

(LUTEMBACHER SENDROMU)

Bir vaka nedeniyle)

Dr. Sebahattin ATEŞAL (x)
Dr. Hikmet KOCAK (xxf)
Dr. İbrahim YEKELER (xxx)
Dr. Necip ALP (x)
Dr. Mustafa PAÇ (xx)

ÖZET

Atriyal septal defekt ve mitral darlığının birlikte bulunması Lutembacher sendromu olarak bilinir.

Bu makalede kliniğimize efor dispnesi ile müracaat eden' fizik muayene ve ekokardiyografi ile Lutembacher sendromu düşünülüp kardiyak kateterizasyonla tanı kesinleştirilerek ameliyat edilen bir hasta takdim edildi. Vaka ilgili literatürlerin ışığında tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Atriyal septal defekt, mitral darlığı

GİRİŞ

Lutembacher sendromu atriyal septal defekt ve mitral darlığının birlikte bulunmasıdır. (1,2) Mitral darlıklı bir hastada sol sternal kenarda sistolik üfürümün duyulması ve ikinci kalp sesinin çift duyulması ile bu sendromdan şüphe edilir. Adult hastalarda görülen mitral darlığı romatizmal orjnlü iken çocuklarda görülen mitral darlığı konjenital olabilir(2). Fizik muayene ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyonla kesin tanı konulur (1,2,5). Bozer AY ve arkadaşları (3) ameliyat ettikleri 352 atriyal septal defektli vakanın 4'ünde Lutembacher sendromu saptadıklarını bildirmişlerdir.

(x) (Ata Ün. Tıp Fak İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğ. Üyesi
(xx) " " " " Göğüs-Kalp ve Damar Cerrh. Anabilim Dalı Öğ. Üyesi
(xxx) " " " " " " " " " " " Araş. görevlisi.

VAKA

Hasta B S, 24 yaşında kadın, kliniğimize yorgunluk, efor dispnesi şikayeti ile başvurdu. Hastanın bu başvurusundan iki ay öncesine kadar hiçbir yakınması yokmuş. Çocukluğunda sık sık olan tonsilliti dışında ciddi bir hastalık tarif etmiyordu.

Fizik muayene: Hasta 45 Kg ağırlığında 160 cm boyunda. Kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 80/dkdüzenli. Boyunda anormal venöz dalgalanma dolgunluk yok. Solunum sistemi muayenesinde akciğerler temiz bulundu. Kalp muayenesinde sol parasternal bölgede kardiyak aktivite hafif artmıştı. Oskültasyonda birinci kalp sesi şiddetli mitral açılma sesi ve apikal middiyastolik üfürüm ve ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme duyuluyordu. Ayrıca mezokardiyak odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejsiyon üfürümü vardı. Presistolik aksentüasyon yoktu.

Labrcratuvar: Elektrokardiyogramda, sağ aks (+100°) ve V1 derivas yönünde qR kompleksi ve V1,2,3, de negatif T dalgası vardı. Tele radyogramda kalbin sol kenarında düzleşme ve pulmoner konusta ileri derecede genişleme mevcut olup kardiyotorasik oran normal sınırlardaydı. Akciğerlerde pulmoner vasküler gölgelerde artma vardı. M Mode-ekokardiyografide sol ventrikül diyastolik 40 mm, sağ ventrikül 20 mm, sol atriyum diyastolik 42 mm çaptaydı. Mitral kapak EF eğiminde orta derecede azalma kapak amplitüdünde hafif azalma ve mitral arka yaprakçığının diyastolde öne hareketi saptandı. Sol ventrikül arka duvar hareketleri normal iken interventriküler duvar hareketleri anormal olup erken sistolde öne hareket ve erken diyastolde arkaya hareket tesbit edildi. Kardiyak kateterizasyon sonuçları tablo 1'de gösterildi. Tablo da görüldüğü gibi hastada atriyal seviyede bir sol-sağ şant ve mitral darlığı vardı.

Tablo 1: Kardiyak kateterizasyon sonuçları

	O ₂ Satürasyonu(%)	Basınç (mmHg)
Vena kava superior	71	
Sağ atriyum üst	83	
orta	81	4x
alt	83	
Sağ ventrikül üst	83	44/4
alt	83	
Pulmoner arter	81	44/14/24x
Fulmoner kapiller		14x
Sol ventrikül	95	140/3
Pulmoner kapiller-sol ventrikül diyastolik basınç gradiyenti		11x

x Ortalama değerler

Açık kalp ameliyatına alınan hastaya sağ ve sol atriyyotomi yapıldı. Operasyonda saptanan 5 adet kribriform atriyal septal defekt primer olarak tamir edildi. Sol atriyal yoldan mitral kapak incelendiğinde; kapaklar fibrotik, hafif kalınlaşmıştı ve mitral kapak alanının yaklaşık 1,5 cm² olduğu görüldü. Bistürü ile bilateral komissürotomi yapıldı.

TARTIŞMA

Atriyal septal defektin ve mitraldarlığının birlikte bulunması Lutembacher sendromu olarak bilinir (1,2).

Mitral darlığı bulguları olan bir hastada sol sternal kenarda sistolik üfürümün duyulması ve ikinci kalp sesinin sabit çiftleşmesinin bulunması bu sendromu şüphe ettirmelidir. Lezyonlardan birinin hemodinamik olarak baskın olması diğerini baskılayabileceğinden tanı konulması zor olabilir(2). 1934 lerde tanımlanan b sendromu Nodas ve Alimurung (1952) 25000 otopside 4 vaka saptamışlardır(2) Bozer ve ark(3) atriyal septal defekt tanısıyla ameliyat ettikleri 352 hastanın 4'ünde Lutembacher sendromu olduğunu belirtmişlerdir. Bir başka yayında 443 mitral darlıklı hastanın 7'sine mitral darlığı ve atriyal septal defektin birlikte olduğu bildirilmiştir(4).

Çocukluk çağında görülen Lutembacher sendromunda mitral darlığı konjenital orjinli iken, adultlarda hemen daima romatizmal kaynaklıdır (2). Hastalar yorgunluk efor dispnesi ve çarpıntıdan sıklıkla yakınırken ortopne, paroksizmal dispne nadirdir. Hemoptizi görülmez, konjestif kalp yetmezliği ve atriyal fibrilasyon çocuklarda mutad değildir.

Hastamızda; çocukluğunda sık tonsillit tanımlaması, semptomların adult yaşta ortaya çıkması ve operasyondaki bulgulardan mitral darlığının romatizmal orjinli olduğuna karar verdik.

Hastalarda sağ ventrikül aktivitesinde artma ve ikinci kalp sesinin çiftleşmesi değişmez bir bulgudur. Birinci kalp sesinin şiddetlenmesi, mitral açılma sesi diyastolik rulman sıklıkla duyulurken presistolik aksentuasyon duyulamayabilir. Atriyal septal defektin olması mitral darlığı bulgularını etkiler. Vakamızda mitral darlığı bulguları yanında ikinci kalp sesinin sabit çiftleşmesi ve mezokardiyak odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümünün duyulması atriyal septal defekt tanısı bakımından önemli bulgulardı.

Radyolojik olarak pumoner arteriyel genişleme, sağ atriyyum ve sağ ventrikül genişlemesi siktir. Sol atriyal genişleme ve pulmoner venöz hipertansiyon alışılmış değildir. Pulmoner vasküler gölgelerde artma bulunur. Vakamızın radyolojik incelemesinde pulmoner konusta ileri derece de belirginleşme ve pulmoner vasküler gölgelerde artma vardı.

Elektrokardiyogramda genellikle sađ ventrikül hipertrofisi görülür. Bazı çalışmalarda en karakteristik EKG bulgusunun biatriyal genişleme olduđu belirtilmektedir. Vakamızda atriyal genişlemeye ait EKG bulgusu yoktu. Ancak belirgin sađ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı.

Ekokardiyografi tanı koydurucu en önemli noninvaziv yöntemlerden biridir (5,9,10). EF eğiminin azalması diyastolde mitral arka yaprakçığının öne hareketi mitral darlığı için karakteristik bulgulardır. İnterventriküler septumun paradoks hareketi başta atriyal septal defekt olmak üzere sađ ventrikülün diyastolik volüm yükünün arttığı durumlarda görülür. Sađ ventrikülün dilatasyonu ve anormal septal hareketin bulunması halinde %90 ihtimalle atriyal septal-defekt saptanabilir (6,7). Vakamızın M Mode ekokardiyografisinde sađ ve sol ventrikülün normal boyutlarda, sol atriyumun dyastolik çapı 42 mm idi. İnterventriküler septumda erken sistolik öne ve erken diyastolik arkaya hareket şeklinde anormal hareket mevcuttu.

Kardiyak kateterizasyon kesin tanı aracıdır. Hastamızda yaptığımız kardiyak kateterizasyonda atriyal seviyede önemli sol-sađ şant ve mitral darlığı saptadık.

Hastalığın tedavisi cerrahidir (3-4,6,8). Lutembacher sendromu tanısıyla açık kalp ameliyatına alınan hastada septal defekt primer olarak kapatıldı ve bilateral komissürotomi yapıldı. Postoperatif problemi olmayan hastanın 2 ay sonra yapılan ilk kontrolünde tamamen semptomsuz olduđu görüldü.

Atriyal septal defekt ya da mitral dalığı düşünölen hastalarda Lutembacher sendromu akılda tutulmalıdır. Ekokardiyografi tanının konulmasında önemli yöntemlerden biridir. Cerrahi yöntemle tedaviden oldukça iyi neticeler alınmaktadır.

SUMMARY

LUTEMBACHER'S SYNDROME

This trem refers to combination atrial septal defect and mitral stenosis.

This paper peresents a patient with Lutembacher's syndrome who has exertional dyspnac. The patient was suspected during physical and echocardiographic evaluations, and cardiac catheterization was made in order to support the suspected diagnosis.

This case was discussed on the basis of the previous cases.

Keys Words: Atrial septal defect, mitral stenosis

KAYNAKLAR

- 1- Braunwald E, MD: Heart Disease, A textbook of cardiovascular medicine, 2th edition. W.B. Saunders Co. 1984 p: 959, 1032.
- 2- Jonh D Keith, Richard D Rowe, Peter V, MD. : Heart disease in infancy and hildhood. Third Ed. Macmillan Fub. Co. New York 1978, p: 391.
- 3- Bozer AY: Kalp hastalıkları ve cerrahisi. Cilt 1, Ayyıldız Matbaası AŞ. Ankara 1985, sayfa: 306.
- 4- Kırklın JW, Barrat Boyes ZC: Cardiac surgery, A. Wiley Medical Publication 1986 p: 471
- 5- William F Armstrong: Atrial septal defect, Echocardiography, Harvey Feigenbaum MD., 4 th. Ed. Lea Febiger Philadelphia 1986 p: 397, 413
- 6- David C Sabiston Jr, Frank C Spenger, MD: Gibbon's surgeryof the Chest, 4 th. Ed. W.B. Saunders Co. 1983 p: 1012.
- 7- Coelho F: Selective angiocardiography in the diagnosis of atrial septal defect Am. J, Cardiol 7: 167, 1961.
- 8- Muller M: Surgical treatment of Lutembacher's Syndrome J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 51: 66, 1966.
- 9- Tajik AJ, Gam Gt, Ritter DG and Schattenberg TT: Echocardiographic pattern of right ventricular diastolic overload in children. Circulation, 46: 36, 1972.
- 10- Joseph AQ, James ED, Carlos M de Castro et al. : Echocardiography in Lutembacher's Syndrome, Chest, 72: 5, Nov. 1977.