

Case Report / Olgu Sunusu**Olgu Sunumu: Romatizmal Mitral Kapak Hastalığında Dev Sağ Atriyum****Case Report: Giant Right Atriyum in Rheumatic Mitral Disease**

Deniz Demir¹, Kadir Çeviker¹, Şahin Şahinalp¹, Baran Karataş², İlker İnce³

¹ Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi, Şanlıurfa
² Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji, Şanlıurfa
³ Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Kalp Damar Cerrahisi, Tokat

Corresponding Author:

Op. Dr. Kadir Çeviker
 Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, Ertuğrulgazi Mah. 63200, Şanlıurfa, Türkiye
Telefon: +90 506 297 99 51
Faks: +90 414 318 68 12
E-mail: drkadirce@yahoo.com

Başvuru Tarihi/Received :

13-08-2013

Düzeltilme Tarihi/Revised:

01-11-2013

Kabul Tarihi/Accepted:

05-11-2013

ÖZET

Erişkinlerde atriyumların genişleme ve hipertrofisi özellikle mitral kapak ve triküspit kapağın tutulduğu romatizmal kapak hastalıklarında meydana gelir. Zamanla gelişen atriyal genişleme, ritim bozuklukları ve emboli olaylarına neden olur. Bu olguda, 40 yaşındaki erkek hastanın romatizmal kalp hastalığı zemininde gelişen mitral darlık, mitral yetersizlik, pulmoner hipertansiyon ve triküspit yetersizliği sonucu 12x10 cm boyutlarına ulaşan dev sağ atriyumunun, başarılı bir şekilde mitral kapak replasmanı, Maze-IV radiofrekans ablasyonu, sağ atriyoplasti ve De Vega anuloplasti uygulaması sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Sağ Atriyum, Mitral darlık, Romatizmal Kalp Hastalığı

ABSTRACT

Dilation and hypertrophy of the atria occur in patients with valvular heart disease especially in mitral regurgitation, mitral stenosis or tricuspid abnormalities. Dilatation of the atriums which occurs slowly in time, becomes evident with ritim disturbances and embolic events. We report a case of an unusual giant right atrium in context of rheumatic mitral stenosis, mitral regurgitation, pulmonar hypertension and severe tricuspid regurgitation in a 40-year-old man who underwent succesfull operations as mitral valve replacement, Maze-IV radiofrequency ablation, right atrium atrioplasty and De Vega anuloplasty.

Key Words: Right Atrium, Mitral Stenosis, Rheumatic Heart Disease.

GİRİŞ

İleri derecede sağ atriyum genişlemesi erişkinlerde nadiren görülen ve genellikle kalp kapak hastalıklarına bağlı olarak ortaya çıkan bir durumdur (1). Sağ atriyumda genişleme ve hipertrofi özellikle mitral kapak darlığı ve/veya yetmezliği ve triküspit kapak yetmezliğinde meydana gelir.

Bu olguda; romatizmal kaynaklı mitral kapak darlığı ve yetmezliği, triküspit kapak yetmezliği, atriyal fibrilasyon (AF) ve ileri derecede sağ atriyum genişlemesinin başarılı tedavisi sunulmuştur.

OLGU

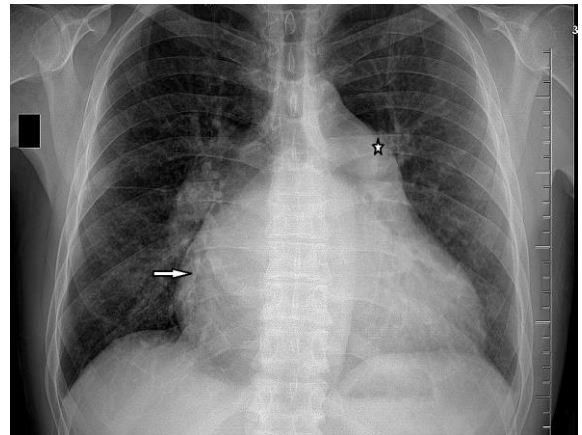
40 yaşında erkek hasta, çarpıntı ve nefes darlığı şikayetleri ile kardiyojoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın sorgulamasında 15 yıldır kalp kapak hastalığının olduğu ve düzenli aralıklarla kontrollerinin yapılmadığı öğrenildi. Son 5 yıldır çarpıntı şikayetinin de ortaya çıktığını belirtmekte idi. 3 ay önce serebrovasküler olay (SVO) gelişmesi nedeniyle hastaneye yatırılarak tedavi edilmiş ve bu dönemde AF varlığı saptanarak tedaviye varfarin eklenmiş. Metoprolol (50 mg/gün), ramipril (5 mg/gün), varfarin sodyum (5 mg/gün), spironolakton (100 mg/gün) tedavisi ile taburcu edilen hastanın ilaçlarını düzenli kullanmadığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde arteriyel kan basıncı 120/60 mm Hg, nabız sayısı 136 /dakika ve aritmikti. Kot altı 2 cm hepatomegali ve 2/4 bilateral gode bırakan pretibial ödem mevcuttu. Oskültasyonunda, sol mid-klavikuler hattın 5. interkostal aralığı kestiği noktada yumuşak S1 ve sol parasternal çizginin ikinci interkostal aralığı kestiği noktada 3/6 derece üfürüm ve bu noktadan 5. interkostal aralığı yayılan diyastolik rulman ve sağ parasternal çizgide sternum alt 1/3'üne yayılan holosistolik üfürüm saptandı. Hastanın sol hemipleji sekeli olan motor kas güçsüzlüğü 2/5 olarak değerlendirildi.

Göğüs radyografisinde genişlemiş sağ atriyum, belirgin pulmoner konus ve

kardiyotorasik indeksin 0,8 olduğu saptandı (Resim 1). Elektrokardiyografisinde AF, sağ aks sapması, inkomplet sağ dal bloğu ve sol ventrikül hipertrofisi görülmekteydi (Resim 2).

Hastanın ameliyat öncesi yapılan transtorasik ekokardiyografisinde; sağ atriyum ileri derecede genişlemiş ve anteroposterior çapı 12 x 10 cm, sağ atriyum alanı 102 cm² (51 cm²/m²) ölçüldü. Sağ ventrikülde genişleme (dört boşluk penceresinde orta çap 50 mm), triküspit anulusunda belirgin genişleme (48 mm/m²), triküspit kapakta koaptasyon kusuru saptandı. Belirgin merkezi kaçak ileri triküspit yetersizliği olarak değerlendirildi. Hepatik venlerde sistolik tersine akım saptandı. Sol atriyum anteroposterior çapının 70,4 mm, sol atriyum hacim indeksinin 35,2 mm/m² ve atriyum içinde 20x30 mm serbest hareket eden pıhtı olduğu görüldü. Mitral kapak hokey sopası şeklinde kalsifik, açılımı kısıtlanmış ve alanı 1,2 cm² ölçüldü. Ortalama sol atriyum ile sol ventrikül arası diyastolik basınç farkı 12 mmHg (maksimal 26 mmHg) idi. Sol ventrikül çapları normal sınırlarda idi (27 mm/m²) ve paradoksik duvar hareketi gözlemlendi. Triküspit kaçağı üzerinden hesaplanan pulmoner basınç 50 mmHg ölçüldü. Ejeksiyon fraksiyonu modifiye Simpson yöntemi ile %50 ölçüldü.

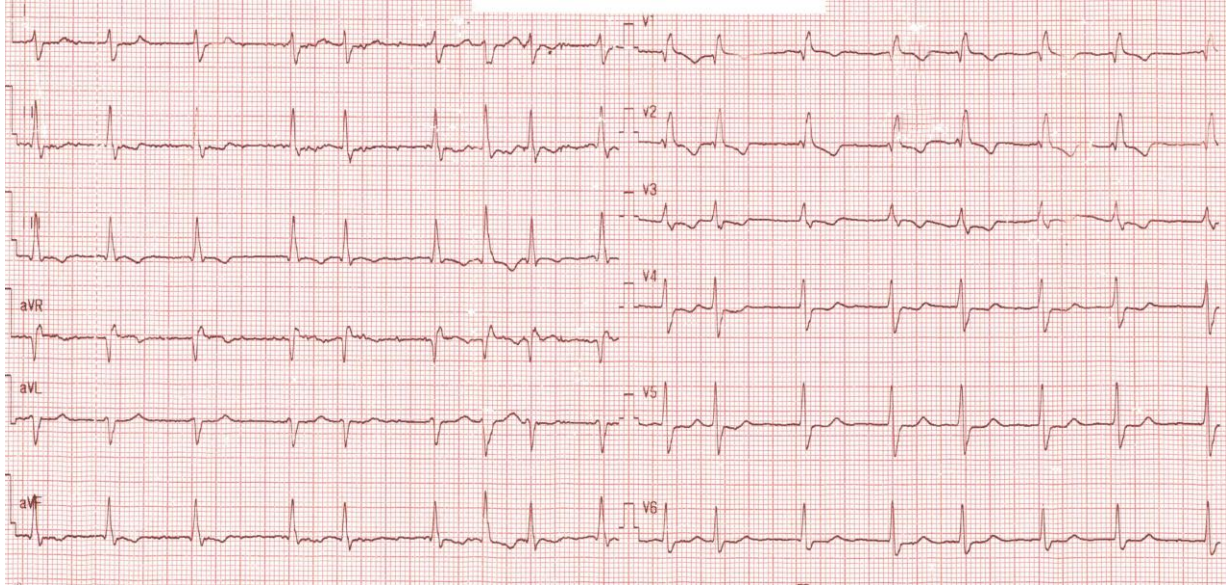


Resim 1. Ameliyat öncesi çekilen göğüs röntgenogramı. Kardiyotorasik indeks 0,8 hesaplanmıştır. Genişlemiş sağ atriyum (Ok) ve pulmoner konusta belirginleşme (Yıldız).

Preoperatif tedavisi furosemide IV sürekli infüzyon (5 mg/saat), metoprolol (50 mg/gün), ramipril (5 mg/gün), isosorbide dinitrat (10 mg/gün), digoksin (0,25 mg/gün), spironolakton (200 mg/gün) ve salbutamol (2 mg/gün), enoksaparin (2 x 6000 İU/gün,

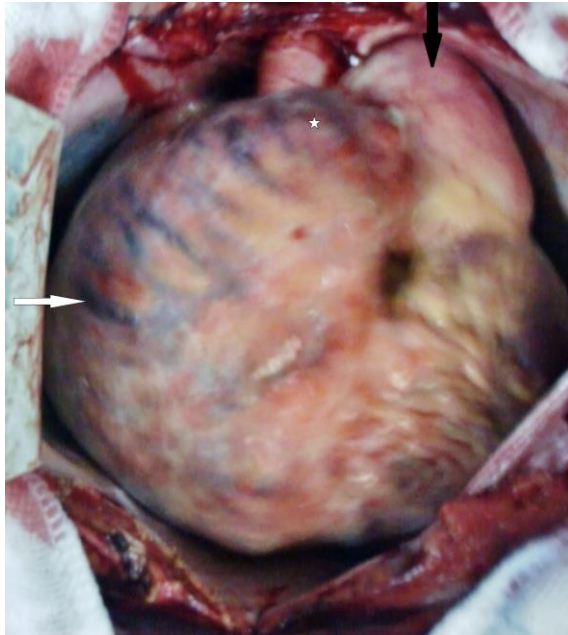
subcutan) olarak düzenlendi. Sol atriyum içerisindeki pıhtının hareketli olması nedeni ile

hastanın acil olarak ameliyatına karar verildi.



Resim 2. Ameliyat öncesi çekilen Elektrokardiyografi.

Mitral kapak replasmanı, sol atriyum içindeki pıhtının çıkarılması, sol atriyum apendiksini içten bağlanması, Maze-IV radyofrekans ablasyonu, trikuspid kapağa De Vega anuloplasti ve sağ atriyal küçültme plastisi yapılmasına karar verildi. Hastadan operasyon için gerekli onamlar alındı. Standart anestezi ve ameliyat işlemi uygulanarak, medyan sternotomi yapıldı. Sağ atriyumun ileri derecede genişlemiş ve inen aortun önüne doğru yer değiştirmiş olduğu görüldü (Resim 3).

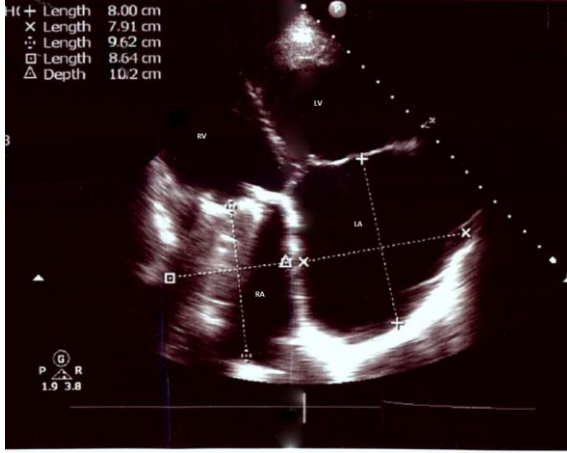


Resim 3. Ameliyat sırasında sağ atriyumun görünümü. İleri derecede genişlemiş sağ atriyum (Beyaz ok), aort üzerine deplase olmuş sağ atriyum apendiksi (Yıldız) ve dilate pulmoner arter (Siyah ok).

Standart yöntem ile total kardiyopulmoner baypas altında sol atriyotomi ile mitral kapağa ulaşıldı. Sol atriyumdan yaklaşık 30x20 mm boyutlarında serbest pıhtı tahliye edildi. Sol atriyum apendiksi içten bağlandı. İleri derecede fibrokalsifik olan kapak tüm segmentleri içine alacak şekilde rezeke edildi ve yerine 27 no mitral mekanik kapak ile replasman (SJM; St. Jude Medical Inc.; Minneapolis, Minn) yapıldı. Sol atriyuma standart Maze-IV AF radyofrekans ablasyon uygulandı. Sağ atriyotomi yapılarak trikuspid kapağa De Vega anuloplasti onarımı ve sağ atriyum kesinden her iki kesi dudağından 1'er cm dikiş hattı içine alınarak sağ atriyum ve apendiksi içine alan küçültme plastisi uygulandı. Operasyon sırasında rezeke edilen mitral kapak parçaları patolojik inceleme için uygun koşullarda saklandı. Hastaya ameliyat sonrası sinüs ritmini korumak için amiodoron (400 mg/gün) ve mekanik kapak nedeniyle varfarin (5 mg/gün) ile antikoagülasyon sağlandı. Hasta 1. haftada sorunsuz taburcu edildi. Hastanın 1 ay sonraki kontrolünde, sinüs ritminde olduğu ve NYHA evre 4 belirtilerin evre 1'e gerilediği görüldü. Transtorasik ekokardiyografisinde sağ atriyum anteroposterior çapı 9.6 x 8.6 cm, hafif-orta trikuspid yetersizliği ve pulmoner basınç 54 mm Hg olarak saptandı (Resim 4).

TARTIŞMA

Erişkin yaşlarda saptanan dev sağ atriyum olgularının idiyopatik olması dışında çoğunlukla diğer hastalıklara sekonder olarak geliştiği görülmektedir (kronik pulmoner hastalıklar, ileri evre mitral kapak hastalıkları, pulmoner emboli ve trikuspit kapak hastalıkları gibi) (2).



Resim 4. Ameliyat sonrası Transtorasik ekokardiyografi. Sağ atriyum Anteroposteriyör çapı 9.6 x 8.6 cm, orta trikuspit yetersizliği devam etmekte ve mekanik kapak ringi görüntülenmektedir. Aynı sırada ölçülen pulmoner basınç 54 mm Hg'dir. (L.A: Sol atriyum, LV: Sol ventrikül, RA: Sağ Atriyum, RV: Sağ Ventrikül)

Kühn ve arkadaşları, 56 yaşında Ebstein Anomalili, dev sağ atriyumlu (12x7cm), AF ve pulmoner emboli gelişmiş bir hastanın başarılı bir şekilde cerrahi düzeltimini gerçekleştirmişlerdir.

Surani ve arkadaşları, 59 yaşında kadın hastada geçirilmiş mitral ve triküspit anuloplastisi sonrası uzun dönemde ortaya çıkmış dev sağ atriyum (12 cm) olgusunu bildirmişlerdir (4).

Baptiste ve ark. ise başka bir olguda, 58 yaşında kadın hastada mitral darlık ve ileri trikuspit yetersizliği sonrası dev sağ atriyum (10x7) geliştiğini rapor etmişlerdir (2).

İzole yaygın sağ atriyum genişlemesi genellikle asemptomatiktir ve göğüs röntgenogramında veya ekokardiyografi sırasında tesadüfen fark edilir. Ancak ileri derecede genişleyerek ileti yollarına etkilemesi sonucu supraventriküler taşikardi (sıklıkla AF veya atriyal flutter) ile de ortaya çıkabilir (5). Diğer yandan ileri derece büyümüş atriyum intraperikardiyal kardiyak yapılara bası sonucu juguler dolgunluk, pretibial ödem veya

hepatomegali gibi kardiyak yetersizlik semptomlarına neden olabilir (5). Ayrıca tromboembolik olaylara yol açarak oldukça mortal komplikasyonlara sebep olabilir (6). İzole sağ atriyum genişlemesi olan olgularda, konservatif tedavi atriyal genişlemeyi durduramayacağı gibi tromboembolik olayları ya da ölümcül ritim bozuklukları sonucu gelişen ani ölümleri de engelleyemez (7). Semptomatik olan sağ atriyal genişleme olguları cerrahi tedavi adayı olsa da asemptomatik vakalarda cerrahi tedavinin yeri tartışmalıdır. Başka bir sebeple kalp cerrahisi yapılan olgularda rastlanan sağ atriyal genişleme cerrahi olarak tedavi edilmelidir (8). Sağ atriyal genişleme nedeniyle oluşan ritim bozukluklarının tedavisinde sağ atriyal küçültme plastisi ve birlikte Maze-IV işlemi başarılı bir ritim kontrolü sağlayabilir (9).

Bu olguda sol atriyal genişleme için sol atriyum apendiksini içten bağlama ve sağ atriyum için sağ atriyal küçültme plastisi uygulanarak atriyal odacıkların normal boyutlarına getirilmesi amaçlanmıştır. Sağ atriyum küçültme plastisi, lateral duvarın apendiks ile birlikte kesilip üst üste dikiş tekniği ile küçültülerek dikilmesi (apendix resection and over and over suture) şeklinde uygulandı (8). Ayrıca Maze IV radyofrekans ablasyon tekniği ile normal sinüs ritmi sağlandı.

Gomes ve arkadaşları sundukları mitral kapak hastalığına bağlı dev sağ atriyum olgusunda mitral ve triküspit kapak düzeltme işlemlerine, tromboembolik olayları engellemek için sağ atriyum küçültmesi işleminin de eklenmesi gerektiğini savunmaktadırlar (10). Ayrıca triküspit kapağın anulusunun ileri derecede genişlediği ve anterior yaprakçığın prolabe olduğu durumlarda sadece anuloplasti işlemi yeterli olmayabilir. (10).

Sunduğumuz bu olguda De Vega anuloplasti ile triküspit yetersizliği ileri seviyeden hafif orta seviyeye gerilemiş ve sağ kalp yetersizliği belirtilerin evre 1'e gerilediği görülmüştür.

Literatürdeki mevcut dev sağ atriyum olguları değerlendirildiğinde ortak özellikler görülmektedir. Bu ortak özellikler ya sebep ya da sonuç şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Tüm olgularda mitral darlık ve/veya yetersizlik,

trikuspit yetersizlik ve AF ritmi genellikle birliktelik göstermektedir. Sunduğumuz olguda da benzer olarak mitral darlığı, trikuspit yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve AF ritmi mevcuttu. Mitral kapak patolojilerinde NYHA 3-4 belirtilerin olduğu, sol atriyum içi pıhtı, mitral kapak alanının $1,5 \text{ cm}^2$ ($1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$) altına düştüğü hastalar cerrahiye aday olan hastalardır (2). Ancak hastaların değerlendirilmesinde elde edilen bulgular cerrahi sınıra yaklaştıkça, hastaların daha sık aralıklarla takibi yapılmalı ve operasyonun zamanlaması konusunda daha radikal olunarak, geç kalınmamalıdır. Takip edilecek hastalarda ise tromboembolik olayları engellemek için antikoagulan tedaviye eklenmelidir (11).

Bu olguda, trikuspit yetersizliğinin anular dilatasyona bağlı olması ve kapaklarda deformasyon ya da kalınlaşmanın olmaması romatizmal kaynaklı olmadığını, mevcut mitral kapak hastalığına sekonder geliştiğini düşündürülebilir. Trikuspit yetersizliği, sağ atriyal genişlemenin bu derece ileri olmasına sebep olmuş, sağ ve sol atriyum genişlemesi ise AF ritmine sebep olmuş olabilir. Sol atriyal genişleme genellikle mitral kapak (MK) hastalıklarında özellikle yetersizlikte meydana gelir. Ancak romatizmal sebepli MK patolojilerinde kalsifikasyonun sol atriyal kas dokusuna yayılması ve sol atriyum içinde oluşan pıhtının kalsifikasyonu sonucu sol atriyal genişleme ileri derecede olmayabilir (12). Bu olguda MK yaprakçıkları ve kapak halkası ileri derecede kalsifik idi. Cerrahi rezeksiyon kapak halkasındaki kalsifik yapıları içine alacak şekilde yapıldı.

SONUÇ

İleri sağ atriyal genişlemenin olası semptom ve komplikasyonlara yol açma potansiyeli göz önüne alındığında, sağ atriyuma yapılacak bir cerrahi müdahaleyi daha geçerli kılacaktır. Ayrıca deneyimli ellerde sağ atriyuma yönelik yapılacak cerrahi prosedür, gerek cerrahi süreyi uzatma gerekse mortalite ve morbidite üzerine etkisi göze alınır düzeyde düşük olacaktır. İlave ten sağ atriyuma yönelik küçültücü girişimler tecrübe arttıkça daha radikal

boyutlarda rezeksiyonlarla normal boyutlara yakın sağ atriyum elde etme imkanı da sağlayabilir.

Literatürdeki en büyük sağ atriyumlardan birisi olan bu olguda mitral kapak, trikuspit kapak, pulmoner hipertansiyon ve AF dörtlüsünün birlikte olduğu hasta grubunun gerek kalp dışı embolik olaylar nedeniyle gerekse cerrahi tedavisinin daha erken yapılmasına salık verilerek yakın takip edilmesi gerekliliğini vurguladığı için dikkate değer olduğunu düşünüyoruz.

KAYNAKÇA:

1. Ariyarah V, Soni A, Morris A. Giant right atriyum in an adult. *Echocardiography* 2008; 25(10):1121-1123.
2. Anzouan-Kacou JB, Konin C, Coulibaly I, N'guetta R, Adoubi A, Soya E, Boka B. Unusual Giant Right Atriyum in Rheumatic Mitral Stenosis and Tricuspid Insufficiency. *Case Reports in Cardiology*. 2011(Erişim Tarihi: 20.10.2013) <http://www.hindawi.com/crim/cardiology/2011/762873/>
3. Kühn A, Schreiber C, Hausleiter J, Vogt M. Giant right atriyal aneurysm in a symptomatic adult—a rare congenital malformation. *European Heart Journal* 2006;27(20):2375.
4. Surani S, Surani A, Tiron J. Giant Right Atriyum Secondary to Mitral Stenosis. *Crit Care & Shock* 2009;12:51.
5. Binder TM, Rosenhek R, Frank H, Gwechenberger M, Maurer G, Baumgartner H. Congenital malformations of the right atriyum and the coronary sinus: an analysis based on 103 cases reported in the literature and two additional cases. *Chest* 2000;117:1740-1748.
6. Staubach P. Large right atriyal aneurysm: rare cause of recurrent pulmonary embolism. *Z Kardiol* 1998;87:894-899.
7. Joshi P, Pohlner P. Right atriyal aneurysm treated with atrioplasty without using cardiopulmonary bypass in an infant. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2005;28:343-345.
8. Romano MA, Bach DS, Pagani FD, Prager RL, Deeb GM, Bolling SF. Atriyal reduction plasty Cox maze procedure: extended indications for atriyal fibrillation surgery. *Ann Thorac Surg* 2004;77(4):1282-1287.
9. Masuda S, Saiki Y, Itoh K, Sadahiro M. Surgical treatment of congenital right atriyal aneurysm in an adult patient. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;52(5):254-256.
10. Gomes S, Wolfenden H, Lambros J. Giant right atrium in an adult: case report of a rare condition. *Heart Lung Circ*. 2012;21(1):50-52.
11. Duran EN, Ertürk E, Gündüz S, Özkan M. Yaşlı bir hastada sağ atriyum apendiks anevrizması. *Türk Kardiyo Der Arş* 2009;37(2):122-124.
12. Roberts W. C, Humphries J. O, Morrow A. G. Giant right atriyum in rheumatic mitral stenosis. Atriyal enlargement restricted by mural calcification. *American Heart Journal* 1970;79(1):28-35.