

## Siyanoz ve senkop ile başvuran 16 yaşındaki hastada Ebstein anomalisi

*Ebstein's anomaly in a 16-year-old child presenting with cyanosis and syncope*

İbrahim Gökşin, Ahmet Baltalarlı, Harun Evrengül,<sup>1</sup> Mustafa Saçar, Vefa Özcan, Ercan Gürses<sup>2</sup>

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, <sup>1</sup>Kardiyoloji Anabilim Dalı,

<sup>2</sup>Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Denizli

Ebstein anomalisi triküspid kapağın nadir bir malformasyonudur; tüm doğuştan kalp hastalıklarının %0.5'ini oluşturur. Kliniğimize siyanoz ve senkop yakınması ile başvuran 16 yaşında bir erkek hastada tip B Ebstein anomalisi saptandı. Hasta, Carpentier tipi onarım tekniği kullanılarak başarılı şekilde ameliyat edildi. Ameliyattan hemen sonra siyanoz tümüyle kayboldu. Hastanın ameliyat sonrası iyileşmesi sorunsuz gerçekleşti.

**Anahtar sözcükler:** Ergen; siyanoz; Ebstein anomalisi/komplikasyon/cerrahi; senkop.

Doğuştan kalp hastalıkları içerisinde Ebstein anomalisi görülme sıklığı %0.5'dir.<sup>[1]</sup> Carpentier tarafından tanımlanmış anatomo-fonksiyonel sınıflamaya göre dört tipi vardır. Tip A'da (%5) atriyalize olmuş sağ ventrikül boyutu oldukça küçüktür ve septal yaprakçık az miktarda yer değiştirmiştir. Tip B'de (%35) septal yaprakçık önemli derecede yer değiştirmiştir. Anterosuperior yaprakçık mobilizasyonu normal, atriyalize ventrikül oranı fazladır. Tip C'de (%51) mural (inferior) yaprakçık hipoplaziktir ya da yoktur; anterosuperior yaprakçık kısa olan korda tendinealar tarafından oldukça sınırlandırılmış, anterolateral papiller adale sağ ventrikül duvarı ile birleşmiştir. Atriyalize ventrikül oldukça geniş ve sağ ventrikül diskinetiktir. Tip D'de (%8) ise triküspid kapak yaprakçık dokusu az, atriyalize ventrikül oranı artmış, sağ ventrikül duvarı ince ve kontraktilesi de azalmıştır.<sup>[2]</sup> Ebstein anomalisinde semptomatoloji anomalinin tipine göre farklılaşmaktadır. Hastaların %48'inde siyanoz gözlemlenir, %64'ünde ise ek kardiyak anomaliler vardır.<sup>[2]</sup> En sık atriyal septal defekt (ASD) eşlik eder. Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu olguların %5'ine eşlik eder, cerrahi sırasında radyofrekans ablasyon yapılabilir.<sup>[3]</sup> Triküspid yetersizliğinin fazla olması, kardiyotorasik oranın (KTO) >%65 olması, siyanozun görülmesi ve hastanın NYHA (New York Heart Association) fonksiyonel kapasitesinin düşük olması, hasta sağkalım oranını etkileyen en önemli

Ebstein's anomaly is an uncommon malformation of the tricuspid valve, accounting for 0.5% of all congenital heart diseases. We presented a 16-year-old male child with type B Ebstein's anomaly, who presented with complaints of cyanosis and syncope. He was successfully operated on with the Carpentier's repair technique. Cyanosis completely disappeared just after the operation and the patient had an uneventful recovery period.

**Key words:** Adolescent; cyanosis; Ebstein anomaly/complications/surgery; syncope.

parametrelerdir.<sup>[4]</sup> En sık mortalite nedenleri ise kalp yetmezliği, aritmi ve ani ölümlerdir.<sup>[3]</sup> Cerrahi tedavi, anterosuperior yaprakçık mobilizasyonu, atriyalize ventrikül segmentinin plikasyonu (longitudinal ya da oblik), triküspid annuloplastisi ve parsiyel Glenn anastomozu ile "one and a half" ventriküler onarımdır.<sup>[1,3,5]</sup> Bu yazıda, siyanoz ve senkop ile kliniğimize başvuran ve çocukluk çağı sonrası olarak ilk ameliyat ettiğimiz tip B Ebstein anomalili olgu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Kardiyoloji kliniğimize senkop (10 dk süren) ve siyanoz yakınması ile başvuran olgunun yapılan muayenesinde arteriyel tansiyon 85/50 mmHg, kalp hızı 55/dk, solunum sayısı 16/dk idi; kardiyak oskültasyonda S<sub>1</sub> çiftleşmesi ve sternum sol kenarı boyunca duyulan 2/6 dereceden pansistolik üfürüm vardı. Elektrokardiyografide sinüs ritmi ve sağ dal bloku vardı. Kan gazı analizinde oksijen satürasyonu (SO<sub>2</sub>) %85, parsiyel oksijen basıncı (pO<sub>2</sub>) 55 mmHg idi. Hematokrit %49, hemoglobin 17 mg/dl idi. Telekardiyografide kardiyomegali (KTO>%60), ekokardiyografide Ebstein anomalisi (septal yaprakçık 3 cm aşağıda yerleşik) ve sekundum ASD (1.5x2 cm) saptandı. Sağ ventrikül (47 mm) ve sağ atriyum (47x70 mm) oldukça dilate idi ve ileri derecede triküspid yetersizliği (derece 4) vardı. Sağ kalp kateterizasyonunda sağ atriyum basıncı 2/0 mmHg,

*Geliş tarihi:* 18 Kasım 2005 *Kabul tarihi:* 11 Nisan 2006

Yazışma adresi: Dr. İbrahim Gökşin, Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 20100 Denizli.  
Tel: 0258 - 213 40 30 e-posta: ibrahimgoksin@hotmail.com

sağ ventrikül 18/0 mmHg, pulmoner arter basıncı 17/5 mmHg ölçüldü. Pulmoner arter ve aortik SO<sub>2</sub> sırasıyla %68.4 ve 84.4 olarak ölçüldü. Ameliyatta ASD perikardiyal yama ile kapatıldı. Atriyalize ventrikül segmentine longitudinal plikasyon ve triküs-pide annuloplasti (Carpentier yöntemi) uygulandı. Ameliyat sonrası erken dönemde siyanozu tümüyle ortadan kalkan hasta altıncı günde taburcu edildi. Olgunun ameliyat görüntüsü ve ameliyat sonrası kontrol telekardiyografisi Şekil 1 ve 2'de görülmektedir.

## TARTIŞMA

Ebstein anomalisinde klinik görünüm, anomalinin tipi (tip A-D), sağ ventrikül anormalitesi (normal, disfonksiyonel, nonfonksiyonel sağ ventrikül), triküs-pid yetersizliğinin derecesi (yok, hafif, orta, ciddi), ASD, diğer ek kardiyak anomaliler (pulmoner darlık ya da atrezi) ve aksesuar ileti yollarının varlığı ile ilişkilidir.<sup>[6]</sup> Bu değişkenlere bağlı olarak hasta tümüyle asemptomatik olabileceği gibi, çok erken yaşta ciddi siyanoz ve ciddi kalp yetmezliği bulgularıyla da karşımıza gelebilir, erken cerrahi tedavi gerekebilir.<sup>[6]</sup>

Bebeklik dönemi sonrası Ebstein anomalili hastalar çoğunlukla, sağ kalp yetmezliği, aritmi ve orta derecede siyanoz ile birlikte karşımıza gelmektedir.<sup>[6,7]</sup> Bu hastalar sıklıkla, konvansiyonel cerrahi yöntemler uygulanarak başarıyla tedavi edilirler.<sup>[7]</sup> Çocukluk ve ergenlik döneminde siyanoz ve sağ kalp yetmezliği ile yapılan klinik başvurular ise oldukça enderdir.<sup>[5]</sup> Siyanoz, senkop ve sağ kalp yetmezliği bulguları ile kliniğe başvuru sırasında olgumuzun yaşı 16 idi.

Ebstein anomalisinin tipi, atriyalize segmentin büyüklüğü, triküs-pid yetersizliğinin derecesi, ASD varlığı ve büyüklüğü, sağ ventrikül fonksiyonu, pulmoner darlık ya da atrezinin (anatomik ya da fonksiyonel) olması siyanozun derecesi ile doğrudan ilişkilidir.<sup>[3]</sup>

Öte yandan, Ebstein anomalisinin tipi, sağ ventrikül disfonksiyonu, triküs-pid yetersizliğinin derecesi, KTO'nun >65 olması, eşlik eden diğer kardiyak anomalilerin varlığı (pulmoner stenoz ya da atrezi), siyanozun derecesi, hastanın fonksiyonel kapasitesi ve erken yaşta görünüm ameliyat mortalitesini etkileyen en önemli faktörlerdir.<sup>[1,8]</sup>

Yenidoğan ve bebeklik döneminde ciddi siyanoz ve ileri derecede sağ ventrikül disfonksiyonu (RV hipoplazisi) ile başvuran hasta grubunda konvansiyonel yaklaşımla cerrahi uygulanması (çift ventriküllü onarım) yaşam ile bağdaşmadığı için, öncelikle Starnes, sonrasında Fontan ameliyatı uygulanır.<sup>[9]</sup>

Çocukluk çağı ve sonrasında siyanoz ve sağ ventrikül disfonksiyonu ile başvuran hastalarda ise konvansiyonel, modifiye konvansiyonel ya da "one and a half" ventriküler onarım yöntemleri uygulanır.<sup>[1,5,10]</sup>



**Şekil 1.** Septal yaprakçığının normal yerleşimine göre oldukça aşağıda olduğu, geniş bir atriyalize ventrikülün bulunduğu görülüyor. Ek olarak, koroner sinüsün septal yaprakçığa göre konumu, atriyal septal defektten sol atriyuma yerleştirilen ventriküler kanül ve hipertrofik sağ atriyum duvarı izleniyor.

Ebstein anomalisi nedeniyle ameliyat edilen hastalarda sağkalım oranı, cerrahi uygulanmayan hastalara göre oldukça yüksektir. Cerrahi uygulanan hastalarda 10 yıllık sağkalım %75 olarak bildirilirken, bu süre içinde tekrar ameliyattan korunma oranı %87'dir.<sup>[2]</sup> Cerrahi olarak tedavi edilmeyen hastalarda ise izlem sırasında mortalite oranı %42 olarak bildirilmiştir.<sup>[4]</sup> En sık mortalite nedenleri ise kalp yetmezliği, aritmi ve ani ölümlerdir.<sup>[3]</sup>

Senni ve ark.<sup>[11]</sup> çocuk ve erişkin dönemde (6-53 yaş) Carpentier tekniği ile ameliyat ettikleri hastalarda mortalite oranını %23 olarak bildirmişlerdir. Ameliyat mortalitesi ile sonuçlanan olguların hepsinde tip C Ebstein anomalisi olduğu görülmektedir. Tip A ve B Ebstein anomalili hastalardan ise hiçbiri kaybedilmiştir. Uzun süreli (ortalama 56 ay) izlemde kaybedilen hiç hasta yoktur. Chauvaud<sup>[2]</sup> bu yaş grubunda yüksek riskli hastalarda "one and a half" ventriküler onarım ile ameliyat mortalitesinin %26'dan %6'lara kadar düştüğünü bildirmiştir.



**Şekil 2.** Dar pediküllü ve yuvarlak konturlu kalp, Ebstein anomalisi için spesifik telekardiyografik bir görüntüdür.

Carpentier tipi konvansiyonel cerrahi yöntemle onarım yaptığımız olguda ameliyat sonrası erken dönemde siyanozun tümüyle ortadan kalktığı gözlemlendi ve iyileşme döneminde de herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Çocukluk ya da erişkin döneminde siyanoz ve sağ kalp yetmezliği ile başvuran Ebstein anomalili bir hastanın fonksiyonel kapasitesi NYHA sınıf III-IV ve KTO'su >65 ise mortalite oranı çok yüksek düzeydedir.<sup>[8]</sup> Bu yaş grubunda siyanoz ve sağ ventrikül disfonksiyonu ile başvuran tip A ve B Ebstein anomalili hastalarda, fonksiyonel kapasite çok düşük değilse, konvansiyonel yöntemlerle yapılacak ameliyatların sorunsuz olacağını düşünüyoruz. Mortalite oranı çok yüksek düzeyde olan bu hastalarda atriyalize ventrikül segmentine plikasyon yapılmaksızın uygulanan modifiye cerrahi yöntemler ya da "one and a half" ventriküler onarım tekniğinin kullanılmasının mortalitenin azaltılmasına önemli katkı sağlayacağını düşünüyoruz.

#### KAYNAKLAR

1. Yetkin U, Kestelli M. Ebstein anomalisi ve temel cerrahi yaklaşımlar. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2000;8:749-55.
2. Chauvaud S. Ebstein's malformation. Surgical treatment and results. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:220-3.
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, editors. Ebstein's malformation. In: *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 1105-30.
4. Attie F, Rosas M, Rijlaarsdam M, Buendia A, Zabal C, Kuri J, et al. The adult patient with Ebstein anomaly. Outcome in 72 unoperated patients. *Medicine* 2000;79:27-36.
5. Corno AF, Chassot PG, Payot M, Sekarski N, Tozzi P, Von Segesser LK. Ebstein's anomaly: one and a half ventricular repair. *Swiss Med Wkly* 2002;132:485-8.
6. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:170-6.
7. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195-202.
8. Attie F, Casanova JM, Zabal C, Buendía A, Miranda I, Rijlaarsdam M, et al. Ebstein's anomaly. Clinical profile in 174 patients. *Arch Inst Cardiol Mex* 1999;69:17-25.
9. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:1082-7.
10. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, Weng YG, Alexi-Meskhisvili V, Berger F, et al. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:857-68.
11. Senni M, Chauvaud S, Crupi G, Procopio A, Bianchi T. Early and intermediate term results of Carpentier's repair for Ebstein's anomaly. *G Ital Cardiol* 1996;26:1415-20.