



Atriyal fluttere neden olan hamak mitral kapak: Üç aylık bebek olgu

Hammock mitral valve as a cause of atrial flutter: Three months old infant case

F. Sedef Tunaoğlu, Ayşe Yıldırım*, Ayla Akça**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

**Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul, Türkiye*

***Gazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bili Dalı, Ankara, Türkiye*

Özet

Hamak mitral kapak oldukça nadir görülen doğuştan mitral kapak hastalığıdır. Çocuklarda mitral darlık ya da yetersizliğe neden olabilir. Hastalar sıklıkla kliniğe kalp yetersizliği bulguları ile gelirler, ancak ani ölüm de görülebilmektedir. Kliniğimize kalp yetersizliği bulguları ile başvuran üç aylık kız bebeğe yapılan incelemeler sonucunda; hamak mitral kapak, sol atriyal genişleme, önemli mitral kapak yetersizliği ve atriyal flutter tanıları koyuldu. Erişkinlerin aksine, bu yaş grubunda atriyal flutter çok nadir görülen bir aritmidir. Bu olguyu hamak mitral kapağa bağlı gelişen atriyal flutter olgusunun daha önce sunulmamış olması nedeni ile sunduk. (*Türk Ped Arş 2013; 48: 244-7*)

Anahtar sözcükler: Atriyal flutter, hamak mitral kapak, mitral yetersizlik

Summary

Hammock mitral valve is a very rare congenital valve disorder. It may lead to mitral stenosis or insufficiency in the pediatric age group. These patients generally present with the symptoms of congestive heart failure or sometimes sudden death may occur. Our case was a three-month-old female infant who presented to our clinic with the symptoms of heart failure. Her cardiac evaluation revealed hammock mitral valve, left atrial dilatation, severe mitral valve insufficiency and atrial flutter. In contrast to adult patients, atrial flutter is a very rare type of cardiac arrhythmia in the pediatric age group. We present this case, because no such a case with atrial flutter resulting from hammock mitral valve has been reported in the literature. (*Turk Arch Ped 2013; 48: 244-7*)

Key words: Atrial flutter, hammock mitral valve, mitral insufficiency

Giriş

Hamak mitral kapak ilk kez 1967'de Layman ve Edwards (1) tarafından tanımlanmıştır. Bu anomalide; mitral kapak ön papiller kasa ya doğrudan (bağırsız) ya da kısa bağ ile bağlanmaktadır. Ayrıca mitral kapağın serbest kenarında kalınlaşma ve kıvrılma görülmektedir. Bu bozuk kapak yapısı kapağın hareketlerini kısıtlamakta, kapakta darlık ya da yetersizliğe neden olmaktadır. Mitral kapakta darlık da görülmesine karşın, mitral yetersizlikle daha sık karşılaşılmaktadır. Mitral kapak yetersizliği, diğer doğuştan

kalp anomalileri, kolajen doku hastalıkları, metabolik ya da depo hastalıkları ile birlikte görülebilmektedir (2-5).

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde görülen atriyal flutter ritmine sıklıkla kalp anomalileri eşlik etmemektedir (6). Nadiren kalp anomalisine bağlı atriyal flutter ritmi görülebilmektedir. Ebstein anomalisi atriyal flutter ritmi görülebilen kalp anomalilerindedir. Ayrıca daha büyük yaşta çocuklarda kalp cerrahisi sonrasında da (Fontan, Senning ve Mustard gibi) atriyal flutter ritmi görülmektedir (7). Bu olguda ise atriyal flutter ritmine mitral kapak

anomalisi eşlik etmiştir. Hamak mitral kapak nedeni ile gelişen mitral yetersizliği ve sol atriyal genişleme atriyal flutterin nedeni olmuştur.

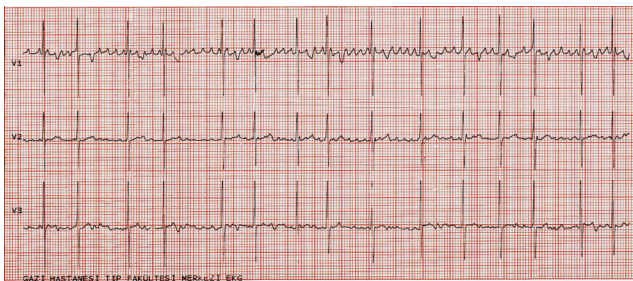
Kalp yetersizliği bulguları ile kliniğimize başvuran üç aylık kız bebeğe hamak mitral kapağa bağlı olarak gelişen sol atriyal genişleme ve atriyal flutter tanıları koyuldu. Erişkin hastaların aksine atriyal flutter süt çocukluğu döneminde nadir görülen bir aritmidir. Bu olgu atriyal flutterin hamak mitral kapak gibi yine nadir görülen bir doğuştan kalp anomalisi nedeni ile ortaya çıkması açısından ilginç bulunmuş ve sunulmuştur.

Olgu

Üç aylık kız bebek kliniğimize iki hafta önce başlayan ve giderek artan hızlı nefes alma, emerken çabuk yorulma ve nefes almakta güçlük yakınmaları ile getirildi. Öyküsünden 35 haftalık, 2 100 g ve üçüz eşi olarak doğurtulduğu, bebeklerin doğduktan sonra bir sorunlarının olmadığı öğrenildi. Aile öyküsünde anne baba arasında akrabalık olmadığı, babada mitral kapak prolapsusu olduğu ve sekiz yaşında sağlıklı bir kız kardeşinin daha olduğu öğrenildi. Ailede bilinen bir hastalık öyküsü yoktu.

Fizik muayenede; ağırlığı: 4,1 kg (%3-10), boyu: 54 cm (%3-10), kalp hızı: 150/dak, solunum sayısı: 32/dak, kan basıncı: 75/49 mmHg, vücut ısısı: 36,2°C (koltuk altı) bulundu. Dinlemekle apekte 3/6 dereceden pansistolik üfürüm saptandı. Karaciğer orta hatta kosta kenarından 3 cm ele geliyordu.

Hastanın elektrokardiyogramında (EKG) sol atriyal genişleme ve atriyal flutter (Şekil 1), telekardiyogramında kardiyomegali ve sol atriyal genişleme (Şekil 2) saptandı. Ekokardiyografik incelemede; sol ventrikül sistolik işlevleri normal bulundu. (Ejeksiyon fraksiyonu: %65, kısalma fraksiyonu: %38). Sol atriyum ileri derece genişlemiş (2,3 cm, normali: 1,5-2,1cm), sol ventrikülde genişleme



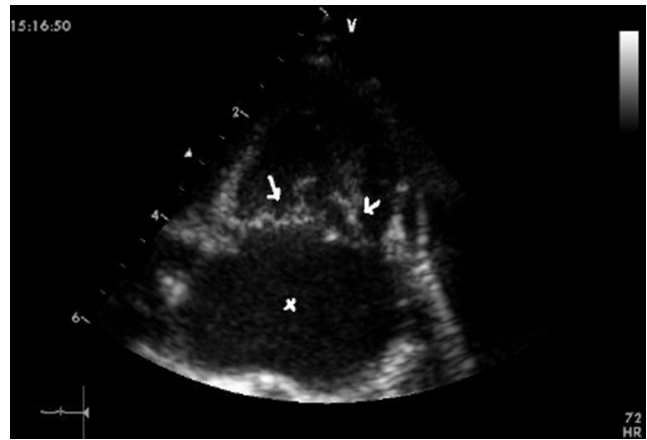
Şekil 1. Hastanın elektrokardiyogramında atriyal flutter ritmi (testere dişi) görülmektedir



Şekil 2. Hastanın telekardiyogramında sol atriyal genişleme (çift kontur gölgesi)



Şekil 3a. Ekokardiyografide uzun eksen görüntülemeye kısa bağlar izlenmektedir.



Şekil 3b. Ekokardiyografide uzun eksen görüntülemeye kısa bağlar izlenmektedir.

(2,91 cm, normali: 1,80-2,30 cm), mitral ön yaprakçıkta kalınlaşma, kısa bağlar ve önemli mitral yetersizliği (Şekil 3A ve 3B) saptandı.

Hasta servise alındıktan sonra kalp yetersizliğine ve atriyal flutterine yönelik olarak, digoksin, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü (ACEI), furosemid tedavileri başlandı. Daha sonra tedaviye propranolol eklendi. Tedavi öncesi ortalama 160/dak olan kalp hızının tedaviden 24 saat sonra 125/dak'ya düştüğü görüldü. Kalp hızının da kontrol altına alınması ile kalp yetersizliği bulguları geriledi. İlaç tedavisi ile hastanın ritmi normale döndü. Bu nedenle kardiyoversiyon ya da transözofageal hızlı pil gibi diğer tedavi seçenekleri düşünülmedi. Hamak mitral kapak nedeni ile oluşan önemli mitral yetersizliğin, sol atriyal genişleme ve atriyal fluttere neden olduğu düşünüldü. Bu nedenle mitral kapağın cerrahi olarak tamir edilmesine karar verildi. Ancak hastanın çok küçük olması cerrahi başarıyı etkileyeceğinden, ameliyat bir yaşına ertelendi. Hasta ilaç tedavisi ile aylık kontrollere çağırıldı, dört ay boyunca sorunsuz bir şekilde izlendi. Hastanın yedi aylıkken geçirdiği üst solunum yolu enfeksiyonu yeniden kalp yetersizliğinin ortaya çıkmasına neden oldu. Hastaneye yatırılan hastanın tedavisi damardan verilecek şekilde düzenlendi. Ancak yine de kalp yetersizliği ve enfeksiyon kontrol altına alınamadı. Solunum yetersizliği gelişen hasta mekanik ventilatör desteğine alındı ve iki hafta sonra organ yetersizlikleri, sepsis ve kalp yetersizliği nedenleri ile kaybedildi.

Tartışma

Hamak mitral kapak çocuklarda oldukça nadir görülen doğuştan mitral kapak hastalığıdır. Mitral kapak bağının kısa olması ya da hiç olmaması kapağın işlevlerinde bozulmaya neden olur. Klinik, hastanın yaşı ve eşlik eden kalp anomalisine göre değişir. Doğuştan mitral kapak hastalıklarında kalp yetersizliği bulguları yaşamın erken döneminde ortaya çıkabilir. Hastalar kilo alamama ve sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları ile gelebilir (5). Ayrıca önemli mitral yetersizliği nedeni ile oluşan sol atriyal genişleme sol akciğere bası yapabilir (8).

Atriyal flutter yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde nadir görülen bir aritmidir ve sıklıkla doğuştan kalp anomalileri eşlik etmez. Atriyal flutterin süresi, başlangıç zamanı, atriyal fluttere ventrikül yanıtının derecesi ve bulguların başlangıç zamanı kliniği belirleyen etkenlerdir (6, 7). Atriyal flutter tedavisinde ilk tedavi seçeneği hemodinamik açıdan iyi olmayan hastalarda transözofageal hızlı pil ya da kardiyoversiyondur (6,9). Bu tedavilerin başarısız olması durumunda digoksin ile ventrikül hızı kontrol

altına alınabilir. Digoksin atriyal flutterin akut tedavisinde uzun zamandır kullanılan ve çok iyi bilinen bir ilaçtır (9). Bu olguda kalp yetersizliği, atriyal flutter ritmi ve ventrikül hızını kontrol altına almak için ilk önce digoksin, diüretik ve ACEI tedavisi başlandı. Daha sonra tedaviye propranolol eklendi. Bu tedaviler ile kalp yetersizliği bulguları geriledi. Atriyal flutter de kontrol altına alındığı için kardiyoversiyon ya da transözofageal hızlı pil gibi diğer tedavi seçenekleri düşünülmedi.

Hamak mitral kapak cerrahi olarak tamiri zor doğuştan kalp anomalilerindedir. Mitral kapağın mekanik kapakla değişim ameliyatı ise küçük bebeklerde oldukça zordur. Özellikle bebeğin mitral kapağının küçük olması, kapak değişiminden sonra antikoagulan tedavi gereksinimi ve tekrar kapak değişim riskleri ameliyatın mümkün olduğu kadar geç dönemde yapılmasına neden olmaktadır. Ayrıca bir yaşın altında yapılan mitral kapak değişim ameliyatlarının orta dönem sonuçlarının başarısız olması, ameliyatların bir yaş üstünde yapılması düşüncesini desteklemektedir. Mitral kapak değişim ameliyatı yerine uygun olgularda mitral kapak tamiri yapılabilir. Mitral kapak tamiri düşük ölüm riski ve ameliyat tekrarlama riskinin düşük olması nedeni ile daha çok tercih edilmektedir (10,11). Bu olguda mitral kapak tamiri kararı alındı ancak ameliyat sırasında mitral kapak değişimi gerekebileceğinden mümkün olduğu kadar ameliyatın bir yaş civarında yapılması planlandı. Mitral yetersizliğin ön planda olması, belirgin bir mitral darlığın olmaması nedeni ile kateter anjiyografi ile mitral anjiyoplasti gibi bir işlem de düşünülmedi. Kalp yetersizliği ve atriyal flutter kontrol altına alındığı için başka bir tedavi de düşünülmedi. Hastanın dört aylık izlemi boyunca bir sorun yaşanmadı, ancak araya giren ve kontrol altına alınamayan solunum yolu enfeksiyonu ardından gelişen sepsis ve kalp yetersizliği hastayı kaybetmemize neden oldu. Hamak mitral kapağa bağlı gelişen önemli mitral yetersizliği sonucunda oluşan sol atriyal genişlemenin, sol akciğere bası yaparak buralarda ateletaziye ve alt solunum yolu enfeksiyonunun uzamasına, hastanın mekanik ventilatörden çıkarılamamasına neden olduğu düşünüldü.

Yenidoğan ya da süt çocukluğu döneminde atriyal flutter tanısı konulan hastalar ventrikül işlevleri ve yapısal kalp hastalığı açısından ekokardiyografi ile ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir. Eşlik eden doğuştan kalp anomalisinin bulunmadığı durumlarda mitral yetersizliğin nedeninin mitral kapak anomalisi olabileceği akılda tutulmalı ve buna yönelik değerlendirme yapılmalıdır. Mitral kapak anomalisine bağlı gelişen ve ilaç tedavisine yanıt vermeyen kalp yetersizliği ve atriyal flutterli olgularda süt çocukluğu döneminde bile cerrahi karar gecikmeden alınmalıdır.

Kaynaklar

1. Layman TE, Edwards JE. Anomalous mitral arcade. A type of congenital mitral insufficiency. *Circulation* 1967; 35(2): 389-95.
2. Davachi F, Moller JH, Edwards JE. Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 55 cases. *Circulation* 1971; 43(4): 565-79.
3. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978; 42(4): 592-601.
4. Carpentier A. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, de Laval M, (eds). *Surgery for congenital heart defects*. London: Grune & Stratton, 1983; 467- 82.
5. Chauvaud S. Surgery of congenital mitral valve disease. *J Cardiovasc Surg* 2004; 45(5): 465-76.
6. Texter KM, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL Jr. Atrial flutter in infants. *Am Coll Cardiol* 2006; 48(5): 1040-6.
7. Greason KL, Dearani JA, Theodoro DA, Porter CB, Warnes CA, Danielson GK. Surgical management of atrial tachyarrhythmias associated with congenital cardiac anomalies: Mayo Clinic experience. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2003; 6: 59-71.
8. Tunaoğlu FS, Halid V, Olguntürk R, Ozbarlas N, Kula S, Sinci V. An infant with severe mitral insufficiency and collapse of the left lung due to hammock mitral valve: emergency mitral valve replacement. *Anadolu Kardiyol Derg* 2006; 6(3): 283-5.
9. Garson A Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6(4): 871-8.
10. Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al. Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and midterm results. *Ann Thorac Surg* 2002; 73(2): 614-21.
11. Stellin G, Padalino M, Milanesi O, et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible? *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18(1): 74-82.