

Çift Orifisli Mitral Kapak

Uz. Dr. Kaya SÜZER, Uz. Dr. Tufan PAKER, Uz. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Dr. Ali KÖNER, Doç. Dr. Tayyar SARIOĞLU, Prof. Dr. Rüstem OLGA, Prof. Dr. Yurdakul YURDAKUL, Prof. Dr. Aydın AYTAÇ.

Istanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi ve İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim dallarında 1976-1989 yılları arasında altı hasta ender görülen bir konjenital anomali olan çift orifisli mitral kapak (ÇOMK-Double orifice mitral valve) nedeniyle ameliyat edildi.

Hastalardan birinde izole patoloji olarak bulunan ÇOMK, diğer beş hastada atrioventriküler kanal tipinde defektlere eşlik etmekteydi. İzole patoloji olarak ÇOMK bulunan hastada ağır mitral yetersizliği nedeniyle mitral kapak replasmanı gerekti. Mitral kapakta ana orifisin posteromedial komissüründe kleft olan üç hastada, kleftin onarılması ile mitral yetersizliği giderildi. Diğer iki hastada ise fonksiyon bozukluğu olmadığı için mitral kapağa herhangi bir müdahalede bulunulmadı. Operatif ve erken postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon göstermeyen hastalar ortalama 66 aylık (7 ay-13 yıl) uzun takiplerde çok iyi durumda hayatlarını sürdürmektedir.

Anahtar kelimeler: Atrioventriküler kanal defektleri, çift orifisli mitral kapak, konjenital mitral kapak hastalığı

Çift orifisli mitral kapak (ÇOMK) atrioventriküler (A-V) kanal defektlerine eşlik eden, çok seyrek olarak diğer konjenital kalp anomalileri ile birlikte de görülebilen ender bir patolojidir (1,2). Tek bir bir mitral annulus içerisinde iki ayrı açıklığın bulunması şeklinde görülen bu durum, mitral yetersizliği ya da mitral darlığına yol açarak eşlik ettiği anomaliye bağlı klinik seyri etkileyebildiği gibi tanı ve uygulanacak cerrahi girişimin saptanması yönünden de özellik taşımaktadır.

MATERYEL ve METOD

1976-1989 yılları arasında Hacettepe Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi ile İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim dallarında 6 hastaya ÇOMK tanısı ile açık kalp ameliyatı uygulandı. Yaşları 18 ay ile 20 yıl (ortalama 9.0 yıl) arasında değişen hastaların üçü kız, üçü erkekti. Bir olguda komplet, üçünde parsiyel A-V kanal defekti bulunmakta, diğer iki olgunun birinde ÇOMK izole olup diğerinde, VSD ve kleft mitrale eşlik etmekteydi (Tablo 1). İlk iki hastada ÇOMK olduğu ameliyatta tesbit edilmiş, diğer hastalardan üçünde iki boyutlu ekokardiyografi ile, birinde anjiyokardiyografi ve iki boyutlu ekokardiyografi ile tanı konulmuştur (Şekil 1).

Hastaların hepsi standart kardiyopulmoner by-pass tekniği ile ameliyat edildi. Kardiyoplejik arrest ve 28°C genel hipotermi kullanıldı. A-V kanal defekti olan hastalarda defekt, kapaklar kompetan olacak şekilde tek yama ve devamlı dikiş tekniği ile kapatıldı. VSD'in eşlik ettiği hastalarda VSD transatriyal olarak triküspid kapak içinden kapatıldı. Ağır mitral yetersizliği gösteren bir hastada (olgu 2) 20 no. Lillehei-Kaster prostetik kapağı kullanılarak mitral kapak replasmanı yapıldı.

Operatif ve post-operatif mortalite olmadı. Hastaların 7 ay-13 yıl (ortalama 66 ay) takiplerinde NYHA sınıf I fonksiyonel kapasitede oldukları, klinik ve ekokardiyografik tetkikte mitral kapak fonksiyonlarının iyi olduğu tesbit edildi.

TARTIŞMA

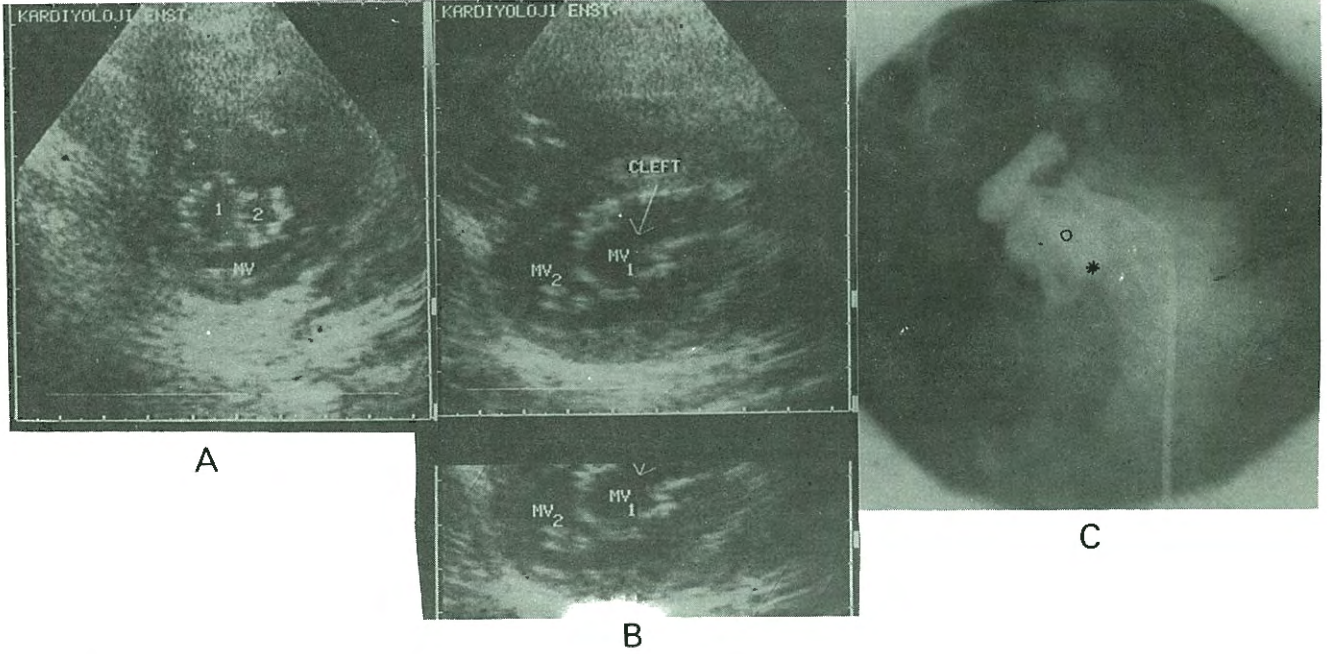
Çift orifisli mitral kapak (ÇOMK) ilk kez W.S. Greenfield tarafından 1876 yılında tanımlanmıştır (3).

Alındığı tarih: 24 Kasım 1989

Yazışmalar: Dr. Tufan Pakker, İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Haseki, İstanbul

Tablo 1. Klinik bulgular, cerrahi girişim ve sonuçları

Olgu no.	Yaş	Cins	ÇOMK(a eşlik eden patoloji)	M.Y.	Ameliyat	Sonuçta	
						fonksiyonel	sınıf
1	20	K	Primum ASD	--	ASD kapatıldı		I
2	1.5	E	--	+	Mitral valv replas.		I
3	6	E	Primum ASD	--	ASD kapatıldı		I
4	3.5	E	Primum ASD Kleft mitral Pulmoner stenoz	+	ASD kapatıldı Kleft kısmen onarıldı Pulmoner stenoz giderildi		I
5	6	K	Komplet A-V kanal defekti	+	ASD kapatıldı Kleft kısmen onarıldı VSD kapatıldı		I
6	17	K	Kleft mitral VSD	+	Kleft onarıldı VSD kapatıldı		I



Şekil 1. A) İki boyutlu ekokardiyografi ile kısa eksen kesitinde, mitral kapağın bir doku bandı ile ikiye ayrıldığı görülmektedir (Olgu 4). MV:mitral kapak, 1,2: mitral orifisler.

B (ortada): İki boyutlu ekokardiyografi ile kısa eksen kesitinde önde büyük (MV₁) arkada küçük (MV₂) mitral kapak orifisleri görülmektedir. Öndeki orifisin (MV₁) ön yaprakçığında kleft dikkati çekiyor (Olgu 5).

C (sağda): Çift orifisli mitral kapağın anjiyografik görünümü. *: sol atrium, o: çift orifisli mitral kapak

Otopsi çalışmalarında tüm konjenital kalp hastalığı olguları arasında %1 oranında (2) görülen bu patolojiye, günümüzde gelişen tanı yöntemleri (iki boyutlu ekokardiyografi) ile (3,4) ve açık kalp cerrahisi sırasında giderek artan sıklıkta rastlanılmaktadır. ÇOMK hemen her zaman bir majör kardiyak anomaliye eşlik etmektedir. Bunların yaklaşık yarısını A-V kanal defektleri oluşturmaktadır (2,5). Tüm A-V kanal defektleri olguları içinde otopsi çalışmalarına göre %4.9-17.9 oranında (6,7), açık kalp ameliyatı gözlemlerine göre %4.3-5 sıklıkta (8,9) ÇOMK ile karşılaşılmaktadır.

Embriyolojik oluşumu açısından değişik görüşleri sürülen ÇOMK'un A-V kanal defektleri ile yakın ilişkisi birçok araştırmacıyı bu durumdan endokardiyal yastuktaki bir füzyon anomalisini sorumlu tutan teoriler önermeye itmiştir. Boston Children's Hospital Kardiyoloji ve Patoloji bölümleri tarafından yapılan kapsamlı bir çalışmada (8) ÇOMK saptanan 27 post-mortem olgunun tümünde mitral kapak tensor apparatusunu ilgilendiren bir ya da daha çok anormal saptanmıştır. Anormal korda halkaları, aksesuar papiller kaslar, papiller kas füzyonu, korda çaprazlaşması, papiller kas veya kordaların bir bant şeklinde birleşerek mitral orifisi otadan bölmesi bunların başında gelmektedir. Çoğu zaman her orifis bir tek papiller kasın kordaları ile bağlantılı olduğu için paraşüt mitral kapak görünümü ortaya çıkmaktadır. Aksesuar orifis A-V kanal defekti bulunan olgularda çoğunlukla posteromedial komissürde, A-V kanal defekti bulunmayanlarda ise çoğunlukla anterolateral komissürde bulunmaktadır. Bizim A-V kanal defekti ile birlikte bulunan 4 vakamızın tümünde aksesuar orifis posteromedial komissürde idi.

Bano-Rodrigo ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada (2) kapak fonksiyonları yönünden ÇOMK hastalarının yaklaşık yarısında herhangi bir özellik bulunmadığı, geri kalan yarısında ise mitral darlığı ve mitral yetersizliği bulgularına eşit oranda rastlandığı görülmüştür. A-V kanal defekti varsa mitral yetersizliği, yoksa mitral darlığı daha sık görülmektedir. Mitral yetersizliğine genellikle mitral yaprakçıklarından birinde bulunan kleft, mitral stenozuna ise çoğu zaman paraşüt mitral kapak durumunun yarattığı kordal obstrüksiyon yol açmaktadır. 2.5 yaşın altındaki A-V kanal defekti olguları üzerinde yapılan post-mortem çalışmalarda ÇOMK

görülme sıklığının (%10) klinik ve operatif gözlemlerdekinin yaklaşık iki katı olması, ÇOMK varlığının hastalığın seyrini ağırlaştırarak hastaların bir kısmının ameliyat evresine ulaşmadan kaybedilmesine neden olduğunu düşündürmektedir (5,10).

Belirleyici klinik bulgusu bulunmayan ÇOMK, preoperatif tanısı oldukça güç bir patolojidir. İki boyutlu ekokardiyografi tanı yönünden çok değerli bulgular verebilir. Mitral kapak yaprakçıklarının kalınlaşmış olması, iki ayrı mitral orifisin gösterilmesi patolojiyi belirler. Bizim 4 olgumuzda tanı iki boyutlu ekokardiyografi ile konulmuştu (Şekil 1)

Anjiyokardiyografide sol ventrikülün medial sınırını oluşturan mitral kapak gölgesinde düzensizlik ve çift çentiklenme, kapak hareketlerinde azalma, sol atriumdan sol ventriküle boyanın iki ayrı akım halinde geçmesi (Şekil 1 c) ÇOMK tanısında yardımcı bulgulardır (5).

Cerrahi tedavide izlenecek yöntem dikkatli bir incelemeyi gerektirmektedir. Preoperatif tanının olmaması halinde cerraha bu konuda kısıtlı bir imkan tanınmaktadır. Çalışmalar, en iyi sonuçların mitral yetersizliği ya da darlığının bulunmadığı ve kapağa yönelik cerrahi bir işlem uygulanmadığı durumlarda elde edildiğini göstermektedir (11).

Mitral darlığını gidermek amacıyla iki orifisin arasındaki fibröz bandın kesilmesiyle birleştirilmesi ileri mitral yetersizliğine yol açarak yüksek operatif mortaliteye neden olduğundan, kaçınılması gereken bir yöntemdir (5,8,12). Mitral yetersizliği söz konusu ise, buna neden olan kleftin kısmen onarılması çoğu zaman tatmin edici bir mitral kompetans sağlamaya yeterlidir. Kleftin tümüyle kapatılması mitral darlığına yol açabileceği gibi, yaprakçık hareketlerine kısıtlayarak mitral yetersizliğine, neden olabilir. İdeal yöntem kleftin kademeli olarak, her adımda mitral kompetans kontrol edilerek, yetersizlik ve darlık dengesindeki optimum nokta bulununcaya dek kapatılmasıdır. Elde edilen iki orifisin toplam alanı, hastanın boy ve ağırlığına uyan normal mitral kapak alanının %65-70'inin altına inmemelidir (8). Biz, kleft onarımı yapığımız hastalarda, esas orifis ve aksesuar orifis açıklıklarını Hegar dilatatörleri ile ölçerek, bu ikisinin toplamının hastanın vücut yüzey

alanına göre normal olan mitral kapak çapının %70'inden daha küçük olmamasına dikkat ettik. İnkompetan aksesuar orifis, eğer ana orifis alanı yeterli ise, primer olarak ya da yama ile kapatılabilir. Yeterli mitral açıklığı ve kompetansının elde edilemeyeceği durumlarda ise mitral kapak replasmanı tercih edilmelidir (8,13). Olgularımızdan birinde ileri derecede deformasyon ve mitral yetersizliği nedeniyle mitral kapak replasmanı uygulanmıştır. İki hastamızda mitral kapak fonksiyonları yeterli görülerek kapağa müdahalede bulunulmamış, diğer olgularda ise klef-tin onarımı ile yeterli mitral fonksiyonları elde edilmiştir. Mitral kapak replasmanı uygulanan hasta yaşının küçüklüğü (18 ay) nedeniyle antikoagülasyon tedavisine alınmamış, aspirin ve dipiridamol kullanılarak antiagregan tedavi uygulanmıştır. Bu yaş grubunda aspirin ile dipiridamol kombinasyonu sayesinde yeterli tromboemboli profilaksisi sağlanarak coumadin dozunun ayarlanmasındaki güçlüklerden kaçınılabileceği düşünülmektedir (14,15).

Sonuç olarak, ÇOMK olgularında eşlik eden patolojinin düzeltilmesi yanında, aksesuar açıklık kompetan ise buraya dokunmamak, şayet aksesuar açıklık önemli yetmezliğe neden oluyorsa ve esas orifis yeterli ve kompetan ise o zaman aksesuar açıklığı primer olarak veya yama ile kapatmak yeterli tedavi sağlayabilir.

KAYNAKLAR

1. Greenfield WS: Double mitral valve. Trans Pathol Soc London 27: 128, 1876
2. Bano-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, Van Praagh R: Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. Am J Cardiol 61: 152, 1988

3. Di Segni E, Lew S, Shapira H, Kaplinsky E: Double mitral valve orifice. Pediatr Cardiol 6:215, 1986
4. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM, Colan SD, Sanders SP: Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. JACC 6:383, 1985
5. Warners C, Somerville J: Double mitral valve orifice in atrioventricular defects. Br Heart J 49:59, 1983
6. David I, Castaneda AR, Van Praagh R: Potentially parachute mitral valve in common atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg 84: 178, 1982
7. Sherman FE: An Atlas of Congenital Heart Disease. Philadelphia, Lea-Febriger, pp 152-154, 1963
8. Lee CN, Danielson GK, Schaff HV, Puga FS, Mair DD: Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 90:700, 1985
9. Ibawi MN, Idriss FS, Deleon SY, et al: Unusual mitral valve abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defects. J Thorac Cardiovasc Surg 85:697, 1983
10. Wakai CS, Edwards JE: Pathologic study of persistent common atrioventricular canal. Am Heart J 56:779, 1958
11. Saylam A, Oram A, Nazlı N, Yener A, Aytaç A: Double orifice mitral valve associated with ostium primum atrial septal defect. Turk J Pediatr 18:58, 1976
12. Reed GE, Cortes LE, Clauss RH, Rappert EH: The surgical repair of duplication of the mitral orifice. Ann Thorac Surg 9:81, 1970
13. Aytaç A, İkizler C, Saylam A: Artificial valve replacement in children. 7 th European Congress of Cardiology, June 1976, Amsterdam, Abstract Book 1 p 98
14. Aytaç A: Prosthetic valve replacement in children for acquired heart disease. Herz Kreis 10:451, 1978
15. Yurdakul Y, Bilgiç A, Saylam A, Sarioğlu T, Köşker S, Aytaç A: Congenital double-orifice mitral valve: Report of a case with valve replacement. Jpn Heart J 21:545, 1980