

Ani kardiyak ölümün nadir nedeni olarak mitral kapak prolapsusu vaka sunumu ve literatür derlemesi

Mitral valve prolapsus as a rare cause of sudden cardiac death case presentation and review of literature

Mehmet Hayri Alıcı¹, Süleyman Ercan¹, İbrahim Sarı¹, Muhammed Oylumlu², Vedat Davutoğlu¹

¹Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep

²Gaziantep Şehitkamil Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Gaziantep

Özet

Mitral kapak prolapsusu (MVP) çoğunlukla iyi seyirli, en yaygın kalp kapak hastalığı olarak kabul edilmektedir. Nadir olarak bu hastalıkta ventriküler ekstrasistol, mitral yetmezlik ve infektif endokardit gibi komplikasyonlar gelişebilir. Çok daha nadir olarak da MVP ani kardiyak ölüm sebebi olabilmektedir. Olgu sunumunda genç bir erkek hastada ani kardiyak ölüm ve başarılı resusitasyon uygulanan MVP olgusunu tartışmak istedik. Daha sonra implante edilebilir kardiyak defibrilatör (ICD) yerleştirilen ve tekrarlayan ventriküler taşikardi/fibrilasyon için toplam 17 defa ICD şoklaması izlenen hastada malign aritmi nedeni olarak MVP dışında hiç bir etyolojik neden bulunmadı. Literatürde de oldukça nadir bir ani kardiyak ölüm sebebi olarak bilinen MVP'yi bu yönüyle tartışmayı ve ani ölüm risk faktörlerini gözden geçirmeyi planladık.

Anahtar kelimeler: Ani kardiyak ölüm; aritmi; mitral kapak prolapsusu

Abstract

Mitral valve prolapsus (MVP) is common heart valve disease which is often accepted as benign. Rarely arrhythmias, mitral insufficiency and infective endocarditis can be seen in this disease. Much more rarely, MVP can lead to sudden cardiac death. We want to report and discuss that successful resuscitation of sudden cardiac death of a young male patient who had MVP. After then implantable cardiac defibrillator (ICD) was implanted to him with documented ICD defibrillation of 17 times for ventricular tachycardia/fibrillation. There was no reason for malignant arrhythmia as the cause of ICD discharge other than MVP. As a rare cause of sudden cardiac death, we aimed to discuss MVP and review sudden death risk factors in this entity.

Keywords: Sudden cardiac death; arrhythmia; mitral valve prolapsus

Giriş

Mitral kapak prolapsusu (MVP), morfolojisi bozulmuş mitral kapağın bir veya her iki yaprakçığının sistol sırasında sol atriya esnemesi sonucu oluşmaktadır. İzole MVP iyi seyirli kabul edilir ancak MVP'ye genellikle mitral yetmezlik de eşlik etmektedir. Gelişmiş ülkelerde, mitral yetmezlik nedenlerinin başında gelmektedir.

Mitral kapak prolapsuslu hastalarda çeşitli kardiyak aritmilerin normal popülasyona göre daha sık olduğunu gösteren yayınlar olsa da (1) MVP'nin aritmi patogenezindeki rolü tam aydınlatılamamıştır.

Buradaki yazımızda ani kardiyak arrest öyküsü nedeniyle implante edilebilir kardiyak defibrilatör (ICD) yerleştirilen genç MVP'li hastada gelişen malign aritmi atakları olgusunu paylaşarak, bu konuyla ilişkili literatürdeki yayınların değerlendirmesini yapacağız.

Olgu

Yirmi beş yaşında erkek hasta bir gün içinde 17 kez olan ICD şoklaması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Tıbbi hikayesinden hastaya 3 yıl önce ani kardiyak arrest nedeniyle başarılı resusitasyon uygulandığı ve sonrasında ICD implante edildiği öğrenildi. Üç yıl

İletişim/Correspondence to: Vedat Davutoğlu, Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, TÜRKİYE
Tel: + 90 342 360 6060 / 76290 vedatdavutoglu@gmail.com

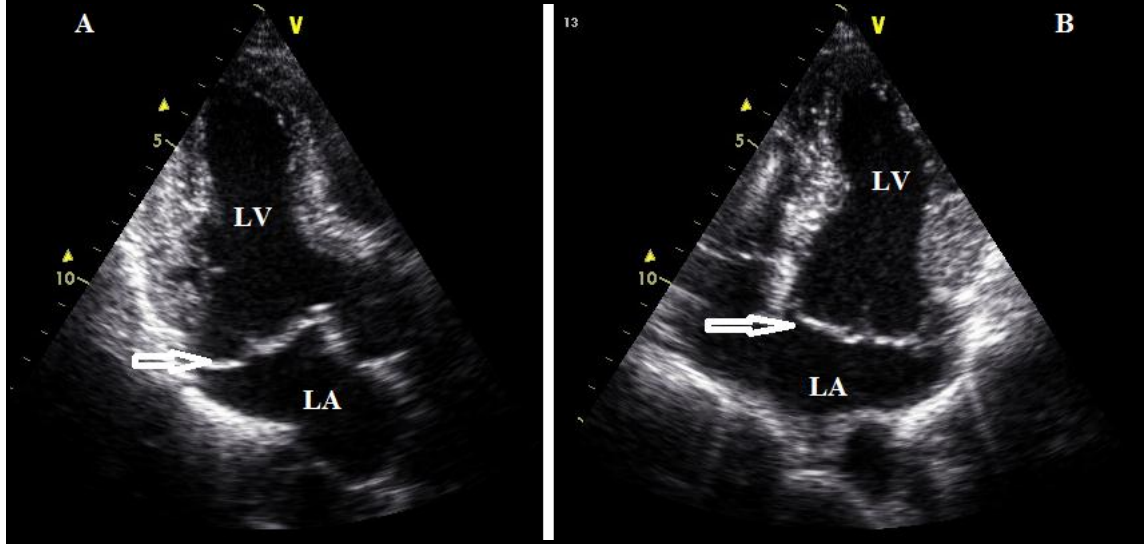
süresince rutin pil kontrollerini yaptıran kardiyak ek medikal tedavi almayan hasta emosyonel stresli birkaç günün ardından gün içinde 17 defa ICD şoku alması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede en iyi apikal bölgede 3/6 dereceden sistolik üfürüm ve mid-sistolik klik duyuldu. Hastanın biyokimyasal testleri ve 12 derivasyonlu elektrokardiyografisi (EKG) normal sınırlardaydı. Yapılan transtorasik ekokardiyografisinde klasik tip MVP (Resim 1) ve ciddi mitral yetmezlik tespit edildi. Hastanın ICD kayıtlarında şoklamaların ventriküler taşikardi/ventriküler fibrilasyon ataklarına bağlı gerçek şoklanmalardan oluştuğu izlendi. Bu nedenle 300 mg yükleme dozu sonrası 1000 mg/gün amiodaron infüzyon (Cordarone, Sanofi Aventis) tedavisi başlandı. Yatışında da hemodinamiyi bozmayan süreksiz ventrikül taşikardi atakları ve sık prematüre ventriküler atımlar monitörden izlendi. Oral amiodaron 400 mg/gün (Cordarone, Sanofi Aventis) ve metoprolol 100 mg/gün (Beloc Zok, AstraZeneca) tedavisine çok iyi cevap alınan hasta taburcu edildi.

Tartışma

Klinik çalışmalarda mitral kapak prolapsusunun prevalansı %2,4 olarak bildirilirken (2) otopsi serilerinde insidansı %18'e kadar çıkmaktadır (3). Hastalığın temelinde mitral kapağın bir veya her iki yaprakçığının genişleyip kalınlaşarak, sistol sırasında sol atriya prolabe olması yatar. Mid-sistolik klik duyulması bu

hastalık için tipiktir ve eşlik eden mitral yetmezliğin ciddiyetine göre sistolik üfürüm duyulabilir. Hastalığın tanısı ekokardiyografi ile konulur. MVP sıklıkla benign klinik seyir izlenmekle birlikte çeşitli aritmiler, senkop endokardit, periferik emboli, genellikle korda rüptürüne bağlı gelişen akut mitral yetmezlik ile kronik mitral

yetmezlik gibi ciddi klinik seyir de izleyebilir (4). Buna karşın ani ölüm oldukça nadir bildirilmiştir. MVP'nin patogenezi tam olarak anlaşılamamakla birlikte son zamanlarda genetik ve ailesel faktörlerin önemli bir rol oynayacağı konusunda bulgular daha fazladır (5).



Resim 1. Transtorasik ekokardiyografi: mitral kapak prolapsusu (A: apikal üç boşluk, B: apikal dört boşluk. Ok işareti: mitral kapak, LV: sol ventrikül, LA: sol atriyum).

Nishimura ve ark. (6) 237 hastalık uzun dönem (ortalama 6,2 yıl) bir takip çalışmasında, redundant mitral kapakların ani ölüm, infektif endokardit, serebral emboli gibi ölümcül komplikasyonlar için muhtemel bir risk oluşturduğunu tanımlamışlardır. Bu çalışma popülasyonunda 6 hastada MVP'ye bağlı ani ölüm, 2 hastada serebral emboli, 3 hastada infektif endokardit görülmüş ve 17 hastada progresif mitral yetmezlik yüzünden mitral kapak operasyonu izlenmiştir. Marks ve ark. (7) 456 hastanın alındığı bir analizde, ekokardiyografik mitral kapak kalınlığına ve redundantlığına göre hastalar yüksek ve düşük risk olarak sınıflandırılmış; infektif endokardit, mitral yetmezlik, kapak replasmanı ihtiyacı ve inme gibi ölümcül olmayan komplikasyonların yüksek riskli olan 319 hastada %20 oranında gözlemlendiği tespit edilmiştir. Bu veriler MVP komplikasyonlarının seyrek olmadığını kanıtlamaktadır. Düren ve ark. (8) 300 hastanın 100'ünde çeşitli aritmileri de içeren komplikasyonlarla birlikteliğini göstermiştir. Farklı çalışmalar ikili ventriküler atım ile ventriküler taşikardileri de içeren kompleks ventriküler erken atımların MVP'li yetişkinlerin %50'sinde olduğunu bildirmişlerdir. Bu nedenle bu hastalardaki ani ölüme aritmojenik bir olayın sebep olduğu düşünülmektedir. Bin dokuz yüz seksen dört ardışık patoloji materyalinin incelendiği bir çalışmada, 90 olguda MVP saptanmış ve bunların üçünde ölüm sebebinin MVP olduğu ve ikisinin ise ani ölüm olduğu rapor edilmiştir (3). Penning ve ark.'nın (9) raporunda MVP'ye bağlı ani ölüm 1500 ardışık rutin otopside 4 tanedir. MVP hastalarında ani kardiyak ölümün değerlendirildiği bir analizde mitral kapak anulus çevresi büyüklüğünün, ön ve arka yaprak uzunluğunun, arka

yaprak kalınlığının ve endokardiyal plak varlığı ile bu plağın büyüklüğünün risk faktörleri olduğu ileri sürülmüştür (10). Akçay ve ark.'nın (11) yaptığı bir çalışma mitral ön yaprak uzunluğu ve artmış QTc dispersiyonunun ventriküler taşikardi ile yakın ilişkili olduğunu göstermiştir. Dikkat edilmesi gereken diğer bir nokta MVP'ye bağlı ani kardiyak ölüm gelişmesine küçük koroner arterlerin fibromusküler displazisi (12) ve kazanılmış ileti sistemi anomalilerinin (13) de sebep olabileceğidir. MVP'li yaşlı hastalarda ani ölüm daha ziyade MVP'ye sekonder kalpte oluşmuş değişikliklere bağlı olurken (3), genç MVP'lilerde sekonder değişiklikler genellikle yoktur (14).

Mitral kapak prolapsusunda görülen mitral yetmezlik kronik volüm yüklenmesine yol açarak, sol kalp boşluklarında dilatasyona ve fonksiyon bozukluğuna neden olmaktadır. Bu durum hastaların kapağına yönelik tedavisinde ana belirleyici olmaktadır. Ancak Turker ve ark.'nın (15) yaptığı çalışmada sol kalp boşluklarında dilatasyon yapmamış MVP hastalarında ciddi mitral yetmezliğin ventriküler taşikardi için bağımsız prediktif bir faktör olduğu da gösterilmiştir. Bizim olgumuzda da ciddi mitral yetmezlik bulunmaktaydı ki bu durum aritmeye yatkınlık oluşturan temel neden olabilir.

Sonuç olarak; ciddi mitral yetmezliğin eşlik ettiği MVP, malign ventriküler aritmi gelişimi için artmış riske neden olabilir.

Kaynaklar

1. Baedeker W. Mitral valve prolapse syndrome and arrhythmias. Herz 1988;13(5):318-25.

2. Freed LA, Levy D, Levine RA, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999;341(1):1-7.
3. Davies MJ, Moore BP, Braimbridge MV. The floppy mitral valve. Study of incidence, pathology, and complications in surgical, necropsy, and forensic material. *Br Heart J* 1978;40(5):468-81.
4. Kligfield P, Levy D, Devereux RB, Savage DD. Arrhythmias and sudden death in mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1987;113(5):1298-307.
5. Freed LA, Acierno JS Jr, Dai D, Leyne M, Marshall JE, Nesta F, et al. A locus for autosomal dominant mitral valve prolapse on chromosome 11p15.4. *Am J Hum Genet* 2003;72(6):1551-9.
6. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller FA Jr, Ilstrup DM, Tajik AJ. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse. Long-term follow-up of 237 patients. *N Engl J Med* 1985;313(21):1305-9.
7. Marks AR, Choong CY, Sanfilippo AJ, Ferré M, Weyman AE. Identification of high-risk and low-risk subgroups of patients with mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1989;320(16):1031-6.
8. Düren DR, Becker AE, Dunning AJ. Long-term follow-up of idiopathic mitral valve prolapse in 300 patients: a prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1988;11(1):42-7.
9. Penning R, Betz P, Werdan K. Incidence of sudden heart arrest in mitral valve prolapse syndrome. *Versicherungsmedizin* 1991;43(3):83-8.
10. Dollar AL, Roberts WC. Morphologic comparison of patients with mitral valve prolapse who died suddenly with patients who died from severe valvular dysfunction or other conditions. *J Am Coll Cardiol* 1991;17(4):921-31.
11. Akcay M, Yuce M, Pala S, Akcakoyun M, Ergelen M, Kargin R, et al. Anterior mitral valve length is associated with ventricular tachycardia in patients with classical mitral valve prolapse. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010;33(10):1224-30.
12. Burke AP, Farb A, Tang A, Smialek J, Virmani R. Fibromuscular dysplasia of small coronary arteries and fibrosis in the basilar ventricular septum in mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1997;134 (2 Pt 1):282-91.
13. Nishida N, Ikeda N, Esaki R, Kudo K, Tsuji A. Conduction system abnormalities in alcoholics with asymptomatic valvular disease who suffer sudden death. *Leg Med (Tokyo)*. 2003;5(4):212-9.
14. Anders S, Said S, Schulz F, Püschel K. Mitral valve prolapse syndrome as cause of sudden death in young adults. *Forensic Sci Int* 2007;171(2-3):127-30.
15. Turker Y, Ozaydin M, Acar G, Ozgul M, Hoscan Y, Varol E, et al. Predictors of ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010;26(2):139-45.