



# Süt Çocuğunda Hamak Mitral Kapak: Nadir Bir Konjenital Mitral Kapak Anomalisi – Bir Olgu Sunumu

## Hammock Mitral Valve in An Infant: A Rare Congenital Mitral Valve Anomaly – A Case Report

Ahmet Sert<sup>1</sup>, Nezire Yılmaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya, Türkiye

<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

### ÖZ

Hamak mitral kapak oldukça nadir görülen konjenital mitral kapak hastalığıdır. Çocuklarda mitral darlığa veya yetersizliğe, kalp yetmezliğine ve aritmilere neden olabilir. Hastalar kliniğe genellikle kalp yetmezliği ve solunum sıkıntısı bulguları ile başvururlar. Yedi aylık erkek bebek kliniğimize kalp yetmezliği belirtileri ile başvurdu. Ekokardiyografik inceleme ile hamak mitral kapak, sol atriyal genişleme ve ciddi mitral kapak yetmezliği tanıları konuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Ekokardiyografi, hamak mitral kapak, kalp yetmezliği, mitral yetersizlik

### GİRİŞ

Konjenital mitral yetmezlik nedenlerinden birisi olan hamak mitral kapak nadir bilinen bir kapak hastalığıdır. "Anormal mitral arcade" olarak da bilinir. İlk kez 1967'de Layman Edward tarafından tanımlanmıştır (1). Bu anomalide; mitral kapak ön papiller kasa ya doğrudan (bağ olmadan) veya kısa bir bağ ile bağlanmaktadır. Bu bozukluk kapağın hareketlerini kısıtlamakta, kapakta darlık veya yetersizliğe neden olmaktadır. Mitral kapak yetersizliği ayrıca diğer doğuştan kalp anomalileri, kollajen doku hastalıkları, romatizmal, metabolik ya da depo hastalıkları ile birlikte görülebilmektedir (2-5).

Hamak mitral kapak, atriyal flutter gibi ritim bozukluğu, kalp yetmezliği ayrıca mitral yetersizliği fazla olan hastalarda sol atriyal genişlemeye bağlı olarak sol akciğere bası yapabilir (5,6). Literatürde şu ana kadar pediatrik yaş grubunda az sayıda vaka bildirilmiştir. Bu nedenle bu yazıda kalp yetersizliği belirti ve bulguları ile kliniğimize başvuran, hamak mitral kapak tanısı konulan yedi aylık erkek olgu sunulmuştur.

### ABSTRACT

Hammock mitral valve is a very rare congenital mitral valve disorder. It may lead to mitral stenosis or insufficiency, heart failure and cardiac arrhythmia in the pediatric age group. These patients generally present with the symptoms of congestive heart failure and respiratory distress. Our case was a seven-month-old male infant who presented to our clinic with the symptoms of heart failure. He was diagnosed as a hammock mitral valve, left atrial dilatation and severe mitral valve insufficiency with echocardiographic investigation.

**Keywords:** Echocardiography, hammock mitral valve, heart failure, mitral insufficiency

### OLGU

Yedi aylık erkek hasta kliniğimize emerken çabuk yorulma ve nefes almada güçlük yakınmaları ile getirildi. Hastanın son üç aydır sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu vardı. Öyküsünden miadında 3850 gram doğduğu ve doğumdan sonra solunum sıkıntısı yaşamadığı öğrenildi. Aile öyküsünde anne baba arasında akrabalık olmadığı ve dört sağlıklı kardeşi olduğu öğrenildi. Ailede bilinen hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenede; ağırlığı: 7.3 kg (3-10 p), boyu:72 cm (50-75 p), kalp hızı: 140/dk, solunum sayısı: 30/dk, kan basıncı: 80/50 mmHg, vücut sıcaklığı: 36,2°C (koltuk altı) idi. Kalp oskültasyonunda apekte 3/6 derece pansistolik üfürüm işitildi. Karın muayenesinde karaciğer 1 cm kadar palpe edildi. Elektrokardiyografide sol atriyal genişleme bulguları vardı. Telekardiyografide kardiyotorasik oran 0,62 idi, hafif kardiyomegali saptandı (**Şekil 1**). Ekokardiyografide sol kalp boşluklarında belirgin genişleme olduğu, interventriküler septumun sağa doğru yer değiştirdiği, mitral adelerin mitral

**Corresponding Author:** Nezire YILMAZ

**Address:** Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

**E-mail:** nezmurray@hotmail.com

**Başvuru Tarihi/Received:** 11.12.2020

**Kabul Tarihi/Accepted:** 30.12.2020



liflete doğrudan tutunduğ, parasternal kısa eksen görüntülemeye mitral papiller adelelerin birbirine yakın yerleşimli olduğ, mitral kapak liflet hareketlerinin kısıtlı olduğ izlendi (Şekil 2).



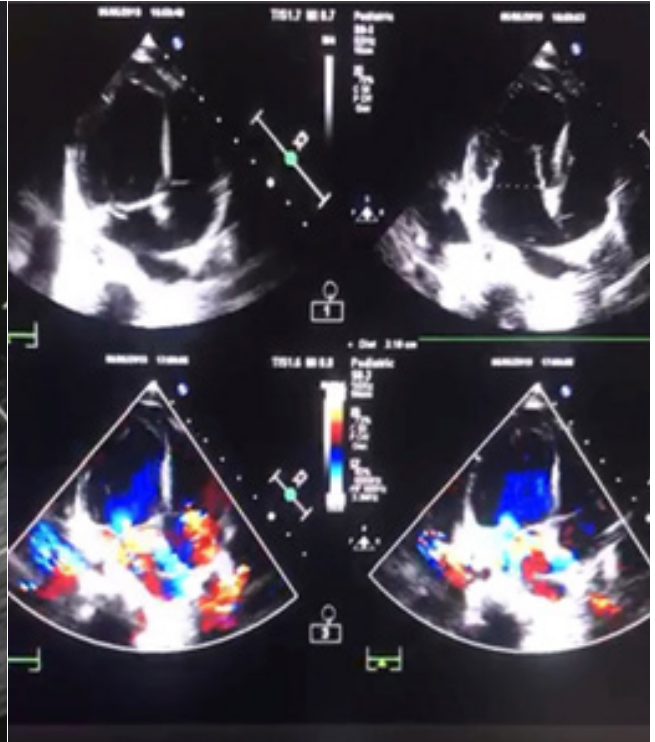
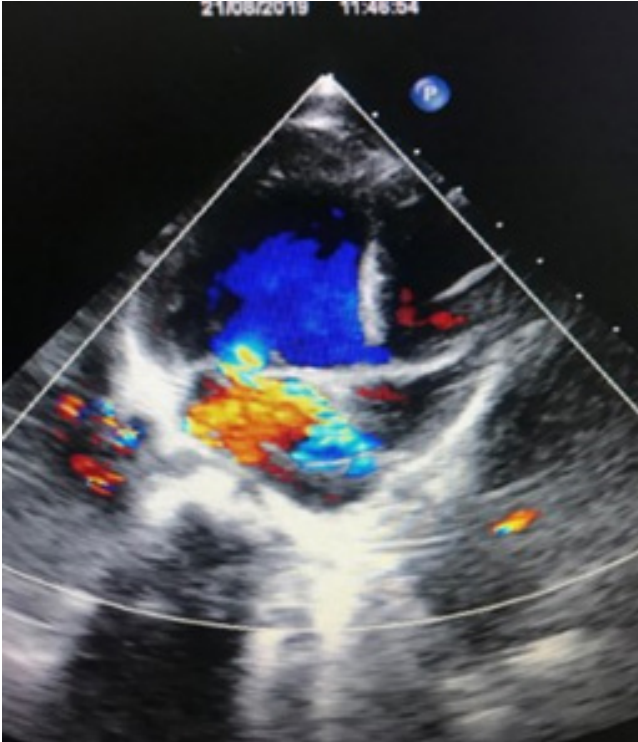
Şekil 1. Telekardiyografide kardiyotorasik oran 0,62 idi, hafif kardiyomegali saptandı.

Hamak mitral kapak tanısı konuldu. 3-4. derece mitral yetmezliğı (V:4,9 m/s), mitral kapak inflowda ortalama 4 mmHg gradient alındı, fonksiyonel biküspit aort kapağı, 1. derece aort yetmezliğı eşlik ediyordu. M-mod inceleme ile sol ventrikül sistolik işlevlerinden ejeksiyon fraksiyonu: %59, kısalma fraksiyonu: %31 ölçüldü. Hastaya dekonjestif tedavi başlandı. Kalp yetmezliğı açısından halen takip edilmektedir. Seri ekokardiyografik incelemeleri belirli aralıklarla yapılmaktadır. Tedaviye rağmen dirençli kalp yetmezliğı bulguları devam etmesi halinde kapak onarımı yapılması planlandı.

## TARTIŞMA

Hamak mitral kapak oldukça nadir görülen doğuştan bir mitral kapak hastalığıdır. Mitral kapak kordalarının oldukça kısa olması ya da hiç olmaması kapağın işlevinde bozulmaya sebep olur. Hastanın yaşı, mitral yetersizliğın derecesi ve eşlik eden kalp anomalisine göre klinik seyir değışir ve ciddi olgularda yaşamın erken dönemlerinde bile ortaya çıkabilir (3). Hamak mitral kapağa bağı gelişen mitral yetersizliğın derecesine göre oluşan sol atriyal genişleme, sol akciğere bası yapar. Böylece ateletaziye ve alt solunum yolu enfeksiyonun uzamasına neden olur (6).

Rajesh ve arkadaşları tarafından bildirilen bir olguda, solunum sıkıntısı nedeniyle başvuran 2 haftalık bir yenidoğan bebekte subkostal ve interkostal retraksiyon, apekte belirgin sistolik üfürüm tespit edilmiş.



Şekil 2. Ekokardiyografide apikal dört boşluk görüntülemeye mitral papiller adelelerin doğrudan mitral lifletlere tutunduğ görülmektedir. Renkli ekokardiyografide apikal dört boşluk görüntülemeye sol kalp boşluklarının sağa göre daha geniş olduğ, önemli mitral yetmezlik olduğ görülmektedir.

Transtorasik ekokardiyografi ile mitral yaprakçıkların doğrudan papiller kasa bağlı olduğu ve hamak mitral kapak tanısı konulmuş. Renkli doppler ekokardiyografik incelemede ciddi mitral kapak yetersizliği olduğu için kalp yetmezliğine yönelik inotrop ve diüretiklerle tedavi edilmiş (7). Olgumuz da buna benzer olarak solunum sıkıntısı ve kalp yetersizliği bulguları ile başvurmuş ve ciddi mitral kapak yetmezliği ve hamak mitral kapak tanısı konulup, dekonjestif tedavi başlandı. Bu tedaviler ile kalp yetersizliği bulguları geriledi. Takiplerinde yeni bir alt solunum yolu enfeksiyonu gelişmedi.

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde hamak mitral kapak nedeni ile gelişen mitral yetersizliği ve sol atriyal genişleme, atriyal fluttera neden olabilir. Bu hastalara sıklıkla kalp anomalileri eşlik etmemektedir (8). Tunaoğlu ve arkadaşları tarafından bildirilen bir olgu sunumunda solunum sıkıntısı ve kalp yetmezliği bulguları ile başvuran 3 aylık kız hastada atriyal flutter ve sol atriyal genişlemenin eşlik ettiği hamak mitral kapak tanısı konulmuş. Bu olgu 4 aylık izlem sonrasında kontrol altına alınamayan solunum yolu enfeksiyonuna ikincil gelişen sepsis ve kalp yetmezliği nedeni ile kaybedilmiştir (9). Olgumuz ise belirli aralıklarla kontrollere gelmekte ve ekokardiyografik incelemeleri yapılmaktadır.

Hamak mitral kapak, onarılması en zor mitral lezyonlardan biridir. Düşük ağırlıklı kilosunu olan ve küçük bebeklerde mitral kapağın mekanik kapakla değişimi oldukça zor bir operasyondur. Özellikle bebeğin mitral kapağının küçük olması, kapak değişiminden sonra antikoagülan tedavi gereksinimi ve tekrar kapak değişim riskleri olmasından dolayı ameliyat mümkün olduğu kadar geç dönemde yapılmaktadır. Bununla birlikte uygun olgularda mitral kapak değişim operasyonu yerine mitral kapak tamiri yapılabilir. Mitral kapak tamiri ölüm riskinin ve ameliyat tekrarlama riskinin düşük olması nedeni ile daha çok tercih edilmektedir. Ayrıca bir yaşın altında yapılan mitral kapak değişim ameliyatlarının orta dönem sonuçlarının başarısız olması, ameliyatların bir yaş üstünde yapılması düşüncesini desteklemektedir (10,11). Mitral kapak onarımı bazı durumlarda güçtür ve küçük yaşta hastaların antikoagülan kullanımı bu durumu daha da güçleştirmektedir. Ulaş ve arkadaşlarının yaptığı bir ameliyatta 5 yaşında bir hasta mitral kapağın fibrotik, kordanın kısa ve subvalvüler aparatındaki malformasyon nedeniyle onarımı mümkün olmamış bu nedenle mekanik kapak protezi uygulanmış, ameliyat sonrası antikoagülan açısından hastanın yaşı konusunda endişe duyulmasına rağmen protez metal kapak takıldığı için antikoagülan tedavi başlanmıştır. (12). Olgumuzda ise şu anki bulgularla tıbbi tedavi ile kalp yetmezliği bulguları kontrol altına alınabilmiştir. Zamanla kontrol altına alınamayan kalp yetmezliği gelişirse mitral kapak onarımı planlandı.

## SONUÇ

Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu tespit edilen infantlarda eşlik edebilecek konjenital kalp hastalığı olabileceği akla getirilmeli ve apekte üfürüm işitilen hastalarda mitral kapak hastalığı açısından ekokardiyografik inceleme yapılması gerektiğini düşünmekteyiz. Böylece erken tanı ve tedavi ile sol ventrikül sistolik işlev bozukluğu gelişmesi önlenabilir. Medikal tedaviye rağmen kalp yetmezliği bulguları düzelmeyen olgularda cerrahi tedavi gerekebilir.

## ETİK BEYANLAR

**Aydınlatılmış Onam:** Bu çalışmaya katılan hasta(lar)dan yazılı onam alınmıştır.

**Hakem Değerlendirme Süreci:** Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

**Çıkar Çatışması Durumu:** Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkarıya dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışmada finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Yazar Katkıları:** Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldığını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir

## KAYNAKLAR

1. Layman TE, Edwards JE. Anomalous mitral arcade. A type of congenital mitral insufficiency. *Circulation* 1967; 35(2): 389-395.
2. Carpentier A. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, de Leval M, eds. *Surgery for Congenital Heart Defects*. London: Grune and Stratton, 1994:599-614.
3. Davachi F, Moller JH, Edwards JE. Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 55 cases. *Circulation* 1971;43(4):565-79.
4. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978;42(4):92-601.
5. Chauvaud S. Surgery of congenital mitral valve disease. *J Cardiovasc Surg* 2004;45(5):465-476.
6. Tunaoğlu FS, Halid V, Olguntürk R, Ozbarlas N, Kula S, Sinci V. An infant with severe mitral insufficiency and collapse of the left lung due to hammock mitral valve: emergency mitral valve replacement. *Anadolu Kardiyol Derg* 2006;6(3):283-5.
7. Rajesh GN, Sajeer K, Nair A, Sajeev CG, Krishnan MN, Hammock mitral valve: a rare cause of congenital mitral regurgitation. *Hint Heart J*. 2014;66(3):370-371
8. Texter KM, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL Jr. Atrial flutter in infants. *Am Coll Cardiol* 2006;48(5):1040-1046.
9. Tunaoğlu FS, Yıldırım A, Akça A. Hammock mitral valve as a cause of atrial flutter: Three months old infant case. *Turk Pediatri Ars* . 2013;48(3):244-247
10. Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al. Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and midterm results. *Ann Thorac Surg* 2002;73(2):614-621.
11. Stellin G, Padalino M, Milanesi O, et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible? *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18(1):74-82.
12. Ulas M, Kocabeyoglu S, Yener AÜ, Çağlı K, Pac M. Mitral Valve Replacement in "Complex" Mitral Insufficiency: An Unusual Case of an Isolated Hammock Mitral Valve. *Journal of Cardiac Surgery*. 2009;24: 141-142