



Korumasız Triküspid Kapak Orifisinin İki Yeni Olgusu

A New Two Cases of Unguarded Tricuspid Valve Orifice

Ahmet Sert¹, Nezire Yılmaz², Murat Konak³, Mehmet Öç⁴

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı, Konya

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Konya

ÖZ

Korumasız triküspid kapak nadir görülen bir malformasyondur. Triküspid kapak ve subvalvüler aparatın tam veya kısmi agenezisi ile karakterizedir. Triküspid kapak yapılarının tamamen yokluğu genellikle pulmoner atrezi ve sağlam ventriküler septum ile ilişkilidir. Korumasız triküspid kapak orifis tanısı konulan iki vaka bildiriyoruz. Korumasız triküspid kapak orifisi literatürde nadir bildirildiği için bu olgular sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Triküspid kapak, korumasız triküspid orifis, pulmoner atrezi

ABSTRACT

Unguarded tricuspid valve orifice is a rare malformation. It is characterized by complete or partial agenesis of the tricuspid valvular and subvalvular apparatus. The complete absence of tricuspid valve structures is often associated with pulmonary atresia and intact ventricular septum. We report on two cases diagnosed as unguarded tricuspid valve orifice. These cases were presented because of unguarded tricuspid valve orifice is reported rare in the literature

Keywords: Tricuspid valve: unguarded tricuspid orifice, pulmonary atresia

GİRİŞ

Korumasız "Unguarded" triküspid kapak nadir bir kardiyak malformasyondur (1,2). Triküspid kapak ve subvalvüler aparatın tam veya kısmi agenezisi ile karakterizedir (2). Sağ atriyal ve sağ ventrikül genişlemesi ile sonuçlanan şiddetli bir triküspid kapak yetersizliği vardır. Bu lezyona genellikle pulmoner atrezi eşlik eder (2,3). Pulmoner atrezinin pulmoner kapak boyunca anterograd pulmoner kan akışının olmamasından kaynaklandığı düşünülmektedir (1,2). Hastalar siyanozdan konjestif kalp yetmezliğine kadar çeşitli semptomlara sahip olabilir (4).

OLGU 1

41. gebelik haftasında 3445 gr doğan ve doğumdan hemen sonra santral siyanoz fark edilen ve oksijen

saturasyonları oksijensiz %75-85 arasında olan yenidoğan hastanın fizik muayenesinde 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü, gallop ritmi mevcuttu. Karın muayenesinde karaciğer kot altı 2 cm palpe edildi. Kan basıncı 70/50 mm/Hg, nabız sayısı 180 atım/dk, solunum sayısı 50/dk idi. Ekokardiyografik incelemede hipoplazik sağ ventrikül, unguarded triküspid kapak orifisi, triküspid orifis genişliği 12 mm, 2. derece triküspid yetmezliği, fonksiyonel pulmoner atrezi, hipoplazik pulmoner arter yatağı, patent duktus arteriozus (PDA) bağımlı pulmoner dolaşım, sağdan sola şantlı 5 mm boyutunda sekundum atriyal septal defekt (ASD) saptandı (**Resim 1**). Ekokardiyografide renkli doppler görüntülemeye sağ ventrikülden sağ atriya ters akış kan akımı görüldü (**Resim 2**). Ekokardiyografi bulguları korumasız triküspid

Corresponding Author: Nezire Yılmaz

Address: Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

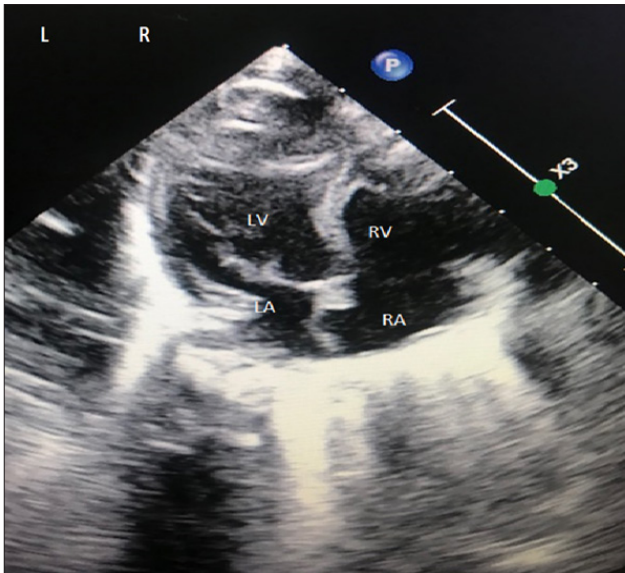
E-mail: nezmurray@hotmail.com

Başvuru Tarihi/Received: 18.02.2021

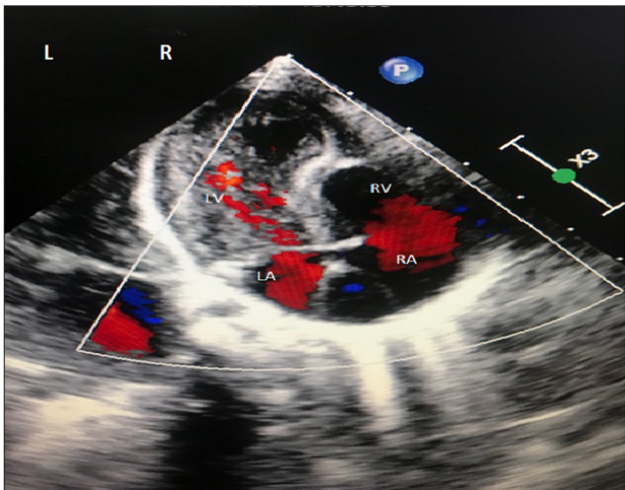
Kabul Tarihi/Accepted: 25.03.2021



kapak orifisi ile uyumlu idi. Duktus arteriozusu açıklığını sağlamak ve pulmoner kan akımını arttırmak için prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. Pulmoner arter ve dallarının net görüntülenmesi için kardiyak bilgisayarlı tomografi istendi. İncelemesinde sağ ventrikül hipoplazisi, ASD, PDA görüldü. Pulmoner arter çapları hipoplazik idi. Kalp damar cerrahisi tarafından modifiye Blalock Taussig (BT) şant ameliyatı yapıldı. Postoperatif takiplerinde beslenmesi iyi, oksijen ihtiyacı olmayan hasta operasyondan 14 gün sonra taburcu edildi. Kontrol seri ekokardiyografi incelemelerinde mevcut ekokardiyografi bulguları ile modifiye BT şant akımı görüldü. Poliklinik kontrolünde saturasyonları %90-92 civarında idi. Klinik olarak iyi olan hasta belirli aralıklarla kontrollere gelmektedir.



Resim 1. Ekokardiyografide apikal dört boşluk görüntüde: Sağ atriyumda genişleme, triküspid kapak, korda tendinealar ve papiller kasların olmadığı görülmektedir. LV: Sol ventrikül, LA: Sol atriyum, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül.



Resim 2. Ekokardiyografide renkli Doppler görüntüde sağ ventrikülden sağ atriyuma geriye doğru kan akımı görülmektedir. LV: Sol ventrikül, LA: Sol atriyum, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül

OLGU 2

34 yaşındaki gravide 4 parite 4 annenin 37+6 haftalık 3675 gram doğan ve doğumdan sonra oksijen saturasyonları oksijen desteği olmadan %75-85 arası olan hasta yenidoğan yoğun bakıma yatırıldı. Kan basıncı 70/50 mm/Hg, nabız sayısı 165 atım/dk, solunum sayısı 46/dk idi. Hastanın fizik muayenesinde triküspid odakta 3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm vardı. Ekokardiyografide sağ ventrikül hafif hipoplazik, aortadan pulmoner arter içine doğru 2 mm genişliğinde restriktif PDA, pulmoner artere anterograd akım olduğu, 3 mm genişliğinde soldan sağa şantlı müküler trabeküler ventriküler septal defekt (VSD) izlendi ve VSD üzerinde belirgin gradient alınmadı. Sağ ventrikül kavitesi 14 mm x18 mm (z skoru 1.3), sol ventrikül kavitesi 20mm x16 mm ölçüldü, triküspid kapak displastik, triküspid orifisi subapparatus dokusu iyi gelişmemiş, triküspid kapağın iki adelesi kalın aksesuar dokusu sağ ventrikül çıkış yolu altına doğru uzanıyordu, 1 derece triküspid yetmezlik saptandı (**Resim 3,4**). Ekokardiyografi bulguları parsiyel korumasız triküspid kapak orifisi ile uyumlu idi. Hastaya duktus arteriozusun açıklığını sağlamak için prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. Kardiyovasküler cerrahi tarafından sol modifiye BT şant ameliyatı yapıldı. Postoperatif 1. gün oksijen saturasyonu entübe iken %89 idi. Operasyondan 12 gün sonra beslenmesi iyi, vitalleri stabil ve oksijen ihtiyacı olmayan hasta taburcu edildi. Kontrol seri ekokardiyografi incelemelerinde mevcut ekokardiyografi bulguları ile modifiye BT şant akımı görüldü.

TARTIŞMA

Triküspid kapak displazisi, izole triküspid kapak yetersizliğinin en yaygın nedenidir. Triküspid kapak displaziler içinde korumasız triküspid kapak en nadir görülen formudur (3). Fetal ekokardiyografide kısmi veya tam triküspid kapak dokusu yokluğu 1964'te Kanjuh ve arkadaşları tarafından "unguarded triküspid kapak" olarak adlandırılmıştır (1). Normalde triküspid kapak sağ atriyoventriküler kapak olup fibröz anülüse bağlı üç yaprakçıkta (ön, arka ve septal) oluşmaktadır. Bu yaprakçıklar üç papiller kas ile desteklenmektedir (5). Korumasız triküspid kapak ayırıcı tanısında, Ebstein anomalisi, Uhl anomalisi ve aritmojenik sağ ventrikül displazisi yer almaktadır (3).

Ebstein anomalisinde septal ve arka yaprağının atriyoventriküler bileşke yerine aşağı (apikal) sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmesi görülmektedir. Bunun sonucu olarak septal yaprakçık aşağı yerleşir ve displastiktir (6). Ebstein anomalisinde triküspid kapak hasarının şiddeti ve ek anomalilere bağlı klinik belirti ve başlama yaşı değişmektedir. Çoğu hasta bebeklik veya çocukluk döneminde teşhis edilmesine rağmen, ilk tanı yetişkinlikte de ortaya çıkabilir (7).



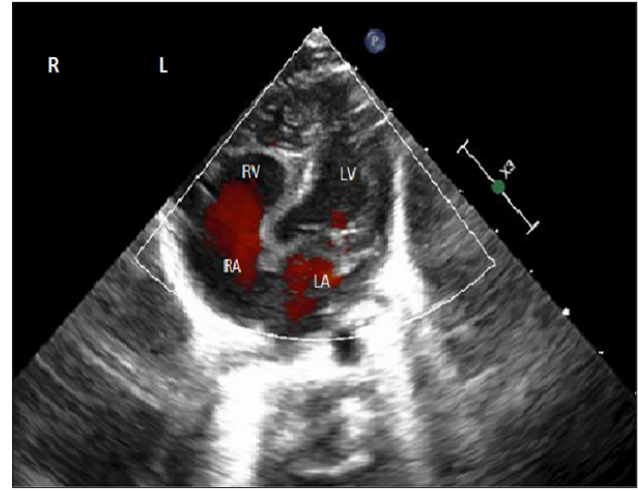
Resim 3. Ekokardiyografide apikal dört boşluk görüntüde triküspid kapak broşürleri, korda tendineller ve papiller kasların iyi gelişmediği görülmektedir. LV: Sol ventrikül, LA: Sol atriyum, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül.

Uhl anomalisinde triküspid ve pulmoner kapakların anatomisi normaldir. Sağ ventrikül miyokardı kağıt gibi oldukça incedir, sağ ventrikül duvarı neredeyse endokard ve epikarddan oluşur (8).

Aritmojenik sağ ventriküler displazisi olarak da bilinen aritmojenik sağ ventriküler kardiyomyopatisinde ventriküler aritmiler, sağ ventrikül disfonksiyonu ve ventriküler dilatasyon görülür. Miyokard dokusu yerine fibröz-yağ dokusu yer almaktadır. Sağ ventrikül miyokardında atrofi, fibroz-yağ infiltrasyonu ve fibrozis ile karakterize olan bir hastalıktır. Triküspid kapak normal görünümündedir. Kalp yetmezliğine neden olabilen ilerleyici bir hastalıktır. Aritmojenik sağ ventriküler kardiyomyopati hastaları, ani kardiyak ölüm açısından yüksek risk altındadır (9).

Korumasız triküspid kapakta septal tüberküller, korda tendinalar ve papiller kasları yoktur. Triküspid kapağın yokluğu ve ilişkili pulmoner atrezi nedeniyle, çoğu zaman triküspid açıklık boyunca kanın ileri ve geri akımı vardır (1,2). EKG'de P pulmonale, sağ ventrikül hipertrofisi, sıklıkla atriyal fibrilasyon ya da sağ dal bloku örneği görülebilir. Telekardiyografide primer triküspid yetmezlikte; sağ atriyal genişleme, sağ ventriküler genişleme ve superior vena kavada belirginleşme görülür (10). Klinik bulgular genellikle siyanoz ve/veya konjestif kalp yetmezliği ile erken çocukluk döneminde ortaya çıkar. Sağ ventrikül yetmezliği ve triküspid yetersizliği ile yetişkin yaşamı boyunca dekompanse olan az sayıda hasta vardır. Bu hastaların bir kısmı atriyal fibrilasyon ile gelebilir (11,12,13).

Korumasız triküspid kapak tanısı fetal ekokardiyografi ile tanısı konulabilir. Vikraman ve ark. sunduğu olguda 26 yaşında gravida 2 annenin, 2. trimesterde antenatal dönemde ultrasonografik incelemede rastlantısal fark edilen fetal sağ atriyumda genişleme görülmüş ve ileri inceleme için bir üst merkeze sevk edilen hastanın yapılan



Resim 4. Ekokardiyografide renkli Doppler görüntüde sağ ventrikülden sağ atriyuma geriye doğru kan akımı görülmektedir. LV: Sol ventrikül, LA: Sol atriyum, RA: Sağ atriyum, RV: Sağ ventrikül

fetal ekokardiyografi ve renkli doppler incelemesinde korumasız triküspid kapak tanısı konulmuştur (14). Multidisipliner ekip yaklaşımı prenatal tanı ve postnatal hasta takip ve tedavisinde başarının artmasına önemli katkı sağlayacaktır.

SONUÇ

Triküspid orifisin tamamen yaprak dokusundan yoksun olduğu korumasız triküspid kapak lezyonu nadir görülen bir kapak anomalisi olması nedeniyle sunulmuştur. Yenidoğanda santral siyanozuna neden olabilen nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Triküspid kapak yetmezliği ve fonksiyonel pulmoner atrezi olan siyanotik yenidoğan bebeklerde bu hastalık akla getirilmelidir. Duktus bağımlı konjenital kalp hastalığı bulguları olacağı için korumasız triküspid kapak tanısının erken konulması ile tedavi seçenekleri belirlenebilir. Bu yazıda sunulan iki olgu da erken tanı sayesinde başarılı olarak tedavi edilmiştir.

ETİK BEYANLAR

Aydınlatılmış Onam: Bu çalışmaya katılan hasta(lar)dan yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirme Süreci: Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

Çıkar Çatışması Durumu: Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkarı dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışmada finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazar Katkıları: Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldığını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Kanjuh VI, Stevenson JE, Amplatz K, et al. Congenitally unguarded tricuspid orifice with coexistent pulmonary atresia. *Circulation*. 1964;30:911-7.
2. Anderson RH, Silverman NH, Zuberbuhler JR. Congenitally unguarded tricuspid orifice: its differentiation from Ebstein malformation in association with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol*. 1990;11(2):86-90
3. Mohan JC, Shukla M, Mohan V, et al. Congenitally unguarded tricuspid valve orifice with right ventricular apical isolation in an adult. *Indian Heart J*. 2016;68(2):121-5.
4. Wong KK, Farquharson DI, Duncan WJ. Unguarded tricuspid valvar orifice in the fetus. *Cardiol Young*. 2004;14(5):557-9.
5. Shah PM, Raney AA. Tricuspid valve disease. *Curr Probl Cardiol* 2008;33:4
6. Lamers WH, Viragh S, Wessels A, Moorman AF, Anderson RH. Formation of the tricuspid valve in the human heart. *Circulation* 1995;91:111-21.
7. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation*. 2007;115(2):277-85
8. Celermajer DS, Dodd SM, Greenwald SE, Wyse RKH, Deanfield JE. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophysiologic and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1049-53.
9. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010;121:1533-41.
10. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, Kraft CD, Levine RA, et al. American Society of Echocardiography. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two-dimensional and Doppler echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:777-802.
11. Mohan JC, Passey R, Arora R. Echocardiographic spectrum of congenitally unguarded tricuspid valve orifice and patent right ventricular outflow tract. *Int J Cardiol*. 2000;74:153-7.
12. Mohan JC, Passey R, Arora R. Congenitally unguarded tricuspid valve orifice with patent right ventricular outflow tract presenting with severe right heart failure of long standing in an adult. *Int J Cardiol*. 1998;66:85-7.
13. Mohan JC, Sengupta PP, Arora R. Congenitally unguarded tricuspid valve orifice with a giant right atrium and a massive clot in an asymptomatic adult. *Indian Heart J*. 2001;53:503-4.
14. Kumar Vikraman S, Chandra V, Balakrishnan B, Jaiman S, Batra M, Kannoly G. Unguarded tricuspid orifice-a rare cause of fetal right atrial dilatation with characteristic color doppler sign: Case report with review of literature. *J Clin Ultrasound*. 2017;45(6):370-4.