

İzole Çift Orifisli Mitral Kapak Anomalisi: Olgu Sunumu

Doç. Dr. Oben DÖVEN, Y. Doç. Dr. Dilek ÇİÇEK, Dr. Mustafa YURTDAŞ,
Y. Doç. Dr. Ahmet ÇAMSARI

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Mersin

Özet

Otuzsekiz yaşında kadın hasta efor ile ortaya çıkan nefes darlığı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede apikal sistolik üfürüm tespit edilmesi üzerine transtorasik ekokardiyografi planlandı. Transtorasik ekokardiyografide izole çift orifisli mitral kapak ve beraberinde 2/4. dereceden mitral yetersizliği ile hafif mitral darlığı tespit edildi. İzole çift orifisli mitral kapak mitral subvalvüler aparatusun konjenital anomalisi sonucu gelişen nadir görülen bir kardiyak malformasyondur. Mitral darlığı ve/veya mitral yetersizliği olan hastalarda etyoloji araştırılırken gözden kaçırılmaması gereklidir. (Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32: 390-392)

Anahtar kelimeler: İzole çift orifisli mitral kapak, mitral darlığı, mitral yetersizliği

Summary

Double-Orifice Mitral Valve Anomaly: A Case Report

A 38-year-old woman was admitted to our clinic with exercise dyspnea, in whom transthoracic echocardiographic examination was done because of a systolic murmur. Isolated double-orifice mitral valve with a grade 2/4 mitral insufficiency and mild mitral stenosis was found at transthoracic echocardiography. Isolated double-orifice mitral valve is a rare congenital malformation of the mitral subvalvular apparatus. It should be considered during echocardiographic evaluation of mitral stenosis and/or mitral insufficiency. (Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32: 390-392)

Key words: Isolated double-orifice mitral valve, mitral insufficiency, mitral stenosis

İzole çift orifisli mitral kapak, subvalvüler aparatusun konjenital anomalisi sonucu gelişen nadir görülen bir kardiyak malformasyondur. Çift orifisli mitral kapak, fibröz dokudan oluşan aksesuar bir bağlantı ile ayrılmış anatomik olarak iki farklı orifisten oluşmuştur ⁽¹⁾. Üç farklı tipi tanımlanmış olan çift orifisli mitral kapak anomalisi önemli derecede mitral yetersizliği veya mitral darlığına neden olabilir ^(2,3).

OLGUNUN SUNUMU

Kliniğimize eforla gelen nefes darlığı şikayeti ile başvuran 38 yaşında bayan hastanın yapılan fizik muayenesinde nabız düzenli 105/dk, kan basıncı

130/85 mmHg idi. Oskültasyonda sol aksiller bölgeye doğru yayılım gösteren 2/6 dereceden apikal pansistolik üfürüm, elektrokardiyografide sinüs taşikardisi mevcuttu. Tam kan sayımında hemoglobin 9,5 gr/dl, hematokrit %28 olan hastada demir eksikliği anemisi tespit edildi. Hastanın diğer biyokimyasal parametreleri normaldi. Yapılan transtorasik ekokardiyografide; fibröz bir doku tarafından ayrılan, eşit büyüklükte olmayan medial ve lateral yerleşimli iki adet mitral orifis gözlemlendi (Şekil 1). Renkli Doppler akım görüntülemesinde her iki orifisten sol atriuma doğru 2/4 dereceden geri akım ve sol atriyum boyutunda hafif genişleme mevcuttu, diyastolde mitral kapak düzeyinde iki farklı orifis aracılığıyla sol atriümdan sol ventriküle geçen kan, iki farklı jet akım meydana getirmekteydi (Şekil 2). "Continuous Doppler" incelemede büyük orifiste zirve gradiyen-

tin 7 mmHg, ortalama gradiyentin 3 mmHg ve küçük orifiste zirve gradiyentin 12 mmHg, ortalama gradiyentin 5 mmHg ve planimetrik olarak toplam mitral kapak alanının 1.8 cm² olduğu hafif düzeyde mitral darlığı gözlemlendi. Hastaya demir eksikliği anemisine yönelik tedavisi verildi ve infektif endokardit profilaksisi önerildi. Lezyonun muhtemel ilerleyişini değerlendirmek için altı aylık takipler planlandı.

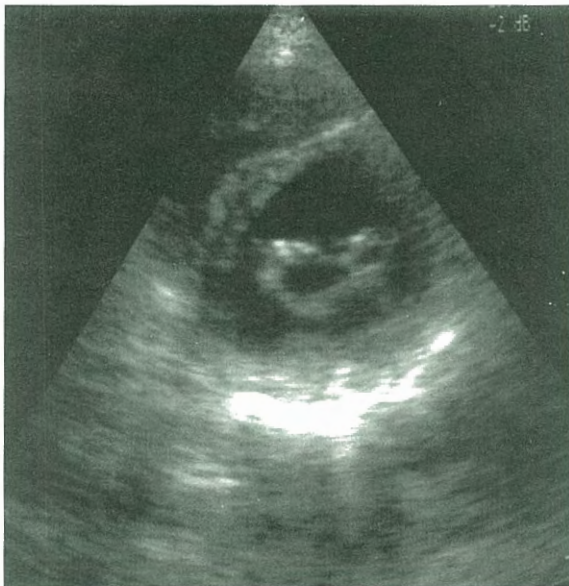
TARTIŞMA

Çift orifisli mitral kapak ilk defa 1876 yılında Greenfield ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir (4). Bu tarihten günümüze kadar iki yüzden fazla vakanın bildirildiği nadir bir konjenital kardiyak anomalidir (1). Çift orifisli mitral kapak hastalarının yaklaşık yarısında kapak fonksiyonu yeterlidir. Ancak geri kalan hastalarda çift orifisli mitral kapak önemli derecede mitral darlığı veya mitral yetersizliği ile sonuçlanabilir (3).

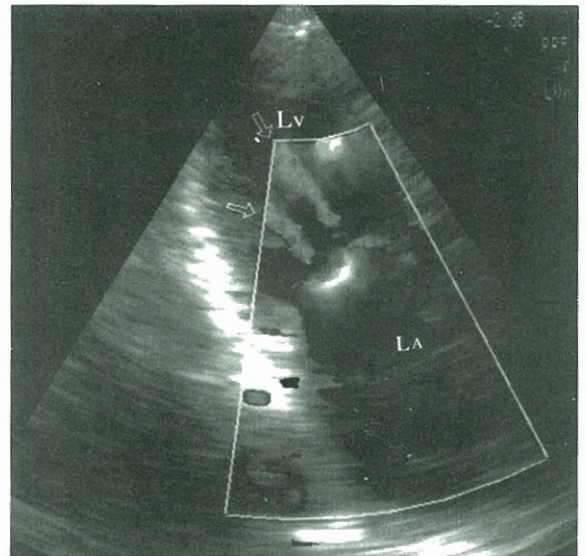
Çift orifisli mitral kapak izole veya diğer konjenital kalp anomalileri ile birlikte görülebilir (5). En sık endokardiyal yastık defekti (atrioventriküler kanal defekti) ile birlikte görülmektedir. Efenbein ve Palplanus (6) 39 çift orifisli mitral

kapak olgusundan on üçünde (%33), Lee ve arkadaşları (7) ise 25 olgudan yirmüçünde (%92) birlikte endokardiyal yastık defekti gözlemişlerdir. Diğer anomaliler ventriküler septal defekt, aort koarktasyonu, subaortik stenoz, patent duktus arteriozus ve primum atrial septal defektir. Çift orifisli mitral kapağın nadiren beraber görülebildiği anomaliler ise sekundum tipi atrial septal defekt, Fallot tetralojisi, hipoplastik sol kalp sendromu, Ebstein anomalisi, paraşüt mitral kapak, trunkus arteriozus, pulmoner darlık ve biküspid aortik kapaktır (8). Bu nedenle çift orifisli mitral kapak dikkatli ve ileri teknik inceleme gerektiren bir malformasyondur. Bizim hastamızda, çift orifisli mitral kapağa eşlik eden ek bir kardiyak anomali tespit edilmedi. Ekokardiyografi bu anomalinin tanısında kullanılan en değerli noninvazif yöntemdir.

Ekokardiyografik incelemede normal mitral kapak büyük yelken benzeri ön yaprakçık ve daha küçük C-şekilli arka yaprakçık arasında lokalize olan geniş merkezi bir orifisten ibarettir. Çift orifisli mitral kapak anormal doku tarafından iki bölüme ayrılır. Çift orifisli mitral kapağın üç büyük tipi aşağıdaki gibi tanımlanmıştır (2);



Şekil 1. Parasternal kısa eksen görüntüsü: Fibröz bir doku tarafından ayrılan, eşit büyüklükte olmayan medial ve lateral yerleşimli iki adet mitral orifis izlenmekte.



Şekil 2. Apikal dört boşluk görüntüsü: Diyastolde, iki farklı orifiste sol atriyumdan sol ventriküle geçen kanın oluşturduğu 2 farklı jet akım gözlenmekte. (LA: sol atriyum. LV: sol ventrikül)

1- **Egzantrik tip:** Hastaların yaklaşık %85'inde görülür. Anterolateral veya posteromedial komisürde yerleşmiş olan küçük aksesuar bir delik ile karakterizedir. Yarık yaprakçık, aksesuar papiller kas ve birleşmiş papiller kaslar gibi kapak apparatusunun diğer anomalileri sıklıkla mevcuttur.

2- **Merkezi veya köprü tipi:** Hastaların yaklaşık %15'inde görülür. Merkezi fibröz köprü mitral kapağın iki yaprakçığını birleştirir ve orifisi medial ve lateral bölümlere ayırır. Bu iki açıklık eşit olabilir veya olmayabilir. Papiller kaslar genellikle normaldir.

3- **Çift mitral kapak:** İki mitral anulus ve kapak, her birinin kendi yaprakçıkları, komisürleri, kordaları ve papiller kasları vardır.

Transtoraksal ekokardiyografi, çift orifisli mitral kapak tanısı için değerli bir noninvazif yöntemdir (2). Renkli Doppler ekokardiyografi çift orifisli mitral kapağın yeterli anatomik ve fonksiyonel tanımına imkan sağlar (9). Ancak görüntü kalitesi yetersiz olduğu durumlarda transözofageal ekokardiyografi bu nadir görülen konjenital anomalinin anatomik özelliklerini, fonksiyonel durumunu ve beraber görülen malformasyonların tanısında ek bilgiler sağlar (1). Çoğu vakada tanı intraoperatif olarak konur (10).

Sunulan vaka hastaların yaklaşık %15'inde görülen 'merkezi veya köprü tipi' sınıfına girmektedir. Çift orifisli mitral kapağı olan hastalar asemptomatik ve kapak fonksiyonu yeterliyse medikal olarak takip edilmelidir. Semptomatik ve kapak fonksiyonları yetersiz olanlara cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Cerrahide üç yöntem benimsenmiştir (10);

1. Kapak onarımı
2. Yarık birleştirmesi
3. Kapak değişimi

Sonuç olarak bu olguyu sunmaktaki amacımız çift orifisli mitral kapak ile birlikte olabilecek diğer konjenital kalp anomalileri ve mitral darlığı veya mitral yetersizliği olgularının ayrıntılı bir şekilde incelenmesi gerektiğini vurgulamaktır. Çift orifisli mitral kapağı, mitral darlığı ve/veya mitral yetersizliği olan hastalarda etyoloji araştırılırken gözden kaçırılmaması gereken nadir bir anomalidir.

KAYNAKLAR

1. Karas S, Barbetseas J, Lambrou S, Parissis J, Metziko D, Toutouzas P: Well-functioning double-orifice mitral valve in a young adult: case report. J Clin Ultrasound 2003; 31:170-3
2. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM, Colan SD, Sanders SP: Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. J Am Coll Cardiol 1985;6:383-7
3. Otto CM: Echocardiographic evaluation of the adult with unoperated congenital heart disease, In: Mary Etta, E. King. The Practice of Clinical Echocardiography 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 2002. p.872-3
4. Greenfield WS: Double mitral valve. Trans Pathol Soc Lon 1876;27:128
5. Ohta N, Sakamoto K, Kado M, et al: Surgical repair of double-orifice of the mitral valve in cases with an atrioventricular canal defects. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 49: 656-9
6. Eifenbein B, Palplanus SH: Duplication of the mitral and tricuspid valves. Arch Pathol 1968;85:675-80
7. Lee CN, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Mair DD: Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. Experience in 25 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:700-5
8. Rosenberg C, Robert WC: Double orifice mitral valve. Study of the anatomy in two valves and a summary literature in humans. Arch Pathol 1968;86:77-80
9. Solorio S, Badui E, Yanez M, Enciso R, Rodriguez L, Quintero LR: Double mitral valve orifice. Two-dimensional and Doppler echocardiographic diagnosis. Arch Med Res 1996; 27:491-4
10. Tomita Y, Yasui H, Tominaga R: Mitral valve repair for isolated double-orifice mitral valve with torn chordae. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1831-4