

Ebstein anomalisine eşlik eden Gerbode tip defekt ve Wolff-Parkinson-White Sendromu

Association of Gerbode-type defect and Wolff-Parkinson-White syndrome with Ebstein's anomaly

Nermin Bayar, Alper Canbay, Özgül Uçar, Sinan Aydoğdu, Erdem Diker

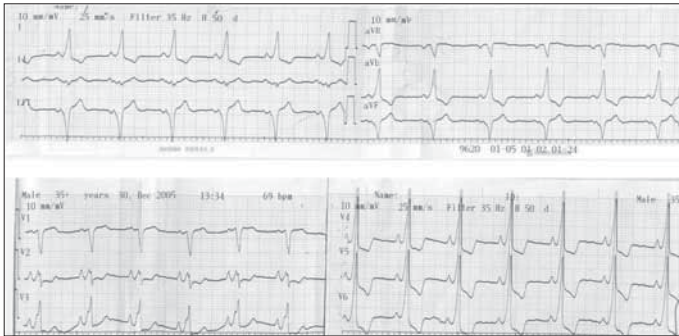
Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Giriş

Ebstein anomalisine (EA) tüm konjenital kalp hastalıklarının %1'inden azından sorumludur (1, 2). Ebstein anomalisine olan hastaların %80'inde interatriyal bağlantı mevcuttur (atriyal septal defekt veya patent foramen ovale) ancak atriyoventriküler septal defekt nadiren bildirilmiştir. Ebstein anomalisine, Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu ile beraberliği en sık olan konjenital kalp hastalığıdır. Biz bu raporda erişkin yaşta EA, Gerbode tip defekt ve WPW sendromu tanısı alan bir erkek hastayı sunacağız.

Olgu sunumu

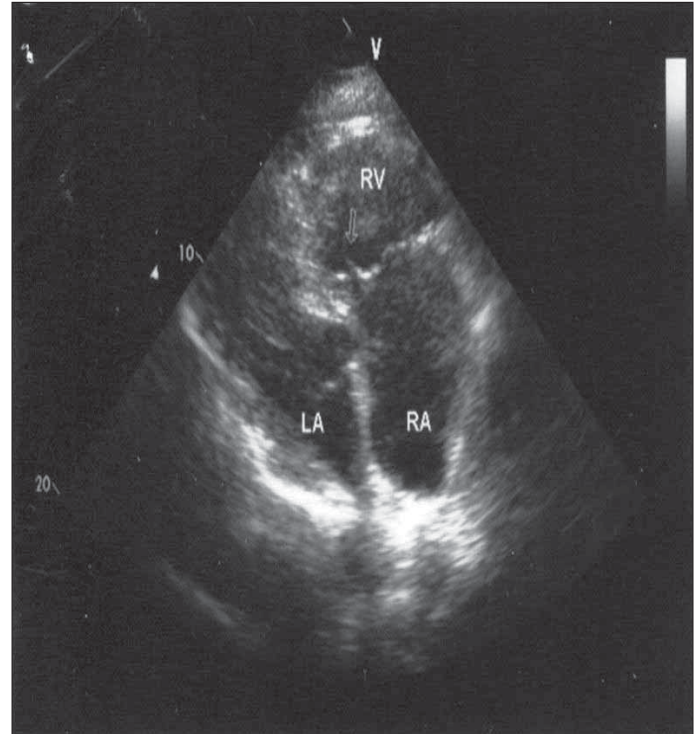
Kırk sekiz yaşında erkek hasta çarpıntı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Hasta 10 yıl önce EA tanısı almıştı. Fizik muayene ve akciğer grafisi normaldi. Elektrokardiyografisinde (EKG) sinus ritmi ve delta dalgaları izleniyordu (Resim 1). O güne kadar dokümanite edilmiş taşikardi atağı yoktu. Transtorasik ekokardiyografik incelemede (TTE) sağ atriyal genişleme ve minimal triküspit yetmezliği vardı. Ayrıca triküspit kapağın posteriyör ve septal yaprakçıklarının tutunma yerinin mitral kapak seviyesinden 11mm/m² aşağı seviyede olduğu izlenmekteydi



Resim 1. (A, B). Elektrokardiyografide sinuzal ritim ve WPW sendromu tip B ile uyumlu delta dalgaları izlendi

WPW - Wolf-Parkinson-White

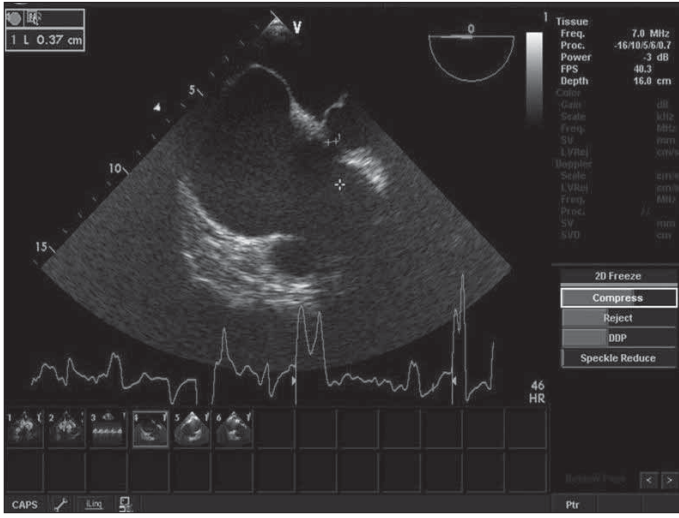
(Resim 2). Transözofajiyal ekokardiyografik incelemede (TEE), sol ventrikül ile sağ atriyum (atrialize sağ ventrikül) arasında 0.37 cm defekt izlendi, renkli akım Doppler incelemede defekt aracılığıyla sol ventrikülden sağ atriya şant olduğu gözlemlendi (Resim 3-5). Ebstein anomalisine, WPW sendromu ve supraventriküler tip Gerbode defektinin birlikte olduğu hastaya elektrofizyolojik çalışma önerildi, ancak hasta kabul etmediği için sadece medikal tedavi ile izlendi.



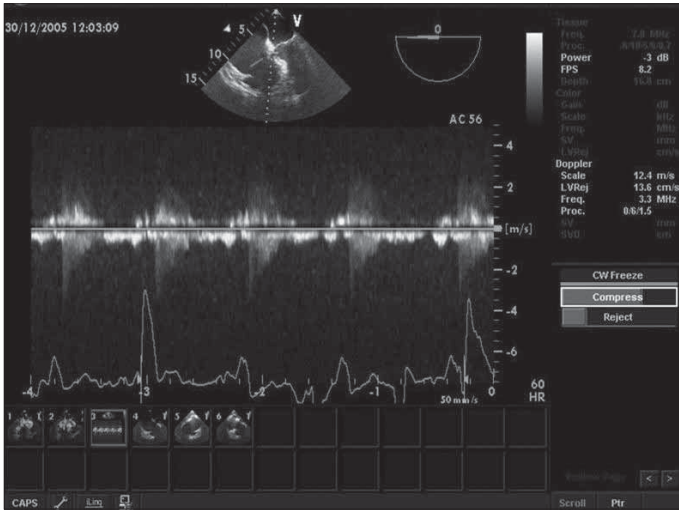
Resim 2. Transtorasik ekokardiyografide triküspit kapağın septal ve posteriyör yaprakçıklarının tutunma yerinin, mitral kapak seviyesinden 11mm/m² aşağıda olduğu izlendi

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nermin Bayar, İslampaşa Mah. Osman Yanbay Apt. Kat: 7 D: 26 Merkez, Rize, Türkiye
Tel: +90 464 214 56 92 E-posta: dr.nermin@mynet.com

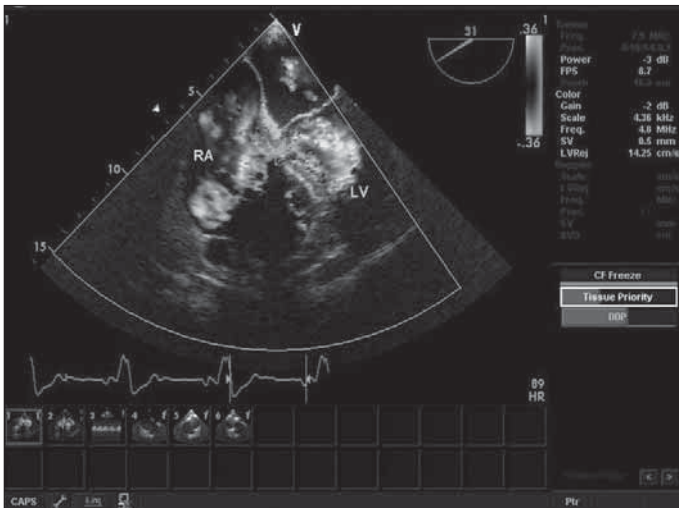
©Telif Hakkı 2010 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2010 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com
doi:10.5152/akd.2010.019



Resim 3. Transözofajiyal ekokardiyografide sol ventrikül ile sağ atriyum (atrialize sağ ventrikül) arasında 0.37cm defekt izlendi



Resim 4. Sürekli dalga Doppler incelemede sol ventrikül ile sağ atriyum arasındaki defektten patolojik akım olduğu izlendi



Resim 5. Renkli akım Doppler incelemede sol ventrikül ile sağ atriyum arasındaki defekt aracılığıyla şant olduğu gözlemlendi

Tartışma

Ebstein anomalisi, nadir görülen konjenital kalp hastalıklarındandır. Ebstein anomalisinde triküspit kapağın septal yaprakçığının (ve sıklıkla posteriyor yaprakçığının) tutunma yeri sağ ventrikülün içine doğru yer değiştirir, anterior yaprakçık ise sıklıkla malformedir, sağ ventrikül serbest duvarına anormal şekilde tutunmuş ve genişir (3).

Ekokardiyografi EA için tercih edilen tanı yöntemidir. Ebstein anomalisinin temel bulgusu, triküspit kapağın septal yaprakçığının tutunma yerinin mitral kapağın tutunma yerinden en az 8mm/m² apikale yer değiştirmiş olmasıdır. Fonksiyonel triküspit anulusu aşağıya doğru yer değiştirmiştir, ancak gerçek anatomik triküspit anulusu yer değiştirmemiştir (2). Bu nedenle EA'nde sağ ventrikülün iki kısmı vardır: Fonksiyonel olarak sağ atriyum ile birleşen kısım (atrialize sağ ventrikül), diğeri ise trabeküler kısımdır ve fonksiyonel sağ ventrikül olarak kabul edilir. Triküspit kapakta sıklıkla yetmezlik vardır, ancak darlık da olabilir.

Ebstein anomalisi, diğer kompleks kardiyak hastalıkların bir komponenti olarak da görülebilir; pulmoner darlık veya atrezi, ventriküler septal defekt (VSD), mitral darlık, Fallot tetralojisi, büyük damarların transpozisyonu ile birlikteliği bildirilmiştir (4). Ebstein anomalisi olan 15 vakalık otopsi çalışmasında, 5'inde perimembranöz veya musküler VSD, 13'ünde atriyal septal defekt, 2'sinde patent duktus arteriozus, 1'inde pulmoner atrezi, patent foramen ovale saptanmıştır (5). Atriyoventriküler septal defekt ise son derece nadirdir.

Ventriküler septal defektin nadir görülen bir formu olan Gerbode tip defektlerde sol ventrikül çıkış yolu ile sağ atriyum arasında defekt vardır. Gerbode tip defektler, defektin membranöz interventriküler septumda (MİS), triküspit kapak insersiyonunun aşağısında veya yukarısında olmalarına göre iki ana gruba ayrılır. Membranöz interventriküler septum, triküspit kapağın septal yaprakçığı tarafından atriyoventriküler ve interventriküler kısımlara ayrılır. İnfravalvüler tip Gerbode defektleri konjenital olarak kabul edilirler, triküspit kapakta malformasyon vardır. Bu defektler MİS'un interventriküler kısmındadır. Beraberinde triküspit kapağın septal yaprakçığında perforasyon, kleft, fenestrasyon, anevrizmal transformasyon gibi anormallikler izlenir. Supravalvüler tip Gerbode defektleri ise MİS'da atriyoventriküler kısmındadır ve bizim vakamızda olduğu gibi direkt olarak sol ventrikül ile sağ atriyum arasında ilişki vardır (6-8). Erişkin popülasyonda sol ventrikül ile sağ atriyum arasında MİS'un üst kısmında edinilmiş defekt bildirilmiştir. Bu patoloji travmadan kaynaklanabilir. Ayrıca endokardit veya aort kapak replasmanı sonrası da olabilir. Şant yönü, sol ventrikül sistolik basıncının sağ atriyum sistolik basıncından daha fazla olması nedeniyle sol ventrikülden sağ atriyuma doğrudur.

Ebstein anomalisi vakalarının çoğunda EKG anormallikleri izlenir. Birinci derece atriyoventriküler blok sık görülür. Ebstein anomalili hastaların yaklaşık %20'sinde atriyum ve ventrikül arasındaki aksesuar elektriksel yol aracılığıyla ventriküler preeksitasyon izlenir, delta dalgaları olabilir (WPW sendromu). Triküspit kapağın septal yaprakçığının aşağı yer değiştirmesi, santral fibröz cisimde kesintiye ve direkt musküler bağlantıların olduğu septal atriyoventriküler ringe yol açarak aksesuar atriyoventriküler iletim ve ventriküler preeksitasyon için substrat yaratır (3, 9, 10).

Ebstein anomalisinin, tedavisi komplikasyonların önlenmesi ve tedavisine dayanır. Bu hastalara enfektif endokardit profilaksisi önerilir. Semptomatik kalp yetersizliği olan hastalarda digoksin ve diüretik ajanlar verilebilir. Atriyal aritmiler farmakolojik olarak tedavi edilir veya aksesuar yol varlığında kateter ablasyonu ile tedavi edilir.

Aynı hastada EA, Gerbode tip defekt ve WPW sendromunun birlikte olduğu bu olgu ilginç olması nedeniyle literatüre sunuldu.

Kaynaklar

1. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. *Ann Thorac Surg* 2000; 69 (4 Suppl): S106-17.
2. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly-review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 2005; 135: 269-81.
3. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 174-80.
4. Lev M, Liberthson RR, Joseph RH, Seten CE, Eckner FA, Kunske RD, et al. The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch Pathol* 1970; 90: 334-43.
5. Zuberbuhler JR, Allwork SP, Anderson RH. The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 202-11.
6. Gerbode F, Hultgren H, Melrose D, Osborn J. Syndrome of left ventricular-right atrial shunt; successful surgical repair of defect in five cases, with observation of bradycardia on closure. *Ann Surg* 1958; 148: 433-46.
7. Riemenschneider TA, Moss AJ. Postperfusion syndrome. Report of four cases and review of the literature. *J Pediatr* 1966; 69: 546-52.
8. Wasserman SM, Fann JI, Atwood JE, Burdon TA, Fadel BM. Acquired left ventricular-right atrial communication: Gerbode-type defect. *Echocardiography* 2002; 19: 67-72.
9. Kastor JA, Goldreyer BN, Josephson ME, Perloff JK, Scharf DL, Manchester JH, et al. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* 1975; 52: 987-95.
10. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 203-8.

Resistant radial artery spasm during coronary angiography via radial approach responded to local warm compress

Radiyal arter yoluyla yapılan koroner anjiyografi sırasında gelişen ve lokal ılık kompres ile çözülen dirençli radiyal arter spazmı

Cem Barçın, Hürkan Kurşaklıoğlu, Sedat Köse, Basri Amasyalı, Ersoy Işık

Department of Cardiology, Gülhane Military Medical Academy, Ankara, Turkey

Introduction

The radial artery approach for coronary angiography and angioplasty has been shown to be a safe alternative to the femoral approach (1). Although this technique is increasingly preferred, radial artery spasm (RAS), a potential complication, limits its widespread use. RAS may be resistant to vasodilator medications, which are usually useful in this situation, and may cause serious complications (2). We present a case with RAS, which was resistant to vasodilators and lidocaine, but responded well to a warm compress applied along the arm and the forearm.

Case report

A 62-year-old man was referred to our cardiac catheterization laboratory for his exertional chest pain. Because both femoral arteries were pulseless we decided to perform angiography via radial artery after confirming that the Allen test was positive. The right arm was placed in an abducted position with slight wrist overextension. Local skin anesthesia was obtained by 1% lidocaine. Following a small incision radial artery was punctured with a 20 G short venous angiocatheter. Before insertion of the guidewire, 3000 U unfractionated heparin, 5 mg verapamil and 100 microgram nitroglycerin were given consecutively via venous sheath. The artery was cannulated with a 45 cm 0.025" non-teflonized wire followed by an insertion of 5F 15 cm

radial sheath without resistance. A diagnostic 5F catheter was then inserted with a 0.035" J wire easily and advanced up to the aortic arch. During manipulation of the diagnostic catheter in order to fall into ascending aorta severe painful spasm in the radial artery occurred. Neither the catheter nor the sheath could be retrieved and these attempts were severely painful. Verapamil of 5 mg (twice) and nitroglycerin of 100 microgram (3 times) were given via diagnostic catheter trapped in aortic arch (Fig. 1). Then nitroglycerine infusion via left brachial vein was started. At the end of all these medications the spasm was not resolved, arterial blood pressure was 95/60 mmHg and pulse rate was 48 beats/minute. Then, we decided to apply warm compress along the right radial and brachial arteries. We covered the antecubital face of the forearm and the arm with surgical gauzes soaked into warm water of nearly 50°C (Fig. 2). Approximately, after 3 minutes the patient reported that the pain was completely resolved. We then retrieved the catheter and the radial sheath easily. Both the radial and the ulnar artery were palpable. The procedure was stopped according to the patient's preference. The patient was discharged at the end of 2 hours. The post-procedural period was uneventful.

Discussion

The radial artery approach for coronary procedures has been shown to be a safe alternative to the femoral approach (1). Although

Address for Correspondence/Yazışma Adresi: Cem Barçın, MD, Gülhane Military Medical Academy, Cardiology, Ankara, Turkey
Phone: +90 312 304 42 66 Fax: +90 312 304 42 57 E-mail: cembarcin@yahoo.com

©Telif Hakkı 2010 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2010 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com
doi:10.5152/akd.2010.020