

Mitral Kapak Ön Yaprakçığına Ait Klefl ve Eşlik Eden Atriyal Septumdaki Defektlerin Kombine Onarımı

COMBINED SURGICAL REPAIR OF ANTERIOR MITRAL LEAFLET CLEFT ASSOCIATED WITH ATRIAL SEPTAL DEFECT

Kaan Kırallı, Denyan Mansuroğlu, Yücel Özen, *Ramazan Akdemir, Mehmet Balkanay, Gökhan İpek, Esat Akıncı, Cevat Yakut

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul
*Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: Doğumsal mitral yetmezliğinin önemli nedenlerinden biri olan mitral kapak ön yaprakçığına ait klefl, sıklıkla atriyal septumdaki defektlerle birlikte görülür.

Materyal ve Metod: 1985 ile Nisan 2001 tarihleri arasında 53 hasta, mitral kapak ön yaprakçığına ait klefl ve eşlik eden atriyal septumdaki defekt nedeniyle ameliyat edildi. Hastaların 30'u kadın (%56.6) ve 23'ü erkek (%43.4) olup hastaların yaş ortalaması 21.6 ± 12.2 yıl (2-55) idi. Atriyal septal defekt 49 hastada (%92.4) primum, 4 olguda (%7.6) sekundum tipindeydi. Sağ atriyoventriküler kapakta klefl 2 hastada mevcuttu. Hastaların ikisi dışında hepsi sinüs ritminde idi. Fonksiyonel kapasite 10 hastada azalmıştı (NYHA klas III). Hastalardaki mitral yetmezliği ortalama 2.3 ± 0.7 derece (1-4 derece olarak) idi. Atriyal septal defekt, olguların hepsinde sentetik veya perikardiyal yama ile onarıldı. Mitral kapaktaki yarık ise primer kapatıldı. Koroner sinüs drenajı üç vakada sol atriyum tarafında bırakıldı. Hastalar ortalama 6.5 ± 3.8 yıl (0.2-15), toplam 348 hasta yılı izlendi.

Bulgular: Erken ve geç mortaliteye rastlanmadı. Postoperatif üç hastada (%5.7) tam AV-blok nedeniyle geçici kalp pili desteği gerekti, ancak sadece bir hastada (%1.9) kalıcı pil takılması gerekti. Postoperatif yapılan ekokardiyografik kontrollerde reopere edilen iki hasta dışındaki 51 hastada mitral yetmezliği ikinci derecenin altında idi. Mitral yetmezliği nedeniyle iki hasta (%3.8) reoperasyona alınarak birine mitral kapak replasmanı, diğerine tekrar klefl onarım uygulandı. Reoperasyona alınan hastalardan ikincisinde perikardiyal yama açılması da mevcuttu, primer onarıldı. Reoperasyondan bağımsız yaşam beklentisi 14.5 yıl için %91.7 ± 5.8 olarak bulundu.

Sonuç: Doğumsal mitral kapak ön yaprakçığına ait klefl ve eşlik eden atriyal septumdaki defektin tedavisi cerrahidir. Tanısı gecikmiş hastalar konjestif kalp yetmezliği gelişmeden ileri yaşlarda da başarı ile ameliyat edilebilir. Bu kompleks patolojinin en önemli komplikasyonu ileride gerekebilecek reoperasyondur. Bu nedenle uzun dönem yaşam kalitesini etkileyen en önemli faktör mitral kapak tamirinin tam olmasıdır.

Anahtar kelimeler: Klefl mitral, atriyal septal defekt, primum, perikard, mitral yetmezliği

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2002;10:5-10

Summary

Background: Anterior mitral leaflet cleft, which is one of the most important causes for congenital mitral regurgitation, is usually associated with interatrial septal defects.

Methods: Fifty-three patients with anterior mitral leaflet cleft associated with interatrial septal defects were operated between 1985 and April 2001. There were 30 (56.6%) women and 23 (43.4%) men with a mean age 21.6 ± 12.2 years (range 2 to 55 years). Atrial septal defect was primum type in 49 (92.4%) patients and secundum type in 4 (7.6%) patients. There were two cleft on the right atrioventricular valve. Fifty-one patients had sinus rhythm. Functional capacity decreased in 10 patients (NYHA class III). The mean mitral regurgitation was 2.3 ± 0.7 degree (range 1 to 4). Pericardial or prosthetic patch was used to close atrial septal defects. All clefts were closed with interrupted suture technique. Coronary sinus was left on the left side in three patients. Total follow-up was 348 patient-years, with a mean of 6.5 ± 3.8 years (range, 0.2 to 15 years).

Results: There was no early or late mortality. Transient atrioventricular block developed in three (5.7%) patients in the early postoperative period and only one (1.9%) patient required replacement of a permanent pacemaker. Fifty-one patients had mild or no mitral regurgitation after operation. Two (3.8%) patients underwent reoperation, and one patient received mitral valve replacement, and re-closure of residual cleft with residual atrial septal defect through pericardial patch was performed in the other. Actuarial freedom from reoperation was 91.7% ± 5.8% at 14.5 years.

Conclusions: Treatment of congenital anterior mitral leaflet cleft associated with interatrial septal defect is surgical. Patients, who are diagnosed late, can be operated successfully before congestive heart failure develops. The most important late complication is necessity of a reoperation. The most significant factor effecting long-term outcome is the successful repair of anterior mitral leaflet cleft.

Keywords: Cleft mitral, atrial septal defect, primum, pericard, mitral regurgitation

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2002;10:5-10

Sunulduğu Kongre: XVII. Ulusal Kardiyoloji Kongresi, 13-16 Ekim 2001, İzmir

Adres: Dr. Kaan Kırallı, Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 81020, Kadıköy, İstanbul

e-mail: imkkirali@yahoo.com

Giriş

Doğumsal mitral kapak anomalileri nadir görülen ve normal sol ventrikül yapısı ile doğan bebeklerin yaklaşık %1'inde rastlanan patolojilerdir [1]. Bu anomalilerin yaklaşık %60'ına da diğer bir kardiyak anomali eşlik eder. Mitral kapağın anatomik yapısını oluşturan elemanların (mitral annulus, ön ve arka yaprakçık, kordalar, papiller kaslar) doğumsal bozuklukları mitral kapakta darlık ve/veya yetmezliğe yol açarlar. Bunların içerisinde mitral kapağın ön yaprakçığına ait klefler, yetmezliğe yol açan doğumsal valvuler tip mitral kapak anomalileri (Tip II) içerisinde en sık görülen tiptir [2]. Fonksiyonel olarak tam koaptasyon sağlayan hafif şekildedir ciddi yetmezlik gösteren ağır şekline kadar geniş bir yelpazeye sahip olabilir. Genellikle inkomplet (parsiyel) atriyoventriküler kanal defekti (AVKD) ile birlikte bulunur, ancak ender de olsa, sekundum tip atriyal septal defekt (ASD) veya sağlam interatriyal septum ile birlikte bulunan izole tiplerine de rastlanabilir. Tipik klefler yapısında mitral ön yaprakçık dikey bir yarı ile iki parçaya ayrılmıştır ve genellikle son iki anomalide veya inkomplet AVKD'nin hafif şekillerinde görülür. Cerrahi tedavisi kolay olup, basit sütürlerle primer kapatılması çoğunlukla yeterlidir. Tipik klefler formuna nazaran ağır inkomplet AVKD'ne eşlik eden mitral kleflerin yapısı biraz değişik ve klefler üçüncü bir komissür gibi fonksiyon görmektedir, bu nedenle de bu defekt klefler yerine septal komissür olarak da adlandırılmaktadır. Bu son anomali ve cerrahi tedavisi bu çalışmanın kapsamı dışındadır.

Atriyal septal defekt erişkin yaşlarda en sık görülen doğumsal kalp anomalilerinden biri olmasına karşın, bebeklik çağında nadiren semptomatik olması nedeniyle tanısı pek konamamaktadır. İnteratriyal septumdaki defekt, yerleşim yerine göre primum veya sekundum olarak adlandırılır. Günümüzde primum tip ASD'nin inkomplet AVKD olarak ayrı bir anatomo-patolojik sınıflamaya dahil edilmesi kabul görmektedir [3]. İnkomples AVKD tanımında primum ASD, her iki atriyoventriküler (AV) kapak arasında yer alan ve kapaklar seviyesinin biraz üzerine kadar uzanan septal doku kalıntısı ve sol AV kapaktaki malformasyona bağlı değişik derecelerde mitral yetmezliğinin bulunması, ancak patolojiye ventriküler septal defektin (VSD) eşlik etmemesi gerekir. Sol AV kapaktaki klefler yapısı iki tipte de olabilir, ancak tipik formu daha sık görülür. Eğer her iki AV kapak birbirinden ayrı yerleşmiş, ancak altlarındaki interventriküler septumda defekt mevcutsa intermedie (transitional) AVKD'den bahsedilir [4]. Komple AVKD'de ise anatomo-patolojik yapı daha farklıdır ve bu çalışmanın kapsamı dışındadır. Sekundum ASD genellikle izole bir anomali olup, beraber bulunan ek kardiyak patolojiler içerisinde mitral kapak ön yaprakçığına ait klefler nadir görülen bir anomalidir ve tanısı genellikle intraoperatif konur.

Bu çalışmanın amacı, mitral kapak ön yaprakçığına ait tipik kleflere bağlı değişik derecelerde mitral yetmezliği ve buna eşlik eden interatriyal septumun çeşitli seviyelerinde defekt gösteren hastalarla ilgili sonuçlarımızı irdelemektir.

Materyal ve Metod

Kliniğimizde 1985 ile Nisan 2001 tarihleri arasında 53 hasta mitral klefler ve eşlik eden atriyal septumdaki defekt nedeniyle ameliyat edildi. İnteratriyal olarak da mitral kapak ön

yaprakçığına ait tipik klefler tanısı konan olgular bu çalışma grubuna dahil edildi. Tipik klefler yapısında mitral anomalisi bulunmayan inkomplet AVKD'li veya komple AVKD'li olgular, eşlik eden kompleks kardiyak anomalili veya doğumsal etioloji dışında başka nedenlerden (iatrojenik, enfeksiyon, vb.) dolayı meydana gelmiş mitral kleflerli hastalar bu çalışmanın kapsamı dışında bırakılmıştır. Hastaların 30'u kadın (%56.6) ve 23'ü erkek (%43.4) olup, hastaların yaş ortalaması 21.6 ± 12.2 yıl (2-55) idi. Hastaların yaş dekadlarına göre dağılımı Tablo 1'de verilmiştir. Atriyal septumdaki defekt büyük bir oranda (%92.4) primum tipinde iken, az bir oranda izole sekundum tipindeydi. Hastaların preoperatif özellikleri Tablo 2'de verilmiştir. Hastaların elektrokardiyografilerinde bulgular ASD'nin tipine göre değişmekteydi. Sinüs ritmi iki hasta dışında bütün hastalarda korunmuştu. Sekundum tipi ASD'lerde sağ aks, primum tiplerde ise sol aks hakimiyeti ve uzamış P-R intervali mevcuttu. Teleradyografilerinde sağ kalp boşluklarında genişleme ve pulmoner konusta belirginleşme, ciddi mitral yetmezliği de mevcutsa sol kalp boşluklarında da genişleme mevcuttu.

Ekokardiyografik İnceleme

Hastaların tanısı preoperatif transtorasik ekokardiyografik tetkikler ile kondu ve cerrahi girişim sonrası kontroller yıllık ekokardiyografik tetkikler ile yapıldı (Tablo 3). Ekokardiyografik inceleme M-mod, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik çalışmalarla gerçekleştirildi. Tüm hastalarda standart parasternal uzun eksen ve kısa eksen görüntüleriyle ile apikal görünüm değerlendirmeye alındı (Resim 1). Ekokardiyografik olarak sol atriyum çapı (SAÇ), sol ventrikül sistol sonu çapı (SVSSÇ) ve diastol sonu çapı (SDVSSÇ), mitral kapak ön yaprakçığına ait kleflere bağlı mitral yetmezliğinin derecesi, ASD'nin tipi, şant oranı, triküspid kapak yapısı ve varsa yetmezlik derecesi, pulmoner arter basıncı (PAB) ve mevcut olan ek anomaliler değerlendirildi. Hastalardaki preoperatif mitral yetmezliği ortalama 2.3 ± 0.7 derece (1-4 derece olarak) idi. Mitral kapak anomalisine bağlı gelişen mitral yetmezlik 21 hastada (%39.7) ileri ($\geq 3^\circ$), 28 hastada (%52.8) orta (2°) ve 4 hastada (%7.5) hafif (1°) derecede idi. Hiçbir hastada subvalvuler yapıya ait bir patoloji saptanmaz iken, bir hastada mitral annuler genişleme mevcuttu.

Atriyal septumdaki defektler sadece %7.6 oranında sekundum septumda yerleşmişti. Ciddi mitral yetmezliği olan olgularda şant oranı daha yüksek olmakla birlikte, hastalardaki interatriyal sol-sağ şant oranı 1.5-4.8 arasında değişmekteydi.

Cerrahi Teknik

Bütün hastalar elektif şartlarda ameliyata alındı. Supin pozisyonunda ameliyat masasına yatırılan hastalara medyan sternotomi ile yaklaşıldı. Sternum açıldıktan sonra perikard üzerindeki timus ve yağ dokuları mümkün olduğunca temizlenerek perikard kullanıma hazır hale getirildi. İnteratriyal defektlerin tamirinde kullanılmak üzere geniş bir perikard dokusu elde etmek amacıyla, perikard kesisine aort üzerinden başlanarak sağ atriyum ve ventrikül hizasında sağ frenik sinire 2-3 cm uzaklık kalacak şekilde diyaframa doğru devam edildi ve alt tarafta diyaframa paralel kesige devam edildi. Daha sonra perikard askıları kondu. İnteratriyal bölge dikkatlice inspeksiyona tabi tutularak ek kardiyak anomali varlığı araştırıldı. Asandan aortadan arteriyel, sağ

Tablo 1. Hastaların yaş gruplarına göre dağılımı.

Yaş aralığı	n	%
2-5	6	11.4
6-10	4	7.6
11-15	9	17
16-20	8	15.2
21-30	14	26.4
31-40	7	13.2
41-50	4	7.6
> 50	1	1.9

Tablo 2. Hastaların preoperatif özellikleri.

Hasta verileri	n	%
Atriyal septal defekt		
Sekundum	4	7.6
Primum		
(inkomplet atriyoventriküler kanal defekti)	49	92.4
Ek kardiyak anomaliler		
Patent foramen ovale	6	11.4
Triküspid yetmezliği	5	9.4
Triküspid kapakta klefl	2	3.8
Ventriküler septal defekt	1	1.9
Cor triatriatum	1	1.9
Ek sistem anomalileri		
Down sendromu	1	1.9
Sindaktili + polidaktili	1	1.9
Konjenital katarakt	1	1.9
Ritim		
Sinüs	51	96.2
Atriyal fibrilasyon	2	3.8
Fonksiyonel kapasite		
NYHA I	29	54.6
NYHA II	14	26.4
NYHA III	10	19

NYHA= New York Heart Association

Tablo 3. Preoperatif ve postoperatif ekokardiyografik veriler.

Veriler	Preoperatif	Postoperatif
Sol atriyum çapı (cm)	4.2 ± 0.83	3.6 ± 0.76
Sol ventrikül		
sistol sonu çapı (cm)	3.1 ± 0.76	2.9 ± 0.54
Sol ventrikül		
diyastol sonu çapı (cm)	4.1 ± 1.17	3.9 ± 0.65
Mitral yetmezliği (derece)	2.3 ± 0.7	0.8 ± 0.4
Pulmoner arter basıncı (mmHg)	38 ± 16	28 ± 11
ASD şant oranı	2.8 ± 0.6	-

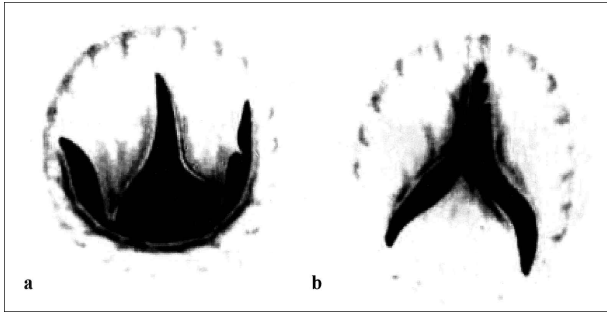
ASD = atriyal septal defekt

atriyumdan çift venöz kanülasyon uygulandı. Selektif superior ve/veya inferior vena kava kanülasyonuna gereksinim

duyulmamakla birlikte, vena kava inferior kanülasyonu mümkün olduğunca aşağıdan yapıldı. (Eğer pre- veya intraoperatif tanıda sinüs venosus veya inferior tip sekundum ASD saptanırsa selektif venöz kanülasyon da tercih edilebilir.) Sol kalbin dekompresyonu sağ üst pulmoner venden yerleştirilen vent ile sağlandı. Tüm hazırlıklar bittikten sonra total kardiyopulmoner bypassa geçilerek hasta 28-32°C'ye kadar soğutuldu. Miyokardiyal koruma, belli aralarla tekrarlanan antegrad hipotermik kristalloid kardiyopleji ile sağlandı. Kardiyak arrest sonrasında her iki kaval venöz kanüllerin etrafındaki snerler iyice sıkıldı. Sağ atriyotomi, sağ atriyal apendiksini 1 cm altından vena kava inferiora doğru yapılan bir insizyon ile gerçekleştirildi. İnteratriyal septum, mitral kapak, triküspid kapak ve interventriküler septum sırasıyla incelendikten sonra cerrahi onarıma geçildi (Resim 2). Eğer perikard yama olarak kullanılacaksa bu aşamada askıya alınmış perikard dokusu sol frenik sinire 2-3 cm uzaklıktan yukarıya doğru kesilerek çıkarıldı ve %0.62'lik glüteraldehid solüsyonu içerisinde 10-15 dakika bekletildikten sonra serum fizyolojik ile iyice yıkandı. Mitral kapak ön yaprakçığa ait klefl onarımına kleflin ucundan veya tabanından başlanabilir. Ancak kleflin ucundan başlanacaksa yakından geçen ileti sistemine dikkat edilmelidir. Klinik uygulamada ilk dikiş ile mitral kapak ön yaprakçığın serbest kenarındaki kleflin tabanındaki iki uç birleştirildi. Bu ilk dikiş askı dikişi olarak kullanılarak mitral kapak ön yaprakçığına ait klefl tek tek konan 5/0 veya 6/0 dikişler (2-6 dikiş) ile onarıldı. (Eğer defekt daha ciddi ise ve primer onarım yetersiz kalacaksa perikardiyal yama ile de onarılabilir.) Annuler dilatasyon bulunan bir hastada mitral kapakta yeterli koaptasyonu sağlamak için mitral ring anuloplasti de cerrahi işleme eklendi. Tamir sonrasında kapağın koaptasyon kontrolü intraventriküler verilen serum ile yapıldı. Atriyal septumdaki defekt primum tipinde ise onarım perikard veya sentetik bir yama kullanılarak gerçekleştirildi. Primum ASD olguların 11 tanesinde (%22.4) sentetik yama, 38'inde (%77.6) perikardiyal yama kullanıldı. Üç hastada muhtemel ileti yolu zedelenmesinden kaçınmak için koroner sinüs sistemik sirkülasyon (sol atriyum) tarafında bırakıldı. Altı hastada, primum ASD ile beraber bulunan patent foramen ovale (PFO) ASD ile birleştirilerek oluşturulan defekt tek yama ile kapatıldı. Defektin kapatılmasına her iki AV kapakların arasındaki septum kalıntısına ve ileti sisteminin yer aldığı bölgede tek tek konan 4-5 adet plejtili 4/0 prolen dikişlerle başlandı ve defektin geri kalan kısmında devamlı dikiş tekniği kullanılarak kapakta yama çevre interatriyal septuma dikilerek defekt kapatıldı. Sekundum tip ASD olgularında ise defekt perikardiyal yama ile onarıldı. Ek kardiyak anomali görülen hastalarda bu patolojiler de onarıldı. Ara tip olarak tanı alan bir olguda mevcut olan izole geniş VSD sentetik yama ile kapatıldı. En son aşamada triküspid kapak kontrol edilerek klefl veya annuler dilatasyona bağlı yetmezlik araştırıldı. İki hastadaki septal yaprakçık klefl primer onarıldı. Annuler dilatasyona bağlı triküspid yetmezliği gösteren 4 hastada De Vega anuloplasti ve 1 hastada Kay anuloplasti yapılarak triküspid kapaktaki yetmezlik giderildi. İşlem bitimine kalp içerisindeki hava tahliye edilerek kros klemp kaldırıldı. Hasta ısıtıldıktan ve kardiyak fonksiyonlar normale döndükten sonra kardiyopulmoner bypass sonlandırıldı. Sternum tek tek konan makson dikişler veya tel ile yaklaştırıldı. Hastaların ortalama kros klemp zamanı 56 ± 15.8 dakika (39-108), total perfüzyon



Resim 1. Mitral kapak ön yaprakçıktaki klefitin preoperatif ekokardiyografik görüntüsü.



Şekil 1. İnterventriküler septumun sağlam olduğu ve her iki atriyoventriküler kapağın interatriyal septum ile ayrıldığı mitral kapak ön yaprakçığına ait klefit tipleri.

a) tipik klefit; b) inkomplet atriyoventriküler kanal defektinde görülen tip.

zamani ise 82.8 ± 27.2 dakika (50-172) idi.

İzlem

Hastalara ait verilere hastane kayıtlarından, hastaların kendilerinden veya yakınlarından ulaşıldı. Hastalar ortalama 6.5 ± 3.8 yıl (0,2-15), toplam 348 hasta yılı izlendi. Hastalar kontrole çağrılarak ekokardiyografik tetkikleri yapıldı, il dışında yaşayanlardan yakın bir merkezde kontrol ekokardiyografilerini yaptırarak göndermeleri istendi. Bu çalışmanın kapsamı içine alınan kontrol ekokardiyografik çalışmalar ortalama postoperatif 34.5 ± 0.63 'üncü haftada yapılmıştı.

İstatistik

İstatistiksel değerlendirmeye dahil edilen bütün sayısal veriler ortalama \pm standart sapma olarak verildi. Pre- ve postoperatif verilerin karşılaştırması paired-samples *t* testi ile yapıldı. Uzun dönemde reoperasyondan bağımsızlık oranı Kaplan-Meier testi ile analiz edildi ve sonuç ortalama \pm standart error olarak verildi. İstatistiksel analizler için SPSS analiz programı (SPSS for Windows, version 10.0, SPSS Inc, Chicago) kullanıldı. Elde edilen *p* değeri < 0.05 ise istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular

Ekokardiyografik Kontrol Sonuçları

Hastaların postoperatif ekokardiyografik verileri Tablo 3'de belirtilmiştir. Cerrahi onarım sonrası yapılan kontrol ekokardiyografik incelemelerde mitral kapak ön yaprakçığının primer onarımının yeterli olduğu ve sadece iki hastada geç dönemde mitral yetmezliğinin geliştiği tespit edildi. Bu hastalardan birinde annuler dilatasyona bağlı gelişen ileri derecede mitral yetmezliği, diğerinde ise onarılan klefitten orta derecede kaçak mevcuttu. Mitral kapak ön yaprakçığına ait klefte bağlı gelişen preoperatif mitral yetmezliği hastalarda ciddi SVSSÇ, SVDSÇ ve SAÇ artışına yol açmamıştı. Postoperatif dönemde de bu kalp boşluklarının çaplarında bir miktar gerileme oluyorsa da istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p > 0.05$).

Fonksiyonel Kapasite

Fonksiyonel kapasite preoperatif dönemde 10 hastada azalmıştı ve New York Heart Association (NYHA) klas III düzeyinde idi. Cerrahi onarım sonrası izlenen hastalardan sadece reoperasyona alınan iki tanesinde fonksiyonel kapasite NYHA klas III seviyesinde idi. Triküspid onarımı yapılan beş hastanın fonksiyonel kapasiteleri NYHA klas II düzeyinde iken geri kalan 46 hastada fonksiyonel kapasite normaldi.

Erken ve Geç Dönem Mortalite ve Morbidite

Erken ve geç mortalite görülmedi. En sık görülen postoperatif erken dönem komplikasyonu aritmi olup 4 hastada (%7.6) supraventriküler taşiaritmi görüldü. Üç hastada (%5.7) komplet AV blok gelişti. Ancak bir hastada (%1.9) tam blok sebat etmiş olup kalıcı kalp pili takılması gerekti. Postperikardiyektomi sendromu bir hastada, plevral effüzyon bir hastada görüldü.

Reoperasyon

Mitral yetmezliği nedeniyle 2 hasta (%3.8) reoperasyona alındı. İlk ameliyatından 5 yıl sonra 3° mitral yetmezliği ile tekrardan interne edilen hastanın yapılan ekokardiyografik kontrolünde mitral kapakta koaptasyon kusuru ve ileri derecede mitral yetmezlik olduğu görüldü. Hastanın semptomatik olması nedeniyle reoperasyona alınan hastada sol atriyotomi yapıldığında onarılan eski klefitin mitral kapağın serbest kenarına yakın bölümünde defektin tekrarladığı görülerek primer onarıldı. Yama açılması da olan hastada yamadaki geçiş primer olarak onarıldı. İkinci hastada ise mitral kapaktaki yetmezlik onarıma imkan vermediğinden mekanik bileaflet protez kapak ile mitral kapak replasmanı uygulandı. Reoperasyondan bağımsız yaşam beklentisi 14.5 yıl için 91.7 ± 5.8 olarak bulundu.

Tartışma

Doğumsal mitral kapak anomalileri supralvuler, valvuler ve subvalvuler olmak üzere üç alt başlık altında incelenir [2]. Doğumsal valvuler mitral kapak patolojileri (Tip II) ya mitral annulus anomalilerine (hipoplazi, dilatasyon, midvalvuler ring, dejenerasyon) bağlı gelişir, ya da mitral kapağı oluşturan yaprakçıklardaki anomalilere (klefit, hipoplazi-agenezis, doku fazlalığı, çift orifis) bağlı olarak ortaya çıkar. Mitral yaprakçıklara bağlı gelişen Tip II mitral kapak yetmezliğinin en

sık nedeni mitral kapaktaki doğumsal klefler yapısıdır. Mitral kapakta görülen doğumsal yarıkların büyük bir kısmı ön yaprakçığı tutmaktadır, kleflerin mitral kapak arka yaprakçığını etkilemesi ise çok nadirdir [5]. Mitral klefler genellikle ikinci bir kardiyak patoloji (ASD, AVKD, VSD, PFO, triküspid kapakta klefler, büyük arterlerin transpozisyonu, vb.) ile birlikte, izole klefler nadiren görülür [6].

Mitral kapakta rastlanılacak klefler varlığı basit bir yaprakçık defekti olmaktan ziyade, çeşitli derecelerde gerçekleşmiş olan embriyonal atriyoventriküler endokardiyal yastık defektinin bir varyasyonudur [7]. Morfolojik olarak mitral kapakta rastlanılan klefler üç şekildedir: tipik klefler, inkomplet AVKD'de görülen tip ve komplet AVKD'de görülen ağır tip. Sonuncusunun anatomo-patolojik yapısı tamamen farklı olup bu yazının kapsamı dışındadır. İlk iki tipin ortak özelliği AV bileşkeye tutunan hem atriyal, hem de ventriküler septumun sağlam olması ve sağ-sol kalp boşlukları ile her iki AV kapağın birbirinden bu septal yapılar sayesinde ayrılmasıdır (Şekil 1). Tipik klefler yapısında her iki komissür yapısı normal olup, ön yaprakçık dikey (vertikal) bir yarığa iki parçaya ayrılmıştır ve anomalinin şiddetine göre çeşitli derecede koaptasyon kusuruna ve mitral yetmezliğine neden olabilmektedir. Tipik klefler yapısı, AVKD patolojisinin belirgin morfolojik özelliklerine sahip değildir. İnkomples AVKD'de görülen tipte ise mitral yaprakçıklar ve papiller kaslar nispeten lateral yerleşim gösterirler de, komissür yapıları ve papiller kaslar normal yapıdadır. Kleflerin bir komissür gibi görev yapması ve septumun kendisine tutunan üst ve alt yaprakçıklar için menteşe görevi üstlenmesi nedeniyle üç yaprakçıklı AV kapak fonksiyonel açıdan kompetan bir yapı gösterir. Ancak, bu koaptasyonun yetersiz kalması ve annuler dilatasyon genellikle ciddi mitral yetmezliği ile sonuçlanabilir. Kleflerin iç köşesi sol ventrikül çıkım yoluna bakmaktadır ve bu nedenle sol ventrikül çıkım yolunda darlığa yol açabilir. Bu tiplerde ileti sisteminin yerleşimi komplet AVKD'den farklıdır ve kleflerin annulusa ulaştığı üst bölüme yakın seyredir. Komplet AVKD'de ise ileti yolu arkaya yer değiştirmiş olup alt yaprakçıklara yakın seyredir.

Cerrahi onarım, ileride gelişecek ciddi sol AV kapak yetmezliğini, aritmileri ve pulmoner hipertansiyonu önlemek için yapılmalıdır. Nitekim bu geç komplikasyonlar cerrahi tedavi dönemi öncesi ölümlerin çoğundan sorumluydu. Cerrahi tedavi her yaşta yapılabilir. Cerrahi düzeltme için 4 yaş ve üstü tercih edilmekle birlikte klinik olarak belirgin semptomatik olan hastalar erken cerrahiye adaydırlar. Ameliyat yaşı, preoperatif fonksiyonel kapasite ve mitral yetmezlik derecesi hastane mortalitesi için bir risk oluşturmamakla birlikte tamir için erken çocukluk yaşları da tercih edilebilir. Ancak 1 yaş altında ameliyat edilen hastalarda erken mortalite ve ileri dönemde çeşitli komplikasyonların gelişme olasılığı daha fazladır [8].

Tipik form nedeniyle kleflerin primer onarımı oldukça basit bir girişimdir. Literatürde inkomplet AVKD onarımında mitral kapak replasmanı gereği %6 civarında bildirilmektedir [9]. Bu çalışmaya dahil edilen 53 hastanın hepsindeki mitral kapak ön yaprakçığına ait klefler tipik klefler yapısında idi. Klefler, mitral ön yaprakçığı iki bölüme ayırmıştı. Tüm olgularda her iki AV kapak belirgin septal yapılarla ayrılmaktaydı. İntraoperatif primer onarımın yeterli olması nedeniyle mitral kapak replasmanına gerek duyulmadı. Ancak kapak replasmanı

gereksinimi duyulmamasının bir diğer nedeni de serimizdeki hastalarda ciddi kapak malformasyonunun bulunmaması olabilir. Çocukluk yaş grubunda olan hastalarda bu tip intrakardiyak patolojilerin rekonstrüktif tekniklerle tedavi edilmelerini, kapak replasmanının beraberinde getireceği dezavantajlar nedeniyle tercih etmekteyiz.

Mitral kapak ön yaprakçığına ait klefler küçük annulus ile birlikte hafif bir yetmezlik varlığında darlık yaratmamak amacıyla, oldukça ufak arka yaprakçık varlığında veya hiç yetmezlik oluşturmuyorsa onarılmadan bırakılabilir. Paraşüt sol AV kapak varlığında klefler onarımı darlığa yol açabileceğinden kapak olduğu gibi bırakılabilir veya protez bir kapak ile değiştirilir. Nitekim klefler dokunmama oranı %8-12 arasında bildirilmektedir [8,10]. Ancak bu hastalar ileride gelişebilecek ciddi mitral yetmezliği açısından yakın takip altında tutulmalıdır. Klinik uygulamada tercihimiz hafif veya daha ileri derecede yetmezlik oluşturan mitral kapak ön yaprakçık kleflerinde primer onarım yönündedir. Klefleri onarmadan bırakmayı geç dönem komplikasyon riskini artırabileceği için tercih etmemekteyiz. Özellikle erişkinlerde mitral kapakta darlık yaratmak gibi bir problemin olmayışı bizi bu konuda daha rahat davranmaya itmektedir.

Geç dönemde ciddi mitral yetmezlik gelişmesi sık karşılaşılan bir komplikasyon olmamakla beraber, mitral yetmezlik nedeniyle reoperasyon gereksinimi %0-6.7 arasında bildirilmektedir [8-11]. Mitral yetmezlik derecesi ileri değilse ve hasta asemptomatikse hastalar medikal olarak izlenebilir. Postoperatif mitral yetmezliğini önlemek büyük ölçüde iyi bir pre- ve intraoperatif gözleme dayanmaktadır. Postoperatif mitral yetmezlik gelişmesine yama ile onarım yapılanlarda, onarım sırasında rezidüel klefler kalan veya onarılan kleflerin geç dönem tekrardan açıldığı hastalarda daha sık rastlanır. Yapılan birçok çalışmada preoperatif mitral yetmezliğin ileri olması ve/veya ek mitral kapak patolojilerinin bulunması [12-14], 1 yaşından küçük olma ve preoperatif orta-ileri sol AV kapak yetmezliği bulunması [8] postoperatif geç dönemde reoperasyona ihtiyaç gösteren mitral yetmezliği gelişimi için anlamlı risk faktörleri olarak verilmektedir. Reoperasyonda mümkün olduğunca tamir yöntemleri uygulanmalı (kleflerin kapatılması, ring veya sütür annuloplasti), ancak yetersiz kalınması halinde kapak replasmanı tercih edilmelidir. Bu çalışmada tekrarlayan ciddi mitral yetmezliği nedeni ile reoperasyon gereksinim oranı %3.8 idi. İlkinde rezidüel klefler ve yama ile onarılmış atriyal septal defektteki rezidüel açıklık primer kapatılırken, ikinci hastada kapak replasmanı gerekti. Serimizdeki hastalarda mitral kapak subvalvuler yapısına ait her hangi bir patolojinin olmaması, kompleks kardiyak anomalilerin çalışma dışı bırakılması gibi faktörler reoperasyon oranımızın düşük olmasında rol alan diğer etkenler olarak öngörülmektedir.

Primum ASD'lerin onarımında en korkulan komplikasyon ileti sisteminin zarar görmesi ve AV blok gelişmesidir. Geçici blok %1.6-11.4 arasında bildirilmektedir, ancak bunların çoğu düzelmekte ve erken veya geç dönem kalıcı kalp pili ihtiyacı %0.6-4.5 gibi oldukça düşük bir oranda verilmektedir [8,11]. Bizim serimizde de erken postoperatif geçici AV tam blok 3 hastada (%5.7) görüldü, ancak bunlardan sadece bir tanesinde (%1.9) kalıcı kalp pili takılması gerekti. Bu hastada septum yamasının dikişleri muhtemelen koroner sinüse yakın geçmişti. Kalıcı bloktan kaçınmak için koroner sinüsün sol

atriyum tarafında bırakılma oranı %0-7 arasında bildirilmektedir [8-10]. Koroner sinüsün sol tarafta bırakıldığı üç hastamızda da (%5.7) her hangi bir aritmeye rastlanmadı. Rezidüel şant kalmaması için koroner sinüsün mümkün olan her hastada sağ atriyum tarafında bırakılması tercih edilmelidir. Atriyal septal defekt primum ve geniş sekundum tipleri yama ile kapatılırken sekundum tipindeki küçük ASD'ler primer olarak onarılabilir. Primum tipi septal defektin yama ile onarıldığı hastalarda geç dönem rezidüel şant ile geri gelme ve reoperasyona alınma oranı %0-2.6 arasında verilmektedir [8-10]. Bizim serimizde de reoperasyona alınan bir hasta ile bu oran %2'dir (1/49). Yapılan bir çalışmada sekundum tipi ASD'ye rastlanma oranı %13 arasında bildirilmektedir [10]. Bizim serimizde bu oran %7.5'dir. Serimizdeki sekundum tipi defektler geniş olduğundan perikardiyal yama ile onarıldılar. Bu hastalarımızda her hangi bir geç dönem komplikasyon gelişmemesi literatür ile de uyumludur. Hasta sayımızın az olmasına karşın, izole sekundum ASD ve mitral kapak ön yaprakçığına ait kleflerin onarımının hastalarda ek bir kardiyak patolojiye rastlanmaması ve son derece basit olması nedeniyle problemsiz gerçekleştirilebileceğini düşünmekteyiz.

Operatif mortalite artık nadiren bildirilmektedir. Kalp cerrahisindeki ilerlemeler sayesinde sıfır hastane mortalitesi ile bu cerrahi girişimler yapılmaktadır [9,11]. Bizim serimizde de erken mortaliteye rastlanmadı. Ancak küçük çocuklarda mortalite oranı %1.6-7.9 olarak verilmektedir [8,10]. Küçük çocuklarda en belirgin ölüm nedeni ağır ek kardiyopulmoner patolojiler (pulmoner hipertansiyon, ileri derecede deforme kapaklar, hipoplastik sol ventrikül vb.) nedeniyle erken postoperatif dönemde gelişen sol ventrikül yetmezliğidir. Geç dönem mortalite ise %0-15.2 arasında verilmekte ve intrakardiyak onarıma bağlı olmadıkları bildirilmektedir [8,9]. Bizim çalışmamızda geç dönem mortaliteye rastlanmamıştır. Mortaliteye rastlanılmama nedeni olarak bu çalışma grubunun oldukça seçilmiş hastalardan oluştuğu gösterilebilir. Reoperasyona ait mortalitenin de görülmemesi, basit intrakardiyak defektlerin başarıyla tedavi edilebileceğini göstermektedir.

Doğumsal mitral kapak ön yaprakçığına ait klefler ve eşlik eden atriyal septumdaki defektin tedavisi cerrahidir. İnkomplet AVKD teşhis edildiğinde tedavisinin cerrahi olduğu da göz önüne alınarak elektif şartlarda ameliyat edilmelidir. Geç dönem komplikasyonların kötü sonlandığını bilmesi, bu hastaların tanı konulduğunda onarılması gereğini ifade etmektedir. Ancak literatürde 1 yaş altında mortalite riskinin arttığı bildirilmektedir. Tanısı gecikmiş hastalar, konjestif kalp yetmezliği gelişmeden ileri yaşlarda da başarı ile ameliyat edilebilir. Bu kompleks patolojinin önemli komplikasyonu ileride gerekebilecek reoperasyondur. Bu nedenle uzun dönem yaşam kalitesini etkileyen en önemli faktör mitral kapak tamirinin tam olmasıdır.

Kaynaklar

1. Carpentier A. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, de Leval M, eds. Surgery for Congenital Heart Defects. London: Grune and Stratton, 1994:599-614.

2. Mitruka SN, Lamberti JJ. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Mitral valve disease. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S132-46.
3. Jacobs JP, Quintessenza JA, Burke RP, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Atrial septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S18-24.
4. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Atrioventricular canal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S36-43.
5. Kent SM, Markwood TT, Vernalis MN, Tighe JF, Jr. Cleft posterior mitral valve leaflet associated with counterclockwise papillary muscle malrotation. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:303-4.
6. Mohanty SR, Choudhary SK, Ramamurthy S, Kumar AS. Isolated congenital anterior mitral leaflet cleft: A rare cause of mitral insufficiency. *J Heart Valve Dis* 1999;8:67-70.
7. Sigfusson G, Etedgui JA, Silverman NH, Anderson RH. Is a cleft in the anterior leaflet of an otherwise normal mitral valve an atrioventricular canal malformation? *J Am Coll Cardiol* 1995;26:508-15.
8. Najm HK, Williams WG, Chuaratanaphong S, Watzka SB, Coles JG, Freedom RM. Primum atrial septal defect in children: Early results, risk factors, and freedom from reoperation. *Ann Thorac Surg* 1998;66:829-35.
9. Burke RP, Horvath K, Landzberg M, Hyde P, Collins JJ Jr, Cohn LH. Long-term follow-up after surgical repair of ostium primum atrial septal defect in adults. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:696-9.
10. Agny M, Çobanoğlu A. Repair of partial atrioventricular septal defect in children less than five years of age: Late results. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1412-4.
11. Kuralay E, Özal E, Demirkılıç U, Cingöz F, Tatar H. Left atrioventricular valve repair technique in partial atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1746-50.
12. Baufreton C, Journois D, Leca F, Khoury W, Tamisier D, Vouhe P. Ten-year experience with surgical treatment of partial atrioventricular septal defect: Risk factors in early postoperative period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:14-20.
13. Ceithaml EL, Midgley FM, Perry LW. Long-term results after surgical repair of incomplete endocardial cushion defects. *Ann Thorac Surg* 1989;48:413-6.
14. Abbruzzese PA, Napoleone A, Bini M, Anacchino FP, Merlo M, Prezan L. Late left atrioventricular valve insufficiency after repair of partial atrioventricular septal defects: Anatomical and surgical determinants. *Ann Thorac Surg* 1990;49:111-4.