

LUTEMBACHER SENDROMU (Bir olgu nedeniyle)

Dr. Şule KARAKELLEOĞLU*
Dr. Mahmut ŞAHİN*
Dr. İlhami İKA**
Dr. İbrahim YEKELER***
Dr. Fikret DEMİRCİxxxx

ÖZET:

Atrial septal defekte eşlik eden mitral darlığı olguları, esas olarak atrial septal defektin büyüklüğüne ve mitral stenozun şiddetine bağlı olarak değişen hemodinamik bulguları olan "Lutembacher sendromu" olarak bilinir. Burada kliniğimize efor dispnesi ve çarpıntı ile müracaat eden ve fizik muayene, ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyonla Lutembacher sendromu tanısı konan ve opere edilen bir olgu takdim edilmiştir.

Anahtar kelimeler: Atriyal septal defekt, mitral darlığı.

GİRİŞ

Lutembacher sendromu, atrial septal defekt (ASD) ve mitral darlığının (MD) birlikte bulunmasıdır (1-3). Mitral darlığı bulunan bir hastada sol-üst sternal kenarda sistolik üfürüm ve ikinci kalp sesinde çiftleşme duyulması ve radyolojik olarak pulmoner vaskülaritede artış tesbit edilmesi, birlikte atriyal septal defekt olduğunu düşündürmelidir (4). Erişkinlerde görülen mitral darlığı romatizmal orijinli iken, çocuklarda görülen darlık konjenital olabilir (1,5). Kesin tanısı, fizik muayene, ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyonla konur (1,4-7). Lutembacher sendromu, mitral darlığı olgularının yaklaşık % 0.6-0.7'sinde, atrial septal defektlerin % 4'ünde görülür (6,8).

OLGU

Hasta H.U. 39 yaşında, kadın olup kliniğimize 3 ay kadar önce başlayan çar-

* Ata Üniv. Tıp Fak. Kardiyoloji Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.

** Ata Üniv. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi.

*** Ata Üniv. Tıp Fak. Göğüs-Kalp ve Damar Cerrahisi, Yrd. Doç. Dr.

xxxx Adana Numune Hastanesi İç Hastalıkları Uzmanı

pıntı ve eforla gelen nefes darlığı şikayetleriyle başvurdu. Öz ve soygeçmişinde önemli bir özellik tesbit edilmedi.

Fizik muayenesinde; T.A. 90/60 mmHg, nabız: 82/dk düzenli. Boyunda venöz dolgunluk yok. Dinlemekle solunum sesleri normal. Sol parasternal bölgede kardiyak aktivitede hafif artış bulundu. Oskültasyonda I. kalp sesinde şiddetlenme, II. kalp sesinde sabit çiftleşme, mezokardiyak odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü, apekte 4/6 şiddetinde diyastolik rulman, presistolik aksentuasyon ve mitral açılma sesi tesbit edildi.

Elektrokardiyogramda sağ eksen sapması, sağ atrium büyümesi, inkomplet sağ dal bloğu, Teleradyogramda kardiyotorasik oranda artış ve pulmoner konusta belirginleşme, pulmoner vaskülaritede artış saptandı. M-mode ve 2-boyutlu ekokardiyogramda sol ventrikül sistolik çapı: 20 mm, diyastolik çapı: 37 mm, sağ ventrikül diyastolik çapı: 64 mm, sol atrium diyastolik çapı: 35 mm, sağ atrium diyastolik çapı: 65 mm idi. İnterventriküler septumda paradoks hareket, mitral kapak uçları fibrotik, EF eğiminde hafif azalma, arka yaprakçığın diyastolde öne hareketi, 8 mmHg'lık transmitral basınç gradiyenti, 1.8 cm² lik mitral kapak alanı tesbit edildi. İnteratrial septum, ostium sekundum tipinde defektif görünümü ve renkli Doppler'de soldan sağa geçiş mevcuttu. Pulmoner arter basıncı: 60 mmHg ve 2° Triküspit ve Pulmoner Yetmezlik gözlendi.

Kardiyak kateterizasyon sonuçları Tablo I'de gösterildi. Tabloda görüldüğü gibi atrial seviyede bir sol-sağ şant ve hafif mitral darlığı vardı.

Tablo I: Kardiyak kateterizasyon sonuçları

Basınçlar (mmHg)		O ₂ Saturasyonları (%)	
Sağ etrum ortalama	10	Veva cava inferior	67.4
Sağ ventrikül	55/12	Vena cava superior	52.7
Pulmoner arter	50/22/38	Sağ atrium üst	71.8
Pulmoner kapiller ortalama	14	Sağ atrium orta	84.4
Sol atrium ortalama	14	Sağ atrium alt	87.1
Sol ventrikül	105/5	Sağ ventrikül üst	87
Sol atrium ortalama/LV		Sağ ventrikül alt	87.2
Diyastolik basınç gradiyenti	12	Pulmoner arter	85.8
Aorta	90/65/78	Sol atrium	93.2
		Sol ventrikül	92.2
		Aorta	92.2

Açık kalp ameliyatına alınan hastaya 31 mm. lik mekanik mitral kapak yerleştirildi, atrial septal defekte primer tamir yapıldı. Dovege usulü triküspid anuloplasti yapıldı.

TARTIŞMA

Lutembacher sendromu, atrial septumda konjenital defekt ve sonradan kazanılmış romatik mitral stenozun birlikte bulunmasıdır. İlk defa 1916'da Lutembacher tarafından tanımlanmıştır (8). Tam olarak 1934 'de Roesler ve ark.ları tarafından tarif edilmiştir. 1952'de Nadas ve Alimurung 25.000 otopside 4 vaka saptamışlardır (5). Bozer ve ark.ları ASD tanısıyla ameliyat etkileri 352 hastanın 4'ünde Lutembacher sendromu tesbit etmişlerdir(9). Bashi ve ark. ları 1963 ve 1985 yılları arasında ASD nedeniyle ameliyat ettikleri 934 hastanın ve romatizmal mitral kapak hastalığı nedeniyle ameliyat ettikleri 5452 hastanın 67'sinde Lutembacher sendromu saptamışlardır (8). Perkütan transluminal mitral valvuloplasti sonrasında da iatrojenik olarak soldan sağa atrial shunt gelişebilmektedir (10-13).

Çocuklarda mitral darlığı genellikle konjenital orijinliyen, erişkinlerde hemen daima romatizmal kaynaklıdır. Erişkinlerde Lutembacher sendromu 30 yaşından sonra semptom verebilir. Çocuklarda ise MD konjenital orijinli olduğundan, semptomlar daha erken yaşta görülür (5). Hastalarda belirgin ortopne ve paroksizmal noktürnal dispne olmaksızın yorgunluk, periferik ödem ve efor dispnesinin görülmesi hemen daima kuraldır, fakat pediatrik yaş grubunda konjestif kalp yetmezliği ve atrial fibrilasyon nadirdir (5,8). Pulmoner venöz hipertansiyon semptomlarının eksikliği, sol atrium basıncının ASD nedeniyle azalmasına (dekompresyonuna) bağlıdır. Mitral stenozu dokunmadan yalnızca ASD tamir edilirse, pulmoner ödem gelişebilir (1).

Fizik muayene bulguları her iki lezyonu da düşündürür. Sağ ventrikül aktivitesinde artma, II. ses çiftleşmesi değişmez bir bulgudur. I. sesin şiddetlenmesi ve mitral açılma sesi de sıklıkla mevcuttur (1,8).

Göğüs radyogramı pulmoner plethora ve sağ atrial ve ventriküler genişleme gösterirken EKG genellikle sağ ventriküler hipertrofi ve biatrial genişleme gösterir (1). Hastamızda EKG'de sağ eksen sapması, sağ atrium büyümesi ve sağ dal bloğu bulguları vardı.

Ekokardiyografi tanı koydurucu en önemli noninvaziv yöntemlerden biridir (4,6,7,10,13,14). Özellikle genç hastalarda cerrahi düzeltme öncesi başlıca tanı yöntemi sayılır. Yaşlı hastalarda ise hemodinamik parametrelerin tayini için cerrahi öncesinde kardiyak kateterizasyon yapılması gereklidir (7). Ekokardiyogramda EF eğiminin azalması, diyastolde mitral arka yaprakçığının öne hareketi, inter-ventriküler septumda paradoks hareket, sağ ventrikül ve sol atrium dilatasyonu görülebilir(4). Hastamızın ekokardiyogram bulguları, yukarıda bahsedilen bulgularla uygunluk gösteriyordu.

Kardiyak kateterizasyon bulguları ASD'in derecesine ve MD'nın şiddetine göre değişir. Yükselmiş RA basıncı ve bariz V dalgaları Lutembacher sendromlu hastalarda sabit bir bulgudur. Eğer ASD küçük ise, sağ atrial trase normal sınırlar içinde kalabilir. Sistemik kan akım indexi genellikle düşüktür, halbuki pulmoner kan akımı bariz şekilde artmıştır; böylece pulmonerin sistemik akıma olan oranı oldukça yüksektir (1,5). Kardiyak kateterizasyon sonucunda hastamızda ostium sekundum tipi atrial septal defekt ve hafif mitral darlığı saptandı.

Hastalığın tedavisi cerrahidir (5,8,9). Yapılan cerrahi tedaviden 2 ay sonra yapılan ilk kontrolünde hastamızın tamamen semptomsuz olduğu görüldü.

SUMMARY

LUTEMBACHER'S SYNDROME

Atrial septal defect associated with mitral stenosis, referred to as Lutembacher's syndrome, has varying hemodynamic patterns, depending mainly on the size of the atrial septal defect and the severity of the mitral stenosis. We reported here a patient applied to our clinic with exercise dyspnea and palpitation. Lutembacher's Syndrome was diagnosed with clinical examination, echocardiography and cardiac catheterization and the patient was operated.

Key words: Atrial septal defect, mitral stenosis.

KAYNAKLAR

- 1- Braunwald E: Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia, WB Saunders Co, 1992, p: 982
- 2- Hurst JW, Schlant RC: The Heart (Seventh ed). New York, Mc Graw-Hill Book Co, 1990, p: 674
- 3- Sokolow M, McIlroy MB, Cheitlin MD: Clinical Cardiology. (Fifth ed.). California, Appleton-Lange, 1990, p: 389
- 4- Quash JA, Davia JE, Castro CM, Bowen TE, Green DC: Echocardiography in Lutembacher's Syndrome. Chest 72 (5): 676-678, 1977.
- 5- Keith JD, Rowe RD, Peter V: Heart Disease in Infancy and Childhood. (Third ed.). New York, Mac Millan Pub Co, 1978, p: 391.
- 6- Okamoto M, Tsubokura T, Kawagoe T et al: Mitral stenosis with unusual atrial shunt diagnosed by biplane transesophageal Doppler echocardiography. Am Heart J, 122 (5): 1498-1501, 1991.
- 7- Yan PC, Chia BL, Tan AT et al: Two-dimensional echocardiography in Lutembacher's syndrome. Am Heart J 116 (5): 1361-1362, 1988.
- 8- Bashi VV, Ravikumar E, Jairaj PS et al: Coexistent mitral valve disease with left-to-right shunt at the atrial level: Clinical profile, hemodynamics, and surgical considerations in 67 consecutive patients. Am Heart J 114 (6): 1406-1414, 1987.

- 9- Bozer AY: Kalb hastalıkları ve cerrahi. Cilt 1, Ankara, Ayyıldız Matbaası, 1985, s: 306.
- 10- Yoshida K- Yoshikawa J, Akasaka T et all: Assessment of Left-to-Right Atrial Shunting After Percutaneous Mitral Valvuloplasty by Transesophageal Color Doppler Flow-Mapping. *Circulation* 80 (6): 1521-1526, 1989.
- 11- Cequier A, Bonan R, Dyrda I et all: Atrial Shunting After Percutaneous Mitral Valvuloplasty. *Circulation* 78 (4): 488, 1988 (abstr.)
- 12- Zaibag MA, Ribeiro PA, Kasab SA, Fagih MR: Percutaneous Double-Ballon Mitral Valvotomy For Rheumatic Mitral-Valve Stenosis. *Lancet*, April 5: 757-761, 1986.
- 13- Chen CH, Lin SL, Hsu TL et all: Iatrogenic Lutembacher's syndrome after percutaneous transluminal mitral valvotomy. *Am Heart J* 119 (1): 209-211, 1990.
- 14- Feigenbaum, H: *Echocardiography*. (4 th ed.) Philadelphia, Lea Febiger Co, 1986, p: 397, 413.