

RASTLANTISAL NADİR BİR BULGU, KUADRIKÜSPİD AORT KAPAĞI**Ufuk ERYILMAZ¹, Çağdaş AKGÜLLÜ¹****ÖZET**

Kuadriküspid kapak, uniküspid ve biküspid aort kapağa göre hayli nadir görülen bir doğumsal malformasyondur. Genellikle izole doğumsal bir anomali şeklinde saptanması yanında bazen de diğer malformasyonlar ile ilişkili olabilmektedir. Kuadriküspid aort kapak nadiren diğer doğumsal anomalilere eşlik eder; doğumsal kalp hastalıkları içinde ise en sık koroner arter anomalileri ile birliktelik gösterir. Aort yetersizliği, kuadriküspid kapak ile ilişkili en sık birliktelik gösteren hemodinamik bozukluktur. Ekokardiyografi kuadriküspid aort kapak incelemesinde temel tetkik aracı olarak gittikçe artan kullanım alanına sahiptir. Rastlantısal olarak saptanması halinde ekokardiyografi ile izlem esas yaklaşımı oluşturur. Biz bu olgu sunumunda, çarpıntı şikayeti ile polikliniğimize başvuran ve tesadüfen ekokardiyografi ile teşhis ettiğimiz kuadriküspid aort kapaklı bir hastayı sunmaktayız.

Anahtar sözcükler: Kuadriküspid aort kapağı tip a; doğumsal kardiyak malformasyon

An Incidental Rare Finding of the Quadricuspid Aortic Valve**SUMMARY**

Quadricuspid aortic valve is a very rare congenital malformation, far less common than unicuspid or bicuspid aortic valve. It usually appears as an isolated congenital anomaly but it may also be associated with some other malformations. Quadricuspid aortic valve in association with other congenital anomalies is extremely rare but coronary artery anomalies are the most common associated congenital cardiac malformations. Aortic regurgitation appears to be the most common hemodynamic abnormality associated with quadricuspid aortic valve. Echocardiography is increasingly useful in detecting quadricuspid aortic valve. If this anomaly is found incidentally, continual follow-up is recommended. We report such a patient with a complaint of palpitation and incidental echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve.

Key words: Quadricuspid aortic valve type a, congenital cardiac malformation

Aort kapağa ait konjenital malformasyonlar nadirdir. Bunlar içerisinde biküspid aort kapak varlığı, %2 gibi bir insidans ile en sık görülenidir¹. Kuadriküspid aort kapak ise oldukça nadir olarak karşımıza çıkar, otopsi serilerindeki insidansı %0,008'dir; aort kapak cerrahisi yapılacak hastalar içerisindeki sıklığı ise %1' dir². Kuadriküspid aort kapak varlığı genellikle izole bir malformasyon olsa da nadiren diğer malformasyonlara eşlik eder. Bunlar içerisinde koroner arter anomalileri sık görülür. Bir seride kuadriküspid aort kapak varlığındaki koroner anomali sıklığı %10 olarak rapor edilmiştir³. Kuadriküspid aort kapak varlığında karşılaşılan en sık problem aort yetersizliğidir. Yetersizlik, kapak uçlarının fibrozisine veya yetersiz koaptasyon kusuruna bağlı olarak gelişir. Kuadriküspid aort kapak, Hurwitz ve ark. 'nın yaptığı bir çalışma ile 7 ayrı alt tipine ayrılmıştır¹. Dört yaprakçığın eşit ölçüde olması tip a; üç eşit boy büyük yaprakçık ve bir küçük yaprakçık olması tip b; iki eşit büyük boy ve iki eşit küçük boy yaprakçık olması tip c; bir büyük yaprakçık, iki adet eşit orta ve bir küçük yaprakçık bulunması tip d; üç eşit boy yaprakçık ve bir büyük boy yaprakçık olması tip e; iki eşit boy yaprakçık ve eşit olmayan iki adet küçük yaprakçık olması tip f, dört eşit olmayan yaprakçık olması tip g olarak sınıflanmıştır. En sık görülen formu tip a'dır³. Günümüzde ekokardiyografinin kullanımının artması, bu nadir malformasyon ile rastlantısal olarak

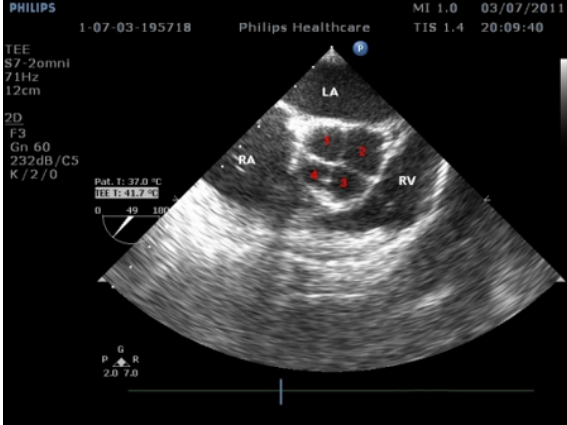
karşılaşma olasılığımızı arttırmıştır. Karşılaşılan hastalarda henüz ciddi bir aort yetersizliği yok ise periyodik olarak ekokardiyografi takibi yapılması ve riskli işlemler öncesinde infektif endokardit profilaksisi uygulanması önerilmektedir⁴.

OLGU

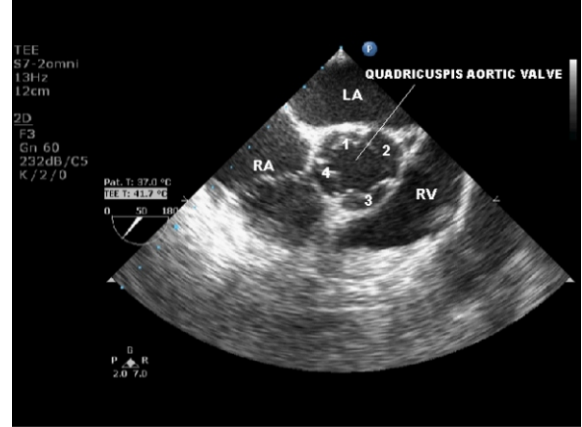
Polikliniğimize çarpıntı nedeni ile başvuran kırkaltı yaşında bayan hastanın transtorasik ekokardiyografisinde (TTE) interatriyal septumda şüpheli Doppler akımı izlenmesi üzerine, transözofajiyal ekokardiyografi (TEE) ile ileri tetkikli planlandı. Hastanın obezite ve hipertansiyon dışında bilinen sistemik rahatsızlığı yoktu. TTE'de minimal aort yetersizlik akımı dışında kapak patolojisi saptanmadı. Parasternal kısa eksen incelemeler için ekojenitesi yetersiz olması nedeniyle aort kapak morfolojisi net değerlendirilemedi. İnteratriyal septumun değerlendirilmesi amacıyla yapılan TEE'de septumda herhangi bir patoloji saptanmadı ancak rastlantısal olarak, kısa eksen görüntülerde dört yaprakçıklı aort varlığında gördüğümüz klasik X şekilli komissüral görünüm fark edildi (Resim 1-2). Hastada, toplumda %0.008 ila %0.033 gibi bir insidans ile görülen izole kuadriküspid aort kapak varlığı saptandı. TEE'de hafif santral aort yetersizliği dışında herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı (Resim 3). Literatürde bu tür olguların tanısında

¹Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji AD, AYDIN, TÜRKİYE

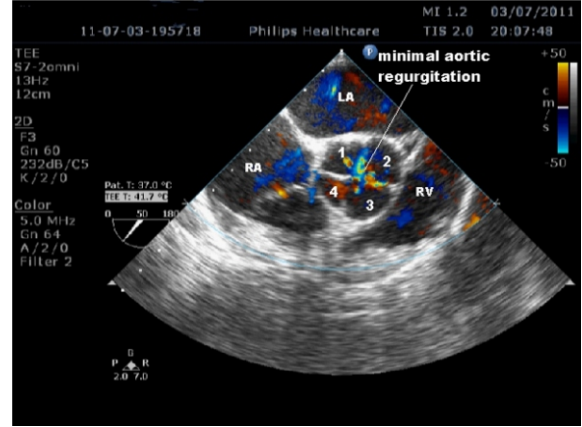
kardiyak bilgisayarlı tomografinin de yararlı olabileceğini belirten yayınlar mevcuttur⁵. Hastamızın kuadriküspid aort kapağı Hurwitz ve ark.'nın yaptığı sınıflamaya göre en sık görülen tipi olan 'tip a' olarak tanımlandı¹. Konu ile ilgili daha önce yayınlanan bir yazıda, tip a kuadriküspid aort kapak varlığında yaprakçıkların eşit boyda olmasının hemodinamik stresin eşit dağılmasına yol açtığı için daha nadir olarak aort yetersizliğine sebep olduğu öne sürülmüştür⁶. Hastamızda da bu önerme ile uyumlu olarak hafif bir aort yetersizliği saptadık. Kuadriküspid aort kapak teşhisi almış, ciddi aort kapak patolojisi gelişen 11 olguya cerrahi kapak replasmanı yapılan bir seride hastaların 9'unun aort yetersizliği nedeniyle, 2'sinin aort stenozu nedeniyle opere edildikleri bildirilmiştir⁷. Türkiye'den Gürbüz ve ark.'nın yaptığı bir olgu sunumunda benzer kapak yapısına sahip bir hastada eşlik eden atriyal flutter saptanmışken bizler kendi olgumuzda herhangi özellik arzeden bir ritim bozukluğuna rastlamadık⁸. Çarpıntı yakınmaları kontrolsüz hipertansiyon kliniği ile ilişkilendirilen hasta, antihipertansif tedavisi düzenlenerek poliklinik takibine alındı. Klinik takibinde hastanın şikayetleri hipertansiyon tedavisi ile kayboldu. Rastlantısal olarak saptanan bu nadir kapak malformasyonunun ciddi kapak fonksiyon bozukluğuna yol açmadığı hastada herhangi bir müdahale düşünülmedi. Hastanın zaman içerisinde ilerleyebilecek aort yetersizliği nedeni ile periyodik olarak poliklinik ve ekokardiyografik takibine karar verildi.



Resim 1. Diastolde dört yaprakçıklı aort kapağına ait tipik X görünümü.



Resim 2. Sistolde ayrı ayrı izlenen dört yaprakçık ve komissürler.



Resim 3. Dört yaprakçıklı aort kapakta renkli Doppler ile saptanan santral hafif aort yetersizliği.

KAYNAKLAR

1. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. Am J Cardiol 1973;31(5):623-6.
2. Timperley J, Milner R, Marshall AJ, Gilbert TJ. Quadricuspid aortic valves. Clin Cardiol 2002;25:548-52.
3. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. J Heart Valve Dis 2004;13(4):534-7.
4. Bauer F, Litzler PY, Tabele A, Cribier A, Bessou JP. Endocarditis complicating a congenital quadricuspid aortic valve. Eur J Echocardiogr 2008;9(3):386-7.
5. Karlsberg DW, Elad Y, Kass RM, Karlsberg RP. Quadricuspid aortic valve defined by echocardiography and cardiac computed tomography. Clin Med Insights Cardiol 2012;6:41-4.
6. Bortolotti U, Sciotti G, Levantino M, Milano A, Nardi C, Tartarini G. Aortic valve replacement for quadricuspid aortic valve incompetence. J Heart Valve Dis 1998; 7: 515-7.
7. Tang YF, Xu JB, Han L, Lu FL, Lang XL, Song ZG, Xu ZY. Congenital quadricuspid aortic valve: analysis of 11 surgical cases. Chin Med J 2011;124(17):2779-81.
8. Gürbüz M, Sahin T, Vural A, Ural D. Case images: quadricuspid aortic valve. Turk Kardiyol Dern Ars 2010 Jun;38(4):305.

YAZIŐMA ADRESİ

*Yrd. Doç. Dr. Ufuk ERYILMAZ
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji AD, AYDIN, TÜRKİYE*

E-Posta : *drufukeryilmaz@gmail.com*

Geliş Tarihi : *02.01.2012*

Kabul Tarihi : *12.04.2012*