

# Ebstein Anomalisine Eşlik Eden Atriyal Septal Defekt

Deniz Demir<sup>1</sup>, Mehmet Salih Aydın<sup>1</sup>, Cüneyt Şelli<sup>1</sup>, Aydemir Koçarlan<sup>1</sup>, Mehmet Halit Andaç<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Şanlıurfa, Türkiye

## Özet

Ebstein anomalisi 1866 yılında Wilhelm Ebstein tarafından tanımlanmıştır. Ebstein anomalisi tüm konjenital kalp anomalilerinin % 1 ini oluşturmaktadır. Sıklıkla Pulmoner stenoz veya atrezi, Atriyal Septal Defekt, Ventriküler Septal Defekt ve Fallot Tetralojisi eşlik eder. Hastalarda genel olarak 3 temel patofizyolojik durum vardır. Sağ ventrikül anomalileri, trikuspid kapak anomalileri, aksesuar ileti yolları (WPW sendromu). Medikal tedavisinde konjestif kalp yetmezliği, aritmiler ve bakteriyel endokardit profilaksisi yapılmaktadır. Cerrahi tedavide ise mekanik veya bioprotez kapak replasmanı, kapağın plastik rekonstrüksiyonu veya replasman ile rekonstrüksiyon yapılabilir. Ebstein anomalisi nadir konjenital kalp hastalıklarından biri olması nedeniyle, kliniğimizde tedavi olan bir olgu literatür bilgileri verilerek sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Ebstein Anomali, Atrial Septal Defekt.

## Atrial Septal Defect With Ebstein's Anomaly

### Abstract

Ebstein anomaly described by Wilhelm Ebstein in 1866. Ebstein anomaly accounting for 1/100 of all cases of congenital heart disease. Pulmoner stenosis or atresia is most common accompanying defect. Others include ASD, VSD, TOF, PDA. Three primary pathophysiologic features predominant patients with anomaly. Right ventricle abnormalities, tricuspid valve abnormalities, accessory conduction pathways (WPW syndrome). Medical treatment will consist of the treatment of the congestive heart failure, arrhythmias and prevention of bacterial endocarditis. Mechanical or bioprosthesis valve replacement or valve plastic reconstruction, or reconstruction with replacement have been used in surgical treatments. We report one case of this rare Ebstein's anomaly with the review of the literature

**Key Words:** Ebstein's Anomaly; Atrial Septal Defects.

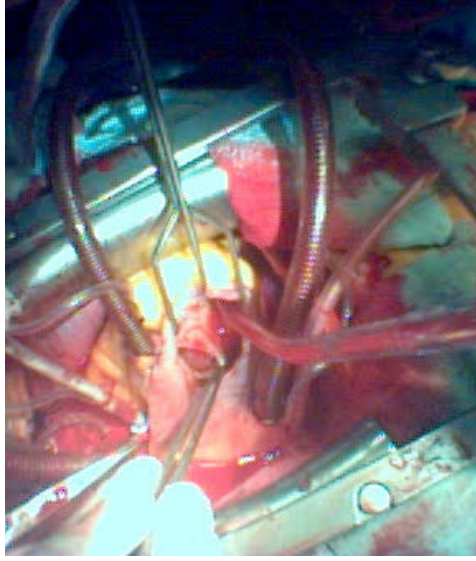
## GİRİŞ

Ebstein anomalisi 1866 yılında Wilhelm Ebstein tarafından tarif edilmiştir. Konjenital kalp hastalıkları içinde yaklaşık %1 oranında görülmektedir [1]. Etiyolojisinde multifaktöryel kalıtsal geçiş önemli olmakla beraber gebelikte maternal lityum ve benzodiazepin kullanımıyla ilişkisi tespit edilmiştir [2]. Pulmoner stenoz, atrezi veya ASD en sık olarak eşlik eden defektlerdir ayrıca VSD, Fallot Tetralojisi, PDA birlikte bulunabilir. İleti sistemi genellikle normal olmakla beraber %14 oranında aksesuar A-V yol mevcuttur. Hastalığın kliniğini genellikle üç primer patofizyolojik durum belirler. Sağ ventrikül anomalileri, triküspit anomalisi ve aksesuar A-V ileti sistemi. Trikuspid kapak leafletlerinin anormal gelişimine bağlı olarak triküspit kapak genişlemesi, sağ ventrikül ve kapak ile ilgili yapıların anormal gelişimi meydana gelir, septal ve posterior leafletlerin anulusa bağlanma yeri sağ ventrikül apeksine doğru uzayabilir. Tedavisinde ASD ve Patent Foramen Ovale varsa kapatılmalı atrialize bölümün plikasyonu posterior anuloplasti ile

trikuspid anulüsün daraltılması ve eğer anterior leaflet sağ ventriküle doğru kaymışsa, çok kalın ise ya da kribriform yapıda olup tamir olanaksız olduğunda; triküspit kapak replasmanı yapılmalıdır [3].

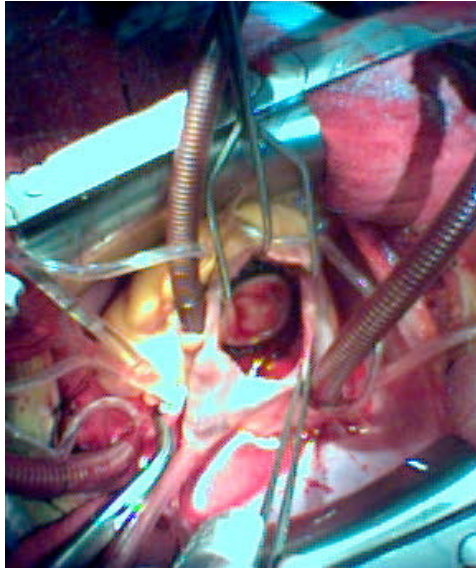
## OLGU

16 yaşında bayan olgu. Nefes darlığı, çarpıntı ve efor dispnesi şikayetleri ile başvurdu. NYHA göre sınıf II-III idi. Hastanın semptomları bir yıl önce başlamış. EKG' de normal sinüs ritmi ile birlikte sol dal bloğu vardı. TEE-Transtoraksik ekokardiografide interatrial septumda 2 cm çapında sekundum tipte ASD, trikuspid kapak septal leafletinin normal yerinden 3,5 cm daha aşağıda yerleşik olduğu 3. derece trikuspid yetmezliği ayrıca geniş atrialize sağ ventrikül ve hipoplastik ana sağ ventrikül oluşumu izlendi. Septal leaflet pulmoner kapağın hemen altında tutulum göstermekteydi, (Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı). Operasyonda aorta-bikaval kanülasyonla pompaya girildi. Sağ atriyotomi yapılarak triküspit kapak ve sekundum tipteki ASD görüldü ( Resim 1).



Resim 1: İntraoperatif görünüm

Sekundum tip ASD primer olarak onarıldı. Triküspit kapak anterior leafletin kribriform yapıda olup annüloplastiyeye uygun olmadığından heterogreft (Sorin Biomedica biyoprotez no:33) Bioprotez kapak ile replase edildi. (Resim 2).



Resim 2: Replase Triküspit kapak

Postoperatif komplikasyon gelişmedi. Yapılan kontrol ekokardiyografide interatrial septumun intact olduğu ve replase fonksiyonel biyoprotez triküspit kapak tespit edildi. Hastanın daha sonraki kontrollerinde preoperatif semptomlarının belirgin olarak azaldığı tespit

edildi. Postoperatif 6. ay NYHA göre sınıf I idi. Hasta halen kliniğimizde takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Ebstein anomalisi nadir konjenital kalp hastalıklarından biri olmakla beraber tedavi edilmediği takdirde erken yaşlarda ölümlere neden olabilir. Medikal tedavisinde; kalp yetmezliğine yönelik tedavi, aritmilere yönelik antiaritmik ilaç tedavisi, aksesuar ileti yollarının ablasyonu ve infektif endokardit profilaksisi. Cerrahi tedavisi Chauvaud sınıflamasına göre yapılır. Tip A'da, septal kapakçık orta derecede deplasedir ve sağ atrium normale yakın büyüklüktedir. Tip B'de septal kapakçık ileri derecede deplasedir, sağ atrium genişlemiş fakat anteroseptal kapakçık normaldir. Bu iki tip anomaliye rekonstruktif cerrahi teknikler uygulanır. Bunlar Carpenterier tekniği ile Anteroseptal kapakçığın yükseltilmesi ve sağ ventrikül lineer plikasyonu, ya da De Vega ring anüloplastisidir. Tip C'de inferior ya da mural kapakçığın yokluğu, anteroseptal kapağın restriktif olması ve buna bağlı pulmoner arterin çıkım yolu darlığı bulunur. Tip D'de ise Trikuspid kapakçıkların ventrikül duvarı içinde kaldığı ve sağ ventrikülün çok ince ve duvar hareketlerinin ileri derecede bozuktur. Tip C ve D'de rekonstruktif cerrahiye uygun olmamasından dolayı kapak replasman cerrahisi uygulanmaktadır. Bu olgularda eşlik eden ASD veya PDA kapatılmalıdır [4]. Çeşitli serilerde mortalite oranları %9 ile %10 arasında belirtilmektedir [5]. 10 yıllık sağkalım ise %75 olarak belirtilmiştir [6]. Tedavi yöntemlerinde %33 oranında trikuspid kapak replasmanı, %27 oranında kapak tamiri, %25 oranında sağ ventrikül tamiri ve %7 oranında ise palyatif şant kullanılmaktadır [7].

Ebstein Anomalisi hastalarında klasik tamir yöntemi genellikle atrielize kısmın transfer plikasyonu ile gerçekleştirilmesine rağmen; Anterior leafletin kalın, yüzey alanının yetersiz ve kribriform yapıda olduğu durumlarda triküspit replasman tedavisi tercih edilmektedir [8].

Cerrahi tedavide hastanın anterior leafleti kribriform ve yüzey alanı yetersiz olması nedeni ile replasman tedavisi yapılmıştır. Triküspit valv replasmanında bioprotezik kapak kullanmamızda ise; Ebstein Anomalisinde mekanik kapakların akut

tromboz ve disfonksiyon riskinin daha yüksek olması ve hastanın ileride çocuk sahibi olma isteği etkili olmuştur.

ASD kapatılmasında ise; koroner sinus ağız atrial tarafta kalacak şekilde ve kapak triküspit anulus seviyesinde replase edildiğinden ileti sistemine verilebilecek zarar minimize edilmiştir. Atrialize sağ ventrikülün bir kısmı atrial tarafta kaldığından normal anatomik hacimlere önemli oranda yaklaşılarak, izole ASD olgularında olduğu gibi; ileride oluşabilecek pulmoner vasküler hastalık riskini ortadan kaldırmak amacı güdülmüştür.

Ebstein Anomalisi nadir konjenital kalp hastalıklardan birisi olup sıklıkla ASD eşlik etmektedir. Triküspit kapağın anterior leafleti; replasman ya da rekonstruktif cerrahi uygulamasının esas belirleyicisidir. Anterior leafletin ileri derecede sağ ventriküle deplase olduğu kendi yapısında kribriform ve yüzey alanının yetersiz olduğu durumlarda replasman tedavisi ön plana çıkmaktadır. Ayrıca replasman sırasında koroner sinüs ağız atrial tarafta bırakılmaya çalışıldığında ise olası sutür hattının ileti sistemine vereceği zarar en aza indireceği düşünülmektedir.

#### **KAYNAKLAR**

- 1-Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Circulation*.2007;115:277- 285.
- 2-Giles JJ,Bannigan JG Teratogenic and developmental effects of lithium. *Curr Pharm Des* 2006;12(12):1531- 41.
- 3-Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery .Third Edition 2003 vol .2 -1177
- 4-Renfu Z, Zengwei W, Hongyu Z, Handong G, Nanbin Z, Xinmin L, et al. Experience in corrective surgery for Ebstein's anomaly in 139 patients Cardiovascular Surgery Institute, Shenyang Northern Hospital, Shenyang

Liaoning, Peoples' Republic of China *J Heart Valve Dis*.2001 May;10(3):396-8.

5-Nagdyman N, Ewert P, Stiller B, Riesenkampff E, Fleck T, Lange PE, Hetzer R. -Ebstein's anomaly: long-term results after modified reconstruction of tricuspid valve without ventricle plication *Z Kardiol*. 2003 Sep;92 (9): 730- 4.

6-Chauvaud S. Ebstein's malformation. surgical treatment and - results. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Aug;48(4):220- 3.

7-Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Berggren H et al. Heart Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Surgeons Association Onassis Cardiac Surgery Center, Athens, Greece. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006 Jul;132(1):50 -57.

8- Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23:525- 531.

9-Rizzoli G, Guglielmi, Toscana G, Pistoria V, Venderamin I, Bottio T, et al. Reoperations for acute prosthetic thrombosis and pannus: an assessment of rates, relationship and risk. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999 Jul;16(1): 74-80.

#### **Yazışma Adresi:**

Deniz Demir,  
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kalp ve Damar Cerrahisi AD,  
63300 Şanlıurfa, Türkiye  
Tel: 0505 457 1988  
Faks: 0414 315 1181  
e-posta: denizzdr@msn.com