

Aort Kapağının Nadir Görülen Bir Formu: Kuadroküspid Aort Kapağı

A RARE ANATOMICAL FORM OF AORTIC VALVE: QUADRICUSPID AORTIC VALVE

Abdullah Kemal Tuygun, *Nurgül Yurtseven, Aybanu Tuygun, Fikri Yapıcı, Atilla Kanca

Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul

*Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Özet

İzole dört yaprakçıklı (kuadriküspid) aort kapağı nadir görülen bir konjenital anomolidir. Sıklıkla herhangi bir semptom vermeden hastalar ileri yaşa kadar gelirler ve hastalığın tanısı genelde tesadüfi olarak yapılan ekokardiyografik, anjiyografik inceleme sırasında veya postmortem otopsi çalışmalarında konulur. Bazı vakalarda tanı ancak ameliyathanede konulabilir. Dört yaprakçıklı semilünar kapak daha sıklıkla pulmoner kapaklarda görülür ve genelde asemptomatik seyrederek. Aort kapağını daha az tutar sıklıkla asemptomatiktir, ancak yetmezlik tablosu oluşturabilir.

Anahtar kelimeler: Aort kapağı, aort kapak replasmanı, konjenital anomali, kuadriküspid

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2004;12:121-122

Summary

Isolated four cuspid aortic valve is a rarely seen congenital anomaly. Patients commonly reach older ages asymptotically and it is diagnosed coincidentally in an echocardiographic or angiographical study or postmortem autopsy examinations. Some cases, the diagnosis is just made in the operation room. Pulmonary valves are more commonly involved than the aortic valve and usually asymptomatic in four cuspid semilunar valve anomaly. Symptomatic quadricuspid aortic valves show aortic insufficiency signs.

Keywords: Aortic valve, aort valve replacement, congenital anomaly, quadricuspid

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2004;12:121-122

Giriş

Dört yaprakçıklı aort kapağı ilk defa 1862'de Balington tarafından bildirilmiştir [1]. Semilunar kapakları içeren konjenital anomoliler içinde biküspid aort kapak %2 ile en sık görülürken, bunu uniküspid aort kapak izler. Dört yaprakçıklı aort kapağı en az olarak görülmektedir. Dört yaprakçıklı semilunar kapak %93 oranında pulmoner, %7 oranında aort konumunda görülür. Otopsi çalışmalarına göre sıklığı pulmoner konumda 400-1200'de 1 bulunmuştur [2]. Aort kapaklarında karşılaşılan oranı cerrahi ve otopsi çalışmalarında %0.008-0.033 olarak bulunmuştur. Aort yetersizliği olgularının tümünde yaklaşık %1 oranında görülür [1-3]. Dört yaprakçıklı pulmoner kapak kadınlarda %65 oranında, aort kapaklarında ise erkek kadın oranı eşit olarak tesbit edilmiştir [2].

Olgu Sunumu

Merkezimizde aort yetmezliği tanısıyla yaklaşık dört yıldan beri takip edilen 56 yaşındaki erkek hasta çarpıntı, nefes darlığı

ve yorulma şikayetlerinin olması üzerine takip amacıyla yatırıldı. Hastanın daha önceden geçirilmiş enfektif endokardit veya akut romatizmal ateş öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde



Resim 1. Tip C (Hurwitz ve Roberts'e göre 4 küspisli aort kapak.

kalp tepe atımı 5. interkostal aralıkta el kaldırıcı vasıfta, kalp sesleri ritmik, 4/6 diastolik üfürüm sol sternum kenarı boyunca duyuluyordu. Karaciğer ve dalak normal boyutlardaydı. Akciğer radyografisinde kardiyotorasik oran artmış, elektrokardiyografide sol ventrikül hipertrofi bulguları vardı. Ekokardiyografik incelemede sol ventrikül boyutları genişlemiş, sistolik çap 5.2 cm, diastolik çap 7.3 cm, sol atriyum çapı 4.2 cm, ejeksiyon fraksiyonu %55, aort kapaklar kalın ve fibrotik, 4(+) yetmezlik tesbit edilmişti. Yapılan kateterizasyon bulgularına göre ciddi aort yetersizliği ve normal koroner arter anjiyografisi gözlenmişti. Hasta operasyona alındığında aort kapağının dört yaprakçıklı (kuadriküspid) olduğu, sağ koroner arter orifisinin normale göre daha sağa ve aşağıya kaymış olduğu gözlemlendi. Kapak boyutları iki tanesi daha büyük, diğer ikisinin daha küçük olduğu görülmüyordu (Şekil 1). Kapaklar rezeke edilerek 21 numara St. Jude prostetik kapak takıldı. Kardiyopulmoner bypassdan sorunsuz çıkıldı ve hasta 8. gününde taburcu edildi. Rezeke edilen kapakların patolojik incelemesinde yer yer kalsifikasyonlarla fibrotik kalınlaşma tesbit edildi. Postoperatif altıncı ayda yapılan kontrol ekokardiyografisinde normal fonksiyone yapay kapak bulgusu ve hastanın asemptomatik olduğu gözlenmiştir.

Tartışma

Kuadriküspid aort kapaklar %50 oranında semptomatiktir ve en sıklıkla da yetmezlik bulguları eşlik eder [2].

Pulmoner semilunar kapaklarda bu anamolinin görülme sıklığı daha fazla olduğu için anatomik özellikleri daha iyi incelenmiş ve en çok görülen şeklinin 3 eşit büyüklük ve 1 tanesi daha küçük yaprakçıktan oluşan formun olduğu belirlenmiştir. Aort kapaklarında da yine değişik literatür taramalarından benzer sonuç çıkmış olup elde mevcut belirli sayıya sahip seriler olmadığından sağlıklı bir istatistik bilgi olmadığına bir gerçektir [2]. Bu konuda en iyi araştırmaya sahip Hurwitz ve Roberts'a göre 97 olguluk seride %85 oranında dört eşit yaprakçığın görüldüğü Tip A, üç eşit yaprakçık ve daha küçük bir yaprakçığın olduğu Tip B, iki eşit büyüklükte yaprakçık ile daha büyük ve daha küçük yaprakçığın iştirak ettiği Tip C görülmektedir. Bunlar arasında da Tip B siktir, Tip A da bunu takip etmektedir.

Anatomik varyasyonun fonksiyonel durumla ilişkisi olmadığını belirtenler olmasına karşın [2], farklı boyutlarda yaprakçıkların olması halinde kapağa eşit gerilimin dağılmaması nedeniyle aort yetmezliği gelişmesinin daha fazla olduğunu, aksine kapakların boyutlarının birbirine yakın olduğu olgularda yetersizliğin olmadığı veya az olduğu öne sürülmektedir [3,4]. Bunun yanı sıra kapak boyutlarının farklı olmadığı grupla kapak boyutlarının birbirine yakın olduğu grup arasında belirgin fark olmadığı da bildirilmektedir. Valvüler dejenerasyonun daha çok yaşa bağlı olarak ortaya çıktığı ve sıklıkla altıncı dekattan sonrası görüldüğü öne sürülmektedir [6,7].

Dört yaprakçıklı kapaklar embriyolojik olarak trunkus

arteriosus ayrıldıktan sonra aort ve pulmoner trunkuslardaki mezokimal şişkinliklerden kaynaklanır. Bu ayrılmanın erken döneminde anormal embriyogenezise bağlı olarak üç tane yerine dört tane subendotelial tomurcuk ortaya çıkar ve hepsinde de korpus aranti bulunur [2,5,6].

Semptomatik aort kapak hastalığı olanlarda aort kapaklarındaki morfolojik varyasyonların pre-operatif tanısı transtorasik, transözefageal ekokardiyografi veya aort kökü anjiyografisi yardımıyla konulabileceği gibi, operasyon sırasında tanıyı koymak da mümkündür. Ekokardiyografik incelemede dört yaprakçıklı aort kapak, normal üç yaprakçıklı kapağın Y konfigürasyonu yerine, X konfigürasyonu şeklinde gözükmesi ile tanınır. Hastalığın tesadüfen klinik olarak asemptomatik devrede yakalanması halinde endokardit profilaksisi önerilmektedir [3]. Enfektif endokarditin bildirildiği hastalarda genelde aort kapaklarında destrüksiyon da mevcuttur. Dört yaprakçıklı aort kapakta görülen endokarditin yanı sıra jet akıma bağlı endotel hasarı sonucu sol ventrikül çıkım yolunda endokardit gelişen olguda bildirilmiştir [8].

Bizim olgumuz ameliyat sırasında tesbit edildi. Ancak bu olguda sağ koroner arter sağa ve bir miktarda aşağıya deviyeye olduğu için prostetik kapak replasmanı sırasında sağ koroner arter orifisinin oklüde olmamasına dikkat edildi. Literatür incelemelerinde aynı şekilde koroner arter çıkışına ait deformasyon tesbit edilmiştir [1]. Semilunar kapak gelişim anomalileri aort kökünde gelişim anomalilerine neden olabilir, bu yüzden koroner anomalisi ve dört yaprakçıklı aort kapakların birlikte bulunma olasılığı sık olabilir. Bu tip bir koroner arter orifisine ait yerleşim bozukluğu olması durumunda koroner orifisinin kapanmamasına operasyon sırasında dikkat edilmelidir.

Kaynaklar

1. Aoyagi S, Kawara T, Yasunaga H, Kosuga K, Oishi K. Congenital quadricuspid aortic valve associated with aortic regurgitation. Thorac Cardiovasc Surg 1992;40:225-6.
2. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. Am J Cardiol 1973;31:623-6.
3. Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, et al. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. Am J Cardiol 1990;65:937-8.
4. Bortolotti U, Sciotti G, Levantino M, et al. Aortic valve replacement for quadricuspid aortic valve incompetence. J Heart Valve Dis 1998;7:515-7.
5. Fischler D, Fitzmaurice M, Ratliff NB Jr. Quadricuspid aortic valve. Am J Cardiovasc Pathol 1990;1:91-4.
6. Shale Gordon, Michael Butler. Quadricuspid aortic valve. Am J Cardiol 1991; 67:323-4.
7. Timperly J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. Clin Cardiol 2002;25:548-52.
8. Wong WK, Wu YJ, Chou TS, Tsai CH. Quadricuspid aortic valve with regurgitation complicated by left ventricular outflow tract infective endocarditis-report of a case. Acta Cardiol Sin 2000;16:49-54.