

Altmış Beş Yaşında Bir Hastada Yeni Gelişmiş İzole Sağ Kalp Yetersizliği Nedeni: Ebstein Anomalisi

Yalçın Velibey¹, Servet Altay¹, Hüseyin Altuğ Çakmak², Metin Çağdaş¹,
Mahmut Uluganyan¹, İbrahim Keleş², Nalan Karadağ³

¹Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

³Acıbadem Kozyatağı Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Öz

Daha önce bilinen kardiyak hastalık öyküsü olmayan 65 yaşında erkek hasta iki aydır devam eden halsizlik, yorgunluk, bacaklarda ve karında şişlik yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Elektrokardiyografide inferior derivasyonlarda P pulmonale görülmesi dışında patolojik bulgu saptanmadı. Telekardiyografide kardiyotorasik oran normal sınırlar içerisindeydi. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) pulmoner arter basıncı 40 mmHg, sol ventrikül çap, duvar kalınlığı ve sistolik fonksiyonları normal, sağ atrium normalden geniş (58 mm), sağ ventrikül boyutları azalmış (30 mm) ve hafif triküspit yetersizliği saptandı. Ayrıca triküspit kapağın posteriyor ve septal yaprakçıklarının tutunma yerinin mitral kapak seviyesinden 10 mm/m2 aşağı seviyede olduğu belirlendi. Kardiyak manyetik rezonans (MR) incelemesinde sağ atrium normalden belirgin büyük, sağ ventrikül boyutları azalmış, sol atrium ve sol ventrikül boyutları normal sınırdan saptanmıştır. Triküspit kapak normalden inferiorda yerleşmiş olup; perikardiyal aralığın en geniş yerinde yaklaşık 15mm efüzyon izlenmektedir. Kardiyak MR'da Ebstein anomalisiyle uyumlu patolojik bulgular görülürken, koroner anjiyografide ise koroner arterler normal olarak saptandı. Bu yazıda literatürde çok nadir görülen 65 yaşındaki bir hastada Ebstein anomalisine bağlı yeni gelişmiş izole sağ kalp yetersizliğinin bulunduğu bir olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Ebstein anomalisi, sağ kalp yetersizliği, konjenital kalp hastalığı

Cerrahpaşa Tıp Dergisi, 2018, 42(1):98-101

A cause of new onset isolated right heart failure in sixtyfive years old patient: Ebstein anomaly

Abstract

Sixty five years old male with an unknown cardiac history was admitted to our clinic with two months of weakness, fatigue, leg and abdominal swelling. Electrocardiography findings were normal except P pulmonale in inferior derivations. Telecardiography showed normal cardiothoracic ratio. Transthoracic echocardiography revealed pulmonary artery pressure 40 mmHg, normal left ventricular wall thickness, normal size and functions with an enlarged right atrial cavity (58 mm), decreased right ventricular size (30 mm), and mild tricuspid regurgitation. Also, cardiac magnetic resonance showed pathologic findings which were consistent with Ebstein anomaly. The coronary angiography showed normal coronary arteries. Here, we report a sixty five years old patient with new onset isolated right heart failure due to Ebstein anomaly.

Keywords: Ebstein anomaly, right heart failure, congenital heart disease

Cerrahpaşa Journal of Medicine, 2018, 42(1):98-101

Ebstein anomalisi (EA) tüm konjenital kalp hastalıklarının %1'inden azından sorumlu olan septal ve posteriyor triküspit kapakçıkların atriyalize olmuş sağ ventrikülün aşağısına doğru yerleşim göstermesi ile karakterize doğuştan kalp hastalığıdır [1-3]. Triküspit kapağın aşağı yerleşimine bağlı olarak sağ ventrikülün bir kısmı

atriyalize olur ve fonksiyonel bir sağ ventrikül hipoplazisi oluşur [1]. Olguların çoğunda triküspit kapak yetersizliğine bağlı sağ atriyum hipertrofisi ve dilatasyonu gelişmektedir [1]. Ebstein anomalisine eşlik eden anomaliler prognozda oldukça önemli rol oynar. Bu hastalarda tabloya sıklıkla ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi, miyokardiyal nonkompaksiyon, pulmoner stenoz, pulmoner atrezi ve nadiren de aort koarktasyonu gibi doğuştan defektler eşlik eder [2-6]. Ayrıca, Ebstein anomalisi olgularının çoğuna en sık birinci derece atriyoventriküler blok olmak üzere

Alındığı Tarih: 26 Ağustos 2017

Yazışma Adresi (Address): Dr. Servet Altay

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi

Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, Tıbbiye Cad.

Haydarpaşa 34668 İstanbul

e-posta: svtaltay@gmail.com

kardiyak aritmiler de eşlik etmektedir. Ebstein anomalisi, Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu ile birlikteliği en sık olan konjenital kalp hastalığıdır. Olguların %20-25'inde atriyumla ventrikül arasında elektriksel aksesuar yol (WPW sendromu) bulunmaktadır.

Bu yazıda literatürde çok nadir görülen 65 yaşındaki bir hastada Ebstein anomalisine bağlı yeni gelişmiş izole sağ kalp yetersizliğinin görüldüğü bir olgu sunuldu.

Olgu Sunumu

Daha önce bilinen kardiyak hastalık öyküsü olmayan 65 yaşında erkek hasta iki aydır devam eden halsizlik, yorgunluk, bacaklarda ve karında şişlik yakınmaları ile kliniğimize başvurdu.

Hastada kardiyovasküler risk faktörlerinden sadece 30 yıldır 2 paket/gün sigara kullanımı mevcuttu. Fizik muayenede kan basıncı: 130/80 mmHg, kalp hızı: 88/dk, juguler venöz dolgunluk, her iki pretibial bölgede yumuşak gode bırakan 3 (+) ödem ve batında yaygın asit saptandı. Kardiyovasküler ve solunum sistemi muayenesinde klinik olarak anlamlı patolojik bulgu saptanmadı. Elektrokardiyografide inferior derivasyonlarda P pulmonale görülmesi dışında patolojik bulgu saptanmadı. Telekardiyografide kardiyotorasik oran normal sınırlar içerisindeydi. Laboratuvar bulgularından tam kan sayımı, plazma açlık lipid parametreleri, böbrek, tiroid ve karaciğer fonksiyon testleri normal olarak bulundu. Karın ultrasonografisinde (US); yaygın karın içi serbest sıvı, hepatomegali ve inferior vena kavada genişleme saptandı. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) pulmo-

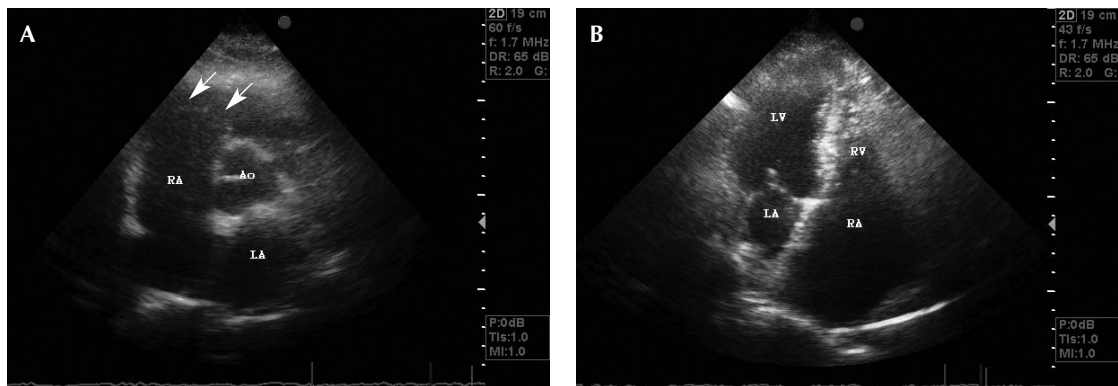
ner arter basıncı 40 mmHg, sol ventrikül çap, duvar kalınlığı ve sistolik fonksiyonları normal, sağ atrium normalden geniş (58 mm), sağ ventrikül boyutları azalmış (30 mm) ve hafif triküspit yetersizliği saptandı. Ayrıca triküspit kapağın posteriyor ve septal yaprakçıklarının tutunma yerinin mitral kapak seviyesinden 10 mm/m2 aşağı seviyede olduğu belirlendi (Şekil 1 A-B).

Kardiyak manyetik rezonans (MR) incelemesinde sağ atrium normalden belirgin büyük, sağ ventrikül boyutları azalmış, sol atrium ve sol ventrikül boyutları normal sınırdan saptanmıştır.

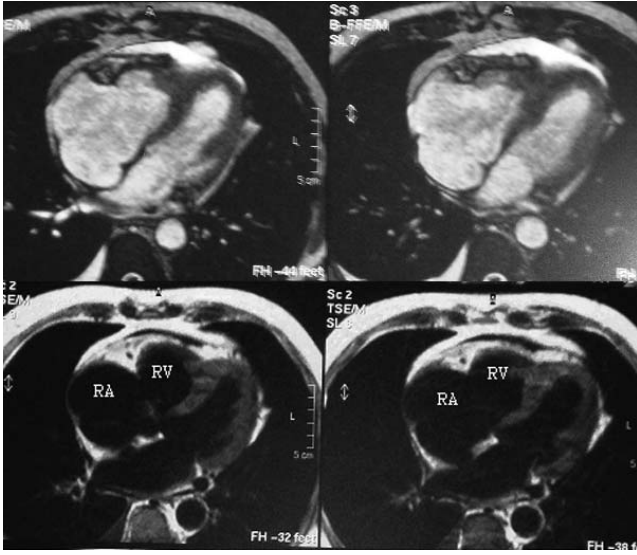
Triküspid kapak normalden inferiorda yerleşmiş olup perikardiyal aralığın en geniş yerinde yaklaşık 15 mm efüzyon izlenmektedir. Kardiyak MR'da Ebstein anomalisiyle uyumlu patolojik bulgular görülürken, koroner anjiyografide ise koroner arterler normal olarak saptandı (Şekil 2). 80 mg furosemid tedavisi ile yakınmaları tamamen gerileyen hasta optimum medikal tedavisi düzenlenerek kliniğimizden taburcu edildi.

Tartışma

Ebstein anomalisi nadir görülen bir kardiyak anomali olup tüm konjenital kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturmaktadır. Ebstein anomalisinde triküspit kapağın septal yaprakçığının ve sıklıkla posteriyor yaprakçığının) tutunma yeri sağ ventrikülün içine doğru yer değiştirirken anterior yaprakçık ise sıklıkla geniş ve malforme olup sağ ventrikül serbest duvarına anormal şekilde tutunmuştur [1-3]. Ekokardiyografi EA için tercih edilen tanı yöntemidir. Ebstein anomalisinin temel bulgusu, triküspit kapağın septal yaprakçığının tutunma yeri-



Şekil 1. Transtorasik ekokardiyografik görüntüler: (A) Apikal dört boşluk ve (B) parasternal kısa eksen görüntüsünde, sağ atrium normalden geniş ve sağ ventrikül boyutları azalmış olarak izlenmekte ve triküspit kapağın posteriyor ve septal yaprakçıklarının tutunma yerinin mitral kapak seviyesinden aşağı seviyede olduğu görülmektedir (beyaz oklar).



Şekil 2. Ebstein anomalisi ile uyumlu kardiyak manyetik rezonans (MR) görünümü. Sağ atrium normalden belirgin büyük, sağ ventrikül boyutları azalmıştır. Triküspid kapak normalden inferiorda yerleşimlidir. Sol atrium ve sol ventrikül boyutları normal sınırdadır. Perikardiyal aralıkta en geniş yerinde yaklaşık 15mm olarak ölçülen efüzyon izlenmektedir.

nin mitral kapağın tutunma yerinden en az 20 mm veya 8 mm/m² apikale yer değiştirmesidir. Fonksiyonel triküspit anulusu aşağıya doğru yer değiştirmiş olmasına rağmen gerçek anatomik triküspit annulusu yer değiştirmemiştir [2]. Bu nedenle EA'da sağ ventrikülün iki kısmı vardır: Fonksiyonel olarak sağ atrium ile birleşen kısım (atriyalize sağ ventrikül), diğeri ise trabeküler kısımdır ve fonksiyonel sağ ventrikül olarak kabul edilir.

Triküspit kapakta sıklıkla yetmezlik görülsede nadiren darlık da olabilir. Etiyolojide genetik, çevresel nedenler yanında annenin gebelik döneminde lityum kullanımı da rol oynar. Ebstein anomalisine atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, duktus arteriyozus açıklığı, bikuspid aort, aort koarktasyonu, subaortik darlık, pulmoner atrezi, hipoplastik pulmoner arter, sağ ventrikül çıkım yolu tıkanıklığı, mitral kapak prolapsusu, sol ventrikülde "non-kompaksiyon" benzeri displastik değişiklikler eşlik edebilmektedir [2,4,5].

Klinik bulgular, hastalığa eşlik eden anomalilere ve aksesuar ileti yollarının varlığına göre değişmektedir. Hastalar semptomsuz olabileceği gibi, bayılma, siyanoz (%48) paradoks emboli, kalp yetersizliği bulguları ile hastaneye başvurabilmekte bazen de ani ölümler görülebilmektedir [7]. Bu tür hastalar cerrahi olarak tedavi edilmelidir.

Ebstein anomalisi bazen de diğer kompleks kardiyak hastalıkların bir komponenti olarak da görülebilir. Literatürde Ebstein anomalisinin pulmoner darlık veya atrezi, ventriküler septal defekt (VSD), mitral darlık, Fallot tetralojisi, büyük damarların transpozisyonu ile birlikteliği bildirilmiştir [8]. Ebstein anomalisi olan 15 olguluk otopsi çalışmasında, olguların 5'inde perimembranöz veya musküler VSD, 13'ünde atriyal septal defekt, 2'sinde patent duktus arteriyozus, 1'inde pulmoner atrezi, patent foramen ovale saptanmıştır [9]. Atriyoventriküler septal defekt ise bu anomalide son derece nadir görülmektedir. Ebstein anomalisinde prognozu belirleyen faktörler, triküspit kapağın morfolojisi, sağ ventrikül boşluğunun yeterliliği ve eşlik eden diğer anomalilerdir [1]. Ağır Ebstein anomalisinde yaşamın ilk günlerinde siyanoz ve konjestif kalp yetersizliği gelişirken, daha hafif olgularda siyanoz, dispne, bitkinlik, çarpıntı gibi bulgular görülür. Siyanoz, pulmoner vasküler direncin düşmesiyle birlikte yaşamın ikinci veya üçüncü haftasına doğru düzelme eğiliminde olur. Bizim hastamız yıllar geçmesine rağmen asemptomatik olarak kalmış, triküspit yetersizliği hafif olup ek konjenital kalp hastalığı görülmemiştir.

Ebstein anomalisi olgularının çoğunda en sık birinci derece atriyoventriküler blok olmak üzere EKG anormallikleri izlenir. Ebstein anomalili hastaların yaklaşık %20'sinde atrium ve ventrikül arasındaki aksesuar elektriksel yol nedeniyle ventriküler preeksitasyon izlenir, delta dalgaları görülebilir (WPW sendromu). Triküspit kapağın septal yaprakçığının aşağı yer değiştirmesi, santral fibröz cisimde kesintiye ve direkt musküler bağlantıların olduğu septal atriyoventriküler ringe yol açarak aksesuar atriyoventriküler iletim ve ventriküler preeksitasyon için substrat oluşturur [10-13]. Bayar ve ark. [14], erişkin dönemde Gerbode tip defekt ve WPW sendromunun eşlik ettiği Ebstein anomalisi olgusunu bildirmişlerdir.

Bizim vakamızda ise P pulmonale görülmesi dışında herhangi bir EKG anormallliği bulunmamaktadır. Ebstein anomalisinin tedavisi, komplikasyonların önlenmesi ve tedavisine dayanır. 2009 yılı Avrupa Kardiyoloji Birliği'nin (ESC) enfektif endokardit kılavuz güncellemesinde izole komplike olmayan Ebstein anomalisi olan hastalarda dental, gastrointestinal, genitoüriner girişim öncesi herhangi bir enfektif endokardit profilaksisi önerilmemektedir [15]. Semptomatik kalp yetersizliği olan olgularda digoksin ve diüretik gibi ajanlar verilebilir. Atriyal aritmiler farmakolojik olarak tedavi edilirken aksesuar yol varlığında kateter ablasyonu kür sağlayabilir.

Kaynaklar

1. Epstein ML. Congenital stenosis and insufficiency of the tricuspid valve. In: Allen HD, Clark EB, Gutgessell HP, Driscoll DJ, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p. 810-819.
2. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly-review of a multifaceted congenital cardiac condition. Swiss Med Wkly 2005;135:269-281.
3. Yetkin U, Kestelli M. Ebstein anomalisi ve temel cerrahi yaklaşımlar. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2000;8:749-55.
4. Ceelermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol 1992;19:1041-1046.
5. Clark EB. Etiology of congenital cardiovascular malformations: epidemiology and genetics. In: Allen HD, Clark EB, Gutgessell HP, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p. 60-79.
6. Singer MI, Roven M, Dorsey TJ. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in newborn. Am Heart J 1982;103:131-132.
7. Chauvaud S. Ebstein's malformation. Surgical treatment and results. Thorac Cardiovasc Surg 2000;48: 220-223.
8. Syamansurda P. Current status of balloon angioplasty for neonatal and infant aortic coarctation. Progress in Pediatr Cardiol 2001;14:35-40.
9. Lev M, Liberthson RR, Joseph RH, et al. The pathologic anatomy of Ebstein's disease. Arch Pathol 1970;90:334-343.
10. Zuberbuhler JR, Allwork SP, Anderson RH. The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:202-211.
11. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. Mayo Clin Proc 1979;54:174-180.
12. Kastor JA, Goldreyer BN, Josephson ME, et al. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Circulation 1975;52:987-995.
13. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. Thorac Cardiovasc Surg 2000;48:203-208.
14. Bayar N, Canbay A, Uçar Ö, Aydoğdu S, Diker E. Ebstein anomalisine eşlik eden Gerbode tip defekt ve Wolff-Parkinson-White Sendromu-Ölgu Sunumu. Anadolu Kardiyol Derg 2010;10: 88-90.
15. Habib G, Hoen B, Tornos P, et al.; ESC Committee for Practice Guidelines. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 2009;30:2369-2413.