



# Kalbin Sol Tarafının Multipl Obstrüktif Doğumsal Lezyonları

Osman Yılmaz<sup>1</sup>, Özben Ceylan<sup>1</sup>, Utku Arman Örün<sup>1</sup>, Selmin Karademir<sup>1</sup>,  
Filiz Şenocak<sup>1</sup>, Vehbi Doğan<sup>1</sup>, Senem Özgür<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniđi, Ankara

## ÖZET

*Kalbin sol tarafının multipl obstrüktif doğumsal lezyonları*

**Amaç:** Kalbin sol tarafının doğumsal multipl obstrüktif lezyonlarının yeri, tipi ve lezyon birliktelikleri, eşlik eden ek anomalileri ve uygulanan tedavi yöntemlerini incelemek.

**Gereç ve Yöntem:** Hastanemiz Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde 2003-2009 yılları arasında sol kalpte birden fazla obstrüktif lezyonları bulunan 24 olgu çalışmaya alınmıştır. Olgular iki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi (Vivid 7 Pro) ile değerlendirilmiş, 18'ine kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi uygulanmıştır. Olguların başvuru yakınmaları, sol kalbin obstrüktif lezyonlarının yeri, tipi ve lezyon birliktelikleri, eşlik eden ek anomalileri ve uygulanan tedavi yöntemleri değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Kalbin sol tarafının multipl obstrüktif lezyonlarının erkeklerde daha fazla olduğu (%79) ve ortalama yaşlarının 6.3 yıl olduğu saptandı. Başvuru yakınmaları en sık solunum sıkıntısı, çabuk yorulma ve morarmadır. En sık birlikte görülen anomaliler, mitral darlık ve aort darlığı %29, mitral darlığı ve aort koarktasyonu %17, aort darlığı ve aort koarktasyonu %37 idi. Mitral darlığı, aort koarktasyonu ve aort darlığının birlikte görülme sıklığı ise %17 olarak saptandı. En sık görülen ek anomali ise biküspit aortik kapaktı (%62). Hastalarımızın tanı aldıktan sonra 5'inin kontrole gelmediklerini gözledik, 1 hastaya klinik izlem kararı verildi. Olgularımızın 18'ine kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi yapıldı. Altı hastaya başarılı balon AK anjiyoplasti ve 1 hasta AK anjiyoplasti ile birlikte balon aortik valvüloplasti işlemleri uygulandı. AK anjiyoplasti yapılan 2 hasta kaybedildi.

**Sonuç:** Kalbin sol tarafının doğumsal çıkım yolu obstrüktif lezyonlarında mortaliteyi etkileyen en önemli nedenin mitral kapak darlığı ve pulmoner hipertansiyon olduğu ve erken dönemde yapılan invazif girişimlerin hayat kurtarıcı olduğu görülmüştür.

**Anahtar kelimeler:** Mitral kapak darlığı, aort koarktasyonu, aort kapađı darlığı

## ABSTRACT

*Congenital multiple obstructive lesions of the left heart*

**Objective:** To investigate the localization, type, associations, other accompanying abnormalities and treatment methods.

**Material and Methods:** The study included 24 cases presenting to the Pediatric Cardiology Unit of our Hospital with more than one left heart lesion, evaluated with two-dimensional color Doppler echocardiography (Vivid 7 Pro); 18 underwent cardiac catheterization and angiography. Complaints at admission, lesion site, type and associations, additional abnormalities and treatment were evaluated.

**Results:** Multiple obstructive left heart lesions were more frequent (79%) in males, at an average age of 6.3. Most frequent symptoms at admission were dyspnea, fatigability and cyanosis. The most frequent associations of obstructive abnormalities were: mitral and aortic stenosis in 29%, mitral stenosis with aortic coarctation in 17% and aortic valve stenosis with aortic coarctation in 37%. Mitral stenosis associated to both aortic valve stenosis and aortic coarctation was seen in 17%. The most frequent associated non-obstructive abnormality was a bicuspid aortic valve (62%). Following diagnosis, 5 of the patients did not show up for follow-up, while the decision for one patient was observation. The remaining 18 cases underwent cardiac catheterization and angiography. Six patients had successful coarctation angioplasty and one angioplasty plus aortic valvuloplasty. We lost 2 of the patients who had undergone coarctation angioplasty.

**Conclusion:** It was observed that the lesion most significantly contributing to mortality due to congenital obstructive lesions of left heart outflow are mitral valve obstruction and pulmonary hypertension, and that early invasive intervention is life-saving.

**Key words:** Mitral valve stenosis, aortic coarctation, aortic valve stenosis

Bakırköy Tıp Dergisi 2014;10:7-10

Bu makale 15-18 Nisan 2010 tarihleri arasında yapılan 6. Kardiyoloji ve Kardiyovasküler Cerrahide Yenilikler kongresinde sunulmuştur.

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Dr. Osman Yılmaz  
Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniđi, Ankara

Telefon / Phone: +90-532-730-7638

Elektronik posta adresi / E-mail address: onfyilmaz@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 20 Temmuz 2011 / July 20, 2011

Kabul tarihi / Date of acceptance: 12 Mart 2013 / March 12, 2013

## GİRİŞ

Kalbin sol tarafının obstrüktif lezyonları supramitral ring, mitral darlığı (MD), aort darlığı (AD) ve aort koarktasyonudur (AK). Bu lezyonlar izole olabileceği gibi nadiren iki veya daha fazlası birlikte bulunabilir (1-3). Erken tanı ve tedavi prognozu etkileyen önemli faktörlerdir.

Çalışmamızda kalbin sol tarafında birden fazla obstrüktif lezyon bulunan 24 olgu değerlendirilmiştir.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Hastanemiz Pediatrik Kardiyoloji Ünitesinde 2003-2009 yılları arasında sol kalpte birden fazla obstrüktif lezyonları bulunan 24 olgu çalışmaya alınmıştır. Olgular iki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi cihazı (Vivid-7, Vingmed GE, Horten, Norway, 2006) ile 3.5 Mega Hertz'lik prob kullanılarak değerlendirilmiş, 18'ine kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi uygulanmıştır. Olguların başvuru yakınmaları, sol kalbin obstrüktif lezyonlarının yeri, tipi ve lezyon birliktelikleri, eşlik eden ek anomalileri ve uygulanan tedavi yöntemleri değerlendirilmiştir.

## BULGULAR

Kalbin sol tarafının multipl obstrüktif lezyonlarının erkeklerde daha fazla olduğu (%79) ve ortalama yaşlarının 6.3 yıl olduğu saptandı (Tablo 1). Başvuru yakınmaları en sık solunum sıkıntısı, çabuk yorulma ve morarmadır (Tablo 2).

**Tablo 1:** Olguların yaş ve cinsiyete göre dağılımı

<b>Cinsiyet:</b>	5 Kız (%21),	19 Erkek (%79)
<b>Yaş:</b>	2 ay-16 yıl	(ort: 6.3 yıl, median 6.7 yıl)
<b>Yaş aralıkları:</b>	0-1 yaş	6 olgu
	2-5 yaş	4 olgu
	6-10 yaş	6 olgu
	11-16 yaş	8 olgu

**Tablo 2:** Olguların yakınma nedenleri

Yakınma	n	%
Solunum sıkıntısı	10	42
Çabuk yorulma	6	25
Morarma	5	20
Sık solunum yolu enfeksiyonu	4	16
Göğüs ağrısı	1	0.4
Bayılma	1	0.4
Yakınması olmayan	3	1.2

**Tablo 3:** Lezyon kombinasyonlarına göre olguların dağılımı

Olgu Sayısı	MD*	AD		AK
		Subvalvüler	Valvüler	
1	+	+	+	
2	+	+		+
2	+	+		
2	+		+	+
4	+			+
4	+		+	
5			+	+
3			+	+
1				+

MD: mitral darlığı, AD: aort darlığı AK: aort koarktasyonu

\*MD'li olguların 8'inde paraşüt mitral kapak, 2'sinde supramitral ring mevcuttur.

**Tablo 4:** Olgularımıza eşlik eden kardiyak anomaliler

Eşlik eden kardiyak anomali	n	%
BAV	15	(%62)
PDA	5	(%20)
VSD	6	(%25)
ASD	5	(%20)
PS	1	(%4)
Koroner anomali	2	(%8)

BAV: Biküspit aortik valv, PDA: Patent duktus arteriozus, VSD: Ventriküler septal defekt, ASD: Atrial septal defekt, PS: Pulmoner stenoz.

**Tablo 5:** Olgularımızda uygulanan tedavi yöntemleri

MVR	5 olgu
Mitral cerrahi valvüloplasti	3 olgu
AK cerrahi düzeltme	9 olgu
Cerrahi aortik valvülotomi	4 olgu
Balon AK anjioplasti	7 olgu
Balon aortik valvüloplasti	1 olgu
Pulmoner banding	1 olgu

MVR: Mitral valv replasmanı, AK: Aort koarktasyonu

Sol kalbin multipl obstrüktif lezyonlarının birlikte görülme sıklıkları; mitral ve aort darlığında %29, mitral darlığı ve aort koarktasyonunda %17, aort darlığı ve aort koarktasyonunda %37'dir. Mitral darlığı, aort koarktasyonu ve aort darlığının birlikte görülme sıklığı ise %17 olarak bulunmuştur (Tablo 3). En sık görülen ek anomali (%62) ise biküspit aortik kapaktır (Tablo 4).

Hastalarımızın tanı aldıktan sonra 5'inin kontrole gel-mediklerini gözledik, 1 hastaya klinik izlem kararı verildi. Olgularımızın 18'ine kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi yapıldı. Altı hastaya başarılı balon AK anjiyoplasti ve 1 hasta AK anjiyoplasti ile birlikte balon aortik valvüloplasti işlemleri uygulandı. AK anjiyoplasti yapılan 2 hasta kaybedildi.

Hastaların 16'sı (%66) ameliyat edildi ancak 4 olguda ikinci ameliyat gerekti. Ameliyat edilen olguların 4'ü (%16) kaybedildi. Hastalarımızda uygulanan tedavi yöntemleri Tablo 5'de gösterilmiştir.

## TARTIŞMA

Sol ventrikül çıkış yolu darlıkları doğumsal kalp hastalıkları içinde mortalitelerinin yüksek olması nedeniyle önemlidirler. Sol kalbe giden embriyonik kan akımının tıkanması veya değişmesiyle kapakların, aortanın ve boşlukların az gelişmesi söz konusudur. Mitral kapak darlıkları ile sol kalbin diğer obstrüktif lezyonlarının birlikte bulunması Shone anomalisi olarak isimlendirilir ve ilk defa 1963 yılında tanımlanmıştır (2). Komplet formu mitral ring, paraşüt mitral kapak, subaortik stenoz ve aort koarktasyonunun birlikte bulunmasıdır ve oldukça nadir görülür. İnkomplet formu daha sık görülmektedir. Shone anomalisinde fetal hayatta mitral kapak tıkanıklarının sol ventrikül boşluğu ve çıkış yolunun az gelişmesine neden olduğu öne sürülmektedir. Supramitral ringin de endokardiyal yastık dokusunun kısmi bölünmesinden kaynaklandığı belirtilmektedir (2-4). Zucker ve arkadaşlarının 1250 olguyu kapsayan fetal ekokardiyografi çalışmasında 3 olguda sol ventrikül, mitral ve aortik anulus ve asendan aortanın küçük olduğu tespit edilmiştir (5). Olgular doğumdan sonra tekrar değerlendirildiklerinde 3 olguda da mitral darlığı 2'sinde paraşüt mitral kapak mevcut), biküspit aortik kapak ve aort koarktasyonu, 2 olguda subaortik membran tesbit etmişlerdir.

Çalışmamızda 24 olgudan sadece birinde komplet, 14'ünde inkomplet Shone anomalisi bulunduğunu gözlemledik. Olguların 2'sinde supramitral ring, 8'inde paraşüt mitral kapak vardı. Bolling ve arkadaşlarının 30 olgulu serisinde ise Shone kompleksinin 19 hastada komplet olduğu belirtilmiştir (6).

Çeşitli çalışmalarda sol kalp obstrüktif lezyonlarının erkeklerde daha fazla olduğu (%65-75) ve olguların sıklıkla infant ve çocukluk döneminde başvurduğu bildirilmiştir (6-10). Çalışmamızda da erkek çocukların %79 oranında olduğunu gözlemledik ve olgularımızın %58'inin 5 yaşından sonra başvurduğunu tespit ettik. Hastaların başvuru şekilleri mevcut anomalilerin çokluğuna ve hastaların yaşına göre değişmektedir. Hasta, kalp yetmezliği ve şok tablosunda gelebileceği gibi rutin muayenede saptanan üfürüm nedeniyle araştırılarak da tanı alabilir (10,11). Çalışmamızda olguların çoğunun solunum sıkıntısı (%42) ve çabuk yorulma (%25) ile başvurduklarını gözledik.

Ekokardiyografi, kardiyak kateterizasyon ve anjiyo-

kardiyografi tanının kesinleşmesi ve cerrahi endikasyonun belirlenmesinde çok değerli iki yöntemdir. Son zamanlarda transözofajiyal ekokardiyografi ve 3 boyutlu ekokardiyografinin de mitral kapağın değerlendirilmesinde önem taşıdığı bildirilmektedir (11-20).

Olgularımızı lezyon kombinasyonlarına göre ayırdığımızda mitral ve aort darlıkları %29, mitral ve aort koarktasyonu %17, aort darlığı ve aort koarktasyonu %37 mitral ve aort darlığı ile aort koarktasyonu %17 oranında birliktelik göstermektedir. En sık görülen ek anomali biküspit aortik kapak olup, oran %62 olarak bulundu. Anjiyografi yapılan 18 olgunun 5'inde (%28) pulmoner hipertansiyon saptandı ve bu olguların hepsi mitral darlıklı idi.

Kalbin sol tarafının obstrüktif lezyonlarında gereken düzeltici işlemler sayıca fazladır ve tekrarlayan ameliyatlarda mortaliteyi olumsuz yönde etkilemektedir. Mortaliteyi etkileyen diğer faktörler de pulmoner hipertansiyon ve mitral kapak hastalığıdır (5). Bolling ve arkadaşlarının serisinde 28 hastaya 84 operatif işlem uygulandığı, hastaların 18'ine uygulanan işlem sayısının birden fazla olduğu, ilk ameliyatta kaybedilen hasta olmamasına rağmen ikinci ameliyatta mortalitenin %24'e kadar yükseldiği bildirilmiştir (6). Mortalitenin nedeninin mitral kapak hastalığı olduğu ifade edilmiştir. Brauner ve arkadaşlarının serisinde ise ameliyat sonrası erken mortalite %16, geç mortalite %10.5 olarak bulunmuştur (7). Bu seride kaybedilen 4 hastanın mitral kapak hastalığı yanı sıra pulmoner hipertansiyon da bulunduğu belirtilmiştir. Hacettepe Üniversitesinde yapılan bir çalışmada da mortalite %25 olarak bulunmuştur (10).

Serimizdeki 24 olgudan 5'inin tanı aldıktan sonra kontrole gelmediklerini gözledik. Olgulardan birine lezyonları hafif olduğu için klinik izlem kararı alındı. Olguların 18'ine kateter-anjiyografi ile invazif işlemler ve/veya cerrahi işlemler uygulandı. AK anjiyoplastisi yapılan 2 hasta (2 ve 3 aylık) kaybedildi. Ameliyat edilen 16 hastanın 4'üne reoperasyon gerekmiş olup ameliyat mortalitesi %16 (4 olgu) bulundu. Ameliyatta kaybedilen hastaların hepsi mitral darlıklı olup ikisinde pulmoner hipertansiyon da mevcuttu.

Sonuç olarak kalbin sol tarafının doğumsal çıkış yolu obstrüktif lezyonlarında mortaliteyi etkileyen en önemli etkenin pulmoner hipertansiyon olduğu ve erken dönemde yapılan invazif girişimlerin hayat kurtarıcı olduğu görülmüştür.

## KAYNAKLAR

1. Paker T, Özsoy F. Left ventricular outflow tract obstructions: Surgical treatment. *Turkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics* 2008; 1: 107-115.
2. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, et al. The developmental complex of "parachute mitral valva", supra-ventricular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725.
3. Anderson, RN. Deaths: leading causes for 2000. *Natl Vital Stat Rep* 2002; 50: 1-85.
4. Clarc, EB. Pathogenetic mechanisms of congenital cardiovascular malformations revisited. *Semin Perinatol* 1996; 20: 465-472.
5. Zucker N, Levitas A, Zalstein E. Prenatal diagnosis of Shone's syndrome: parental counseling and clinical outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24: 629-632.
6. Bolling Sf, Iannettoni MD, Dick M, et al. Shone's anomaly: operative results and late outcome. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 887-893.
7. Brauner RA, Laks H, Drinnkwater DC, et al. Multiple left heart obstructions (Shone's anomaly) with mitral valve involvement: long-term surgical outcome. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 721-729.
8. Rosengquist GC. Congenital Mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. *Circulation* 1974; 49: 985-992.
9. 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: 592-601.
10. Davachi F, Molier JH, Edward JE. Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 55 cases. *Circulation* 1971; 43: 565-579.
11. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 854-866.
12. Özme Ş, Özkutlu S, Karademir S, Saraçlar M, Bilgiç A, Özer S. Multiple obstructive lesions in the left side heart. *Turk Klin J Cardiol* 1992; 5: 203-206.
13. Arnold R, Kitchiner D. Left ventricular outflow obstruction. *Arch Dis Child* 1995;72: 180-183.
14. Ten Cate FJ, Van Dop WG, Hugenholz PG, Roelant J. Fixed subaortic stenosis: value of echocardiography for diagnosis and differentiation between various types. *Br Heart J* 1979; 41: 159-166.
15. Berry TE, Aziz KU, Paul MH. Echocardiographic assessment of discrete sup aortic stenosis in childhood. *Am J Cardiol* 1979; 43: 957-961.
16. Gnanapragasam JP, Houston AB, Doig WB, et al. Transesophageal echocardiographic assesment of fixed supraortic obstruction in children. *Br Heart J* 1991; 66: 281-284.
17. Popescu BA, Jurcut R, Serban M, et al. Shone's syndrome diagnosed with echocardiography and confirmed at pathology. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 865-867.
18. Motro M, Schneeweiss A, Shem Tov A, et al. Two-dimensional echocardiography in discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol* 1984; 53: 896-898.
19. Snider RA, Roge CL, Schiller NB, Silverman NH. Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two dimensional echocardiography. *Circulation* 1972; 46: 848-852.
20. Duff DF, Mullins CE. Transseptal left heart catheterization in infants and children. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1978; 4: 213-223.