

Lutembacher sendromlu bir olguda perkütan tedavi

Percutaneous treatment of Lutembacher syndrome: a case report

Dr. Aydan Ongun Özdemir, Dr. Deniz Kumbasar, Dr. İrem Dinçer, Dr. Yusuf Atmaca

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Lutembacher sendromu doğuştan atriyal septal defekt (ASD) ve edinsel mitral darlık (MD) birleşiminden oluşan nadir bir durumdur. Geleneksel olarak cerrahi tedavi uygulansa da, günümüzde bu sendromu oluşturan her iki hastalık da kateter yoluyla tedaviye uygundur. Bu yazıda Lutembacher sendromlu 49 yaşında bir kadın hasta sunuldu. Tedavi öncesindeki transtorasik ekokardiyografide mitral kapak alanı planimetrik olarak 1.5 cm², en yüksek diyastolik gradiyent 17 mmHg, ortalama diyastolik gradiyent 9 mmHg ölçüldü. Hastaya balon valvotomi yapıldı ve ASD Amplatzer septal tıkaçıcı cihaz ile kapatıldı. Sorunsuz taburcu edilen hastada bir hafta sonra yapılan transtorasik ekokardiyografide mitral kapak alanı planimetrik olarak 2.1 cm², en yüksek diyastolik gradiyent 9 mmHg, ortalama diyastolik gradiyent 4 mmHg ölçüldü. Tıkaçıcı cihaz ile ASD'nin tamamen kapandığı görüldü. Lutembacher sendromlu seçilmiş olgularda kateter yoluyla yapılan tedavi cerrahiye etkin bir seçenek olabilir.

Anahtar sözcükler: Balon genişletme; kalp kateterizasyonu; kalp septal defekti, atriyal/tedavi; Lutembacher sendromu/tedavi; mitral kapak darlığı/tedavi.

Doğuştan atriyal septal defekt (ASD) ve romatizmal mitral darlık (MD) birlikteliği ilk kez 1916'da Lutembacher tarafından 61 yaşındaki bir kadın hastada tanımlanmıştır.^[1] Bu iki hastalığın hemodinamik etkileri ilgi çekicidir. Şöyle ki, MD, ASD aracılığıyla olan soldan sağa geçişi artırırken, ASD sol atriyum basıncını, dolayısıyla mitral kapak gradiyentini azaltır.^[2] Atriyal septal defektin geniş olması MD'ye bağlı semptomların gerilemesinde rol oynar. Bu olgulardaki tedavi yöntemi geleneksel olarak cerrahidir. Ancak, günümüzde her iki hastalık da perkütan girişime uygundur.^[3,4] İlk kez 1992'de Ruiz ve ark.^[5]

Lutembacher syndrome is a rare combination of congenital atrial septal defect (ASD) and acquired mitral stenosis (MS). Although it is traditionally corrected by surgical treatment, both conditions are amenable to transcatheter treatment without the need for surgery. We present a 49-year-old woman with Lutembacher syndrome. On pretreatment transthoracic echocardiography, planimetric mitral valve area was 1.5 cm², maximum diastolic gradient was 17 mmHg, and mean diastolic gradient was 9 mmHg. Combined percutaneous treatment was performed including balloon valvuloplasty for MS and closure of the ASD with the Amplatzer septal occluder. The patient was discharged uneventfully. Transthoracic echocardiography performed a week later showed planimetric mitral valve area as 2.1 cm², maximum diastolic gradient as 9 mmHg, and mean diastolic gradient as 4 mmHg. Complete closure of the ASD was achieved. Transcatheter treatment may be an effective alternative to surgery in selected patients with Lutembacher syndrome.

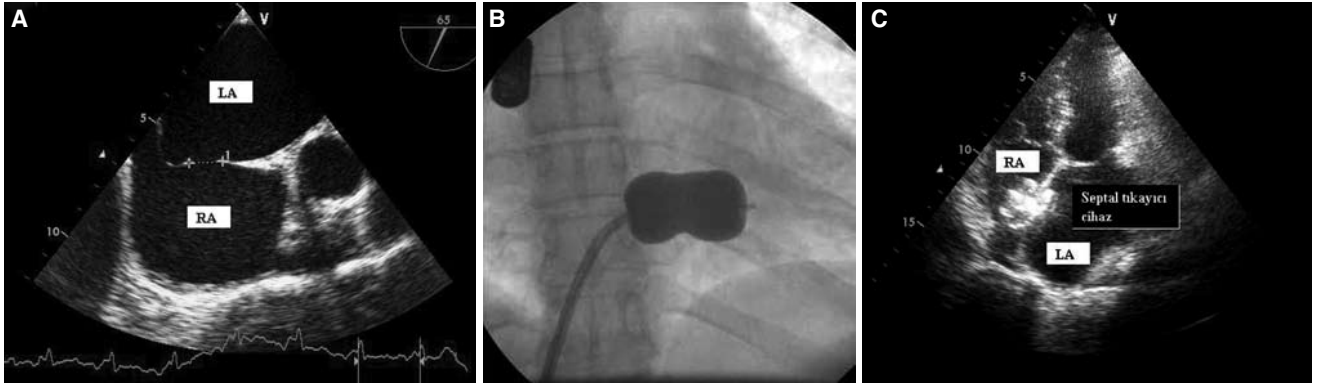
Key words: Balloon dilatation; heart catheterization; heart septal defects, atrial/therapy; Lutembacher syndrome/therapy; mitral valve stenosis/therapy.

Lutembacher sendromlu bir olguda kateter yoluyla girişimi tanımlamışlardır.

Bu yazıda sunulan Lutembacher sendromlu olgu, ülkemizde hem mitral balon valvotomi (MBV) yapılan, hem de ASD'nin septal tıkaçıcı cihaz ile kapatıldığı ilk olgudur.

OLGU SUNUMU

Kırk dokuz yaşındaki kadın hasta, efor dispnesi ve çarpıntı yakınmalarıyla başvurduğu bir merkezde yapılan transtorasik ekokardiyografide romatizmal MD ve ostium sekundum tipi ASD saptanması üze-



Şekil 1. (A) Perkütan girişim öncesinde transözofageal ekokardiyografide atriyal septal defekt boyutunun belirlenmesi. **(B)** Mitral kapağın Inoue balonla genişletilmesi. **(C)** Perkütan girişim sonrasında transtorasik ekokardiyografide dört boşluk kesitte Amplatzer septal tıkaçıcı cihazın atriyal septumdaki görüntüsü.

rine kliniğimize yönlendirildi. Hastada mitral kapak alanı planimetrik olarak 1.5 cm^2 , en yüksek diyastolik gradiyent 17 mmHg , ortalama diyastolik gradiyent 9 mmHg , pulmoner arter sistolik basıncı 45 mmHg ölçülmüştü. Kliniğimizde yapılan fizik muayenesinde sol üst sternal kenarda 2/6 derecesinde sistolik üfürüm, apekte 2/6 derecesinde diyastolik rulman ve mitral açılma sesi vardı. Akciğer muayenesi normaldi. Egzersiz kapasitesi New York Kalp Birliği sınıflandırmasına göre sınıf II idi. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi ve her iki atriyumda genişleme vardı. Transözofageal ekokardiyografide (TEE) her iki atriyum ve sağ ventrikül boşlukları büyüktü. Mitral kapak kalınlaşmakla birlikte, hareketi korunmuştu ve kalsifikasyon içermiyordu. Morfolojik mitral kapak skoru 5 olarak değerlendirildi, renkli akım ile eser derecede mitral yetersizliği (MY) görüldü. Boyutları $1.2 \times 1.1 \text{ cm}$ olan ASD için hesaplanan pulmoner/sistemik akım oranı 2 idi (Şekil 1a). Atriyal septal defektin kenarları tüm atriyal septum duvarları için geniş, dolayısıyla perkütan tedavi için yeterliydi. Hem ASD, hem de MD perkütan tedavi için uygun olduğundan kateter yoluyla tedavi yapılması planlandı. Olgudan onam belgesi alındıktan sonra kateter laboratuvarında önce koroner anjiyografi yapıldı ve koroner arterler normal bulundu. Heparin verildikten (5000 Ü) sonra hafif sedasyonla, TEE eşliğinde mitral kapak geçildi ve Inoue balon kateter seti (Toray International America Inc. Houston, TX, ABD) ile mitral kapak 28 mm 'ye genişletildi (Şekil 1b). Mitral balon valvotomi sonrası ortalama gradiyentin 9 mmHg 'den 3 mmHg 'ye gerilediği ve eser MY olduğu görüldü. Atriyal septal defektin gerilme çapı ölçüm balonu ile 15 mm bulundu. Transözofageal ekokardiyografi rehberliğinde ve floroskopi altında 16 mm Amplatzer septal tıkaçıcı cihaz (AGA Medical Corporation, Minnesota, ABD) yerleştirildi ve TEE ile yapılan renkli akım görün-

tülemede ASD'nin tamamen kapandığı ve soldan sağa geçiş olmadığı görüldü. Hasta taburcu edilirken semptomsuzdu. Bir hafta sonra yapılan transtorasik ekokardiyografide mitral kapak alanı planimetrik olarak 2.1 cm^2 , en yüksek diyastolik gradiyent 9 mmHg , ortalama diyastolik gradiyent 4 mmHg ölçüldü ve 1. derece MY izlendi. İnteratriyal septuma yerleştirilen tıkaçıcı cihaz ile ASD'nin kapandığı ve soldan sağa geçiş olmadığı görüldü (Şekil 1c).

TARTIŞMA

Mitral darlık ve ASD kadınlarda daha sık olduğundan, Lutembacher sendromunda da kadın baskınlığı görülür. Atriyal septal defektli olgularda MD'nin %4, MD'li olgularda ise ASD'nin %0.6-0.7 oranlarında görüldüğü tahmin edilmektedir.^[1] Yıllar önce ASD'deki middiyastolik üfürümün patogenezi bilinmediğinden Lutembacher sendromu tanısı gereğinden fazla konmuştur; ancak, middiyastolik üfürümün triküspit kapaktan geçen artmış akıma bağlı olduğunun fark edilmesinden bu yana tanı sıklığı azalmıştır. Lutembacher sendromunda MD, ASD yoluyla olan sol-sağ atriyal geçişi artırırken, ASD sol atriyum basıncının giderilmesine ve diyastolik mitral basınç gradiyentinin azalmasına neden olur. Bu nedenle, Lutembacher sendromlu olgularda ekokardiyografi sırasında mitral kapak ölçümü planimetri veya devamlılık denklemi ile belirlenmeli, Doppler basınç yarılanma zamanı hatalı olacağından kullanılmamalıdır.^[2]

İlk kez 1992'de Ruiz ve ark.^[5] Lutembacher sendromlu bir olguda birleşik perkütan tedaviyi uygulamışlardır. Günümüzde Lutembacher sendromlu olguların birleşik perkütan teknikle tedavisini irdeleyen randomize veya kesitsel çalışma henüz bulunmamaktadır. Ancak, olgu sunumlarında birleşik perkütan

tedavinin başarı oranı çok yüksektir ve kısa ve uzun dönemde herhangi bir komplikasyon bildirilmemiştir. Bununla birlikte, birleşik perkütan tedavide kullanılan septal tıkaçıcı cihazla ASD'nin tamamen kapanma oranı birinci ayda %93-97 bulunmuştur.^[6] İşlemin en önemli komplikasyonu ise septal tıkaçıcı cihazın embolizasyonudur. Küçük cihazlarda embolizasyon olduğunda geriye alma ve tekrar konumlandırma uygulanırken, büyük cihazlarda cerrahi girişim gerekmektedir.^[7] Diğer perkütan girişimin, transseptal Inoue balonla MBV'nin başarı oranı ise %99'dur.^[8] Ölümcül komplikasyon (ölüm, sol ventrikülde delinme ve inme) oranlarının çok düşük (%0-0.5), önemli ve ciddi komplikasyonların (3-4. derece MY, kardiyak tamponat, tromboemboli) gelişme riskinin de diğer yöntemlere göre daha az olduğu bildirilmiştir.^[9]

Lutembacher sendromlu olguların birleşik perkütan teknikle tedavisi, kardiyak cerrahiye bağlı mortalite ve morbidite riskini, torakotomi skarından kaynaklanan fizyolojik travmayı ve ameliyata bağlı hastanede kalma süresini azaltmaktadır.^[10] Bu olgularda ciddi MD tekrarladığında MBV uygulanabilir. Ancak, Amplatzer septal tıkaçıcı cihazdan dolayı transseptal yaklaşım kullanılamayacağından, transseptal olmayan, transarteryel geriye doğru tekniğiyle sol ventrikülden sol atriyuma geçilerek MBV yapılabilmektedir.^[11]

Bildiğimiz kadarıyla sunulan hasta, ülkemizde birleşik perkütan tedavinin gerçekleştirildiği Lutembacher sendromlu ilk olgudur. Sınırlı da olsa deneyimimiz, birleşik kateter yoluyla yapılan tedavinin, açık kalp cerrahisine gerek olmadan güvenli ve başarılı bir şekilde uygulanabileceğini göstermiştir.

KAYNAKLAR

1. Perloff JK. Atrial septal defect. In: The clinical recognition of congenital heart disease. 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1994. p. 233-99.
2. Vasan RS, Shrivastava S, Kumar MV. Value and limitations of Doppler echocardiographic determination of mitral valve area in Lutembacher syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:1362-70.
3. Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering Amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;42:388-93.
4. Carabello BA. Modern management of mitral stenosis. *Circulation* 2005;112:432-7.
5. Ruiz CE, Gamra H, Mahrer P, Allen JW, O'Laughlin MP, Lau FY. Percutaneous closure of a secundum atrial septal defect and double balloon valvotomies of a severe mitral and aortic valve stenosis in a patient with Lutembacher's syndrome and severe pulmonary hypertension. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1992;25:309-12.
6. Thanopoulos BD, Laskari CV, Tsaousis GS, Zarayelyan A, Vekiou A, Papadopoulos GS. Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1110-6.
7. Wilson NJ, Smith J, Prommete B, O'Donnell C, Gentles TL, Ruygrok PN. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder in adults and children -follow-up closure rates, degree of mitral regurgitation and evolution of arrhythmias. *Heart Lung Circ* 2008;17:318-24.
8. Chen CR, Cheng TO. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty by the Inoue technique: a multicenter study of 4832 patients in China. *Am Heart J* 1995;129:1197-203.
9. Cheng TO, Holmes DR Jr. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty by the Inoue balloon technique: the procedure of choice for treatment of mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1998;81:624-8.
10. Cheng TO. Coexistent atrial septal defect and mitral stenosis (Lutembacher syndrome): An ideal combination for percutaneous treatment. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999;48:205-6.
11. Stefanadis CI, Stratos CG, Lambrou SG, Bahl VK, Cokkinos DV, Voudris VA, et al. Retrograde nontransseptal balloon mitral valvuloplasty: immediate results and intermediate long-term outcome in 441 cases-a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1009-16.