

Olgu Sunumu

Diskret Subaortik Membran Zemininde Oluşan Ani Kardiyak Ölüm: Romatizmal Kapak Hastalığı Tanısıyla İzlenmekte Olan Genç Olgu

Uzm.Dr. Ahmet KARABULUT, Uzm.Dr. İsmail ERDEN, Uzm.Dr. Emine ERDEN, Uzm.Dr. Mahmut ÇAKMAK

Özel İstanbul Medicine Hospital Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Diskret subaortik membran (DSM) nadir rastlanan bir konjenital subaortik stenoz sebebidir. İzole şekilde görülebildiği gibi diğer konjenital malformasyonlarla birliktelik gösterebilir. Özellikle izole şekli sıklıkla erişkin yaşa kadar bulgu vermez. Kliniği aort stenozu ile aynı olup dikkatli bir ekokardiyografik inceleme ile tanı koyulabilmektedir. Özellikle yerleşimi hemen kapak altında olan vakalarda tanı atlanabilmektedir. Bu tür olgularda yıllık % 1 ani kalp ölümü riski mevcut olup, sol ventrikül hipertrofisi varlığında bu oran artabilmektedir. Olgumuz ani kalp ölümü ile hastaneye başvuran 13 yaşındaki hastayı anlatmaktadır. Hasta yaklaşık 8 yıl öncesinde romatizmal kapak hastalığı tanısı konulmasına rağmen DSM varlığı gözden kaçmıştır. Hastaya yaklaşık 30 dakika başarılı kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı ve kardiyak ritim ve hemodinamik stabilite sağlandı. Ancak hasta transportundaki gecikme nedeniyle iskemik ensefalopati gelişimi engellenemedi.

Anahtar Kelimeler: Subaortik membran, Ani kardiyak ölüm

Sudden Cardiac Death Occured Secondary to Discrete Subaortic Membrane: Young Case That Followed as Rheumatic Valvular Disease

Summary

A discrete subaortic membrane (DSM) is a rare cause of subaortic stenosis. It can be seen in isolated form or associated with other congenital malformations. Isolated form usually tend to be asymptomatic until adult age. Clinical presentation is similar to aortic stenosis and it can be diagnosed with detailed echocardiographic study. Diagnosis can be overlooked if the localization of the membrane is just beneath the aortic valve. Incidence of sudden cardiac death (SCD) is about 1% in such cases. Incidence rate can be higher in the presence of left ventricular hypertrophy. Here, we talked about a 13 year-old patient presented with SCD. In the medical background of patient; there was a history of cardiac murmur and he diagnosed as rheumatological heart disease 8 years ago. Presence of DSM was overlooked. After presentation, successful cardiopulmonary resuscitation was performed. Despite of resuscitation, ischemic encephalopathy was developed due to delay in the patient transport.

Key Words: Subaortic membrane, Sudden cardiac death

Giriş

Diskret subaortik membran (DSM) nadir görülen bir konjenital anomali şeklindedir. İzole formları sıklıkla eriş-

kin yaşa kadar bulgu vermez. Klinik olarak aortik kapak stenozu ile aynı bulguları verir ve sıklıkla tanısı gözden kaçabilmektedir.¹

Olgu Sunumu

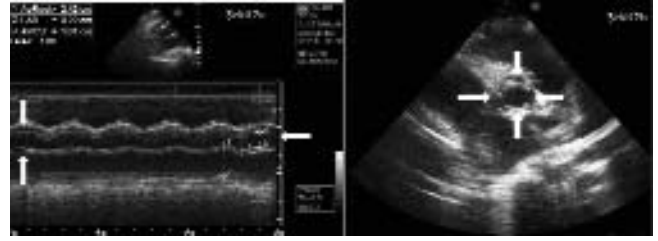
13 yaşında erkek hasta yolda yürürken ani gelişen senkop şikayetiyle acil polikliniğine getirildi. Hastanın transportunun yaklaşık 30 dakika sürdüğü öğrenildi. Özgeçmişi sorgulandığında; yaklaşık 8 yıl öncesinde kalpte üfürüm tespit edilmiş. Hastaya romatizmal aortik kapak hastalığı tanısı konulmuş ve aylık penisilin profilaksisi önerilmiş. Hasta geçen süre içerisinde düzensiz olarak kontrollere gitmiş. Hastanın acil polikliniğinde ilk değerlendirilmesinde kardiyopulmoner arrest saptandı. Hasta entübe edildi ve yaklaşık 30 dakika kardiyopulmoner resüsitasyon uygulandı. Resüsitasyon sonrası kardiyak ritim ve inotrop desteğinde kan basıncı cevabı alınan hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın elektrokardiyografisinde (EKG) prekor-diyal yaygın ST elevasyonları saptanmasına rağmen, kardiyak enzim değerleri normal sınırlarda izlendi (Şekil 1).



Şekil 1: Resüsitasyon sonrası hastanın çekilen ilk EKG'sinde prekor-diyal derivasyonlarda ST segment elevasyonları dikkat çekiyor

Hastaya yapılan ekokardiyografik incelemede; ejeksiyon fraksiyonu %70 saptanırken, belirgin sol ventrikül hipertrofisi (SVH) gözlemlendi (septum-1.6 cm, posteriyör duvar-1.5 cm) (Şekil 3a). Aortik kapak biküspid yapıda izlenirken, kapak açılımında herhangi bir kısıtlanma saptanmadı (Şekil 2). 1 (+) aortik kapak yetersizliği mevcuttu. Aortik kapağın hemen altına yapılmış parasternal kısa eksende yarım ay görüntüsü veren ince subaortik membran izlendi (Şekil 3b). Aortik kapak seviyesinde cw doppler ile maksimal 67 mmHg, ortalama 41 mmHg gradiyent saptandı (Şekil 4). Hafif mitral yetersizliği dışında eşlik eden ek anomali ve/veya patoloji saptanmadı. Tahmini pulmoner arter basıncı 25 mmHg ölçüldü. Hastanın takibinde 24 saat sonunda inotrop ihtiyacı kaybolmasına karşın iskemik ensefalopati gelişimi izlendi. EKG'de izlenen ST elevasyonları yerini sol ventrikül hipertrofisi bulgularına bıraktı. Tekrarlanan ck-mb ve troponin-1 değerlerinde artış izlenmedi. Hasta 3. gün sonunda ekstübe edildi.

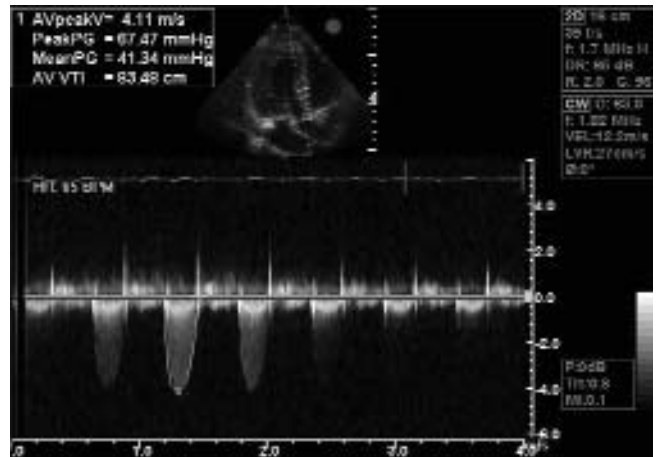
Belirgin nörolojik defisit gözlenen hasta rehabilitasyon programına alındı.



Şekil 2: Parasternal uzun eksen M-mode incelemesinde aort kapak açılımı net olarak gözleniyor (a). Parasternal kısa ekseninde aort kapak açılımında herhangi bir kısıtlanma izlenmiyor. Kapak uçlarında jet akıma bağlı oluşan deformasyon gözleniyor (b)



Şekil 3: Parasternal uzun ekseninde aort kapak seviyesi ve subaortik membran yerleşimi ayrı oklarla belirtilmiş. Aynı görüntüde belirgin sol ventrikül hipertrofisi dikkat çekiyor (a). Parasternal kısa ekseninde aort kapak altından alınan kesitte yarım ay şeklinde membran görüntüsü izleniyor (b)



Şekil 4: Subaortik membran üstünden yapılan CW-doppler incelemesinde maksimal 67 mmHg, ortalama 41 mmHg gradiyent saptandı.

Tartışma

Subvalvüler aort darlığı, doğumsal aort darlıklarının %8-20'sini oluşturur. DSM sabvalvüler aort darlığı vakalarının %75-85'inden sorumludur. İzole formları erişkin yaşa kadar sıklıkla bulgu vermez. Olguların

%50-65'inde eşlik eden konjenital anomali mevcuttur. Ventriküler septal defekt en çok birliktelik gösteren anomali olup; aort koarktasyonu, PDA, çift süperiyor vena kava, valvüler aort darlığı gibi anomalilerle birliktelik gösterilmiştir.¹ Olguların büyük kısmında aortik kapak 3 küspilidir ve olgumuzda görüldüğü gibi biküspid kapak birlikteliği nadirdir.

İzole olgular uzun yıllar asemptomatik seyreder. Olguların büyük kısmında üfürüm hikayesi mevcut olup en sık saptanan semptomlar, nefes darlığı, çarpıntı, göğüs ağrısı ve senkopdur.

Olgumuzda aralıklı çarpıntı ve nefes darlığı şikayetleri olmasına rağmen senkop hikayesi yoktu. İlk senkop ani kalp ölümü (AKÖ) şeklinde ortaya çıkmıştı. Bu tür olgularda yıllık %1 AKÖ riski mevcut olup, yakın takip ve zamanında tedavinin önemi büyüktür.²

DSM olgularında membran yerleşimi kapağın hemen altında olabildiği gibi, kapağın 1 cm aşağısına kadar uzanabilir. Membran genellikle yarım ay veya yaka şeklinde ince bir perde gibi görüntü verir. Kapağın hemen altında yerleşim gösteren DSM olgularında tanı sıklıkla valvüler kapak hastalığı ile karışabilir.³ Bu tür olgularda kapak açılımı net görülmesine rağmen gradiyent varlığı dikkatli bir inceleme için uyarıcı olmalıdır. Tam tanı konulamayan olgularda transözofageal ekokardiyografi veya 3 boyutlu ekokardiyografik inceleme ile DSM varlığı gösterilebilir.⁴⁻⁵ Olgumuzda da benzer sıkıntı yaşanmış olup; hasta uzun süre romatizmal kapak hastalığı tanısıyla takip edilmiştir. DSM olgularında progresyon valvüler aort darlığına

göre daha hızlı olup hastalar yakın takip gerektirir. Olguların yaklaşık yarısında kapak çevresinde oluşan jet akım nedeniyle aortik kapak yetersizliği gelişmektedir. LVOT gradiyentinin >50 mmHg olduğu olgularda ve kapak yetersizliği gelişen hastalarda cerrahi tedavi düşünülmelidir.¹ Olgumuzda hafif kapak yetersizliği saptanmasına karşın LVOT'daki gradiyentin yüksekliği operasyon zamanının geldiğini göstermektedir. DSM olgularında balon ile dilatasyon yöntemiyle tedavi şekli bildirilmiş olsa da tedavide yaygın kabul görmemiştir. Cerrahi tedavide membran rezeke edilir. Özellikle sol ventrikül hipertrofisi olan hastalarda yapılacak miyektominin rekürrensi azaltacağı gösterilmiştir.⁶ Orta ve ileri kapak yetersizliği varlığında kapak replasmanı yapılmalıdır. Cerrahi mortalite %0-6 arasında olup; postop takipte yıllık ekokardiyografi ile LVOT'da gradiyent ölçümü yapılır ve aortik kapağın fonksiyonları değerlendirilir. Asemptomatik olup cerrahi sınırına gelmeyen DSM olgularında infektif endokardit profilaksi yapılmalıdır. SVH varlığında beta-bloker tedavi aritmik komplikasyonları azaltır.

Sonuç

DSM nadir görülen bir konjenital anomali olmasına karşın, tanısı gözden kaçabilen ve AKÖ gelişimine zemin hazırlayan bir patolojidir. Özellikle aort kapak açıklığı net gözlenen ve beraberinde kapak üstünde gradiyent ve SVH saptanan hastalarda DSM varlığına yönelik dikkatli bir ekokardiyografik inceleme yapılmalıdır. DSM progresyonu hızlı olabileceğinden bu tür olgular yakından takip edilmeli ve cerrahi zamanı ertelenmemelidir.

Kaynaklar

1. Tokel K. Sol ventrikül çıkım yolu darlıkları. Türk kardiyoloji seminerleri 2003;3:318-23.
2. Jacobs JP, Palatianos GM, Cintron JR, Kaiser GA. Transaortic resection of the subaortic membrane. Treatment for subvalvular aortic stenosis. Chest. 1994; 106(1):46-51.
3. Carr JA, Sugeng L, Weinert L, Jeevanandam V, Lang RM. Images in cardiovascular medicine. Subaortic membrane in the adult. Circulation. 2005;6:112(23):e347.
4. Berger RL, Kronzon I. The vanishing subaortic membrane. Eur J Echocardiogr. 2008;9(4):569-71.
5. Bandarupalli N, Faulkner M, Nanda NC, Pothineni KR. Erroneous diagnosis of significant obstruction by Doppler in a patient with discrete subaortic membrane: correct diagnosis by 3D-transthoracic echocardiography. Echocardiography. 2008;25(9):1004-6.
6. Talwar S, Bisoi AK, Sharma R, Bhan A, Airan B, Choudhary SK et al. Subaortic membrane excision: mid-term results. Heart Lung Circ. 2001;10(3):130-5.

Yazı Kayıt

Geliş Tarihi: 19.02.2009

Kabul Tarih: 04.03.2009

Yazışma Adresi: Ahmet Karabulut, Bahçelievler Mah. Aydinler Cad. İpek Sok. Saklıvadi Konutları 1. Etap B1 Blok Daire: 1 Bahçelievler, İstanbul

e-posta: drkarabulut@yahoo.com