

# Ebstein anomalisi ile aort koarktasyonu birlikteliği ve neonatal balon anjiyoplasti

*Ebstein's anomaly with coarctation of the aorta and neonatal balloon angioplasty*

*Bedir Akyol, A. Ruhi Özyürek, Dolunay Gürses, Ertürk Levent, Zülal Ülger*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

## Giriş

Ebstein anomalisi triküspit kapağın sağ ventrikül içine doğru yerleşmesi ile karakterize doğuştan kalp hastalığıdır ve tüm doğuştan kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturur (1, 2). Triküspit kapağın aşağıda yerleşmesine bağlı olarak sağ ventrikülün bir kısmı atriyalize olur ve fonksiyonel bir sağ ventrikül hipoplazisi oluşur (1).

Eşlik eden anomaliler prognozda oldukça önemli rol oynar. Bu hastalarda sıklıkla ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz ve pulmoner atrezi gibi doğuştan defektler tabloya eşlik eder (1, 2). Ancak aort koarktasyonu ile birlikteliği nadir olarak bildirilmiştir (2-4). Burada yeni doğan döneminde genel durum bozukluğu ile getirilen, Ebstein anomalisi ve ağır aort koarktasyonu tanısı alan; koarktasyonuna balonla girişim yapılan bir olgu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Doğumdan itibaren nefes almada güçlük ve morarma yakınmaları ile başvuran 14 günlük olgunun miyadında 3300 gram olarak normal spontan yolla doğduğu ve ailede akraba evliliği olmadığı öğrenildi. Fizik bakıda vücut ağırlığı, 3500 gr (25-50 persantil), boyu 53 cm (25-50 persantil) olarak ölçüldü. Vital bulguları değerlendirildiğinde; kardiyak nabız 170/dk; solunum sayısı 65/dk; kan basıncı üst ekstremitelerde 119/72 mmHg (95. persantil üstü), alt ekstremitelerde 70/40 mmHg (25-50 persantil); arteryel oksijen saturasyonu üst ekstremitede % 80, alt ekstremitede % 72 idi. Genel durumu kötü olan hastada santral siyanoz ve kutis marmoratus mevcuttu. Hastada karaciğer kotun 4 cm. altında palpe edildi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde triküspit odakta II/VI. dereceden pansistolik üfürüm duyulan hastanın, femoral nabızları çok zayıf idi.

Laboratuvar incelemesinde; hemoglobin 13.5 gr/dl, lökosit sayısı 10300/mm<sup>3</sup> olarak saptandı. Kan gazında metabolik asidoz bulguları vardı. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal olan hastanın, telegrafisinde kardiyotorasik indeks 0.62 olarak saptandı. Elektrokardiyografisinde sağ aks ve sağ atriyal yüklenme bulguları mevcuttu. Yapılan ekokardiyografik incelemede; Ebstein

anomalisi, patent foramen ovale, patent duktus arteriosus, sol ventrikül duvar kalınlıklarında artma ve koarktasyon bölgesinde diskret darlık izlendi. Triküspit kapağın posteriyor yaprakçığı mitralden 6 mm uzaklıktaydı ve sağ ventrikülün atriyalize kısmı kalbin sağ tarafının %10'unu oluşturuyordu (Şekil 1). Doppler ekokardiyografide ikinci dereceden triküspit yetersizliği (3.2 m/sn) ve koarktasyon bölgesinde 55 mmHg gradiyent saptandı. Renkli Doppler ekokardiyografide duktus arteriosus ve foramen ovalede sağdan sola şant izlendi. Olguya bu bulgularla Ebstein anomalisi ve ağır aort koarktasyonu tanısı konularak, antikonjestif ve asidoz tedavisi başlandı. Prostaglandin tedavisi planlandı ancak temin edilemediğinden başlanamadı. Hastanın izleminde uygulanan tedaviye rağmen bulgularında düzelme olmaması, ekokardiyografide Ebstein anomalisine ait bulguların hafif (sağ ventrikül boşluğunun yeterli) olması nedeniyle, hastanın genel durum bozukluğunun koarktasyona ait olduğu düşünüldü. Hastanın klinik bulgularının kötülüğü nedeniyle cerrahi yerine balon anjiyoplasti uygulandı.

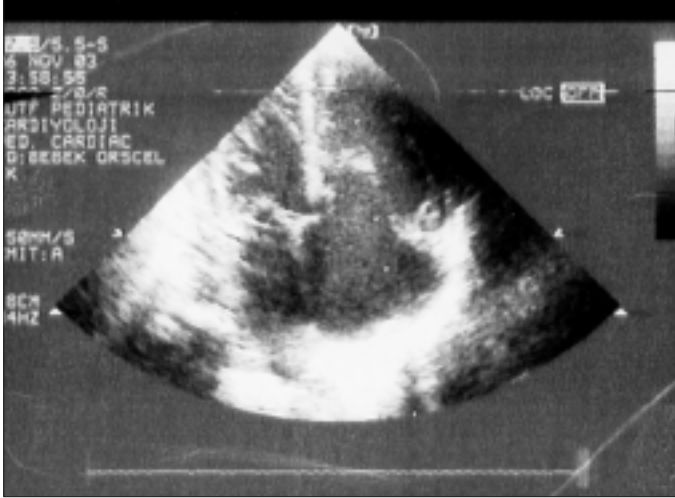
Olguya anjiyografi laboratuvarında kardiyak kateterizasyon uygulandı. Femoral artere 5F kılıf yerleştirildi ve hasta 100 Ü/kg dozdan heparinize edildi. Aort anjiyografisinde duktus bölgesinde ağır koarktasyon görüldü (Şekil 2). Bu segmentin distalinde kalan inen aortanın büyük ölçüde duktus yolu ile pulmoner arterden olduğu izlendi. Bu bölgede 55 mmHg gradiyent saptandı. Kılavuz kateter, çıkan aortaya yerleştirildikten sonra dar olan segmente önce 7 mm ardından 10 mm'lik monofil balonla anjiyoplasti uygulandı. İşlemden sonra bu bölgedeki darlığın belirgin şekilde açıldığı ve bu bölgedeki gradiyentin 9 mmHg'ya düştüğü görüldü (Şekil 3). İşlemlerle ilgili herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

İzlemlerinde kalp yetersizliği bulgularının gerilediği, arteryel oksijen saturasyonunun %95'e yükseldiği, üst ile alt ekstremiteler arasındaki kan basıncı farkının kaybolduğu ve PDA'nın kapandığı gözlemlendi.

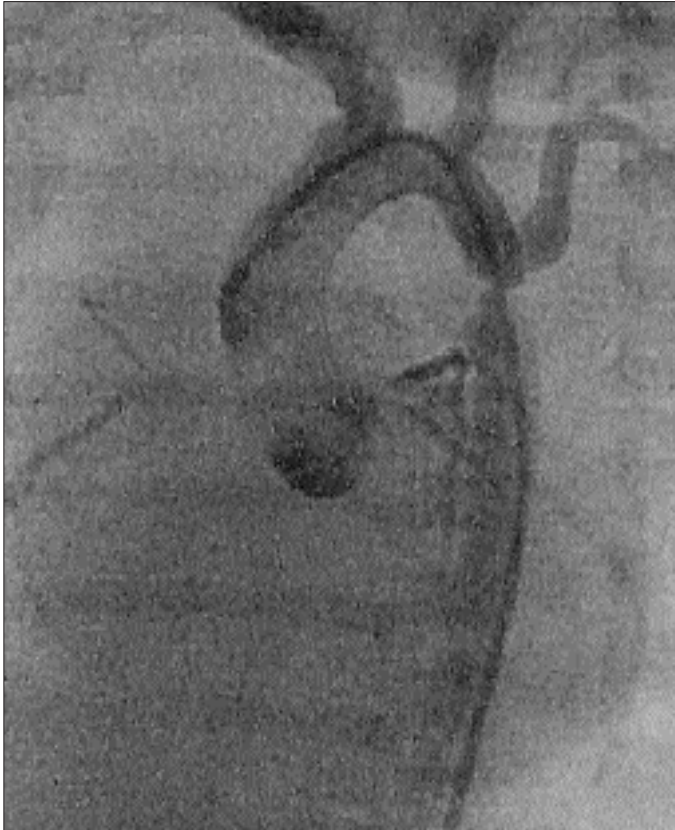
## Tartışma

Ebstein anomalisi nadir görülen bir kalp anomalisidir. Tüm konjenital kalp hastalıklarının %1'inden azını oluşturur. Triküspit kapağın septal yaprakçığının sağ ventrikül boşluğunu küçülte-

cek şekilde apekse doğru yerleşmesi ile karakterizedir. Vakaların çoğunda triküspit kapak yetersizliği oluşur. Buna bağlı olarak sağ atriyum dilatasyonu ve sağ atriyum hipertrofi gelişmektedir (1). Ebstein anomalili olguların hepsinde atriyal septal defekt veya patent foramen ovale bulunmaktadır. Ebstein anomalisine eşlik eden pulmoner stenoz, pulmoner atrezi, Fallot tetralojisi, ventriküler septal defekt gibi konjenital defektler bildirilmekle beraber aort koarktasyonu nadiren bildirilmiştir (1-3). Ebstein anomalili 50 olgunun değerlendirildiği bir çalışmada olguların 27'sinde eşlik eden bir kalp hastalığı varlığı izlenmiştir. Bunlar



**Şekil 1.** Ekokardiyografide apikal 4 boşluk görüntüsünde triküspit kapağın aşağı yerleşimi, sağ ventrikül, sağ atriyum ve atriyalize segmentin izlenmesi



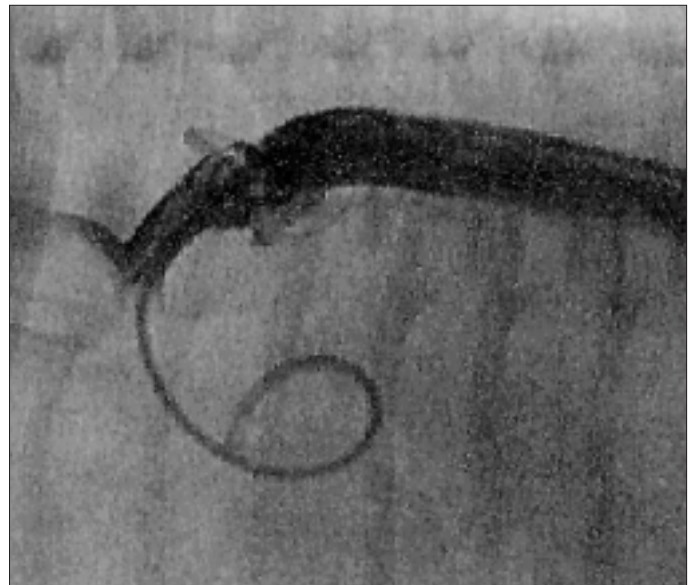
**Şekil 2.** Aort anjiyografisinde jukstaduktal bölgede aort koarktasyonu

çinde en sık pulmoner arter stenozu bulunurken, aort koarktasyonuna hiç rastlanmamıştır (3).

Kalbin sağ ve sol tarafındaki patolojilerin birlikteliğinin mekanizmaları henüz net olarak açıklanamamıştır. Kalbin gelişimsel basamakları içinde tek mekanizma tek hastalık görüşü savunulsa da, bu birliktelik için bunu söylemek zordur. Ama özellikle kardiyogenezis ile vaskülogenezisin birlikte olduğu düşünüldüğünde nispeten ilişki kurulabilmektedir. Patojenik olarak sınıflandırıldığında hücre ölümü anormalliği olan Ebstein anomalisi ile, anormal kalp içi kan akımına bağlı olan aort koarktasyonu birlikteliği de ilgi çekicidir (4).

Ebstein anomalisinde prognozu belirleyen faktörler, triküspit kapağın morfolojisi, sağ ventrikül boşluğunun yeterliliği ve eşlik eden diğer anomalilerdir (1). Ağır Ebstein anomalisinde yaşamın ilk günlerinde siyanoz ve konjestif kalp yetersizliği gelişirken, daha hafif olgularda siyanoz, dispne, bitkinlik, çarpıntı gibi bulgular görülür. Siyanoz pulmoner vasküler direncin düşmesiyle birlikte yaşamın ikinci üçüncü haftasına doğru düzelmeye eğilimindedir. Bizim hastamızda atriyalize segmentin azlığı, sağ ventrikül boşluğunun yeterli olması, triküspit kapak patolojisinin ve triküspit yetersizliğinin ağır olmaması nedeniyle hafif Ebstein anomalisi olduğu düşünüldü. Balon anjiyoplasti sonrası izlemlerde oksijen saturasyonunun normale yakın seyretmesi de bu anomalinin ağır olmadığını göstermekteydi.

Aort koarktasyonunda balon anjiyoplasti uygulaması ilk olarak 1982 yılında Singer ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (5). Aort koarktasyonunda balon anjiyoplasti ile cerrahi tedavinin karşılaştırıldığı bir çalışmada mortalite ve rekoarktasyon sıklığı açısından iki tedavi arasında anlamlı fark bulunmamıştır. Ancak balon anjiyoplastinin özellikle yenidoğan ve erken çocukluk döneminde komplikasyon sıklığı açısından cerrahi tedaviden üstün olduğu ve bu yaş grubunda ön planda tercih edilmesi gerektiği bildirilmektedir (6). Başka bir çalışmada ise ilk iki ayda müdahale edilen hastalarda mortalitenin daha az olması, düşük rekoarktasyon gelişmesi olasılığı ve vasküler komplikasyonların azlığı nedeniyle cerrahi tedavinin tercih edilmesi gerektiği vurgulanmıştır (7, 8). Bununla birlikte özellikle klinik durumu ağır olan, cerrahinin daha riskli olacağı düşünülen olgularda balon anjiyoplasti önerilmekte ve başarı ile uygulanmaktadır (6, 9).



**Şekil 3.** Balon anjiyoplasti sonrası aort anjiyografisi

Shim ve ark., balon ile yapılan girişimlerin düşük maliyet, hastanede kalım süresinin kısalığı ve komplikasyonlarının cerrahi tedaviden daha az olmasının yanında, bu hastaların sadece bir kısmının, ileride cerrahiye gerek duyması nedeniyle balon anjiyoplasti işleminin ilk prosedür olması gerektiğini savunmaktadır (10).

Sonuç olarak; Ebstein anomalisine aort koarktasyonu gibi kalbin sol tarafına ait patolojiler eşlik edebilir. Bu olgularda aort koarktasyonu gibi patolojilere yönelik incelemeler dikkatli yapılmalıdır. Erken tanı ve tedavi böyle olgularda hayat kurtarıcı olabilmektedir.

### Kaynaklar

1. Epstein ML. Congenital stenosis and insufficiency of the tricuspid valve. In: Allen HD, Clark EB, Gutgessel HP, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001.p.810-9.
2. Ebaid M, Azeka E, Ikari NM, Sosa EA, Marcial MB, Atik E. Ebstein's anomaly with coarctation of the aorta. An unusual association. Arq Bras Cardiol 1999; 73: 219-24.
3. Ceelermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1041-6.
4. Clark EB. Etiology of congenital cardiovascular malformations: epidemiology and genetics. In: Allen HD, Clark EB, Gutgessel HP, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001.p.60-79
5. Singer MI, Roven M, Dorsey TJ. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in newborn. Am Heart J 1982; 103: 131-2.
6. Syamansurdar P. Current status of balloon angioplasty for neonatal and infant aortic coarctation. Progress in Pediatr Cardiol 2001; 14: 35-44.
7. Ovaert CP, Benson LN, Nykanen D, Freedom RM. Transcatheter treatment of coarctation of aorta: A review. Pediatr Cardiol 1998; 19: 27-47.
8. Amato JJ, Douglas WI, James T, Desai U. Coarctation of the aorta. SeminThorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2000; 3: 125-41.
9. Tokel K, Varan B, Saygili A, Tarcan A, Gurakan B, Mercan S. Multiorgan failure due to coarctation of the aorta: management and outcome of five neonates. Pediatr Emerg Care 2002; 18: E8-10.
10. Shim D, Lloyd TR, Moorehead CP, Bove EL, Mosea RS, Beekman RH 3rd. Comparison of hospital charges for balloon angioplasty and surgical repair in children with native coarctation of aorta. Am J Cardiol 1997;79:1143-6.



Prof.Dr. Siber Göksel