

Figure 2. Transesophageal echocardiography view of an annular movement with 270 degree as swirling pattern toward interatrial septum

ventricle was dilated and ejection fraction was calculated as 56%. Right heart chambers were dilated and severe pulmonary hypertension was determined (pulmonary arterial pressure of 91 mmHg). Taking into account of patient clinical and laboratory situations, mitral valve surgery was advised and cardiac catheterization was planned but patient refused to go ahead. He was using furosemide 40 mg 1x1, spironolactone 25 1x1 and digoxin 0.25 mg 1x1.

Discussion

Hemolytic anemia in mechanical valve prostheses was encountered most frequently in situations of paravalvular leak (1) and less commonly after annular ring annuloplasty, mitral valve repair (2), percutaneous mitral valvuloplasty (3) and chordal rupture (4). The potential mechanisms of hemolysis in these cases includes fragmentation due to accelerated blood flow through a narrow orifice and direct hit of erythrocytes to surrounding native or foreign structures (left atrial wall, sutures, prosthetic valves ie.) (5, 6). However, hemolytic anemia has not been reported in native valve insufficiencies. Serum LDH value >500 IU/L is an important criterion for severe hemolysis (1). We could not explain hemolytic anemia in our patient with the presence of other diseases. Other possible hemolytic anemia or enzyme deficiencies causes were excluded (negative Coombs test, normal glucose-6-phosphate dehydrogenase enzyme level, normal hemoglobin electrophoresis and bone marrow aspiration). As a possible cause, we thought that high velocity mitral regurgitation jet passing through regurgitant orifice and directly impinging upon left atrial lateral wall may predispose erythrocytes to fragment. Furthermore, abrupt change of erythrocyte's motion within the left atrium due to swirling motion may also enhance susceptibility to fragmentation. We can also speculate that previous myxoma and atrial septal defect operation with patch makes interatrial septal surface rough and irregular which otherwise facilitates erythrocyte breakdown. We recommended surgery to patients for the hope that surgery may alleviate hemolytic anemia but he refused. We added a beta blocker to his drug therapy because there are reports suggesting potential use of beta blocker agents to decrease the hemolysis in these patients (7).

Conclusion

In this case, we have reported refractory hemolytic anemia that is likely to be caused by native mitral insufficiency. To the best of our knowledge, such an association has not been reported previously.

İbrahim Halil Kurt, Oben Baysan¹, Levent Korkmaz, Onur Kadir Uysal
Clinic of Cardiology, Adana Numune Education and Research Hospital, Adana-Turkey
¹Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Gülhane Military Medical Academy, Ankara-Turkey

References

1. Maraj R, Jacobs LE, Ioli A, Kotler MN. Evaluation of hemolysis in patients with prosthetic heart valves. *Clin Cardiol* 1998; 21: 387-92. [CrossRef]
2. Dilip KA, Vachaspathy P, Clarke B, Walker DM, Thomas RD, Monro JL. Haemolysis following mitral valve repair. *J Cardiovasc Surg* 1992; 33: 568-9.
3. Michlmayr G, Knapp E, Scharfetter H, Simma HP, Gschnitzer F. Severe hemolytic anemia after mitral valvuloplasty. *Schweiz Med Wochenschr* 1979; 109: 976-8.
4. Gupta SC, Suryaprasad AG. Mechanical hemolytic anemia after repair of ruptured chordae tendineae of mitral valve apparatus. *Angiology* 1979; 30: 776-9. [CrossRef]
5. Schwalm SA, Sugeng L, Ward RP, Lang RM. Combination of acceleration and collision involving the left atrial appendage limbus as a mechanism of hemolytic anemia in the setting of periprosthetic mitral valve regurgitation. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17: 913-5. [CrossRef]
6. Garcia MJ, Vandervoort P, Stewart WJ, Lytle BW, Cosgrove DM 3rd, Thomas JD, et al. Mechanisms of hemolysis with mitral prosthetic regurgitation. Study using transesophageal echocardiography and fluid dynamic simulation. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 399-406. [CrossRef]
7. Okita Y, Miki S, Kusuha K, Ueda Y, Tahata T, Yamanaka K. Propranolol for intractable hemolysis after open heart operation. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1158-60. [CrossRef]

Address for Correspondence/Yazışma Adresi: Dr. İbrahim Halil Kurt
Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, 01330
Adana-Türkiye
Phone: +90 322 234 99 34 Fax: +90 322 459 51 63
E-mail: ibrahimhalilkurt@gmail.com

Available Online Date/Çevrimiçi Yayın Tarihi: 08.08.2012

©Telif Hakkı 2012 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2012 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com
doi:10.5152/akd.2012.192

Sağ ventrikül lead'i korunarak yapılan triküspit kapak cerrahisi sonrası intrakardiyak defibrilatör ve biventriküler Pacemaker'in (CRT-D) implantasyonu

Implantation of cardioverter-defibrillator and cardiac resynchronization device in a patient with preserved right ventricular lead after tricuspid valve surgery

Giriş

Triküspit kapak protezi olan hastalarda, transvenöz endokardiyal pacemaker (PM) ve kardiyoverter defibrilatör implantasyonu kontraendikedir (1). Bu nedenle sağ ventrikülde (RV) endokardiyal lead varsa

triküspit kapak replasmanı (TVR) yapılacağı zaman mevcut sistemin kaldırıp epikardiyal sistemin yerleştirilmesi önerilmektedir (2). Endokardiyal transvenöz PM lead sisteminin, epikardiyal sisteme göre birçok üstün yönlerinin bulunması nedeniyle transvenöz PM sistemi korunarak gerçekleştirilmiş TVR oranı literatürde % 4-13 olarak bildirilmektedir (3,4). Bu yazıda RV endokardiyal lead'i korunarak yapılmış TVR sonrası, non-transvenöz yolla CRT-D'nin başarılı bir şekilde uygulanışına ait bir olgu sunulacaktır.

Olgu Sunumu

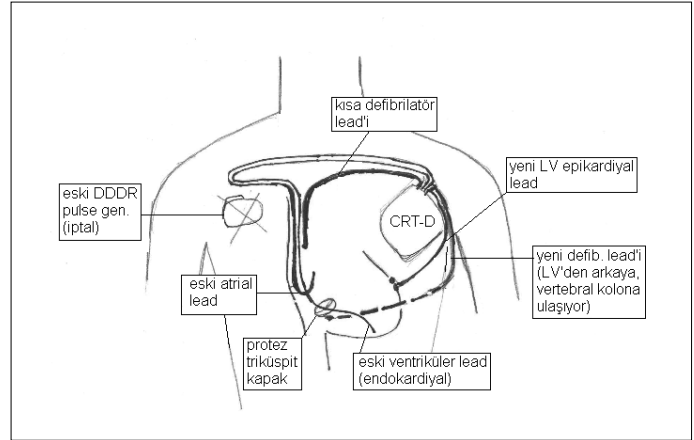
Kalp yetersizliği (KY) tanısı ile takip edilmekte olan 72 yaşındaki bayan hasta dekompanse KY tablosu ile kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenesinde; genel durumu bozuk, TA:100/60 mmHg, ortopneik, taşikardik, jüğüler venöz dolgunluk +2/+3 gözlenmekteydi. Dinlemekle protez kalp kapak sesleri normal, akciğerlerde sağda daha belirgin olmak üzere yaygın bilateral krepitan raller duyulmaktaydı. İki cm hepatomegali ve pretibial 2+ ödem vardı. Hastanın tıbbi öyküsünde; 1981 yılında aort kapak replasmanı, 2005 yılında DDD-R modlu kalıcı PM implantasyonu (hasta sinüs sendromu nedeniyle ve sağ subklavyen venden), 2006 yılında RV endokardiyal lead korunarak triküspit ve mitral kapak replasmanı vardı. Ayrıca 2008 yılında triküspit kapakta trombüs nedeniyle trombolitik tedavi uygulanmış. Optimal medikal tedavi almasına rağmen son bir yıl içerisinde altı kez dekompanse kalp yetersizliği nedeniyle hastaneye yatırılmış olan hastada Nisan 2010'da polimorfik ventriküler taşikardi (VT) gelişmiş ve tedavisine amiodaron eklenmiş. Kasım 2010'da tekrar polimorfik VT ve sonrasında "kardiyak arrest" gelişmesi üzerine başarılı kardiyopulmoner resüstasyon uygulanmış.

Transtorasik ekokardiyografide kalp boşlukları normalden geniş, global hipokinezi, sol ventrikül EF %36, normofonksiyonel protez mitral, aort ve triküspit kapaklar izlenmekteydi. Pulmoner arter basıncı 34 mmHg (mean) saptandı. EKG'de kalp hızı 70/dk ve sol dal bloklü pace ritmi (QRS:160 ms) izlenmekteydi. Diüretik ve pozitif inotrop destek ile rahatlayan hastaya CRT-D implantasyonuna karar verildi. Çoklu protez kapağa sahip olması ve protez kapak trombüs öyküsü olması nedeniyle defibrilatör lead'inin subkütan yolla takılması ve sol ventrikül (LV) lead'inin epikardiyal yerleştirilmesi planlandı.

Ameliyathane şartlarında ve genel anestezi altında sol lateral torakotomi ile bipolar LV elektrodu, LV posteriyör epikardiyal yüzeye yerleştirildi. Sol pektoral bölgede yeni bir insizyonla jeneratör cebi oluşturuldu. Lead ucu, sol pektoral bölgeye çekildi. Bipolar defibrilatör lead, insizyondan subkütan tear-away sheath ile sol lateral göğüs duvarından, posteriyör dördüncü ve beşinci kosta boyunca ilerletilerek oluşturulan ve posteriyör vertebral kolona ulaşan subkütan tünel içerisinden geçirildi. Sol subklavyen venden kısa defibrilatör lead, vena cava süperiyör (SVC)-sağ atriyum girişine yerleştirildi. Sağ pektoral bölgedeki eski jeneratör çıkarılıp, leadler ayrıştırıldı. Her iki lead ikinci kosta boyunca yatay olarak açılan subkütan tünelden geçirilerek sol pektoral bölgeye ulaştırıldı. Test ölçümlerinde, diyafram ve göğüs adelelerini uyarmayan uygun eşik ve direnç değerleri elde edildi. Lead uçları CRT-D pulse jeneratöre bağlandı. Pulse jeneratör sol pektoral kas üzerindeki cebe yerleştirildi (Şekil 1). İşlemden sonraki EKG'de QRS süresi 118 msn olarak ölçüldü. Herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Bir ay sonraki kontrolde klinik durumu düzelmiş olan hastaya optimizasyon yapılarak A-V gecikme 130 msn, V-V gecikme 0 msn olarak ayarlandı.

Tartışma

ICD implantasyonunda önceleri mediyan sternotomi, sol lateral torakotomi veya subksifoid insizyon teknikleri kullanılırken günümüzde transvenöz yol sıklıkla tercih edilmektedir (5). Transvenöz sistemin



Şekil 1. Hastada yapılan işlemi açıklayıcı şekil

CRT-D - çift-odacıklı pacemaker defibrilatör, LV - sol ventrikül

avantajları daha kısa sürede, kolay uygulanabilir olması, maliyeti azaltması, torakotominin verdiği rahatsızlıktan kurtarması ve mortalitesinin daha düşük olmasıdır. Yedi yüz seksen hastalık bir seride, operasyondan sonraki ilk 30 günde saptanan mortalite epikardiyal sistemde %4.7 iken transvenöz sistemde %1.6 bulunmuştur (6). Transvenöz yolla yapılan işlemlerde görülen akut komplikasyonlar pnömotoraks, perforasyon, tamponad ve hematoma kronik komplikasyonlar arasında ise enfeksiyon, lead kırılması, lead'in yer değiştirmesi, pacing eşik veya sensing problemleri yer almaktadır. Akut komplikasyon oranı %10 iken, kronik komplikasyon oranı %30'dur. Kronik komplikasyonların %50'si lead ilişkilidir (7). Transvenöz tekniğin yapılmadığı durumlarda vasküler yapıların yetersizliği, konjenital kardiyovasküler anomaliler ve enfeksiyon riski yer almaktadır. Epikardiyal patch ile postperikardiyotomi sendromu, mediastinitis, patch elektrotlarının kıvrılması gibi komplikasyonlar ve kronik kullanımda %25 oranında defibrilasyon eşiği arttığı görülmüştür (8). Son olarak geliştirilen subkütan yol damar girişi güçlüğü olan olgularda tercih edilmelidir. Damar girişi ve onunla ilgili komplikasyonların olmayışı, lead'in kolaylıkla geri çekilebilir oluşu, lead'i yerleştirmek için floroskopik yardıma ihtiyaç olmaması avantaj teşkil eder. Ancak, transvenöz lead kullanılan olgularda oranla daha yüksek defibrilasyon enerjisi gerektirmesi, hastanın yaşam kalitesini bozabilmesi dezavantaj sayılabilir (9).

Sonuç

ICD cihazının kablolarının subkütan yolla göğüs duvarı çevresinden göğsün ön ve arkasına uzatılması, ICD cihazının subpektoral bölgeye implantasyonu TVR'li olgularda soruna çözüm oluşturmaktadır, ayrıca resenkronizasyon amacıyla sol lateral mini torakotomiyle doğrudan epikardiyuma sol ventrikül üzerine lead yerleştirilebilmektedir.

Teşekkür

Bu yazının hazırlanması aşamasında yardımları için Dr. Barış Çaynak ve Dr. Kadriye Memiş'e teşekkürlerimizi sunarız.

**Demet Erciyes, Ertan Sağbaşı, Murat Gülbaran, Nuran Yazıcıoğlu
Florence Nightingale Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği,
İstanbul-Türkiye**

Kaynaklar

1. Demir AD, Şen N, Erbay AR, Atak R. An effective and safe alternative to epicardial pacemaker placement for permanent pacemaker implantation in a

- patient with mechanical tricuspid valve: stimulation of the left ventricle through the coronary sinus. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2011; 39: 244-7. [CrossRef]
- McCarthy PM, Bhudia SK, Rajeswaran J, Hoercher KJ, Lytle BW, Cosgrove DM, et al. Tricuspid valve repair: durability and risk factors for failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 674-85. [CrossRef]
 - Nakano K, Koyanagi H, Hashimoto A, Ohtsuka G, Nojiri C. Tricuspid valve replacement with the bileaflet St. Jude medical valve prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 888-92.
 - Cleland JG, Daubert JC, Erdmann E, Freemantle N, Gras D, Kappenberger L, et al. The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352: 1539-49. [CrossRef]
 - Esperer HD, Mahmoud FO, von der Emde J. Is epicardial dual chamber pacing a realistic alternative to endocardial DDD pacing? Initial results of a prospective study. *Clin Electrophysiol* 1992; 15: 155-61. [CrossRef]
 - Laborde F, Mesnildrey P, Menasche P et al: Surgical alternative for ICD implantation. *Clin Prog Electrophysiol Pacing* 1986; 4: 31.
 - Reynolds MR, Cohen DJ, Kugelmass AD, Brown PP, Becker ER, Culler SD, et al. The frequency and incremental cost of major complications among medicare beneficiaries receiving implantable cardioverter-defibrillators. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 2493-7. [CrossRef]
 - Tummala RV, Riggio DR, Peters RW, Shorofsky SR, Gold MR. Chronic rise in defibrillation threshold with a hybrid lead system. *Am J Cardiol* 1996; 78: 309-12. [CrossRef]
 - Bardy GH, Smith WM, Hood MA, Crozier IG, Melton IC, Jordaens L, et al. An entirely subcutaneous implantable cardioverter-defibrillator. *N Engl J Med* 2010; 363: 36-44. [CrossRef].

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Demet Erciyes
Florence Nightingale Hastanesi, Abide-i Hürriyet Cad. No:164 Şişli
34381 İstanbul-*Türkiye*
Tel: +90 212 224 49 55 Faks: +90 212 296 72 13
E-posta: demeterciyes@yahoo.com

Çevrimiçi Yayın Tarihi/Available Online Date: 08.08.2012

©Telif Hakkı 2012 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2012 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com
doi:10.5152/akd.2012.193

Unilateral pulmonary artery agenesis: clinical and laboratory findings of four cases and diagnostic clues for pediatricians

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu: Çocuk uzmanlarına tanı koymada ipuçları, dört olgunun klinik ve laboratuvar bulguları

Introduction

Congenital unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) is a rare anomaly (1). The embryological explanation for the origin of UAPA is the involution of the proximal sixth aortic arch and persistence of the connection of the intrapulmonary-pulmonary artery to the distal sixth aortic arch. Some patients with isolated UAPA are completely asymptomatic; others may have severe pulmonary hypertension, pulmonary hemorrhage, congestive heart failure and cyanosis. Chest x-ray may show an absent hilar shadow, a shrunken affected lung, and a shift of the mediastinal structures to the affected side (2, 3). Subsequently, an

echocardiography may confirm the diagnosis. Computerized tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) can show collateral arteries (1, 2, 4). Pulmonary artery pressure and collateral arteries can be revealed by cardiac catheterization (2, 3, 5, 6). In the present report, four cases with UAPA were discussed.

Case Reports

The demographic and clinical features of four cases are summarized in Table 1. Chest x-rays revealed absent hilar shadow and a shift of the mediastinal structures to the affected side (Fig. 1a). Echocardiography showed UAPA in all cases. Additional echocardiographic findings were coarctation of aorta (CoA) with patent ductus arteriosus (PDA) in case 1, abnormally partially venous return anomaly in case 2 and mitral valve prolapse (MVP) in case 4. Also, right aortic arch was showed in three of cases. Cardiac catheterization and imaging revealed UAPA (Fig. 1b) and many collateral arterial formations originating from descending aorta, common carotid artery and left subclavian artery (Fig. 2a, b, Fig. 3a). However, left lung of case 2 was not imaged, vertical vein was observed on MRI (Fig. 3b).

Discussion

The exact prevalence of UAPA is unknown, but the current literature estimates 1:200.000 individuals (1). In the literature, more than 300 cases have been reported since 2010 and absence of right pulmonary artery is more often than the left one (2-7). Recurrent pulmonary infections, decreased exercise tolerance and mild dyspnea during exertion are the most common symptoms (3, 7). Also, some patients with isolated UAPA can be presented with severe pulmonary hypertension, pulmonary hemorrhage, congestive heart failure and cyanosis. Eventually, in our cases, newborns with cyanosis had a severe form of the disease. So, we have suggested that the severity of disease may be associated with young age and the symptom of cyanosis.

Congenital heart defects that have been associated with UAPA are the followings; tetralogy of Fallot, ventricular septal defect (VSD), right aortic arch, truncus arteriosus, patent ductus arteriosus (PDA), CoA, subvalvular aortic stenosis, transposition of the great arteries and scimitar syndrome (2, 3, 5). Right pulmonary artery originating from ascending aorta is commonly associated with atrial septal defect (ASD) (8, 9). Also, left pulmonary artery originating from aorta associated with ASD was reported in the literature (8). Additionally, in a recent study, it was reported that the incidence of pulmonary hypertension was 86% among the patients with UAPA plus PDA and these patients died of



Figure 1. Decreased left pulmonary vascular frames and hemithorax volume, displacement of the left side of the thorax, hyperinflation of the right lung and deviation of trachea to the left side on chest X-ray (a) and absence of the left pulmonary artery on cardiac catheterization (b)