

Çift Orifisli Mitral Kapak ile İzole Olmayan Miyokardiyal Noncompaction Anomalilerini Birlikte Bulunduran Bir Olgu

Uz. Dr. Şevket GÖRGÜLÜ, Uz. Dr. Abdurrahman EKSİK, Uz. Dr. Seden ÇELİK,
Doç. Dr. Bahadır DAĞDEVİREN, Uz. Dr. Tuna TEZEL
Siyami Ersek Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Çift orifisli mitral kapak nadir görülen konjenital bir anomalidir. Sıklıkla başka kardiyak anomaliler ile beraber görülebileceği gibi tek başına da bulunabilir. Miyokardiyal noncompaction izole ve izole olmayan olarak ikiye ayrılmaktadır. İzole olmayan noncompaction ASD, VSD, pulmoner stenoz gibi konjenital kalp hastalıklarında görülmektedir. Olgu sunumu izole olmayan noncompaction ile çift orifisli mitral kapağı beraberinde bulundurması bakımından ilktir. Ayrıca izole olmayan noncompactionun kalp yetersizliğine sebep olabileceğine işaret ederek ileride yapılacak çalışmalar için fikir vermektedir. *Türk Kardiyol Dern Arş 2002; 30:*

Anahtar kelimeler: Çift orifisli mitral kapak ve izole olmayan noncompaction

Çift orifisli mitral kapak nadir görülen konjenital bir anomalidir. Kardiyak anomaliler⁽¹⁻⁵⁾ ile beraber görülebileceği gibi tek başına da bulunabilir⁽⁶⁾. İlk kez tanımlandığından bu yana bu anomali hakkındaki bilgilerimiz artmakla beraber daha önce hiç tanınmamış yeni olgular bildirilmektedir. En son bildiren örneği ise çift orifisli mitral kapak ile izole miyokardiyal noncompaction anomalilerinin birlikte bulunmasıdır⁽⁷⁾. Bizim olgumuzda ise çift orifisli mitral kapak ile beraber görülen izole olmayan noncompaction olması bakımından ilktir.

OLGU SUNUMU

Son 4 aydır nefes darlığı, çarpıntı, sağ yan ağrısı, yürüyememe ve morarma şikayetleri olan 25 yaşındaki erkek hasta ileri tetkik amacıyla merkezimize sevk edilmiştir.

Hastaya 1 yaşında iken yapılan anjiyografi sonucunda kalbinde delik olduğu söylenmiş ve tıbbi takip önerilmiş. 8 ay askerlik yapan ve askerde şikayetleri artan hastaya burada yapılan ekokardiyografi ve anjiyografi sonucuna göre ASD ve VSD teşhisi konarak ameliyatı düşünülmüşse de

izah edilemeyen sol ventrikül fonksiyonlarındaki bozuluktan dolayı vazgeçilmiş. Son 4 aya kadar Class 2 (NHYA) kalp yetersizliği tanımlayan hasta karaciğer ve kalp yetersizliği nedeniyle hastanede yatırılmış. Klinik durumu düzelmeyince ileri tetkik ve tedavi amacıyla merkezimize sevk edilmiştir.

Fizik muayenede sol sternal kenar boyunca 2-3/6 pansistolik üfürüm, 4 cm ele gelen karaciğer, juguler venöz dolgunluk, hepatojuguler reflü saptandı. EKG sinüs taşikardisi ve sol ventrikül hipertrofi örneği göstermekle beraber teleradyografide kardiyotorasik oran ileri derecede artmış ve pulmoner konus düzleşmiş bulundu.

Yapılan transtorasik ekokardiyografide kısa aks görüntüsünde mitral kapağın çift orifisden oluştuğu (Şekil 1) ve renkli akım doppler ile her iki orifisten hafif derecede mitral kaçak olduğu tespit edildi (Şekil 2). Bu anomaliye ilaveten perimembranöz inlet tipi VSD (Şekil 3) ve sekondum tipi ASD (Şekil 4) saptandı. Sol ventrikül diyastol sonu çap 8.7 cm, sistol sonu çap 7.9 cm, ejeksiyon fraksiyonu %25 ile dilate ve yaygın olarak hipokinetik özellikler gösteriyordu. Sol ventrikül anterolateral duvarda ve apeksde kalınlaşmış, belirgin trabekülasyonla birlikte girintiler oluşturarak süngerimsi yapı görünümünü taşımaktaydı (Şekil 5). Renkli akım girintiler içine kadar ilerleyerek noncompaction tanısını desteklemekteydi. Sağ boşluklar normalden geniş bulundu.

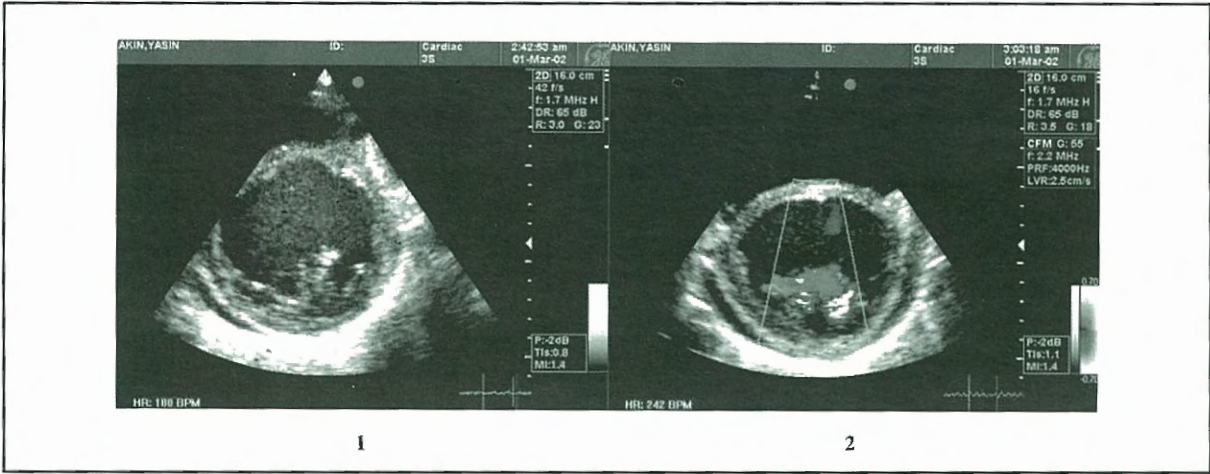
Sol ventrikülografide I(+) mitral kaçığı ve VSD saptandı. Bu bulgulara ilave olarak kontrast maddenin trabekülasyonun içine girmesiyle oluşan noncompactionı teyid eden sinüzoidal görüntü elde edildi (Şekil 6). Sol ventrikül basıncı 90/30 mmHg, aort basıncı 95/65 mmHg saptandı. Sağ kalp kateterizasyonda sağ atriyumdan sol atriya geçildi, kan gazları ile ASD teyid edilerek basınçlar kaydedildi. Pulmoner kapiller kama basıncı 30 mmHg, pulmoner arter basıncı 45/30 mmHg, sağ atriyum basıncı 15 mmHg, sol atriyum basıncı 17 mmHg, sağ ventrikül basıncı ise 45/20 mmHg olarak saptandı.

Kateterizasyon bulgularının bir çeşit kardiyomyopati olan miyokardiyal noncompactionı teyid etmesi üzerine hasta kardiyak transplantasyon programına alınabileceği bir merkeze refere edildi.

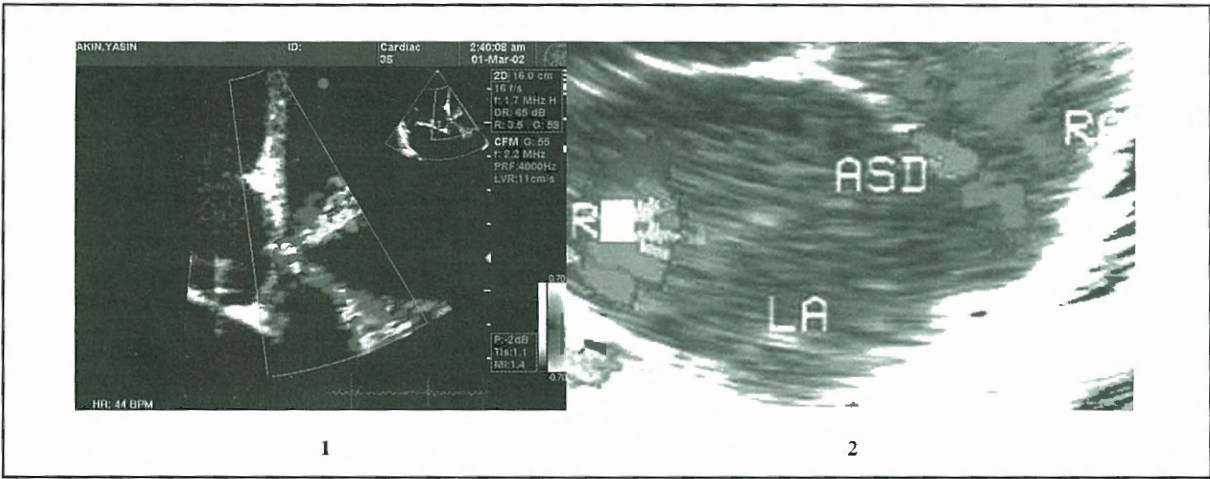
TARTIŞMA

Çift orifisli mitral kapak tek başına olabileceği gibi⁽⁶⁾ truncus arteriosus, VSD, pulmoner stenoz, aort

Alındığı tarih: 9 Nisan 2002, revizyon 25 Haziran 2002
İzmir adresi: Şevket Görgülü, Dumlupınar mah. Bahtlı sok.
No:65/10, Kadıköy-İstanbul
Tf: (0216) 566 5330 - 349 9120 (1095-1186)
-posta: sevkets@yahoo.com



Şekil 1. Parasternal kısa aksda çift orifisli mitral kapak görüntüsü, 2. Sistolde her iki mitral kapak orifisinden hafif derecede mitral kaçak görülmektedir



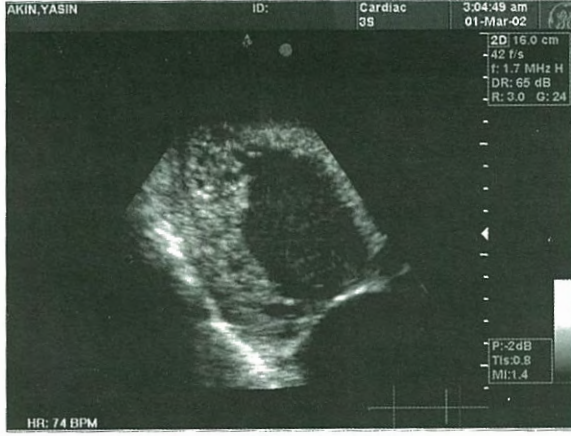
Şekil 3. Apikal beş boşlukta VSD den sağ ventriküle ve sağ atriyuma iki ayrı geçiş akımı, 4. ASD aracılığıyla sağdan sola şant akımı

koarktasyonu, biküspit aorta, Fallot tetralojisi ve Ebstein gibi ek anomaliler ile beraber de görülebilmekte (1-4) en sık atriyoventriküler kanal defektlerinde ortaya çıkmaktadır (5). Bunlara ilaveten izole miyokardiyal noncompaction ile birlikteliği de bildirilmiştir (7). Olgumuz ise çift orifisli mitral kapak ile izole olmayan miyokardiyal noncompactionı beraberinde bulundurması bakımından ilktir.

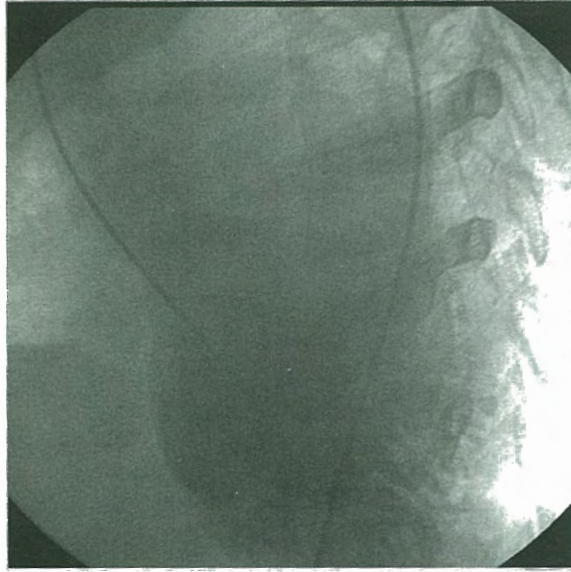
Çift orifisli mitral kapağın üç tipi bildirilmiştir (8-10). Endokardiyal yastık defektinde görülen şekilde ikinci orifis yani daha küçük olanı mitral kapağın ön yaprakçığında bulunurken ikinci tipinde arka yaprakçığa yerleşmiştir. Üçüncü tip ise ek kardiyak anomalinin daha az görüldüğü ve her iki orifisin büyüklüklerinin kabaca birbirine eşit olduğu tiptir. Kapağın çift orifisli oluşu konjenital mitral stenozun se-

beplerinden biri olabileceği gibi hafif dereceden ağır derecedeye kadar mitral kaçağa da sebep olabilmektedir (1,2,10). Olgumuzda küçük olan orifis arka yaprakçığa yerleşmiş olup her iki orifisinden hafif derecede mitral kaçak mevcut idi (Şekil 1-2).

Miyokardiyal noncompaction izole ve izole olmayan olarak ikiye ayrılmaktadır (11). Miyokardiyal noncompaction izole yani tek başına başka kardiyak anomali eşlik etmeksizin bulunabilir. Bu durumda izole noncompaction adını alır (11,12). Noncompaction, ASD, VSD, pulmoner stenoz gibi başka konjenital kalp hastalıkları ile beraber bulunması durumunda ise izole olmayan noncompaction olarak adlandırılmaktadır (11,12). Bu iki tip birbirlerinden farklı olup iki ayrı anomali şeklinde kabul edilme eğilimindedirler. İzole olmayan noncompactionın oluşur



Şekil 5. Sol ventrikül apikal ve anterolateral duvarda noncompaction ile uyumlu süngerimsi miyokard dokusu



Şekil 6. Miyokardiyal noncompaction sol ventrikülografik görünümü

mekanizması olarak, basınç yükü veya miyokardiyal iskeminin miyokardiyal embriyonik sinüzoidlerin gerilemesini engellediği düşünülmektedir (12). Bu anomalide trabeküller arasındaki girintiler hem sol ventrikül kavitesi ve hemde koroner arter sistemi ile ilişki içersinde iken (13) izole miyokardiyal noncompactionda bu girintiler sadece sol ventrikül kavitesi le bağlantılıdır (12). Ayrıca izole ventriküller noncompaction kardiyomiyopati olarak kabul edilmektedir (14). Bu kardiyomiyopati doğumda mevcut olup uzun süreli takiplerde sistolik ve diyastolik kalp yetersizliğine yol açtığı gözlenmiştir. Erişkinlerde kalp yetersizliği gelişme oranı pediatrik popülasyona göre daha fazla olup morbidite ve mortalite sebebidir

(15). İzole olmayan noncompactionda ise gerilemeyen sinüzoidlerin ne gibi etkilere yol açtığına dair elimizde kesin bilgi yoktur.

Her ne kadar izole ve izole olmayan noncompaction iki ayrı anomali olarak kabul edilme eğiliminde olsa da, olgumuz, morbidite açısından her iki noncompactionın aynı riske sahip olabileceğini düşündürmektedir. Ejeksiyon fraksiyonunun %25, pulmoner arter basıncının 45 mm Hg, pulmoner kapiller kama basıncının 30 mm Hg olması ve bu bulgularının izole noncompaction hastalarındakiler ile büyük benzerlik göstermesi (16) gerilemeyen bu sinüzoidlerin kalp yetersizliğinden sorumlu olabileceğini akla getirmektedir. Çünkü VSD ve/veya ASD ye bağlı bir kalp yetersizliği sözkonusu değildir. Bu konuyu aydınlatmak için izole olmayan noncompactionın uzun süreli takiplerini içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Bu olgu sunumu izole olmayan noncompaction ile çift orifisli mitral kapağı beraberinde buldurması bakımından ilktir. Ayrıca izole olmayan noncompactionın kalp yetersizliğine sebep olabileceğine dikkat çekerek ilerde yapılacak çalışmalara da yardımcı olabilir.

KAYNAKLAR

1. Banerjee A, Kohl T, Silverman NH: Echocardiographic evaluation of congenital mitral valve anomalies in children. Am J Cardiol 1995;76:1284-91
2. Yeşilbursa D, Miller A, Nanda NC, et al: Echocardiographic diagnosis of a stenotic double orifice parachute mitral valve with a single papillary muscle. Echocardiography 2000; 17:349-52
3. Sasaoka T, Ohguri H, Makita Y, Kurokawa S, Izumi T: Double-orifice mitral valve in an elderly patient with tetralogy of Fallot. Jpn Heart 1996; 37: 503-7
4. Yamaguchi M, Tachibana H, Hosokawa Y, Ohoshi H, Oshima Y, Obo H: Ebstein's anomaly and partial atrioventricular canal associated with double orifice mitral valve. J Cardiovasc Surg 1989;30:790-2
5. Lee CN, Danielson GK, Schaff HV, et al: Surgical treatment of double orifice mitral valve in atrioventricular canal defects: Experience in 25 patients. J Cardiovasc Surg 1985;90:700-5
6. Lee DI, Ha JW, Chung B, et al: Double orifice mitral valve. Clin Cardio 1984;14:429-33
7. Kamei J, Nishino M, Hoshida S: Double orifice mitral valve associated with non-compaction of left ventricle. Heart. 2001 May;85:504
8. Elfenbein B, Palplanus SH: Duplication of the mitral and tricuspid valves. Arch Pathol 1968;85:675-80

- 9. Hartmann B:** Zur lehre der verdopplung des linken atrioventricular ostiums. *Arch Kreislauforsch* 1937;1:286-304
- 10. 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
- 11. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, et al:** Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth Syndrome. *Circulation* 2001;103:1256-63
- 12. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al:** Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation* 1990;82:507-513
- 13. Dusek J, Ostadal B, Dusková M:** Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol* 1975;99:312-7
- 14. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al:** Report of the 1995 World Health Organisation/ International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996;93:841-2
- 15. Oechslin EN, Jost CHA, Rojas JR, et al:** Long term follow up of 34 Adults with isolated left ventricular non-compaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:493-500
- 16. Agmon Y, Conolly HM, Olson LJ, et al:** Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiography* 1999;12:859-63