

## Mitral Kapak Prolaps Sendromu

Prof. Dr. Nurettin ÖZCAN, Dr. Salih PAY, Dr. Bayram KOÇ

GATA ve Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

### ÖZET

*Mitral kapak prolaps sendromu (MKPS), karakteristik oskültasyon ve ekokardiyografik kriterler ile kolay tanı konabilen, sık görülen bir kalp hastalığıdır. MKPS'ye sistolik klik-üfürüm sendromu, Barlow sendromu... gibi birçok isim verilmektedir. MKPS yirmi yıldan daha uzun bir süre önce Barlow tarafından tanımlanan kalp kapağı anormalliğine verilen isimdir. Tanıya esas olarak klinik kriterler yerine ekokardiyografik kriterler kullanılırsa, normal popülasyonunun yaklaşık % 5'inde ve genç kadınların yaklaşık % 15'inde bu lezyon tespit edilebilir. Bu makalede MKPS ve tedavisi ile ilgili güncel bilgiler gözden geçirilmektedir.*

**Anahtar kelimeler:** Mitral kapak prolaps sendromu

Mitral kapak prolapsı (MKP) en sık görülen kardiyak kapak anomalilerinden biri olarak tanımlanmaktadır. Birçok araştırmaya göre tüm popülasyonun % 4-15'inde görülür (1-4). MKP yaklaşık 100 yıldır bilinmektedir. MKP'nin anjiyografik bulgularını ilk kez Barlow ortaya çıkarmıştır. Bu nedenle Barlow sendromu olarak bilinir. Bu sendromun oskültasyon bulguları olan mid-sistolik klik ve geç sistolik üfürümün yıllarca kalp dışı orijinli olduğu düşünülmüştür. Sık görülen bu konjenital kapak anomalisine, Türkiye'de doktorlar henüz yeteri kadar önem vermemektedir. Çoğu kez mitral yetersizliği ile karıştırılmaktadır. MKPS bu yazıda özellikle pratiğe yönelik özet olarak anlatılacaktır.

**Tanım ve görülme sıklığı:** MKP, mitral kapak yaprakçıklarının sistolde tam birleşmemesi sonucu mitral yetersizliği oluşmasıdır. Fonksiyonel bir fenomendir. MKPS ise, kapak dokusunun sol atriyum içine postero-superior yer değiştirmesine neden

olan, mitral kapağın morfolojik yapısında ve fonksiyonunda bozuklukla karakterize bir klinik tablodur (2,4,5). MKPS astenik tipli hastalarda daha sıktır. Ekokardiyografi bulgusu olarak MKP tüm popülasyonun % 4-15'inde görülür. Ekokardiyografi bulgusu olan hastaların % 10'unda klik ve % 7'sinde sistolik üfürüm bulunur. MKP gençlerde daha sık, yaşlılarda daha seyrekir. 30-40 yaş arası kadınlarda görülme sıklığı % 15'e kadar ulaşır (2,4). Yaşla birlikte bu oran azalır, erkeklerde yaşla MKP oranında azalma görülmez. Bütün bulguları ile birlikte MKPS normal popülasyonun % 2'sinden daha azında görülür (2).

**MKPS için kullanılan diğer terimler şunlardır:** Sistolik klik-üfürüm sendromu, Barlow sendromu, "billowing" mitral kapak sendromu (kaba dalgalanan mitral kapak sendromu), "floppy" kapak sendromu (çırpanan kapak sendromu), "redundant" kapak sendromu (kalınlaşmış ve şekli bozulmuş kapak sendromu), hemodinamik olarak önemsiz mitral yetersizliği. Bunların içindeki "flail" mitral kapak sendromu farklıdır. "Flail" mitral kapak sendromu korda rüptürü sonucu oluşan mitral kapak prolapsusudur. Kapak uçar tarzda hareket etmektedir (1-4,6).

**Etyopatogenez:** MKSP'nin etyopatogenezini için birçok neden öne sürülmektedir. Bu nedenlerin arasında en belirgin olanı mitral kapağın miksomatöz proliferasyonudur (1-3,7). Miksomatöz proliferasyon sonucu yaprakçığın orta tabakası gevşek, miksomatöz materyelden oluşur. Mukopolisakkaridlerin bu şekilde artma nedeninin kollajen metabolizmasındaki hangi bozukluğa bağlı olduğu henüz tespit edilememiştir (8). Tip IV Ehler-Danlos sendromlu hastalarda miksomatöz proliferasyonun nedeni tip III kollajenin yeterince yapılamamasıdır (9). Mukopolisakkarid infiltrasyonu ve yaprakçıklardaki kollajenin

fragmantasyonu da sık bulgulardır (10). Ehlers-Danlos sendromu olmayan MKP'lu hastalarda da tip III ve AB kollajende azalma tespit edilmiştir (1). Miksomatöz dejenerasyonun dışında postinflamatuar değişiklikler de MKP'den sorumlu tutulmuştur (11). Elektron mikroskopide kollajen fibrillerin gelişigüzel düzenlendiği, dağıldığı ve fragmente oldukları görülür. Hafif vakalarda, histolojik muayenede yaprakçıkların miksoid stroması genişler. Fakat yaprakçıkların görünüşü normaldir. Ağır vakalarda ise stromanın miktarlarında artış oluşur. Bu artış yaprakçığın şeklinin bozulmasına, normalden daha kalın olmasına ve prolabe olmasına neden olur. Mitral yetersizliğin şiddeti prolapsusun büyüklüğüne bağlıdır. Miksomatöz proliferasyon kapak yaprakçıklarını, korda tendineaları ve anulusu etkiler. Korda rüptüründen korda tendineaların orta kısmındaki kollajen dejenerasyonu sorumludur. Anulustaki miksomatöz değişiklikler anuler dilatasyon ve kalsifikasyona neden olur. Bu mitral yetersizliğinin şiddetini artırır.

MKPS'nin herediter komponenti güçlüdür. Otozomal dominant geçiş göstermektedir (12). Bazı vakalar Marfan sendromunun geçiş örneğini gösterebilirler. Çoğu vakada mitral kapaktaki miksomatöz proliferasyon idiopattir. Ancak Marfan sendromu, Ehlers-Danlos sendromu, osteogenezis imperfecta gibi birçok hastalıkta miksomatöz proliferasyon gözlenmektedir. Bel omurlarında düzleşme, pektus ekskavatum, yüzeysel göğüs gibi çeşitli konjenital toraks deformitelerinde ve astenik tipli kişilerde MKP sıktır. Fakat bunlar altta yatan sistemik bağ dokusu hastalığının bulguları olabilir. Çünkü MKPS'nin klinik fenotipinin bir uçta izole MKP'den diğer uçta Marfan sendromuna kadar değiştiği öne sürülmektedir.

Romatizmal hastalık ve infektif endokarditisde geç sistolik kaçışa neden olabilir. MKPS romatizmal mitral darlık ile birlikte olabilir ve bu lezyon için yapılan mitral kommissurotomiyi takiben gelişebilir (13). Hipertrofik kardiyomyopatide de posterior yaprakçığın prolapsusu görülebilir.

MKPS ve iskemik kalp hastalığının her ikisinin insidensları sık olduğu için birlikte görülmeleri de sıktır. MKP papiller adele disfonksiyonuna bağlı olarak oluşabilir. Bazı vakalarda miyokard infarktüsünü (MI), takiben MKP geliştiği gözlenmiştir. MKP'li

hastalarda koroner anjiyogram normal olduğu halde akut MI geçiren vakalar vardır. Bunun nedeninin koroner arter embolisi olduğu sanılmaktadır (15). MKP tuttuğu adalenin bazalinde gerilimi artırarak miyokardiyal iskemiye neden olabilir. Ayrıca posterior mitral yaprakçığın prolapsusuna refleks olarak koroner arter spazmı sonucu da miyokardiyal iskemi oluşabilir. Bu nedenlerle oluşan iskemi bu sendromdaki anjina veya anjinaya benzer ağrıyı, m. infarktüsünü, aritmileri ve ani ölümü izah edebilir. MKPS kalbi tutan veya tutmayan pekçok hastalık veya sendrom ile birlikte bulunabilir.

**Klinik semptomlar:** Hastaların çoğunluğu asemptomattir. Hastaların büyük bir kısmı anksiyete ve panik atakları ile kliniğe müracaat eder. En sık semptomlar şunlardır (1,2,7,16):

1. Çabuk yorulma ve halsizlik.
2. Göğüste huzursuzluk ve göğüs ağrısı: Ağrı genellikle atipiktir, egzersizle ilişkisizdir, tipik yayılmı yoktur. Ağrının angina pektoristen (AP) farklı olduğu açıkça ortadadır (7,16). Fakat küçük bir hasta grubunda AP'nin özellikleri gözlenebilir.
3. Dispne: Hastalar sıklıkla istirahatte veya eforla gelen dispneden şikayet ederler. Dikkatli bir anamnezle bunun gerçek bir dispne olmadığı ortaya çıkar. Hastaların egzersiz toleransı normaldir.
4. Çarpıntı: Çarpıntı sık bir semptomdur. Kalp seslerinin hissedilmesinden ibarettir. Sıklıkla lokalize ağrı ve apekte hassasiyet ile birlikte dir. Çarpıntı bazen sıçrayıcı vurulara, çırpınma hissine ve hızlı kalp aktivitesine bağlıdır.
5. Baş dönmesi ve senkop: Senkop nadir olmasına rağmen baş dönmesi sıktır.
6. Aşırı anksiyete, panik atakları ve agorofobi (açık ortamdan korkma): Bazı hastalar aşırı anksiyete, açıklanamayan ağrı ve panikten şikayet ederler. Şikayetler panik atakları olarak ortaya çıkabilir. Bu ataklara çarpıntı, dispne, göğüs ağrısı eşlik edebilir (2,4,7).

Hastaların anamnezlerinde aile hikayesi hatta ani ölüm hikayesi bulunabilir. Hastalar kalplerindeki lezyonu öğrenince şikayetleri artar (kardiyak nöroz). Semptomların ortaya çıkması veya ciddiyeti ile kalp hastalığının ciddiyeti arasında açıkça bir uyumsuzluk vardır. Kalbin fonksiyonel bozukluğu göğüs ağrısı, dispne ve yorgunluk gibi semptomları açıklar.

yamaz. Komplikeşonsuz MKP'li vakalarda kalp ve kalbin fonksiyonları tamamen normaldir. Bazı vakalarda sol ventrikülün posterobazal duvarında fokal asinerji tespit edilebilir. Göğüs ağrısının nedeni tam olarak anlaşılammıştır. Prolapsusun şiddeti göğüs ağrısı ile ilişkili değildir. Hastaların çok küçük bir kısmında göğüs ağrısının nedeni koroner spazmdir. Bu spazm nadiren reversibl ST değışikliklerine ve hatta akut MI'e neden olabilir (17).

MKPS'lu hastalarda otonomik fonksiyon bozukluęu rapor edilmektedir. Postürdeki değışiklere veya valsalva manevrasına cevaben kalp hızı ve kan basıncında anormallikler oluşmaktadır. Bunların semptomları açıklayıp açıklamadığı belli değildir. Benzer şekilde birçok semptomun nedeni olarak anormal katekolamin seviyeleri suçlanmaktadır (2,18).

*Fizik muayene bulguları: Önemli fizik muayene bulguları şunlardır (1-3):*

**1. Mid-geç sistolik klik:** Apekte duyulan yüksek perdeli sistolik bir kliktir. Selektif anjiyokardi-yografide ve ekokardiyografide dikkatli zamanlama yapılırsa, kliğin kapak yaprakçığının prolapsus hareketinin apeksine rastladığı görülür. Prolapsusun tepesinde korda-yaprakçık yapısının ani gerilmesinin klięi oluşturduğu kabul edilmektedir.

Bazen birden fazla klik olabilir. Klik veya klikler sol ventrikül volümü ve şeklindeki değışikliklere baęlı olarak sistolin daha erken veya geç safhasında duyulabilir. Sol ventrikül volümünü azaltan manevralar prolapsusun ve böylece kliniğın daha erken dönemde ortaya çıkmasına neden olur. Ters olarak, sol ventrikül volümünü arttıran manevralar ise prolapsusun ve kliğın daha geç dönemde ortaya çıkmasına yol açar. Bazı hastalarda üfürüm ve mitral yetersizlik olmasa da klik duyulabilir.

**2. Sistolik üfürüm:** Yüksek perdeli, üfleyci tarzda, yumuşak, sistolik bir üfürümdür. Sıklıkla klięe eşlik eder ve en iyi apekte duyulur. Üfürüm klikten önce başlayabilir, fakat tipik olarak klięi takip eder. Bazı hastalarda holosistolik olabilir. Bazen de pozisyona baęlı olarak bazı yazarlarca tanımlandığı gibi apikal "haykıрма" veya "kaz sesi" şeklinde duyulur. Geç sistolik üfürüm varsa mitral yetersizlik de vardır. Bazı hastalarda sistolik üfürüm egzersizle veya

ayakta pansistolik olabilir, belirginleşebilir. Bazı hastalarda ise laboratuvar bulgusu olarak MKP olduğu halde mitral yetersizlięi bulguları olmayabilir.

**3. Birinci kalp sesindeki değışiklikler:** Erken veya pansistolik prolapsusta S1 şiddetlidir. Çünkü erken ve pansistolik prolapsusta sistolik klik ve S1 aynı zamanda oluşmaktadır. Mid-geç prolapsusta S1 normaldir. Korda rüptürüne baęlı oluşan flail mitral kapak sendromunda ise S1 zayıftır. Hatta S1 duyulmayabilir. Çünkü flail mitral kapak sendromunda yaprakçıklar birbirine kavuşmamaktadır.

**4. Kısa erken diyastolik üfürüm:** Yaprakçığın tamamen açılmasıyla oluşur. Bu ses mitral açılma sesinin zamanında oluşur. Fakat yoğunluęu daha azdır.

**5. Apekte mid sistolik retraksiyon:** Dikkatli bir inspeksiyon ve palpasyon ile özellikle göğüs duvarı ince olan hastalarda saptanabilir.

*Hasta başında yapılan manevralar (dinamik oskültasyon)*

### **1. Postüre baęlı değışiklikler**

**Ayakta:** Venöz dönüş ve kardiyak dolun azaldığı için klik ve üfürüm daha erken oluşur. Fakat klik ve üfürümün şiddeti azalır.

**Çömelme pozisyonunda:** Klik ve üfürüm daha geç oluşur ve şiddeti artar.

**Yatar pozisyonda:** Üfürüm "haykıрма" veya "kaz sesi" şekline dönüşür.

### **2. Valsalva manevrası**

**Stres safhası:** Bu safhada sol ventrikül volümü azalır ve taşikardi oluşur. Bu nedenle klik ve üfürüm daha erken duyulur.

**Gevşeme safhası:** Bu safhada sol ventrikül volümü artar ve bradikardi oluşur. Bu nedenle klik ve üfürüm daha geç duyulur.

### **3. Amil nitrit inhalasyonuna baęlı değışiklikler**

Amil nitrit inhalasyonu arteriyel basıncı düşürerek ve taşikardiye neden olarak ventrikül volümünü azaltır. Sol ventrikül volümünün azalması klik ve sistolik üfürümün daha erken fakat zayıf olmasına yol açar.



4. Ektopik atımlar sonrasında genellikle klik ve sistolik üfürüm daha erken oluşur; birinci kalp sesi ile aralarındaki interval azalır.

#### Laboratuvar bulguları

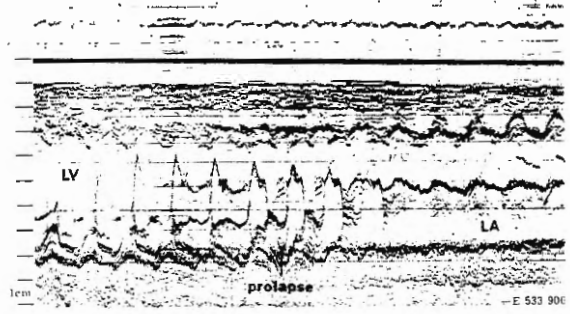
**EKG bulguları:** Asemptomatik MKP'de EKG genellikle normaldir. Semptomatik MKP'li hastalarda şu bulgular olabilir (19-22): a) Ters dönmüş veya bifazik "T" dalgaları ve nonspesifik "ST" değişiklikleri (II, III, aVF). Bunlar iskemiye bağlı olabilir, b) ventriküler prematüre atımlar, c) bazen P-mitral oluşabilir, d) supraventriküler taşiaritmiler, e) bradikardiler ve değişik derecede AV bloklar, f) paroksizmal supraventriküler taşikardi (en sık rastlanan taşiaritmidir), g) ventriküler taşikardiler (tekrarlayıcı ve tedaviye dirençli olabilirler), h) ventrikül fibrilasyonu, j) asistoli ile beraber komplet kalp bloğu.

**Eforlu EKG:** Şikayetlerden biri göğüs ağrısı olduğu için miyokardiyal iskemiye araştırmak için yapılır. Karakteristik bulgusu egzersizin erken fazında kalp hızında ani artış olmasıdır. Bazı vakalarda ayağa kalkma ile birlikte ortostatik taşikardi gözlenebilir. ST-T anormallikleri oluşabilir. Bunların dışında birlikte olan koroner arter hastalığının ortaya çıkarılmasına yarar.

**Ambulatuvar EKG monitorizasyonu:** Tüm vakalarda gerekli değildir. Şu hasta gruplarında uygulanır: a) Çarpıntı, baş dönmesi, senkop gibi semptomları olan hastalarda, b) istirahat EKG'si anormal olan hastalarda, c) uçak pilotları gibi ağır mesleği olan hastalarda ambulatuvar EKG monitorizasyonu uygulanır.

**Ekokardiyografi bulguları:** Ekokardiyografi tanı koymada en yararlı yöntemdir. Fakat hasta dikkatli ve değişik yönlerden incelenmezse yanıltıcı sonuçlar ortaya çıkabilir. Klinik olarak normal kişilerde ekokardiyografide hafif prolapsus saptanabilir. Ayrıca ekokardiyografinin normal olması MKP olmadığını kesin bulgusu değildir. Korda rüptürü sonucu oluşan flail mitral kapak sendromu farklı ekokardiyografi bulguları verir. Bu nedenle ayrı ayrı incelenecektir.

**M-mode ekokardiyografi bulguları** (1,2): a) Mid sistolde arka yaprakçığın veya her iki yaprakçığın arkaya doğru ani hareketi, b) yaprakçıkların sistol



Şekil 1. MKP'li bir hastanın M-mode ekokardiyogramı. Karakteristik bulgu sol ventrikül ile sol atriyumun birleşim yerinde en iyi olarak gözlenmektedir (okla işaretli). LV: sol ventrikül, LA: sol atriyum.

boyunca arkaya yer değiştirmesi veya hamaklaşması (U şeklinde, C-D segmentinde), c) normal veya artmış titreşim ile birlikte mitral yaprakçıkların kalınlaşması, d) erken sistolik prolapsus (Şekil 1).

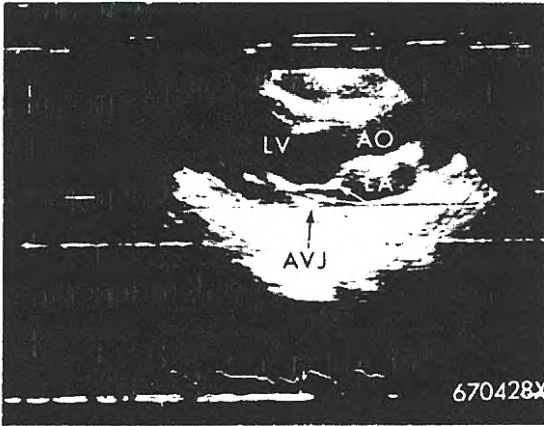
"Flail" mitral kapak sendromunun M-mode ekokardiyografi bulguları (aşağıdakilerden iki veya daha fazlası varsa tanı konur): a) Mitral yaprakçığın holosistolik posterior yer değiştirmesi, b) posterior mitral yaprakçığın anormal anterior diyastolik açılma hareketi, c) mitral kapak yaprakçığının kaba ve karışık diyastolik flutteri, d) bir yaprakçığın sistolik flutteri, e) sistol esnasında sol atriyumda kapak ekosunun görüntüsü.

**İki boyutlu ekokardiyografi bulguları** (1,2): a) Mitral anulus düzlem altında sol atriyum içine bir yaprakçığın sistolik yer değiştirmesi, b) mitral kapak yaprakçıklarında kalınlaşma (bir veya iki yaprakçıkta anormal doku artışı ile beraber olabilir), c) mitral anulusun dilatasyonu, d) MKP ile birlikte diğer kalp kapaklarında prolapsus olması (% 20), (Şekil 2).

**"Flail" mitral kapak sendromunun iki boyutlu ekokardiyografi bulguları:** a) Yaprakçıkların kenarlarının kavuşmaması, b) bir yaprakçığın sol ventrikülden sol atriyuma ani kamçı hareketi, c) bir yaprakçığın veya yaprakçığın bir bölümünün sol atriyuma prolapsusu.

**Doppler ekokardiyografi bulguları:** Mitral yeterliliğin yerini ve derecesini tespit etmede yararlıdır.

**Göğüs röntgen bulguları:** Kalp genellikle normaldir. Bazen hafif sol atriyum genişlemesi gö-



Şekil 2. MKP'lu bir hastanın iki boyutlu ekokardiyogramı. Hem posterior hem de anterior yaprakçıklar sol atriyum içine bombe yapmaktadır. AO: aorta, LV: sol ventrikül.

rülebilir. Vakaların % 60-70'inde torasik kemik anormallikleri gözlenir.

**Talyum stres sintigrafisi bulguları:** MKP'li hastalarda ilave olarak koroner arter hastalığı (KAH) olup olmadığını ayırmaya yarar.

**Anjiyografi bulguları:** Anjiyografi ve kateterizasyon genellikle gerekmez. Yapıldığında sol ventrikül ile mitral kapak anatomisi ve hemodinamiği değerlendirilir.

**Tanı:** MKPS'nin tanısında sadece dinleme bulguları veya ekokardiyografi bulguları gözönüne alındığında çeşitli hatalar yapılabilmektedir. Bu nedenle Perloff ve arkadaşları MKPS'nin tanısı için spesifik klinik kriterler önerdiler. Bu tanı kriterleri üç grupta toplanır (1,6,24):

1) *Majör tanı kriterleri (bu kriterlerden bir veya daha fazla olması MKPS tanısı koydurur)*

**Dinleme bulguları:** a) Apekte mid-geç sistolik klik ve geç sistolik üfürüm, b) apekte değişken mid-geç sistolik klik, c) genç hastalarda apekte geç sistolik üfürüm.

**İki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi bulguları:** a) Mitral yaprakçıkların birleşme noktası ile birlikte veya mitral anulusun sol atriyum kenarı üzerinden belirgin sistolik yer değiştirmesi, b) mitral yaprakçıkların hafif-orta derecede yukarı doğru sistolik yer değiştirmesi ile birlikte korda rüptürü, c)

Doppler'de mitral yetersizliğinin tespliti veya anuler dilatasyon.

### Dinleme bulguları artı ekokardiyografi bulguları

Mitral yetersizliğinin apikal holosistolik üfürümü artı yukarıdaki eko kriterleri.

2) *Minör tanı kriterleri (bu kriterlerin olması MKPS şüphesini artırır, fakat tek başına tanı koydurmaz)*

**Anamnez:** a) Genç hastalarda fokal nörolojik atak veya görme kaybı, b) ailede majör kriterlerden birinin olması, c) belirgin, tekrarlayan supraventriküler taşikardiler.

**Dinleme bulguları:** a) Apikal holosistolik üfürüm ile birinci kalp sesinin sert olması, b) apekte yumuşak, masum veya müphem mid-geç sistolik ses.

**Diğer fizik muayene bulguları:** a) Zayıf veya astenik vücut yapısı, b) arteryel kan basıncının düşük olması, c) göğüs kafesi anormallikleri.

**İki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi bulguları:** a) Arka mitral yaprakçığının izole hafif-orta derecede superior sistolik yer değiştirmesi, b) her iki mitral yaprakçığının orta derecede superior sistolik yer değiştirmesi, c) Doppler ekoda mitral yetersizliği saptanması.

3) *Nonspesifik bulguları (bu kriterler tanı koydurucu değildir, klinisyeni uyarmaya yardımcı olur)*

**Semptomlar:** a) Atipik göğüs ağrısı, dispne, yorgunluk, bitkinlik, başta dolgunluk hissi, baş dönmesi, senkop, anksiyete atakları, diğer psikolojik bozukluklar.

**Fizik bulgular:** a) Göğüs kafesi anormallikleri, b) hipomasti.

**EKG bulguları:** a) İnférieur veya lateral prekardiyal derivasyonlarda T dalgasının inversiyonu, b) istirahat, egzersizde veya ambulatuar EKG'de saptanan prematüre ventriküler atımlar, c) supraventriküler taşikardi atakları.



**Radyolojik bulgular:** Skolyoz, pektus ekskavatum veya karinatum, torasik kifozun kaybı.

### İki boyutlu ekokardiyografi

Ön mitral yaprakçığının veya hem ön hem de arka mitral yaprakçığının hafif superior yer değiştirmesi.

Klinik ve patolojik bulgularla birlikte aşağıdaki ekokardiyografi bulgularından iki veya daha fazlası mevcut ise kesin MKPS tanısı konur (2).

1. Yaprakçığın sol atriyum içine prolapsusu.
2. Yaprakçıkların kabalaşması, kalınlaşması ve şekillerin bozulması.
3. Mitral anulusun dilatasyonu.
4. MKP ile birlikte triküspid kapak prolapsusu ve triküspid kapak anulusunun dilatasyonu.
5. MKP ile birlikte aort kapak prolapsusu.

*Aşağıdaki bulgular olduğu zaman olası MKPS tanısı konur (2).*

1. Teşhisi destekleyen klinik belirtiler ile birlikte iki boyutlu ekokardiyografide fonksiyonel MKP bulguları vardır. Fakat bu hastalarda yaprakçıkların kalınlaşması veya mitral anulusun dilatasyonu gibi yapısal değişiklikler yoktur.
2. Teşhisi destekleyen tipik bulgularla birlikte yapısal anormallikler vardır. Bu grup hastalarda fonksiyonel MKP bulguları yoktur.

Aşağıdaki bulgular olduğu zaman düşük olasılıklı MKPS tanısı konur (2). (Bu bulgular MKPS ile uyumludur fakat tanı koydurucu değildir. Bu grup hastalar normal kabul edilip izlenmelidir).

1. Klinik bulgular olmaksızın ekokardiyografide aşağıdaki bulguların olması

\* M-mode ekoda hafif hamaklaşma.  
\* İki boyutlu ekokardiyografide sınırda fonksiyonel prolapsus ve şüpheli kapakçık kalınlaşması.

2. Ekokardiyografide herhangi bir fonksiyonel veya yapısal anormal bulgu olmaksızın MKPS'yi düşündüren fizik muayene bulgularının olması.

**Komplikasyonlar:** MKPS'nin 6 önemli komplikasyonu vardır.

1. Mitral yetersizliğinin ilerlemesi ve buna bağlı kalp yetersizliği: Akut romatizmal ateş insidensinin azaldığı ülkelerde, mitral yetersizliğinin (MY) en sık nedeni MKP'dür. Şu nedenlerle mitral yetersizliği ilerlemektedir: a) Yaprakçık dejenerasyonunun ve şekil bozukluğunun artması ve de korda tendineanın uzaması nedeniyle prolapsusun derecesi ilerler, b) mitral anulusun dilatasyonu ilerler. MKP'lu hastalarda mitral yetmezliğin ilerlemesinin insidensi bilinmemektedir. Hastalar 50 yaş altında semptomatik olurlar. Bilinmeyen bir nedenle erkeklerde MY gelişme riski daha yüksektir.

2. Korda rüptürü ve buna bağlı "flail" mitral kapak sendromu: Korda rüptürünün en sık nedeni dejeneratif MKP'dür. İnfektif endokardit ve künt göğüs travması da nedenler içindedir. Rüptür sıklıkla spondandır. Yaprakçıkların serbest kenarlarına yapışık primer kordaların rüptürü MY'nin derecesini artırır. Yetersizliğin şiddeti yırtılmış kordanın ebadına ve sayısına bağlı olarak desteklenmeyen yaprakçık dokusunun büyüklüğü ile ilişkilidir. Büyük yırtıklarda akut mitral yetersizliği, daha küçük yırtıklar ise kronik mitral yetersizliği semptom ve bulguları ortaya çıkar. Ancak burada S1 zayıflamış veya kaybolmuştur.

3. Aritmiler: MKPS'de her türlü ritim ve iletim bozukluğu ortaya çıkabilir. MKSP'li hastalara uygulanan Holter monitorizasyonunda % 50-80 oranında ventriküler prematüre atımlar (VPA), % 30-50 oranında kompleks VPA'lar ve % 10-25 oranında ventriküler taşikardi saptanmıştır. Bu aritmiler egzersiz sırasında sıklaşır, gece istirahatte ise azalır. Bunların dışında kısa süreli geçici ventriküler fibrilasyon ve torsade de pointes de bildirilmiştir. Bu disritmiler bir veya iki yaprakçığın prolapsusu ile korelasyon göstermez. Buna karşın, mitral yaprakçık ne kadar kalın ise aritmilerin insidensi o kadar yüksektir. MKP'de QT intervalinde uzama da gösterilmiştir. İstirahat EKG'sinde repolarizasyon anormalliklerinin insidensi yüksektir. MKP'lu hastalarda görülen en sık ritim bozukluğu paroksizmal supraventriküler taşikardidir. MKP'de sinüs düğümü disfonksiyonu, AV ve dal blokları da görülebilir (18, 21).

4. Ani ölüm: MKPS'li hastalarda ani ölüm oluşabilmektedir. Vakaların bir kısmında ventriküler

aritmiler, diğer bir kısmında ise komplet AV blok veya sinoatriyal arrest ani ölümden sorumludur (19,22). Ani ölümden sorumlu bu ritim ve iletim bozukluklarını tespit etmek için ambulator EKG monitorizasyon gerekir.

**5. İnfektif endokardit (İE):** MKPS'li hastalarda İE, normal kişilere göre 5-8 kat daha fazla görüldüğü öne sürülmektedir. MKP'de birlikte üfürüm olsa da olmasa da İE gelişebilmektedir. Fakat MY üfürümünün olması ilave bir risk getirdiği düşünülmektedir. Mitral kapak kalınlaşmış, şekli bozulmuş ve prolapsus ciddi ise enfeksiyon riski daha da yüksektir. Sadece üfürümü olan hastalarda İE profilaksi önerilmektedir. Bu iki nedenle sakıncalıdır: **a)** Sadece klik olan hastalarda da İE gelişmektedir, **b)** üfürümler intermittent olabilmektedir (7,24). İE profilaksisi özellikle dişler için yapılan girişimlerde önemlidir.

**6. Sistemik emboli:** MKPS'li hastalarda sistemik emboli sonucu akut hemipleji, transient iskemik atak, serebral infarktüs, görme kaybı, retinal arter oklüzyonu gözlenebilir. Bu hadiselerde MKP'nin rolü yaşlılarda % 5-7 iken, gençlerde % 40'a çıkmaktadır. Kalınlaşmış ve şekli bozulmuş kapağın üzerinde trombosit agregasyonu bir neden olarak öne sürülmesine karşın, sistemik embolinin kesin mekanizması belli değildir.

**Prognoz:** Hastaların büyük kısmı yıllarca stabil kalır ve mitral yetersizliği gelişmez. Komplikasyonların gelişmesi prognozu kötüleştirir (korda rüptürü, infektif endokardit vb). 10-15 yıl içinde hastaların % 15'inde ilerleyen ciddi mitral yetersizliği oluşur. Bu komplikasyon klik ve üfürümün beraber olduğu hastalarda daha siktir. Ağır mitral yetersizliği 50 yaşın üstü MKP'li erkek hastalarda daha sık gelişir. MKPS'li hastalarda prognozu ağır olanlar 3 gruba ayrılabilir:

- 1) İnfektif endokardit oluşan hastalar.
- 2) Korda rüptürüne bağlı akut mitral kapak yetersizliği oluşan hastalar (flail mitral kapak sendromu).
- 3) Kronik hemodinamik olarak önemli derecede MY oluşan hastalar.

**Tedavi:** MKPS tedavisinde temel prensipler (1,2,4):

### 1. MKPS'li hastanın izlenmesi

\* Asemptomatik olan, laboratuvar bulgusu olmayan ve ciddi mitral yetersizliği olmayan hastalar 2-4 yılda bir kez kontrol edilmelidir.

\* Semptomatik ve sistolik üfürümü olan hastalarda ciddi mitral yetersizliği gelişebilir. Bu hastalar yılda bir kez kontrol edilmelidir.

**2. Hastanın eğitimi ve güven verilmesi:** MKPS'de genellikle anatomik bozukluğa oranla hastaların semptomları çok daha fazla olduğu için, bu hastalara hastalıklarının mevcut durumu ve gelecekte nasıl seyredebileceği hakkında geniş bilgi verilmelidir. Bu şekilde bir açıklama hastayı rahatlatmakta ve şikayetlerini büyük oranda azalmasına yardımcı olmaktadır.

**3. Göğüs ağrısı, çarpıntı, baş dönmesi gibi semptomların tedavisi için** trankilizanlar, beta-blokerler (propranolol), kalsiyum kanal blokerleri, nitratlar gibi ilaçlar kullanılır.

**4. Endokardit, sistemik emboli gibi muhtemel komplikasyonlara karşı gerektiğinde profilaktik tedavi uygulanmalıdır** (25).

### 5. Komplikasyonların tedavisi

\* Aritmiler şekil ve derecesine göre beta-blokerler, fenitoin, amiodaron, kinidin, prokainamid gibi antiaritmikler ve implante edilebilen defibrilatör ile tedavi edilebilir.

\* Sistemik embolik olaylar antikoagulan ve antiplateletler ile tedavi edilir.

\* Mitral yetersizliğine bağlı kardiyak rezervi azalan hastaların tıbbi veya cerrahi tedavisi diğer ciddi mitral yetersizliği olan hastalar gibidir. ABD'de tüm mitral kapak rekonstrüktif cerrahisinin yaklaşık yarısı MKPS'li hastalarda uygulanmaktadır.

\* Efor anjinası olan ve laboratuvar tetkikleri pozitif olan hastalar diğer koroner arter hastaları gibi tıbbi ve cerrahi olarak tedavi edilir.

\* Flail mitral kapak sendromlu hasta ameliyata hazırlanırken vazodilatör ilaçlar ile tedavi edilir. Hasta stabil hale geldikten sonra kapak cerrahisi yapılmak üzere ameliyata verilir.

## KAYNAKLAR

1. **Braunwald E:** Heart Disease. Fourth Edition, Philadelphia. WB Saunders Co, 1992. p.1029-1035
2. **Parmley WW, Chatterjee K:** Cardiology. Thirth Edition. Philadelphia. JB Lippincott Co, 1990. p.32. bölüm
3. **Sokolow M, Mc Ilroy MB, Cheitlin MB:** Cardiology. Fifth Edition. Prentice Hall International Inc USA 1990. p. 392-396
4. **Barrett CC, Kirtley M, Mangham R:** Mitral valve prolapse. JL A State Med Soc 143:41, 1991
5. **Fontana ME, Sparks EA, Boudaoulas H, Wooley CF:** Mitral valve prolapse syndrome. Curr Probl Cardiol 16:308, 1991
6. **Hurst JW:** The Heart, Seventh Edition, New York. Mc Graw-Hill Information Services Co, 1990
7. **Alpert MA, Mukerji V, Sabeti M, Bussell JL, Bertman BD:** Mitral valve prolapse, panic disorder, and chest pain. Med Clin North Am 75:1119, 1991
8. **Whittaker P, Bougher DR, Perkins DG, Canham PB:** Quantitative structural analysis of collagen in cordae tendinea and its relation to floppy mitral valve and proteoglycan infiltration. Br Heart J 57:264, 1987
9. **Jaffe AS, Geltman EM, Rodey GE, Uitto J:** Mitral valve prolapse: A consistent manifestation of type IV Ehlers-Danlos syndrome, the pathogenetic role of the abnormal production of type III collagen. Circulation 64:121, 1981
10. **King BD, Clark MA, Baba N, et al:** "Myxomatous" mitral valves: Collagen dissolution as the primary defect. Circulation 64:288, 1982
11. **Tomaru T, Uchida Y, Mohri N, et al:** Postinflammatory mitral valve and aortic valve prolapse. A clinical and pathological study. Circulation 76:68, 1987
12. **Malcom AD:** Mitral valve prolapse associated with other disorders. Causal coincidence, common link of fundamental genetic disturbance. Br Heart J 53:353, 1985
13. **Gottdiener JS, Sherber HS, Harvey WP:** Midsystolic click and mitral valve prolapse following mitral commissurotomy. Am J Med 64:295, 1978
14. **Crawford MH:** Mitral valve prolapse due to coronary artery disease. Am J Med 62:447, 1977
15. **Imaizumi T, Chandraratna PAN, Whayne TF, et al:** Transmural myocardial infarction with the prolapsing mitral-leaflet syndrome and normal coronary arteries. Arch Intern Med 138:1354, 1978
16. **Cheng TO:** Etiology of chest pain in mitral valve prolapse. Am J Med 91:103, 1991
17. **Mauther FA, Bastion BC, Lane LB, et al:** Coronary artery spasm: A mechanism for chest pain in selected patients with the mitral valve prolapse syndrome. Chest 79:449, 1981
18. **Anwar A, Kohn SR, Dunn JF, et al:** Altered beta adrenergic receptor function in subjects with symptomatic mitral valve prolapse. Am J Med Sci 302:89, 1991
19. **Levy S:** Arrhythmias in the mitral valve prolapse syndrome. Clinical significance and management. PACE-Pacing-Clin Electrophysiol 15:1080, 1992
20. **Levy S:** Ventricular arrhythmias and mitral valve prolapse. Acta Cardiol 47:125, 1992
21. **Bhutto ZR, Barron JT, Liebson PR, Parrillo JE:** Electrocardiographic abnormalities in mitral valve prolapse. Am J Cardiol 70:265, 1992
22. **Schaal SF:** Ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse. Cardiovasc Clin 22:307, 1992
23. **Feigenbaum H:** Echocardiography. Philadelphia, Lea and Febiger Co, 1981. p. 258
24. **Perloff JK, Child JS, Edwards JE:** New guidelines for the clinical diagnosis of mitral valve prolapse. Am J Cardiol 57:1124, 1986
25. **Cheng TO:** Should antibiotic prophylaxis be recommended for all patients with mitral valve prolapse? Am J Cardiol 68:564, 1991