyon (1/2 saatte 10 mm. 1 saatte 30 ve 2 saatte 62 mm.) ve ASO 160 Todd ünitesi olarak bulundu.

Anemnez, Klinik bulgular ve Laboratuvar tetkikleri sonucu hastada «Konjenital Mitral Stenozu» düşünülerek, Katater yapılmasına karar verildi.

*Katater Bulguları* : Hastaya premedikasyon için, 50 mgr. Nembutal, 50 mgr. Dolantin, 1/8 mgr. Scopolamine tatbikinden sonra, lokal anestezi ile sağ kol bazilik ven yoluyla, sağ atriyum, sağ ventrikül, pulmoner arter, pulmoner arter kapiller Wedge basınçları alındı. Katater değiştirilerek anjiokatateri ile pulmoner arterden Sineanjiografi yapıldı. Ayrıca brakial arterden 7 numaralı LEHMAN katateri ile girilerek sol ventrikülden basınç kaydedildi, sol atriya girerek imkânı olmadığından sol ventrikülden Sineanjiografi yapılarak katatere son verildi.

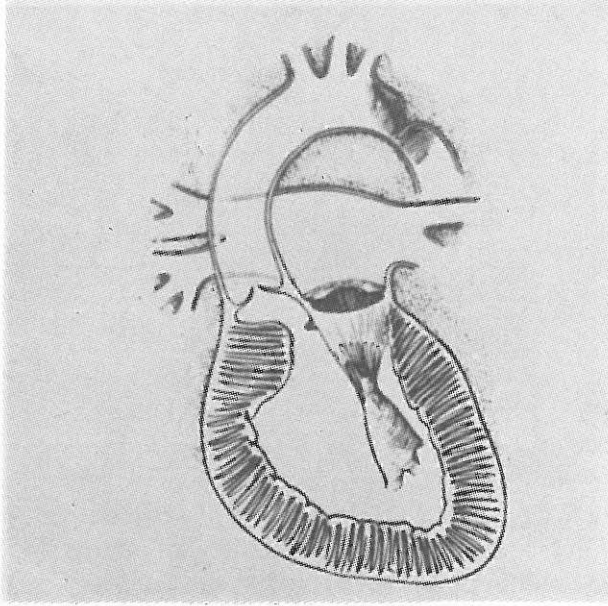
*Tefsir :*

	<i>Basınç</i> ( <i>mm/Hg.</i> )	<i>Averaj</i>
Pulmoner Arter	50/25	40
Pulmoner Kapiller Wedge	25/15	20
Pul. Arter-Sağ Ventrikül Sistolik Gradient .....	yok .....	
Sağ Ventrikül	45/7	30
Sağ Atriyum	.....	9
Sol Ventrikül	90/9	...
Aort	90/50	60

Hastanın Pulmoner arter Wedge basıncı ortalama olarak 20 mm. Hg. civarında bulunmakta, bu basınç orta derecede yükselmiş olarak kabul edilmektedir. Pulmoner basınçta da hafif artma vardır. Pulmoner arterden yapılan Sineanjiografinin sağ atriyum safhasında, sağ atriyum doluşu homojen ve defektli alan yoktu. Sol ventrikülden yapılan Sineanjiografide, sol ventrikül kontraksiyonları iyi, Mitral valvüle *Dome* teşekkülü görülmemiştir.

*Tedavi :* Vak'amızın klinik, laboratuvar ve kalb kataterizasyonu tetkikleri sonucu, «İzole Konjenital Mitral Stenozu» teşhisine varılarak ameliyatına karar verilmiştir.

Ameliyat Tekniği. Sol antero-lateral insizyon ile, 5 ci kosta aralığından torakotomi yapıldı, sol apendiksten sol atriyuma beşinci parmakla girildi. Eksplorasyonda, septum normal, pulmoner ven ağızları açık ve normal bulundu. Mitral orifis net olarak hissedilemiyordu, parmak ucu geçmiyecek kadar dar ve fibrotik bir lümen mevcuttu. Mitral kapağı, paraşüt tarzında değişik bir anatomi ve anomali gösterdiğinden *Tubbs*, dilatatörü sokmaktan vazgeçildi. Ameliyat esnasında tesbit edilmiş bulunan Paraşüt mitral valv, teşhisimizi, yani «Konjenital Mitral Stenozunu» teyid etti. (Resim: 2) Bu tip vak'alarda normalde uygulanması gereken «Replasman ameliyatının», bizim vak'amızda mitral valvın tam bir paraşüt şeklinde olması, mitral orifisinin çok dar ve fibrotik bulunması ve ayrıca sol ventrikül kavitesinin küçük bir yer işgal etmesi, halen hastanın fonksiyonel kapasitesinin iyi olması nedenleriyle bu ameliyatın uygulaması şimdilik uygun görülmedi ve ameliyata son verildi. Hastanın post-op takibi normal seyretti ve hasta tıbbî kontrol yapılmak üzere salâh ile taburcu edildi. Ameliyat sonu yapılan müteaddit tıbbî kontrollerde sistem bulgularının ve akciğer fonksiyonlarının düzgün seyretmekte olduğu görüldü.



Resim : 2 — Hastanın paraşüt mitral valvinin şematik görünümü. (Gasul)den.

Vak'amızın takdiminden sonra, «Konjenital Mitral Stenozu»na değinmek istiyoruz.

*Konjenital Mitral Stenozu* : Konjenital Mitral Stenozu nisbeten nadir rastlanan bir kardiyak anomali olup, izole lezyon olabildiği gibi, daha sıklıkla diğer konjenital kardiyak defektlerle beraber bulunur.

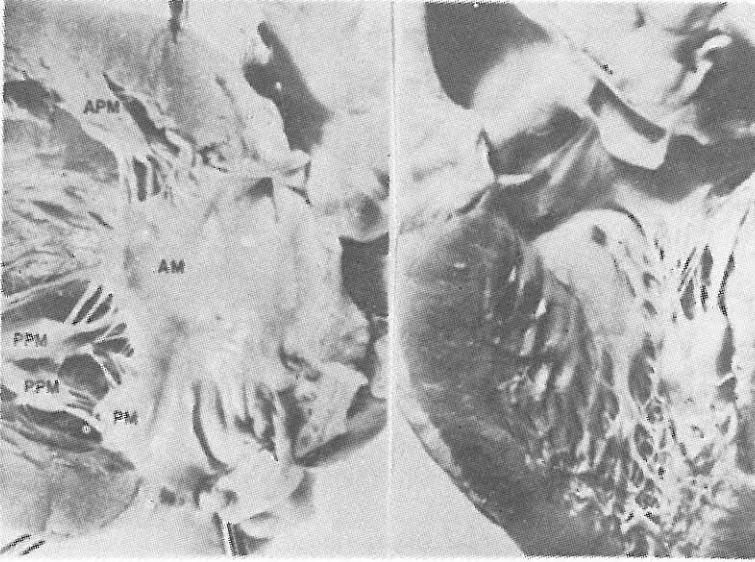
Konjenital mitral stenozu vak'aları, *Frencz* ve arkadaşları tarafından (1962), 1964 de *Baker* ve arkadaşları tarafından, 1962 de *Daoud* ve arkadaşları, 1963 de *Strakey* tarafından tarif edilmiştir.

Tesbit edebildiğimiz kadarı ile bugüne kadar literatürde 80 vak'a-ya rastlamış olup, bunun yalnız %45'i izole lezyonlardır. Diğer beraber bulunduğu konjenital anomaliler, Patent Ductus Arteriosus (% 25-30) Resim: 5. Aortic Stenosis (%15-20), Aort Coarctation'u (%15) dir. Bunların teki veya birkaçı bir arada bulunabilir.

Atrial septal defektle çok nadir olarak beraber oluşu çok ilginçtir. Yalnız üç vak'ada Atrial septal defekt bulunmuştur ve Lutembacher sendromu diye yazılan komplekste mitral stenozu büyük bir sıklıkla edinsel orijinlidir. Bunun gibi ventriküler septal defekt de 4 vak'ada tesbit edilmiştir.

Diagnoz : Diagnoz Kalb kateterizasyonu ve açık kalb ameliyatları öncesi dönemde ancak otopsi ile yapılabilmekte idi. Montreal Children Hospital de 2067 otopsi vak'asında 9 konjenital mitral stenozu vak'asına rastlanmıştır. Bu kardiyak malformasyonlarda % 4.3 ünü içine aldığını göstermektedir.

İstanbul Göğüs Cerrahi Merkezinde, kuruluşundan bu yana yapılan aşağı yukarı 2.500 civarındaki mitral stenozu vak'ası 12 senelik bir çalışma süresini kapsar. Vak'amızın bu çalışma süresinde tesbit olunan üçüncü vak'a olması, mitral stenozu vak'alarının ne kadar seyrek rastlandığına en güzel örneği teşkil eder kanısındayız.



Resim : 3 — Sol ventrikül mitral orifisi ve valvinin görünüşü.

APM : Anteriör papiller adale  
PPM : Posterior papiller adale  
AM : (anterior) Aortik mitral valv.  
PM : Posterior Mitral Valv.

Resim : 4 — Sol ventrikül ve mitral valvin normal görünümü (Gasul'den).

*Patoloji* : Kalb açıldığı zaman mitral valv kalınlaşmış ve rijitleşmiş lefletler gösterir. Bu lefletler parlak bir görünüm gösterirler ve parmak girmesine müsaade ederler, yarı kıkırdak halinde hissedilirler. Resim: 3-4. Komissür teşekkülü yoktur veya gelişmek üzere yapışık olarak görülür ve mitral valvin bu hali iki kategoriye ayrılmasına sebep olmuştur.

*I. Diyafragmatik Tip* : Valv, düzdür ve flat şeklindedir. Mitral orifis rijid diyafragm üzerindedir. Diyafragm beyaz renkli ve kısmen şeffaf görünümlüdür. Komüssürler yoktur veya hafif bir komüssür formasyonu görülebilir. Eğer bir komüssür çok fakir olarak gelişmiş ve diğeri görünüm halinde veya yapışık ise ünüksüpal valv bahis konusudur. Kordo tendinialar ve papiller adaleler kısa ve yapışıkır.

*II. Tünel Tip* : Valv tünel şeklinde veya konik görünümde olup, sol ventrikül kavitesi içerisine ve apekse doğru uzanır. Mitral yaprakcıklar aynı görünüme sahiptir. Ve diğertipte olduğu gibi yapışmıştır. Komüssürler gelişmiştir, fakat kenarları boyunca umumiyetle birbirine yapışmıştır. Kordo tendinialar kısalmış, kalınlaşmış ve deformedirler. Mitral valv apertüsü (açıklığı) küçüktür ve birkaç milimetre ile bir santimetre arasında değişiklik gösterir. Diyafragmatik tip, tünel tipten daha az bir darlık gösterir.

Her iki tipte de sol atriyumda endokardiyal fibroelastosis mevcuttur ve fibroelastaz hipertrofi ve duvar kalınlaşması sebebiyle sekonder olarak gelişmiştir. Kalb umumiyetle orta derecede büyümüştür, sol atriyum ise dilatedir. Veya nadiren hipoplastiktir. Kalb büyümesi, sağ ventrikül ve sağ atriyum dilatasyonu ve hipertrofisi dolayısıyla olur.

Pulmoner arter ve dalları genişlemiştir. Bu değişiklikler kronik pulmoner venöz obstrüksiyon ile beraber giden pulmoner hipertansiyon sebebiyle sekonderdir. Akciğerlerin histolojik incelenmesi, pulmoner arteriyollerin mediyal hipertrofisini ortaya koyar.

Konjenital mitral stenozunun çok az rastlanan bir forması da supra valvüler tipidir. Burada sol atriyumun mitral valvinin anulusuna yakın bir kısmında, konnektif dokuyu çevreleyen bir membran tarafından meydana getirilen supravavüler ring mevcuttur. Umumiyetle bir santimetre genişliğinde bir orifise sahiptir. Bu hale çok nadir olarak raslanır.

*Hemodinami* : Fötal sirkülasyon, mitral stenozunun mevcudiyetinde büyük bir değişiklik göstermektedir. Çünkü kanın büyük bir kısmı Patent Ductus Arteriosus yolu ile Pulmoner Trunkustan sistemik sirkülasyona girecektir. Bununla beraber sol kalb odacıklarının gelişmesi dar olan mitral valv in obstrüksiyonu dolayısıyla sol atriyumun genişlemesi buna mukabil sol ventrikülün gelişmemesi ile neticelenecektir. İzole konjenital mitral stenozu ve bilhassa diyafragmatik tipte sol ventrikülün hipoplastik olması ancak bu şekilde izah edilebilir.

Doğrudan sonra sol atriyumdaki kanın rezidüel volümünün tedrici olarak artması sonucu bu odacıkta intramüral basınç yükselir ve dilate olur. Kalb sirkülasyonunda basınç yükselmesi mevcuttur. Ve bu basınç yükselmesi pulmoner kapiller ve venlere intikal eder.

Sol atriyumdaki basınç artması ekzersiz esnasında daha ziyade yükselir. Bu yükselme karbonmonoksitin artmasının neticesi olacaktır. Bu izahlar ekzersiz ve pulmoner ödem arasındaki tesir ve sebep bağıllığı neticesidir.

PCW (Pulmonary Wedge and Capillaries) yükseldiği gibi, pulmoner arter basıncı da buna bağlı olarak artar.

Çok defa pulmoner kapiller Wedge basıncını yükselmesi kaide değildir. Çünkü daha evvel burada pulmoner vazokonstriksiyon mevcuttur. Buna mukabil pulmoner arter basıncı artar veya çok yüksek seviyeye varabilir. Bu hal sağ ventrikül basıncını ve yaptığı işi artırır.

Sağ ventrikül yetmezliği husule geldiği zaman karbonmonoksit azalır ve bu hal ekzersizde daha bariz bir hâle geçer. Sağ ventrikül basıncı yükselir ve bu basınç yükselmesi sağ atriyuma intikal eder ve dolayısıyla triküspit yetmezliği husule gelir.

Konjenital mitral stenozu, hemodinamik yönden 3 gruba ayrılabilir :

1. Aort coarctationu veya Aort stenozu ile beraber olan mitral stenozu. Bu durumda mitral valv in arkasında basıncın artması nedeniyle pulmoner vasküler basınç artmasını takdim eder ve akciğerler konjeksiyonlu görünümündedir.

II. Mitral stenozunun patent ductus arteriosus veya ventriküler septal defekt ile beraber olduğu durumlar. Kanın akımı umumiyetle soldan sağa doğrudur, shunt dolayısıyla, pulmoer-vasküler rezistans ileri devrelerde yükselecektir.

III. İzole Mitral Stenozu. Vak'amızda olduğu gibi.

*Klinik Belirtiler* : Klinik belirtiler, respiratuvar distress, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, büyümede gerileme, kilo almada güçlük gibi belirtilerdir. Bu semptomlar umumiyetle çocukluk çağında görülmeye başlar, ekseriya ikinci yıldan sonra görülmesine rağmen seyrek olarak yeni doğan devresinde de ortaya çıkabilir. Bayılma nöbetleri, solukluk, terleme, orta derecede dispne ve senkop ile beraber olup seyrek rastlanan bir semptomdur. Klinik bulgular arasında en çok rastlanılanı (vak'aların % 80'inde) Dispnelerdir. Ekzersiz dispnesi ve halsizlik büyük çocuklarda daha çok rastlanılır. Fizik incele-

mede çocuk dispneik ve ekseriya irritabledir. Beslenme bozukluğu içindedir. Kalb yetmezliği belirtileri görülebilir veya görülmeyebilir. Pulmoner konjessiyon ekseriya diğer konjenital kalp anomalilerinden daha fazla bulunur. Terminal safhada pulmoner ödem mütad bulgudur. Nabız ve kan basıncı normal sınırlardadır. Kalb, orta veya ileri derecede büyüyebilir.

**Siyanoz** : İzole olan vak'alarda siyanoz ön planda görülen bir bulgu değildir. Literatürde, vak'aların %30'unda görüldüğü bildirilmiştir. Bu siyanoz sadece pulmoner konjessiyonun yetersiz oksijenizasyonundan olabildiği gibi zamanla shunt içinden akımın tersine dönüşünden de olabilir. Siyanozun başlangıcı ekseri birinci yaşın sonuna kadar gecikebilir.

**Kalb Sufleri** : İzole konjenital mitral stenozunda, apikal diyastolik rulman daima değişmiyerek mevcuttur. Ve ekseriya tirille beraberdir. Diyastolik sufl, presistolik aksantuasyonludur ve oldukça kuvvetlidir. Apikal impuls genellikle diffuz karakterdedir. Bu aktivite ileri derecede büyümüş sağ ventrikül dolayısıyledir. Birinci kalp sesi serttir ve en iyi apeks te duyulur.

Fonokardiyografide, birinci sesin mitral komponenti gecikmiştir ve bu gecikme mitral obstruksiyonun şiddetine bağlıdır. İkinci ses çift ve tok olarak işitilmektedir. Sağ ventrikül orijinli olarak kalp yetmezliği gelişmiş olan vak'alarda üçüncü seste duyulabilir. Mitral valvin açılma sesi seyrek müşahede edilir. Ağır pulmoner hipertansiyonun mevcudiyetinde, pulmoner orijinli erken sistolik ejeksiyon kliği çocukluk çağının ileri dönemlerinde duyulur. Ayrıca mitral yetmezliğine veya trikspit yetmezliğine bağlı olarak zayıf karakterli sistolik suflün duyulması da seyrek değildir. Nadir vak'alarda diyastolik sufl duyulmayabilir, bu mitral obstruksiyonun ileri derecede ağırlaştığını ifade eder. Komplike konjenital mitral stenozunun oskültatuvar bulguları izole vak'alardan farklıdır.

**Röntgen bulguları** : Tipik röntgen bulguları, sol atriyum genişlemesi ve sağ ventrikül hipertrofisidir. Kalb yetmezliği mevcut ise sağ atriyum genişlemesi, pulmoner konjessiyon belirtileri de vardır. A.P. projeksiyonunda, hastanın yaşına ve mitral stenozunun ağırlığına göre kalb hafif, orta veya daha ağır derecede büyümüş olabilir. Ağır kardiyak büyüme çok sık rastlanan bir belirtidir. Kalbin sol kenarında, büyümüş sol atriyal appendaj tarafından husule getirilmiş lokal bir çıkıntıya rastlanır ve bunun üst kısmında dilate olmuş pulmoner trunkt çıkıntısı devam eder. Ağır vak'alarda ve sağ kalb yetmezliği mevcut

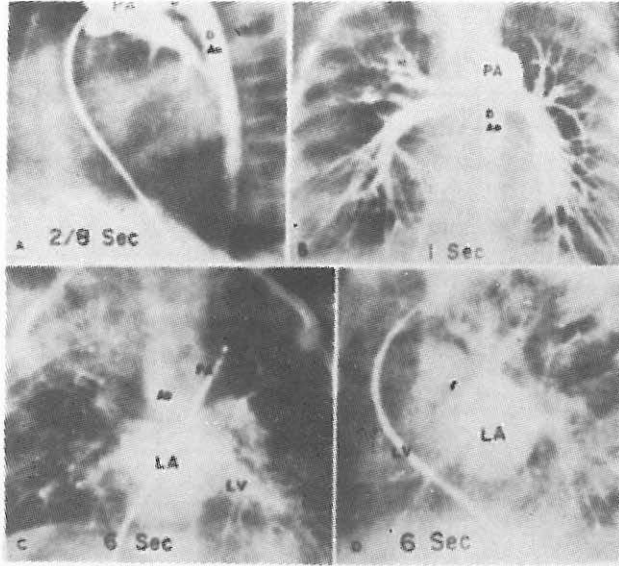


olduğu zaman sağ atriyum genişlemesi dolayısıyla sağ kalb kenarının konveksitesi de artmıştır. Sol atriyum genişlemesi olan vak'alarda, kalbin sağında çift kontur imajıda görülebilir. Hafif ve orta derecedeki vak'alarda, pulmoner vaskülatör normaldir, ağır vak'alarda pulmoner konjessiyon belirtileri mevcuttur. Sağ ve sol anterior-oblik projeksiyonda, anterior kalb kenarı retrosternal bölgeyi sağ ventrikül hipertrofisi dolayısıyla doldurmuştur. Sağ anterior-oblik projeksiyonda, barium ile doldurulan özofagusun sol atriyum tarafından arkaya doğru displace olduğu görülür. Küçük çocuklarda bu büyüme çok hafiftir. Sol anterior-oblik görünümde, posterior kalb kenarı, sağ ventrikül hipertrofisi dolayısıyla posterior rotasyona uğradığından vertebra çıkıntılarının görünümü ortadan kalkmıştır.

*E.K.G. Bulguları* : E.K.G. de, sağ aks deviasyonu, sağ ventrikül hipertrofisi ve sol atriyum genişlemesi görülür. QRS-kompleksi sağ prekordiyal derivasyonlarda RS-R veya nadiren qR paterni gösterir. Bu kompleks sivri veya negatif T ile beraberdi. Sol prekordiyal derivasyonlarda ventriküler kompleksler ekseriya qRS veya daha nadir olarak RS veya rS paterni gösterirler. P dalgası, ekseriya yüksektir ve sivridir. Bu hâl ikinci-üçüncü derivasyonlarda ve AVF de görülür. Hafif veya orta derecedeki konjenital mitral stenozunda normal görünümlü P dalgalı vak'alarda yazılmıştır.

*Kateterizasyon* : Sol atriyum ve sol ventrikülden alınan simültane basınç eğrileri, kalb kateterizasyonun da diyagnozu koydurur. Veya sol ventrikülden sol atriyuma yapılan pull-back de diyastol esnasında, bu iki odacıkta basınç farkı diyagnozu koyduracaktır. Çok küçük bebeklerde patent foramen ovaleden sol ventriküle geçmek gayet kolay olduğu halde, daha büyük bebeklerde transseptal sol kalp kateterizasyonu gereklidir. Sol atriyum basıncı yükselmesi yanında sol atriyum eğrisi de anormaldir. (a) dalgası, genellikle (v) dalgasından daha büyük amplitüdüdür. Anormal (dip) yaparak (c) dalgasına doğru gidilir. v) dalgasının inişi tedricidir, mitral orifisinden geçen kanın karşılaştığı rezistansı gösterir. Eğer sol atriyuma girilemezse, basınç pulmoner kapiller Wedge ten alınır. Pulmoner arter basıncı ekseri yükselmiştir.

*Anjiyografi* : En önemli belirtisol atriyumdan boyanın çok ağır olarak kaybolmasıdır. Resim: 5. Veya sol ventrikül ve aortanın çok küçük çapta görülmesidir. Eğer pulmoner hipertansiyon mevcut ise pulmoner trunkt ve pulmoner arter dalları genişlemiştir. RA ve RV de geniş olarak gözüktür.



Resim : 5 — Konjenital Mitral Stenozu ve Patent Duktus Arteriozusu bir çocuk hastanın selektif Anjiokardiogramından.

- A — Sağ anjiokardiogram, Lateral Projeksiyon : Genişlemiş Pulmoner Arter, Descenden Aorta ve Patent Duktusun görünümü,
- B — Frotal Projeksiyon : Dilate Pulmoner Arter ve dalları,
- C — Sol Anjiokardiogram, frontal Projeksiyon : Dilate sol atrium ve küçük sol Ventrikül,
- D — Sol Anjio - Lateral Pozisyon (Gasul)den.

Anjiografide konjenital mitral stenozunu beraber bulunduğu diğer kardiyak anomalilerde görülebilir.

*Diagnoz* : İzole vak'alarda diagnoz oldukça güçtür. Genellikle bu hastaların anemnezinde, dispne, büyümede gecikme, pulmoner ödem gelip geçici atakları mevcuttur. Çok dikkatli fizik muayene ve bulgular teşhisi hemen hemen kesinleştirir. Sol alt parasternal aktivite, aksantüe olmuş ikinci ses ve apikal diyastolik sufl mevcuttur. Diyastolik sufl, ekseriya presistolik aksentüasyon ve sistolik sufl ile beraberdir. İstisnai vak'alarda sufl hiç olmayabilir ve diyagnoz röntgen incelemelerinden sonra şüpheli olarak düşünülebilir. Eğer mitral stenozu ile patent ductus arteriosus de mevcutsa siyanoz görülebilir. Ayaklar ellerden daha siyanotiktir. Aort coarctationu mevcut olduğu zaman, femoral arter nabzının alınmayışı ile kolayca teşhise gidilir. Kalb kateterizasyonu pratik olarak teşhis koymaya yeterlidir.

*Ayırıcı tam :*

1. *Romatizmal Mitral Stenozu* : Bu hastalık Süt çocukluğu ve küçük çocukluk çağında hemen hemen görülmez. Eğer hasta Oyun ve Okul çocukluğu çağında mitral stenozu teşhisiyle gelmişse, burada hiç bir pozitif romatizma anemnezi olmasa dahi konjenital bir orijin düşünülmez. Konjenital mitral stenozlu hastaların çok büyük bir kısmı erken çocukluk çağında kaybedilirler. Pulmoner hipertansiyon insidansı, romatik vak'alara nazaran daha azdır. Apikal diyastolik suflü, presistolik aksentüasyonu hemen daima mevcuttur.

2. *Total Anormal Pulmoner Venöz Direnaj* : Anormal pulmoner venöz dönüş infradiagfragmatik sahada olduğu zaman bebekler doğumdan hemen sonra siyanotik görünümündedirler. Hayatın ikinci ayından sonra da kaybedilirler. Suprakardiyak veya kardiyak seviyede olduğu zaman, pulmoner venöz obstrüksiyon olmadıkça çocukluk çağına kadar bir bulgu yoktur. Kaide de sistolik bir suflü duyulur, ikinci ses aksentüedir. Respiratuvar değişiklik göstermiyen split görülür. Mitral stenozda olduğu gibi, sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttur. Birinci ses serttir. Midd diyastolik suflü mevcut olup, sistolik aksentüasyon göstermez. Diyagnoz için Tele gereklidir. Sağ atriyum genişlemesi, sağ ventrikül hipertrofisi ve pulmoner hipervaskülatur mevcuttur. Kardiyak kateterizasyon ve anjiografi kati teşhis zorunludur.

3. *Cor-Triatum* : Anemnez ve fizik bulgular, presistolik suflün yokluğu ve geç olarak ortaya çıkan opening-snap'ın yokluğu istisna edilecek olunursa konjenital mitral stenozuna benzer. Her iki defekt te hemodinamik olarak birbirine idantik olmasına rağmen, pulmoner venöz kanın obstrüksiyonunun mevcudiyeti dolayısıyla sol atriyum genişlemesi hemen daima mevcuttur. Kalb kateterizasyonunda kateter sol alt atriyal odacıkta görülmedikçe birbirinden tefrikine imkân yoktur. Pulmoner kapiller Wedge basıncı normal olarak bulunur.

4. *Endokardiyal Fibroelastozisli, Primer Miyokardiyal Hipertrofinin Kontrakte Tipi* : Sol atriyum muhteviyatını atmaya muktedir olmayan abondan endokardiyal fibroelastosisli kalın ve küçük sol ventrikül mevcudiyeti ile karakterize bir defekttir. Hemodinamik olarak, sol atriyumda obstrüksiyon mevcudiyeti tesbit edilir. Mitral stenozu gibi pul. konjesion mevcuttur. Pulmoner hipertansiyon ve sağ ventrikül yüklenmesi husule gelir. Sağ ventrikül genişlemiştir. Mürmür yoktur. İstisnai vak'alarda opening snap tesbit edilir. Rutin muayene bulguları her iki antitede birbirinin aynıdır. Kardiyak kateterizasyon kati teşhise götürür.

5. *İdiopatik Pulmoner Hipertansiyon* : Umumiyetle geç çocukluk çağında görülmesine rağmen, konjenital mitral stenozunun bulgularına benzer semptomlar verir. Sağ ventrikül ileri derecede genişlemiştir. Split ve ekseriya pulmoner ikinci sesin palpabl olması ile tezahür eder. Ekseriya yumuşak bir sistolik ejeksiyon suflü, sol kaidede işitilir ve bunu kısa diyastolik Blow, pulmoner regürjitasyon sebebiyle takip eder. Apikal diyastolik suflü işitilmez. Bazı hallerde hiç suflü duyulmayabilir. Teleradiyogramda sol atriyum büyümesinin bulunmaması bu hastalığı konjenital mitral stenozundan ayıran en önemli bulgudur. Kardiyak kateterizasyon ile her iki hali kesinlikle ayırmak mümkündür. İdiopatik pulmoner hipertansiyonda, pulmoner kapiller Wedge normal olmasına rağmen, mitral stenozunda ileri derecede artmıştır.

*Tedavi* : Eski çağlarda konjenital mitral stenozunun terapötik yönden tedavisi ümitsizdi. Bugün ise cerrahi müdahale imkânlarının gittikçe ilerlemesi ile nisbeten iyi bir yola girmiş bulunmaktadır. Ak-kiz mitral stenozu için, komissürotomiye takiben iyi neticeler alınmasına rağmen, konjenital mitral stenozu için aynı şey söylenemez. Bunun için birkaç sebep vardır. Ekseriya anormallik yalnız mitral valvi tutmaz, aortik sistem ve aortik valvde de anormallikler olabilir. Sol ventrikül oldukça fibroelastosis gösterir. Atriyal appendaj, nisbeten küçüktür, parmak ile valvin eksplorasyonu çok güçtür. Mitral valv, yalnız rijid değil aynı zamanda komissür gelişmesi çok fakir kalmıştır ve bu yüzden kapalı kalb metodu kullanılamaz. Mitral valvin komissürotomi esnasında hiyatrojenik mitral ensüffizansı sık olarak görülür. Teknik güçlüklerle ve mümkün komplikasyonlara (%30 vefiyat) rağmen cerrahi tedavi kaçınılmaz bir sonuçtur. En ideal tedavi şekli Kardiyο-Pulmoner-By-Pass ile açık kalp cerrahisidir. Bu metod ile valv'in direkt vizyonu altında uygun vak'alarda rekonstrüksiyon ve beraber bulunan diğer defektlerin tamiri mümkün olur.

Bugün bu teknik ile düzeltilen vak'aların sayısı gittikçe artmaktadır. Normalde kalb'in tamamen restore edilememesine, mitral ensüffizansının bazı derecelerinin kalmasına rağmen ileri derecede kısalmış hayatı daha olumlu halde geçirmelerini sağlamaktadır.

### Özet

12 yaşında nadir görülen bir «Koojenital Mitral Stenozu Vak'ası» takdim olunmakta ve bu vesile ile Konjenital Mitral Stenozuna kısaca değinilmektedir. Ayrıca bu vak'alarda karşılaşılan tanım güçlüğü açıklığa kavuşturulmaktadır.

*Summary*

A case of congenital mitral stenosis in a 12 year-old patient is presented. In this connection the authors review the diagnostic difficulties in such cases.

**LITERATUR**

- 1 — Baker, C.G.; Benson, P.F.; Joseph, M.C.; and Ross, D.N.; Congenital mitral stenosis. *Brit. Heart J.* 24 : 498, 1962.
- 2 — Carey, L.S.; Sellers, R.D.; and Shone, J.D.; Radiologic findings in the developmental complex of parachute mitral valve, supra-avalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Radiology*, 82 : 1, 1964.
- 3 — Gasul, B.M.; Arcilla, A.R.; Lev, M.; *Heart Disease in children. Diagnosis and Treatment.* Pag. 857-867. 1968.
- 4 — Gordon, *clinical cardio-pulmoner physiology*, 1969.
- 5 — Friedberg, K.C.; *Maladies du Coeur. Troisieme Edition, Tom. 1, II et III.* 1969.
- 6 — Keith, D.O.; Rowe, D.R.; Vlod, P.; *Heart Disease in infancy and childhood. Parachute mitral valve; Pag. 834, 1967.*
- 7 — Nelson, Vaughan. *Mc. Kay. Textbook of Pediatrics* 1973.