

Pulmoner Stenozda Triküspid Displazisi

Dr. Ayşenur Paç¹, Dr. Rıza Türköz², Dr. Öner Gülcan², Dr. Mustafa Paç²

Ventriküler septal defekt bulunmayan pulmoner atrezi olgularında triküspit kapak displazisi görülebilir, ancak pulmoner stenozla eşlik etmesi alışılmış değildir. Bu çalışmada displazik triküspit kapak ile birlikte pulmoner stenozlu bir olgu sunuldu. Operasyon sırasında triküspit kapağın displazik olduğu saptandı. Kapağın serbest kenarları korda içermeden direkt olarak papiller adelere bağlanmıştı. Bir kommissür mevcuttu ve diğer ikisi gelişmemişti. Atrial septal defektin kapatılması ve pulmoner valvotomiye ilave olarak triküspit kapak tamiri yapıldı. Postoperatif hastada tam düzelme sağlandı. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1997;4(2):233-235]

Anahtar Kelimeler: Displazi, triküspit kapak, pulmoner stenoz

Pulmonary stenosis with dysplastic tricuspid valve

Tricuspid valve dysplasia may be present in pulmonary atresia with intact ventricular septum however it is an extraordinary situation in pulmonary stenosis. In this study, we reported a case with pulmonary stenosis associated with dysplastic tricuspid valve. During the operation, tricuspid valve dysplasia was found. The valve margins were attached directly to the papillary muscles without chordal development. There was one commissure but the other ones were undeveloped. In addition to atrial septal defect closure, and pulmonary valvotomy, tricuspid valve repair was performed. Postoperatively, complete improvement was achieved. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1997;4(2):233-235]

Key Words: Dysplasia, tricuspid valve, pulmonary stenosis

Pulmoner atrezi ile birlikte triküspid kapakta displazik oluşum ile karşılaşılmasına karşın (1) pulmoner stenoz ile birlikte ise triküspit kapakta sekonder değişiklikler veya hipoplazik oluşuma raslanmaktadır. Pulmoner stenozlu bir olguda displazik bir yapı gösteren triküspit kapak ve bu kapağa yönelik cerrahi girişim tartışıldı.

OLGU SUNUMU

11 yaşında bir kız çocuğu siyanoz, gelişme geriliği, dispne yakınması ile başvurdu. Fizik

muayenede pulmoner odakta 3/6° ejeksiyon üfürümü ve mezokardiak odakta 2/6° pansistolik üfürüm saptandı. Ekokardiyografide pulmoner stenoz (65 mmHg gradiyent), atrial septal defekt ve triküspid kapağın displazik görünümü ile 4° yetmezliği saptandı. Ameliyatta standart her iki vena kava kanülasyonu sonrası pompaya girildi. 32°C 'de kros klemp konulduktan sonra soğuk kan kardioplejisi ile arrest sağlandı. Atrial septal defekt primer olarak kapatıldı ve pulmoner kapağa valvotomi uygulandı. Triküspid kapakta; annüler dilatasyon, korda yapılarının hiç gelişmediği, liflet

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı, Malatya

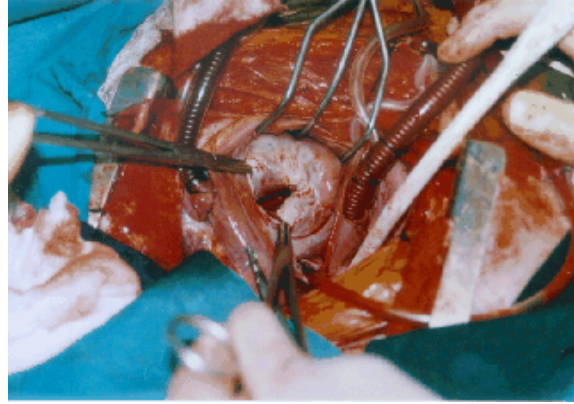
² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Malatya

serbest kenarlarının direkt olarak papiller adelere yapıştığı, liflet hareketlerinin kısıtlı olduğu ve yalnızca bir kommissüral (posteroseptal) yapının geliştiği saptandı (Şekil 1,2). Diğer iki kommissür oluşmamıştı. Birbirinden ayrılmamış yapıda olan üç lifletten anterior ve septal liflet bölgeleri tek kalın bir papiller adeleye bağlanmıştı. Lifletin incelmış yapıda olan anteroseptal kommissür bölgesi kesilerek oluşturuldu. Tek kalın yapıdaki papiller adele uzunlamasına kesilerek inceltildi ve üç ayrı papiller adale haline getirilerek lifletlerin mobilitesi artırıldı. Ayrıca lifletlerin serbest kenarının altında tutan sekonder kas yapıları da kesilerek liflet hareketleri artırıldı. Kay annüloplasti ile annülüs daraltıldı. Test edilen kapakta hafif kaçak saptandı. Postoperatif ekokardiyografisinde sadece 2° triküspit yetmezliği saptandı. Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

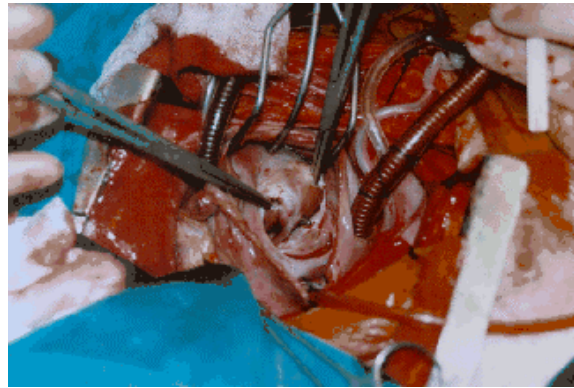
TARTIŞMA

Pulmoner stenoz ile birlikte triküspid kapakta bazı yapısal ve konjenital bozukluklar oluşabilmektedir (2,3). Valvüler pulmoner stenozda genellikle sağ ventrikül hipertrofikdir. Bu tip hastalarda triküspid kapakta kommissür hatları boyunca ve korda tendineaların yapışma noktalarında fibröz dokuda kalınlaşma oluşabilmektedir (2). Triküspid kapaktaki bu değişikliklere, sağ ventrikül basıncının artması ile fiziksel stresin yol açtığına inanılmaktadır. Zaman içerisinde bu tablo triküspid yetmezliğine yol açar. Yenidoğan ve infant dönemindeki sıkı pulmoner stenozda ise sağ ventrikül hipoplazisi ile birlikte triküspid kapakta hipoplazik yapıda olabilir (3). Buna karşılık ventriküler septal defekt bulunmayan pulmoner atrezi olgularında çok değişik triküspid kapak anomalileri oluşabilmektedir (4,5) Bunlar triküspid kapağın hipoplazisi yanında ileri annüler dilatasyon veya Ebstein anomalisine kadar varan bir yelpaze oluşturmaktadır (4,5). Pulmoner atrezi ile birlikte lifletlerin direkt olarak papiller adelere yapışması (5), kommissüral gelişim anomalileri (6) ve triküspid kapağın ileri derecede displazisi ve eksikliği ile unguarded triküspid orifis tanımlanmıştır (7).

Olgumuzdaki triküspid kapaktaki korda ve kommissüral yapıların oluşmamasına bağlı displazik yapı literatürde pulmoner atrezili olgularda raslanırken (5,6) pulmoner stenoz olan olgularda bu



Şekil 1. Yalnızca posteroseptal kommissür mevcuttu.



Şekil 2. Korda yapılarının oluşmadığı ve liflet serbest kenarlarının direkt olarak papiller adelere yapışması.

tip triküspid kapak anomalisine raslanmadı. Prenatal dönemde ekokardiyografik olarak triküspit kapağa ait displazik oluşum daha sıklıkla görüldüğü, ancak bu olguların büyük bir kısmının intrauterin kaybedildiği diğer önemli bir kısmının ise doğumdan hemen sonra kaybedildiği görülmüştür (8,9). Bu durum bize triküspit kapak hastalıklarının prenatal dönemde postnatal dönemden daha sık olarak raslandığını göstermektedir. Erişkin yaş grubunda saptanan triküspit displazisinin düzeltilmesinde triküspit kapak replasmanı uygulanmıştır (10). Ancak bizim olgumuzda, pulmoner stenoz mevcut olduğundan ve stenoz düzeltildikten sonra sağ ventrikül basıncı azaldığından, triküspit kapağın rekonstrüksiyonu ile başarılı sonuç elde edilmiştir. Rekonstrüksiyonda kısmen paraşüt triküspit kapak yapısında olan kapaktaki kalın papiller adele uzunlamasına iki yerden kesilerek üç adet papiller adale oluşturuldu. Bu sayede liflet serbest kenarlarının mobilitesi artırıldı. İlave rekonstrüksiyon işlemlerinden sonra

hafif bir triküspit yetmezliği kaldı ve olgumuzda klinik düzelme sağlandı.

KAYNAKLAR

1. De Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney FJ. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982;66:272-80.
2. Rocchini AP, Emmanouilides GC. Pulmonary stenosis. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Ed(s). *Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 4th ed. Baltimore: Williams & Wilkins 1989:308-38.
3. Mehl SJ, Kaltman AJ, Kronzon J, Dworkin L, Adams P, Spencer FC. Combined tricuspid and pulmonic stenosis. Clinical, echocardiographic, hemodynamic, surgical and pathological features. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:55-60.
4. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:406-23.
5. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD. The tricuspid valve in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Arch Pathol Lab Med* 1978;102:28-31.
6. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. *Arch Pathol* 1971;91:167.
7. Anderson RH, Silverman NH, Zuberbuhler JR. Congenitally unguarded tricuspid orifice: its differentiation from Ebstein's malformation in association with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1990;11:86-90.
8. Sharland GK, Chita SK, Allan LD. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life. *J Am Coll Cardiol* 1991; 7:944-9.
9. Hornberger LK; Sahn DJ; Kleinman CS; Copel JA; Reed KL. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:167-73.
10. Magotra R, Agrawal NB, Mall SP, Parikh SJ. Tricuspid valve replacement for gross tricuspid insufficiency due to dysplastic valve-a case report. *Indian Heart J* 1989;41:348-50.

Yazışma aresi: Yrd.Doç.Dr. Rıza TÜRKÖZ
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
44100 MALATYA