

Biküspid aort kapağı ve diskret subaortik membranın neden olduğu sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı

Obstruction of the left ventricular outflow tract caused by bicuspid aortic valve and discrete subaortic membrane

Dr. Cem Koz, Dr. Mehmet Yokuşoğlu, Dr. Oben Baysan, Dr. Mehmet Uzun

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

En sık rastlanan doğuştan kardiyak anomali olan biküspid aort kapağı pek çok doğuştan kardiyak anomalilerle birlikte olabilir. Sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığına neden olan biküspid aort kapak ile diskret subaortik membranın birlikteliği çok nadirdir. Yirmi bir yaşında erkek hasta, efor ile nefes darlığı ve baş dönmesi yakınmalarıyla başvurdu. Transtorasik ekokardiyografide, parasternal kısa eksen görüntüde biküspid aort kapağın yanı sıra, parasternal uzun eksen renkli Doppler görüntülerde subaortik bölgede mozaiklenme izlendi. Parasternal uzun eksen görüntülerin daha dikkatli incelenmesiyle diskret subaortik membran görüntülendi. Aort kapak üzerinden yapılan devamlı akım Doppler incelemesinde aort akım hızı normal sınırlarda idi; ancak, Valsalva manevrası ile 30 mmHg'lik zirve gradiyent oluşmaktaydı. Bu iki anomali birlikteliğinin çok az bildirilmiş olması, diskret subaortik membranın ekokardiyografik inceleme sırasında gözden kaçması olabilir.

Anahtar sözcükler: Aort kapağı/anormallik; diskret subaortik darlık; ekokardiyografi; ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı/patoloji.

Bicuspid aortic valve is the most common congenital cardiac anomaly and it may often coexist with other congenital cardiac anomalies. Its coexistence with discrete subaortic membrane, causing obstruction of the left ventricular outflow tract is very rare. A 21-year-old male patient presented with complaints of exertional dyspnea and dizziness. On transthoracic echocardiography, the parasternal short-axis view showed a bicuspid aortic valve, and parasternal long-axis color Doppler view showed a mosaic pattern in the subaortic region. A more careful examination of the parasternal long-axis views revealed a discrete subaortic membrane. Continuous-wave Doppler flow velocity obtained from the aortic valve was normal; however, a peak gradient of 30 mmHg was observed with the Valsalva maneuver. The fact that there are very few reports on this rare coexistence may be due to failure to recognize discrete subaortic membrane during echocardiographic examination.

Key words: Aortic valve/abnormalities; discrete subaortic stenosis; echocardiography; ventricular outflow obstruction/pathology.

Biküspid aort kapağı en sık görülen doğuştan kardiyak anomalidir. Otopsi çalışmalarında sıklığı %0.9-%2.5 arasında bildirilmiştir.^[1] Biküspid aort kapak birçok diğer doğuştan kardiyak anomaliyle birlikte olabilir.^[2] Diskret subaortik membran genellikle aort küspislerin hemen altında yer alır ve standart ekokardiyografik muayenede gözden kaçabilir.

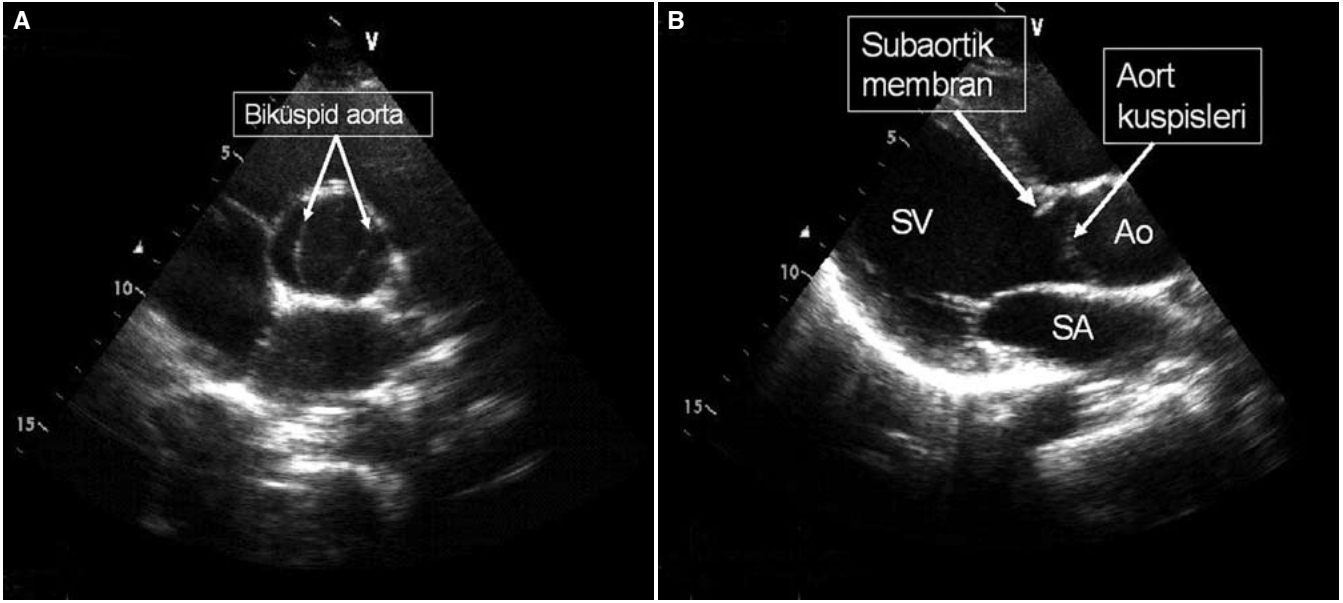
Bu yazıda, ender bir birliktelik olan, biküspid aort kapağı ile diskret subaortik membranın bir arada görüldüğü bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yirmi bir yaşında erkek hasta, efor ile nefes darlığı ve baş dönmesi yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinden, biküspid aort darlığı nedeniyle hastanın iki yıldır takip edildiği öğrenildi. Fizik muayenede, aort odağında yayılım göstermeyen 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü dışında bir özellik yoktu. Transtorasik ekokardiyografide, parasternal kısa eksen görüntüde biküspid aort kapağın yanı sıra (Şekil 1a), parasternal uzun eksen renkli

Geliş tarihi: 11.03.2007 Kabul tarihi: 03.09.2007

Yazışma adresi: Dr. Mehmet Yokuşoğlu, Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, 06018 Etilik, Ankara. Tel: 0312 - 304 42 67 Faks: 0312 - 304 42 50 e-posta: myokusoglu@yahoo.com



Şekil 1. Parasternal (A) kısa eksen görüntüde biküspid aort kapağı, (B) uzun eksen görüntüde subaortik bölgede mozaiklenme ve diskret subaortik membran. SV: Sol ventrikül; SA: Sol atriyum; Ao: Aort.

Doppler görüntülerde subaortik bölgede mozaiklenme izlendi. Parasternal uzun eksen görüntülerin daha dikkatli incelenmesiyle diskret subaortik membran görüntüldü (Şekil 1b). Aort kapak üzerinden yapılan devamlı akım Doppler incelemesinde aort akım hızı normal sınırlarda idi; ancak, Valsalva manevrası ile, 30 mmHg'lik zirve gradiyent olduğu izlendi.

TARTIŞMA

Subvalvüler diskret membran ve biküspid aort kapağın birlikteliği nadirdir ve bu durum olguların büyük çoğunluğunda cerrahi sırasında saptanmaktadır.^[3,4] Bu iki doğuştan anomalinin birlikteliği bilmekle birlikte, sıklığı konusunda bilgi yoktur. Erentug ve ark.^[5] subaortik darlığı olan 78 hastanın dokuzunda biküspid aort saptamışlardır. Ancak, bu hastalarda diskret aortik membran olup olmadığı konusunda bilgi verilmemiştir. Brauner ve ark.nın^[6] çalışmasında ise, subaortik darlığı olan 75 çocuk hastanın 17'sinde biküspid aort bildirilmiştir. Bu çalışmada, cerrahi tedavinin ciddi gradiyent gelişmeden (>40 mmHg) yapılmasının, tekrarlayan cerrahi ve ilerleyici aort kapak hasarını önlediği vurgulanmıştır. Oliver ve ark.^[7] da, 134 hastalık bir çalışmada, biküspid aort kapağı ve diskret subaortik membranın üç olguda (%2.1) bir arada görüldüğünü bildirmişlerdir.

Her iki doğuştan anomalinin birlikteliğinin bu kadar az bildirilmesi dikkat çekicidir. Bunun en önemli nedeni, olgumuzda da olduğu gibi, diskret membranın gözden kaçması olabilir. Oysa, sabit sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığına yol açan bu

patolojilerin çok iyi değerlendirilmesi hasta takibi açısından son derece önemlidir. Sol ventrikül çıkış yolunda tıkanma yapabilecek dinamik (asimetrik septal hipertrofi ve hiperdinamik fizyoloji) ve sabit (diskret subaortik membran, biküspid veya fibrotik aort kapak) nedenler ekokardiyografik inceleme sırasında dikkate alınmalıdır. Olgumuzda Valsalva manevrası ile artan sol ventrikül çıkış yolu zirve gradiyentinin, dinamik tıkanmayı taklit eden sabit çıkış yolu tıkanıklığı olduğunu düşündük. Özellikle parasternal uzun eksen görüntülerde interventriküler septum komşuluğunda izlenen mozaiklenme, bizi ek bir patoloji aramaya yönlendirdi ve tanı koymamıza yardımcı oldu. Bu olgudaki deneyimimiz, “bir doğuştan anomali varlığında ikincisinin de aranması gerektiği” şeklindeki klasik ekokardiyografi gerçeğini bir kez daha hatırlamamızı sağladı.

KAYNAKLAR

1. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970;26:72-83.
2. Carter JB, Sethi S, Lee GB, Edwards JE. Prolapse of semilunar cusps as causes of aortic insufficiency. *Circulation* 1971;43:922-32.
3. Kulkarni DR, Pinto IJ, Shah NA. Echocardiographic observations in a case of discrete membranous subaortic stenosis with a stenotic bicuspid aortic valve—a pre- and post-operative study (a case report). *J Postgrad Med* 1983;29:177-80.
4. Jackson RD, Robicsek F, Daugherty HK, Mullen DC, Harbold NB Jr, Hall DG, et al. Subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, single coronary artery and coar-

- tation of the aorta. *Coll Works Cardiopulm Dis* 1975; 20:106-10.
5. Erentug V, Bozbuga N, Kirali K, Goksedef D, Akinci E, Isik O, et al. Surgical treatment of subaortic obstruction in adolescent and adults: long-term follow-up. *J Card Surg* 2005;20:16-21.
 6. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1835-42.
 7. Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:835-42.