

References

- Peterman MA, Donsky MS, Matter GJ, Roberts WC. A Starr-Edwards model 6120 mechanical prosthesis in the mitral valve position for 38 years. Am J Cardiol 2006; 97: 756-8.
- Yotsumoto D, Iguro Y, Ueno T, Matsumoto K, Sakata R. Use of the Bentall method for replacement of an aortic Starr-Edwards ball valve prosthesis implanted 32 years previously. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2007; 55: 331-4.
- Orszulak TA, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK, Mullany CJ, Anderson BJ, et al. Event Status of the Starr-Edwards Aortic Valve to 20 Years: A Benchmark for Comparison. Ann Thorac Surg 1997; 63: 620-6.
- Gödje O, Brenner P, Fischlein T, Reichart B. Thirty years survival after double valve replacement with Star-Edwards prostheses in aortic and mitral position. Eur J Card-thor Sur 1997; 11: 391-3.
- Suezawa T, Morimoto T, Jinno T, Tago M. Forty-year survival with Smeloff-Cutter and Starr-Edwards prostheses. Ann Thorac Surg 2008; 85: e14-6.

Address for Correspondence/Yazışma Adresi: Dr. Murat Başkurt
Department of Cardiology, Institute of Cardiology, İstanbul University, İstanbul, Turkey
Phone: +90 212 459 20 00 Fax: +90 212 459 20 69
E-mail: drmuratbaskurt@yahoo.com

Koronер anjiyografi ile ilişkili hipokalemik periyodik paralizi

Hypokalemic periodic paralysis associated with coronary angiography

Hipokalemik periyodik paralizi, tekrarlayan paralizi atakları ile karakterize konjenital bir hastalıktır. Sekonder nedenlere (hipertiroïdi, primer hiperaldosteronizm, renal tubuler asidoz, vb.) bağlı olarak oluşabildiği gibi otozomal dominant geçiş gösteren formu ailesel hipokalemik periyodik paralizi (FHPP) olarak adlandırılmaktadır. Ailesel hipokalemik periyodik paraliziye 1/100.000 oranında rastlanmaktadır ve erkeklerde bayanlardan 3-4 kat daha fazla görülmektedir (1).

Olgumuz 64 yaşında erkek hasta olup anginal yakınmalarla polikliniği'ne başvurdu. Özgeçmişinde 12 yaşından beri tedavi ve takip altında olduğu FHPP tanısı mevcut idi. Son bir yıldır periyodik paralizi atağının tekrarlamadığını ifade ediyordu. Yapılan fizik muayene ve rutin biyokimyasal parametreler normal sınırlar içindeydi (potasyum düzeyi: 4,4 mmol/L).

Elektrokardiyografisi (EKG) normal sinüs ritmi olarak değerlendirildi. Eforlu EKG testi pozitif olması üzerine koroner anjiyografi (KAG) planlandı. Koroner anjiyografi neticesinde koroner arterlerde ciddi obstrüktif lezyona rastlanmadı. Koroner anjiyografiden bir saat sonra hastada bulantı hissi, kol ve bacaklıda gücsüzlük şikayeti başladı. Fizik muayenede özellik yoktu. Çekilen EKG'de U dalgası belirlendi. Yapılan biyokimyasal analizde potasyum 2.8 mmol/L olarak bulundu. Alınan nöroloji konsultasyonu neticesinde periyodik paralizi atağı olarak değerlendirildi. Atağın düzeltmesi için verilen KCl infüzyonu sonrası hastanın şikayetleri geriledi. Atak sonrası alınan tiroid fonksiyon testleri ve aldosteron seviyesi normal sınırlarda tespit edildi.

Ailesel hipokalemik periyodik paralizide ataklar esnasında hastalığın kliniği; (özellikle omuz ve kalça kaslarında olmak üzere) kaslarda gücsüzlük olarak ortaya çıkmaktadır. Paralizi ataklarının süresi birkaç saat ile birkaç gün arasında değişebilmektedir. Atak sırasında serum potasyumu intravasküler alandan kas hücrelerine geçtiğinden dolayı düşük olarak saptanmaktadır. Hastanın ataklar dışındaki süreçte serum potasyum seviyesi ve nörolojik muayenesi normal olarak tespit edilmektedir (1).

Karbonhidratlı yiyecekler, uzun süren açlık, cerrahi girişimler, travma, subkutan insülin enjeksiyonu, aşırı alkol tüketimi, emosyonel stres, hıyarcan, enfeksiyon atağı tetikleyici sebeplerin başında gelmektedir (1). Olgumuzda KAG'den yaklaşık yarı saat sonra periyodik paralizi atağı gelişmiştir. Familyal hipokalemik periyodik paralizi tanısı nedeni ile ilk vaka olarak koroner anjiyografisi yapılan hastamızda uzun süreli açlık söz konusu değildi. Oluşan bu durumun koroner anjiyografisinin neden olduğu adrenerjik stresle ilişkisinin göz ardı edilemeyeceği kanaatindir.

Daha önce Kane ark.ları (2) tarafından sunulan bir vakada koroner anjiyografiden bir gün sonra paralizi atağı ile acil servise başvuran tirotoksik hipokalemik periyodik paralizili bir hasta bildirilmiştir. Bu vakada kontраст maddenin indüklediği tirotoksikoza bağlı oluşan hipokalemik periyodik paralizden bahsedilmiştir. Bildirilen vakanın aksine olgumuzda tiroid fonksiyon testleri ve aldosteron düzeyi normal sınır aralığında tespit edildi.

Sonuç olarak bu ve benzeri vakalarda koroner anjiyografisinin hasta üzerinde oluşturduğu adrenerjik stres göz önünde bulundurulmalı ve bu gibi hastalar yakından takip edilmelidir.

**Ömer Uz, Ömer Yiğiner, Ejder Kardeşoğlu, Namık Özmen, Mustafa Aparcı
Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Hastanesi, Kardiyoloji
Kliniği, İstanbul, Türkiye**

Kaynaklar

- Stedwell R, Allen KM, Binder LS. Hypokalemic paralysis: A review of the etiologies, pathophysiology, presentation, and therapy. Am J Emerg Med 1992; 10: 143-8.
- Kane MP, Busch RS. Drug-induced thyrotoxic periodic paralysis. Ann Pharmacother 2006; 40: 778-81.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr. Ömer Uz,
Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye
Tel: +90 216 542 34 65 E-mail: homeruz@yahoo.com

İzole konjenital AV bloklu erişkin hastaların uzun takip sonuçları

Long-term follow-up of adult patients with isolated congenital AV block

Konjenital atrioventriküler tam blok (KAVTB) nadir rastlanan bir kalıcı kalp pili (KKP) endikasyonudur. Bu hastalarda KKP uygulaması semptomları kontrol etmekle kalmayıp, yaşamsal bir kalp ritmi sağlama amacıyla yönelikir. Semptomatik çocuklarda KKP takılması zorunludur. Asemptomatik yenidoğan ve infantlarda ventriküler ritm <55/dk. ise veya önemli kardiyak malformasyon varlığında <70/dk. ise KKP endikasyonu mevcuttur. Bir yaşından sonra ise ortalama kalp hızı <50/dk. veya Holter kayıtlarında uzun duraklamalar varsa (>3 sn) KKP önerilmektedir. İzole ve iyi tolere edilen AV tam blok ise daha ileri yaşlarda tesadüfen saptanabilemektedir. Burada, kliniğimizde KAVTB nedeniyle erişkin yaşta KKP takılan olguların uzun dönem takip sonuçları derlenmiştir.

Bin dokuz yüz seksen altı-2008 yılları arasında 1650 KKP uygulaması yapılmıştır. Hastaların 13'üne (0.8%) KAVTB tanısı ile KKP takılmış olup, 10'u bayan olan bu grubun yaş ortalaması 18.4'tü (8-32). Hastaların 5'i senkopla başvurmuş, geçici pil takılmıştı. Hastaların 7'sinde efor kapasitesinde azalma mevcuttu. Ortalama ventrikül hızı 40/dk (35-42)

olan hastaların tümüne endokardiyal KKP takılmıştır. İki hastaya VVI, 3 hastaya VVIR, 8 hastaya DDD modunda KKP uygulanmıştır. Hiçbir hastada işlem öncesinde sol ventrikül sistolik disfonksiyonu mevcut değildi. Ortalama izlem 13 yıldır (6-21 yıl). Kalıcı kalp piline bağlı komplikasyon oranı 13 hastada 3'tür. Cilt nekrozu 1 hastada olmuş ve revizyon yapılmıştır. DDD pili olan bir hastada 10. yılında aynı taraf subklavyen ven trombozu gelişmiş, başka bir hastada 9. yılında endokardit ve triküspid yetmezliği gelişmiş, tüm sistem perkütan yolla başarılı bir şekilde sökülmüştür. Hiçbir hastada takip süresince sol ventrikül disfonksiyonu gelişmemiştir. Batarya, 3 hastada bir kez, 3 hastada 2 kez, batarya ömrü tükendiği için değiştirilmiştir.

Gerçek konjenital blok tanısı yenidoğan döneminde maternal antiRo-La antikorlarının varlığıyla konabilir. Gidiş daha kötü ve kardiyomyopati oluşumu daha siktir. Diğer nedenler ailevi geçiş ve sebebi belirlenemeyen durumlardır (1). Konjenital AV bloklu hastalarda sinus fonksiyonu sıklıkla normal kalır. Efora yanıt olarak normal düzeyde hızlanan sinus fonksiyonu nedeniyle tek lead'lı VDD çocuklara güvenle takılabilir (2). Ancak özellikle 10 yılın üzerinde kronik sağ ventrikül (RV) pacing'i nedeniyle sol ventrikül (LV) "remodeling'i, dilatasyonu, asimetrik hipertrofi, egzersiz intoleransı gelişmesi endişe kaynağıdır (3). Kardiyomiyopatının doğuştan mı olduğu, yoksa pacemaker'a mı bağlı ilerleme gösterdiği ise tartışımalıdır. Sağ ventrikül apikal uyarılması ve artmış QRS genişliği zamanla ventrikül disfonksiyonu gelişimiyle ilişkili olsa da KKP'ye bağlı bu komplikasyonun nadir olması nedeniyle RV uyarılması hala kabul gören uygulamadır (4). Sol ventrikül disfonksiyonu olan hastalarda her iki ventrikülün senkron pace edilmesi önerilmektedir. Pacemaker endokarditi endokardiyal lead'i olan hastalarda en korkulan komplikasyondur. Serimizdeki 1 hastada olduğu gibi tüm sistemin eksplantasyonu gerekmektedir ve hayatı risk taşıır. Subklavyen ven trombozu ise ilginç bir şekilde yıllar sonra ortaya çıkabilemektedir ve kronik antikoagülasyon gerektirmektedir. Epikardiyal lead'lerde bu sorunlar görülmeme beraber lead kırlımalarına bağlı komplikasyonlar olmaktadır. Daha çok çocuklarda tercih edilen ve güvenliği kanıtlanmış bir yöntemdir. Konjenital AV blokta pacemaker uygulamasını ileri yaş uygulamalarından ayıran en önemli fark, hastanın KKP ile geçireceği onlarca yılın olmasıdır. Dolayısıyla 'geç' KKP komplikasyonları oluştugunda bile hasta henüz çok genç olacağı için, semptomu olmayan hastada yapılacak işlemler potansiyel komplikasyonlar açısından çok iyi değerlendirilmeli ve hasta ile tartışılmalıdır.

Murat Yeşil, Erdinç Arıkan, Serdar Bayata, Nursen Postacı, Eyüp Avcı
Atatürk Eğitim Hastanesi, 1. Kardiyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Kaynaklar

1. Marijon E, Costedoat-Chalumeau N, Georghiou-Lavialle S, Fermont L, Bonnet D, Villain E. Prognosis of isolated atrioventricular block in children. Single center study of 135 cases. Arch Mal Coeur Vaiss 2007; 100: 909, 912-16.
2. Beaufort-Krol GC, Stienstra Y, Bink-Boelkens MT. Sinus node function in children with congenital complete atrioventricular block. Europace 2007; 9: 844-7.
3. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, Lafitte S. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. Circulation 2004; 110: 3766-72.
4. Kim JJ, Friedman RA, Eidem BW, Cannon BC, Arora G, Smith EO, et al. Ventricular function and long-term pacing in children with congenital complete atrioventricular block. J Cardiovasc Electrophysiol 2007; 18: 373-7.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Murat Yeşil
Sağlık Bakanlığı İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Kardiyoloji Kliniği,
İzmir, Türkiye
Tel: +90 232 244 44 44 / 2390 Faks: +90 232 244 91 15
E-mail: muratyesi@yahoo.com

Left atrial myxoma in association with atrial septal defect in a patient with acute myocardial infarction; an uncommon association with an unusual presentation



Akut miyokard infarktüsü ile başvuran hastada sol atriyal miksoma ve sekundum atriyal septal defekt; nadir birliktelik, alışılmadık görünüm

Primary tumors of the heart are rare, with an incidence of 0.0017 to 0.19 % in studies of unselected autopsy cases. Myxomas usually present with dyspnea and hemoptysis or neurologic symptoms due to tumor embolization, and commonly occur between the third and sixth decade of life (1). Additionally, there are few myxoma cases presented with myocardial infarction (MI) in the literature (2). Myxoma and atrial septal defect association is also a rare entity, reported only in a few study. Newman et al. noted only two atrial septal defects in 312 patients with myxoma (3). We herein report and discuss a patient with a left atrial myxoma in association with a secundum atrial septal defect, diagnosed following an acute myocardial infarction. A 46-year-old woman was admitted to our emergency service with complaints of chest pain and dyspnea lasting for 6 hours. Acute inferior myocardial infarction was diagnosed and heparin, acetylsalicylic acid and metoprolol were administered. Patient had neither a cardiac risk factor nor a positive family history of myocardial infarction. Emergent coronary angiography revealed a critical lesion at the midsegment of the right coronary artery together with an abnormal accessory branch radiating to the left atrium (Fig. 1, Video 1. See corresponding video/movie images at www.anakarder.com). Transthoracic echocardiography revealed a 1.9x1.8 cm left atrial mass and a secundum type atrial septal defect with a diameter of 6 mm. Following contrast administration left to right shunt at the atrial level and inferior midbasal akinesia were also visualized (Fig. 2). Patient underwent an open-heart surgery (under cardiopulmonary bypass with antegrade potassium enriched blood cardioplegia with a right atriotomy-transseptal approach) for atrial mass resection. As usual, atrial septum tissue forming the base of the mass was resected with the surrounding healthy atrial septal tissue, thus enlarging the congenital atrial septal defect. The defect was then repaired with a pericardial patch. Aorta-right coronary artery bypass was also performed with a saphenous vein graft. The mass measured approximately 2.5x3 cm and had a polypoid myxomatous appearance without a pedunculus. Patient's postoperative course was uneventful and she was discharged on the sixth postoperative day. Pathologic assessment confirmed the myxoma diagnosis. The vast majority of myxomas originate from fossa ovalis. Excision of atrial septal tissue surrounding the mass usually creates an iatrogenic atrial septal defect so presence of concomitant atrial septal defect does not complicate the operative technique. Most embolic events related to cardiac myxomas involve the cerebral arteries although they can also attack renal, coronary, or lower limb arteries. Coronary embolization occurs extremely rare with an incidence of 0.06% (4). Presentation with MI is another rare form of admission. Panos et al. (2) reported only 26 such cases in the literature. In patients older than 40 years, preoperative evaluation for cardiac surgery, usually includes coronary angiography to exclude concomitant coronary