

Olgu Sunumu

İleri Yaşta Polidaktilinin Eşlik Ettiği Ebstein Anomalisi Olgusu

Uzm.Dr. Erkan KÖKLÜ*, Uzm.Dr. Özgül UÇAR**, Uzm.Dr. Fatma KÖKLÜ***, Asist.Dr. Derya ERBAŞ**
Doç.Dr. Sinan AYDOĞDU**

*Kars Devlet Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Kars

**Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Ankara

***Kars Selim Devlet Hastanesi Aile Hekimliği, Kars

Özet

Atipik pnömoni sırasında tesadüfen tespit edilen kardiyak üfürüm nedeniyle ekokardiyografi laboratuvarına yönlendirilen 66 yaşında kadın hastada transtorasik ekokardiyografi ile triküspit kapağın septal ve ön yapraklarının apikale doğru yer değiştirdiği saptandı. Triküspit kapak kalın ve uzundu. Bu durum orta-ağır derecede triküspit geri akımına neden olmaktaydı. Fonksiyonel sağ ventriküler hacmin küçülmesine karşın sağ atriyum genişlemişti. Kalp yetmezliği ya da aritmi bulguları yoktu. Oldukça nadir olmasına karşın Ebstein anomalisi altıncı dekata kadar semptom vermeden kalabilir. Olgumuzda ileri yaşta tesadüfen tanı konmuştur.

Anahtar Kelimeler: Ebstein anomalisi, Polidaktili, Transtorasik ekokardiyografi

A Case of Diagnosed Ebstein's Anomaly in an Elderly Patient with Preaxial Polydactyly

Summary

A 66-year-old Caucasian woman with the diagnosis of atypical pneumonia was referred to echocardiography laboratory for evaluation of heart murmur. On transthoracic echocardiogram, apical-four-chamber view demonstrated apically displaced septal and anterior tricuspid leaflets suggesting Ebstein's anomaly. The tricuspid valve was thick and elongated with moderate to severe tricuspid regurgitation. Functional right ventricular cavity was diminished whereas right atrium was enlarged. She also had preaxial polydactyly on the right thumb. The patient was hemodynamically stable with no heart failure symptoms or arrhythmias and no surgical intervention was performed. This case highlights that Ebstein's anomaly of the tricuspid valve has a variable natural history. Survival to sixth decade without any symptoms is extremely rare. The coexistence with polydactyly can be significant or coincidental.

Key Words: Ebstein's anomaly, Polydactyly, Transthoracic echocardiogram

Giriş

Triküspit kapak Ebstein anomalisi oldukça nadirdir, konjenital kapak hastalıklarının yaklaşık %0,5'ini oluşturur.¹ Triküspit yapraklar apikal yönde yer değiştirir ve

tutunma noktaları anormaldir. Sonuç olarak sağ ventrikülün bir kısmı 'atriyalize' olur ve fonksiyonel ventrikül hacmi azalır. Ebstein anomalisinin klinik seyri oldukça değişkendir. Triküspit kapak yer değişimi olduk-

ça ciddi derecede olmasına karşın triküspit kapakta geri akım nadir olarak gözlenir. Ebstein anomalisi diğer kardiyak malformasyonlarla birlikte olabilir fakat literatürde ekstrakardiyak veya iskelet anormallikleriyle birliktelik az sayıdadır.^{2,3} Bu yazıda, 66 yaşında Ebstein anomalisi tanısı konan preaksiyel polidaktilinin olduğu bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Kardiyovasküler hastalık öyküsü olmayan 66 yaşında kadın hasta atipik göğüs ağrısı ve kuru öksürük ile seyreden atipik pnömoni sırasında tesadüfen tespit edilen kardiyak üfürüm nedeniyle ekokardiyografi laboratuvarına yönlendirilmişti. Hastanın fonksiyonel kapasitesi New York Kalp Cemiyeti sınıf I'e uymaktaydı. Fizik muayenede çomak parmak ve sağ elde polidaktili saptandı (Şekil 1). Kardiyak fizik muayene ile sternum sol kenarı boyunca inspiryumda artan holosistolik üfürüm ve birinci ve ikinci kalp sesleri arasındaki sürenin uzadığı saptandı. Elektrokardiyografide birinci derece AV blok ve sağ dal bloğu, transtorasik ekokardiyografide ise triküspit kapağın septal ve ön yapraklarının apikal yöne doğru yer değiştirdiği saptandı (Şekil 2). Transtorasik ekokardiyografi bulguları Ebstein anomalisini akla getirdi. Fonksiyonel sağ ventriküler hacmin küçülmesine karşın sağ atriyum genişlemişti. Atriyum ya da ventriküller arası akım yoktu. Aile öyküsünde iskelet anormallikleri ya da kardiyak şikayetler yoktu. Hasta hemodinamik açıdan stabil olduğu ve kalp yetmezliği ya da aritmi bulguları olmadığı için konservatif tedavi ve enfektif endokardit profilaksisi dışında öneride bulunulmadı.



Şekil 1: Sağ el birinci parmakta polidaktili ve çomak parmaklar



Şekil 2: Transtorasik modifiye edilmiş apikal dört boşluk pencerede, triküspit kapak septal ve anterior lifletlerinin sağ ventriküle atrialize olması

Tartışma

Ebstein anomalisinin klinik seyri oldukça değişkendir ve bu nadir hastalıkta olguların ancak %5'i beşinci dekadattan sonra yaşayabilir.⁴ Erişkinlerde genellikle kalp yetmezliği, taşiaritmi ya da kardiyak üfürüm ile ortaya çıkar.¹ Literatürdeki belirti vermeden en geç ve en ileri yaşta ortaya çıkan hasta 85 yaşındadır. Senkop ile başvurduğu not edilen bu hastada sinus nod reentran taşikardi saptandığı ve başarılı ablasyon uygulandığı bildirilmiştir.⁵ Yine ilk başvurunun konjestif kalp yetmezliği şeklinde olduğu 79 yaşında bir başka hastada da Ebstein anomalisi saptanmıştır.⁶ Ebstein anomalisinin gözlemlendiği erişkinlerde en önemli prognostik göstergeler New York Kalp Cemiyeti'ne göre fonksiyonel kapasite, kalp büyüklüğü, siyanoz varlığı ve paroksizmal atriyal taşikardi varlığıdır. Hastamızın fonksiyonel kapasitesi sınıf I idi, röntgen incelemede kardiyak genişlemenin hafif düzeyde olduğu gözlenmişti. Siyanoz ve taşiaritmi yoktu. Bu bulgular, klinik durumunun iyi olmasını açıklamaktadır.

En sık pulmoner stenoz ya da atrezi olmak üzere Ebstein anomalisine çok sayıda kardiyak anomali eşlik edebilir. Diğer anomaliler ise ostium primum tipi atriyal septal defekt ya da ventriküler septal defekt olabilir.⁷ Burada sunulan hastada ilave kardiyak anomali olmaması da iyi prognoza katkıda bulunan özelliklerdendir. Balaji ve ark.³ bir aileden olan beş hastada Ebstein anomalisi ve hafif iskelet sistemi bozuklukları bildirmiştir. Bu olgulardan hiçbirinde polidaktili bildirilmemiştir. Literatür incelememizde Ebstein anomalisi

ve polidaktili birlikteliğini bulamamış olmamız bu birlikteliğin tesadüfi olabileceğini düşündürmüştür.

Olgumuzda tedavi seçeneği olarak cerrahi düşünülmemesine karşın Kawase ve ark. yaştan bağımsız olarak ağır derecede triküspit geri akımın ve orta derecede sağ ventrikül fonksiyon bozukluğunun olduğu

hastalarda özellikle triküspit kapak onarımı mümkün olduğunda cerrahi önermişlerdir.⁸

Sonuç olarak, Ebstein anomalisinin ileri yaşlarda semptomsuz olarak tesadüfen ortaya çıkması mümkündür.

Kaynaklar

1. Shaughnessy R. Ebstein's anomaly. In: Crawford MH, DiMarco JP, eds. Cardiology. 1st ed. London: Mosby International Ltd, 2001: 7.13.1-7.13.7.
2. Siebert JR, Barr M Jr, Jackson JC, Benjamin DR. Ebstein's anomaly and extracardiac defects. Am J Dis Child 1989;143: 570-2.
3. Balaji S, Dennis NR, Keeton BR. Familial Ebstein's anomaly: A report of six cases in two generations associated with mild skeletal abnormalities. Br Heart J 1991; 66: 26-8.
4. Gentles TL, Calder L, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Am J Cardiol 1992;69: 377-81.
5. Hennebry TA, Calkins HG, Chandra-Strobos N. Successful interventional treatment of an octogenarian presenting with syncope and Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Invasive Cardiol 2002;14: 44-7.
6. Seward JB, Tajik AJ, Feist DJ, Smith HC. Ebstein's anomaly in an 85-year-old man. Mayo Clin Proc 1979;54: 193-6.
7. Friedman WF. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: Braunwald E, ed. Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1997: 877-962.
8. Kawase I, Ozaki S, Kawada M. Repair of Ebstein's anomaly in an elderly patient; report of a case. Kyobu Geka 2008; 61: 887-90.

Yazı Kayıt

Geliş Tarihi: 28.01.2010

Kabul Tarih: 04.02.2010

Yazışma Adresi: Erkan Köklü, Örnek Mah. Hastane Sok. No: 9, Kars
e-posta: erkan.koklu@yahoo.com.tr