

KONJENİTAL KOMPLET PERİKARDİYAL AGENEZİS

CONGENITAL COMPLET ABSENCE OF PERICARDIUM

Dr. Necmettin YAKUT, Dr. Kaan KIRALİ, Dr. Bahadır DAĞLAR, Dr. Mustafa GÜLER, Dr. Suat Nail ÖMEROĞLU, Dr. Ali GÜRBÜZ, Dr. Cevat YAKUT

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Adres: Dr. Necmettin YAKUT, Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 81020 Kadıköy - İSTANBUL

Özet

Perikardın konjenital agenezisi çok nadir görülen ve genellikle herhangi bir bulgu vermeden seyreden bir anomalidir. Bu yüzden çoğunluğunun tanısı otopsi veya cerrahi müdahale esnasında konur. Kliniğimizde kardiyak patoloji nedeniyle ameliyata alınan, ancak perikardiyal agenezis açısından asemptomatik olan iki hastada cerrahi müdahale esnasında komplet perikardiyal agenezis saptandı. Bir hastada komplet perikardiyal agenezis patolojisine koroner sinüs anomalisi de eşlik etmekteydi. Her iki hasta farklı kardiyak patolojiler nedeniyle ameliyat edilmiş, herhangi bir komplikasyona rastlanılmadan taburcu olmuşlardır.

Anahtar Kelimeler: Perikardin konjenital agenezisi

Summary

Congenital defects of the pericardium are rare. Total absence of the pericardium is rarely symptomatic. Frequently, the diagnosis of congenital pericardial defect is not made until surgical exploration in undertaken or postmortem examination is performed. We have seen this pathology at two patients who were operated on for other cardiac disease. One of them had coronary sinus anomaly with this defect. They were discharged from the hospital without any complication.

Keywords: Congenital absence of pericardium

Giriş

Perikardin konjenital agenezisi, çok nadir rastlanılan bir anomalidir (1). Çoğunlukla asemptomatik olan bu anomalinin tanısı genellikle otopsi veya cerrahi müdahale sırasında konur. Kliniğimizde başka kardiyak patoloji nedeniyle opere edilen iki hastada operasyon esnasında komplet perikardiyal agenezis saptandı. Her iki hastada da kalp normal anatomik yerleşimli olup, kalpte herhangi bir rotasyon yoktu.

Olgu

Olgu 1:

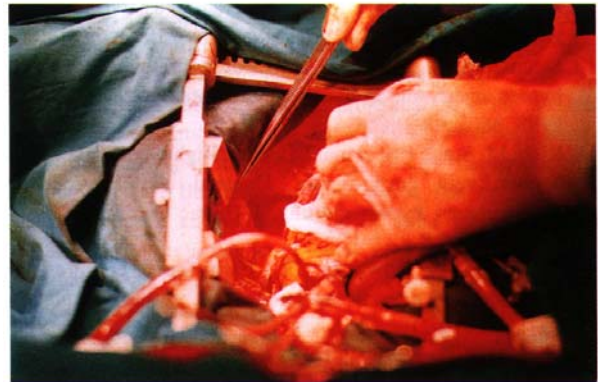
Kliniğimize eforla çabuk yorulma şikayeti ile başvuran 17 yaşındaki erkek hastanın yapılan iki boyutlu ekokardiyografik inceleme ve kardiyak kateterizasyon sonucunda sekundum atrial septal defekt, valvuler pulmoner stenoz ve perimembranöz ventrikuler septal defekt saptandı. Çekilen elektro-

kardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi, sağ aks deviasyonu; teleradiyografide kalbin büyümüş olduğu (KTO > %60) saptandı. Kardiyak patolojinin düzeltilmesi amacı ile hasta operasyona alındı. Mediyan sternotomi sonrası komplet sol perikardiyal agenezis görüldü. Kalp anatomik pozisyonunda olup sağ kalp boşluklarında genişleme mevcuttu. Sağ atriotomi yapıldığında fossa ovalis tipi 3x2 cm boyutlarında sekundum ASD görüldü. Sağ atrium ve atrial septal defekten sol atriumun iyice incelenmesine rağmen koroner sinüs bulunamadı. Defekt primer kapatıldıktan sonra sağ ventrikülotomi yapıldı. Valvuler pulmoner darlık ile birlikte 2x2 cm ebatlarında perimembranöz VSD görülerek sentetik yama ile kapatıldı, daha sonra pulmoner kapağa kommissurotomi uygulandı. Postoperatif dönemde herhangi bir problemi olmayan hasta, sorunsuz olarak yaşamına devam etmektedir.

Olgu 2:

2 yıldan beri devam eden göğüs ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvuran 73 yaşındaki erkek hastanın yapılan koroner anjiyografisinde koroner arter hastalığı tesbit edilerek koroner bypass amacıyla hasta operasyona alındı. Mediyan sternotomi sonrası kalbin sağ posterolateral tarafındaki perikardiyal kalıntılar dışında komplet perikardiyal agenezis saptandı (Resim-1).

Kalp normal anatomik pozisyonundaydı. CABG ameliyatı



uygulanan hasta, postoperatif dönemde problemsiz olarak taburcu edilmiş olup halen yaşamına sorunsuz olarak devam etmektedir.

Tartışma

Perikardın konjenital agenezisi nadirdir. Komplet veya parsiyel agenezis yaklaşık 1/14000 oranında görülür ve 3:1 oranında erkeklerde daha siktir (2). Hastaların %30'unda da patolojiye eşlik eden doğumsal kardiyak anomaliler vardır (3). Sol perikardın doğumsal yokluğu, sol ana kardinal venin veya sol Cuvier duktusun erken atrofi sonucunda oluşmaktadır (1,4). Normalde sol Cuvier duktusu atrofiye olarak sol superior interkostal venin bir kısmını oluşturmaktadır. Sağ Cuvier duktusu ise superior vena kava şeklinde devam eder ve sağ plöroperikardiyal membranın kapanmasını sağlar. Bu nedenle perikardiyal agenezis sol tarafta daha siktir (1). Komplet sol perikardın yokluğunda, kalbin sola doğru rotasyonu ve buna bağlı triküspit kapak yetmezliği oluşabilmektedir (4). CT ve MRI tanı için faydalı, ancak her zaman yeterli olmayan noninvaziv inceleme yöntemleridir (5,6). Perikardın komplet yokluğu, çoğunlukla asemptomatik seyretmesine karşın, sol perikardın parsiyel yokluğunda potansiyel kardiyak herniasyon, strangülasyon ve inkarasyon riski bulunduğundan bu hastalar kliniğe semptomla (aritmisi, angina, senkop, tromboemboli vb.) başvurabilirler veya ani ölüm gelişebilir (1,4,7-13). Semptomsuz hastalarda tını zordur ve çoğunlukla da cerrahi explorasyon veya post-mortem inceleme esnasında tesbit edilir. Semptomatik perikardiyal agenezis olgularında semptomları gidermek, kardiyak herniasyon ve strangülasyonu önlemek için cerrahi müdahale gerekmektedir (1,4,11-15). Semptomatik olanların büyük kısmı, parsiyel perikard yokluğu vakaları olduğu için, cerrahi tedavide defekt çok küçük ise primer kapama ya da perikardiyal rezeksiyon, sol atrial appendektomi, yama ile perikardiyal defektin kapama gibi tekniklerden herhangi biri kullanılabilir (1,4,11-15). Hastalarımızın her ikisi de komplet perikardiyal agenezis yönünden asemptomatikti. Diğer kardiyak lezyonlar nedeniyle operasyona alındılar ve cerrahi esnasında komplet perikardiyal agenezis saptandı. Bir hastanın ileri yaşına rağmen her iki hastada da kalpte herhangi bir rotasyon yoktu. Bir hastada ek olarak, cerrahi girişim sırasında görülemeyen koroner sinüs nedeniyle postoperatif birinci haftada yapılan kontrol angiografisinde vena cava inferiora açılan koroner sinüs anomalisi saptandı.

Sonuç olarak, çok nadir görülen ve genellikle asemptomatik seyreden perikardın doğumsal agenezisi için, herhangi bir kardiyak komplikasyona yol açmadığı sürece, cerrahi müdahaleye gerek duyulmamaktadır. Ancak ciddi komplikasyonlara yol açması durumunda gerekli cerrahi girişimlerin yapılması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Risher WH, Rees AP, Ochsner JI, McFadden M: Thoracoscopic resection of pericardial defect. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:1391-3.
2. Southworth H, Stephenson CS: Congenital defects of the pericardium. *Arch Intern Med* 1938; 61:225-40.
3. Nasse WK: Congenital defects of the pericardium. Reddy PS, Leon DF, Shaver JA (eds). *Pericardial disease*. New York, Raven Press, 1982; 93-111.
4. Van Son JAM, Danielson GK, Callahan JA: Congenital absence of the pericardium: Displacement of the heart associated with tricuspid insufficiency. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:1405-6.
5. Baim RS, MacDonald IL, Wise DS, Lenkei SC: Computed tomography of absent left pericardium. *Radiology* 1980; 135:127-8.
6. Schiavone WA, O'Donnel JK: Congenital absence of the left portion of parietal pericardium demonstrated by nuclear magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1985; 55:1439-40.
7. Saito R, Hotta F: Congenital pericardial defect associated with cardiac incarceration: Case report. *Am Heart J* 1980; 100:866-70.
8. Gehlman HR, van Ingen GJ: Symptomatic congenital complete absence of the left pericardium. Case report and review of the literature. *Eur Heart J* 1989; 10:670-5.
9. Bernal JM, Lapiedra JO, Gonzalez I, Saez A, Pastor E, Miralles PJ: Angiographic demonstration of a partial defect of the pericardium with herniation of the left atrium and ventricle. *J Cardiovasc Surg* 1986; 27:344-6.
10. Robin E, Ganguly S, Fowlerm: Strangulation of the left atrial appendage a congenital partial pericardial defect. *Chest* 1975; 67:354.
11. Finet G, Bozio A, Friehe Jp, Cordier JF, Celard P: Herniation of the left atrial appendage through a congenital partial pericardial defect. *Eur Heart J* 1991; 12:1148-9.
12. Chapman JE, Rubin JW, Gross CM, Janssen ME: Congenital absence of pericardium: An unusual cause of atypical angina. *Ann Thorac Surg* 1980; 45:91-3.
13. Van Son Ja, Danielson GK, Schaff HV, Mullany CJ, Julsrud PR, Breen Jf: Congenital partial and complete absence of the pericardium. *Mayo Clin Proc* 1993; 68:743-7.
14. Garcia-Rinaldi R, McCollum CH III, Graham J, DeBakey ME: Congenital partial pericardial defect: Surgical correction by partial pericardiectomy through a median sternotomy. *Surgery* 1976; 79:448.
15. Fosburg RG, Jakubiak JV, Delany TB: Congenital partial absence of the pericardium. *Ann Thorac Surg* 1968; 5:171.