

## Erişkin bir hastada çift odacıklı sağ ventrikül ve ciddi koroner arter hastalığı: Olgusu

Double-chambered right ventricle and severe coronary artery disease in an adult patient: A case report

Cüneyt ERİŞ, Hasan ARI, Burak ERDOLU, Şenol YAVUZ, Ahmet ÖZYAZICIOĞLU

### ÖZET

Çift odacıklı sağ ventrikül, anormal gelişmiş kas bantlarının sağ ventrikülü iki parçaya böldüğü konjenital bir kardiyak anomalidir. Kırk altı yaşında erkek hastada çift odacıklı sağ ventrikül, biküspid aort kapak ve ciddi koroner arter hastalığı tespit edilerek cerrahi girişime karar verildi. Operasyonda sağ ventrikülotomi yoluyla obstrüksiyona sebep olan anormal adale bantları rezeke edildi. İfundibular darlık Gore-tex yama ile genişletildi. İlave olarak sol internal torasik arter ile sol ön inen koroner artere bypass girişi uygulandı. Erişkin hasta popülasyonunda, çift odacıklı sağ ventrikül ile koroner arter hastalığı birlikteliği son derece nadir olup sunduğumuz olgu literatür taramasından elde ettiğimiz bilgiye göre, bildirilen üçüncü olgudur.

**Anahtar kelimeler:** Erişkin çağ, Çift odacıklı sağ ventrikül, Pulmoner hipertansiyon

### ABSTRACT

Double-chambered right ventricle is a congenital cardiac anomaly in which the right ventricle is divided into two portions by anomalous muscle bundles. We discuss a patient aged 46 who had a double-chambered right ventricle, with coronary artery stenosis and a bicuspid valve. Our patient underwent successful surgical resection of the obstruction by a right ventriculotomy and the infundibular stenosis was expanded with a Gore-tex patch. Also, a left internal mammary artery-left anterior descending coronary artery anastomosis was performed for the left anterior descending stenosis. Although, double-chambered right ventricles are extremely rare in adults, the example of double-chambered right ventricle with coronary artery stenosis which we diagnosed and operated on was the third case reported according to our review of the literature.

**Key words:** Adulthood, Double-chambered right ventricle, Pulmonary hypertension

### Giriş

Çift odacıklı sağ ventrikül, sağ ventrikülü, proksimal yüksek basınçlı ve distal düşük basınçlı olmak üzere iki bölüme ayıran anormal musküler ya da fibromusküler bantların sebep olduğu sağ ventrikül çıkım yolu darlığının bir şeklidir [1]. Bu anomaliler en sık çocukluk çağında tespit edilir ve %80-90'ı diğer konjenital anomaliler ile birlikte görülürler [2]. Nadiren, daralma yavaş yavaş ilerlerken hasta asemptomatik kalır ve erişkinliğe kadar bulgu vermeyebilir. Bu koşullar altında doğru tanı konulması zordur [3-4]. Pulmoner/sistemik kan akımı oranının (Qp/Qs)>2, anatomik alt sağ ventrikül odacığı ile ana pulmoner arter arasındaki basınç gradiyentinin >40 mm Hg.'nin üzerinde olması, aort yetmezliği veya semptomatik kalp yetmezliği çift odacıklı sağ ventrikül için cerrahi endikasyonları oluşturur [5].

Bu yazıda, çift odacıklı sağ ventrikül ve ciddi koroner arter hastalığı olan semptomatik erişkin bir hastada başarılı cerrahi girişimimizi sunmaktayız.

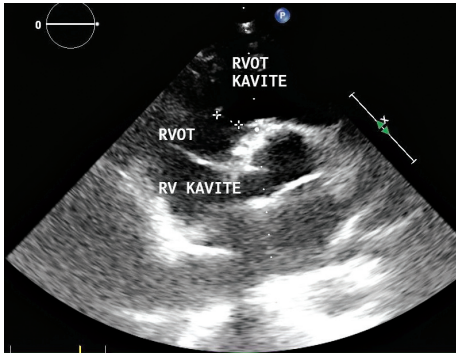
### Olgusu

Kırk altı yaşında erkek hasta, egzersizle gelen göğüs ağrısı, nefes darlığı, çarpıntı şikayetleri ile hastanemiz kardiyoloji polikliniğine başvurmuş ve yapılan ekokardiyografi sonrası sağ ventrikül çıkım yolunda, pulmoner kapak öncesinde ileri derecede darlık tespit edilmiştir. Yapılan sağ ventrikülografisinde moderatör band ve krista supraventrikularis bölgesinde ileri derecede gelişmiş bantlar tespit edilmiş, ventriküler septal defekt bulgusuna rastlanmamıştır. Yapılan koroner anjiyografisinde sol anterior desendan koroner arterinde proksimal %90 darlık saptanmıştır. Başvuruda normal sinüs ritm ve normal kan basıncı tespit edilmiştir. Telegrafide sağ kalp konturunda genişleme, oskültasyonda, özellikle sol 3. interkostal aralıkta şiddetlenen, sol sternal sınır boyunca duyulan

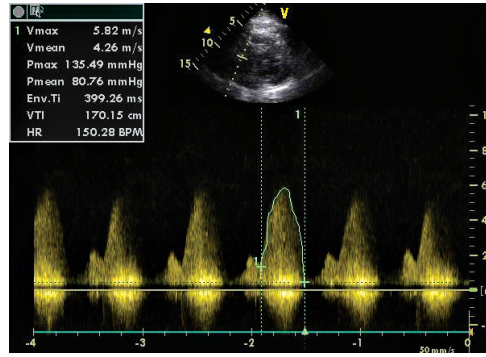
Cüneyt Eriş (✉), Burak Erdolu, Şenol Yavuz, Ahmet Özyazıcıoğlu  
Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, Bursa, Türkiye  
e-mail: dr\_ceris@hotmail.com

Hasan Arı  
Kardiyoloji Kliniği, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Bursa, Türkiye

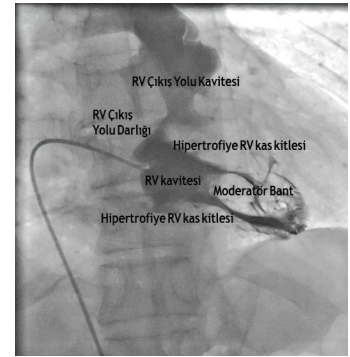
Gönderilme/Submitted: 17.9.2013 Kabul/Accepted: 31.10.2013



**Şekil 1.** Ekokardiyografide sağ ventrikül kavitesi, sağ ventrikül çıkış yolundaki darlık ve sağ ventrikül çıkış yolu kavitesinin görüntüsü. RV: Sağ ventrikül, RVOT: Sağ ventrikül çıkış yolu.



**Şekil 2.** Ekokardiyografide modifiye parasternal kısa aks görüntüde sağ ventrikül kavitesi ile sağ ventrikül çıkış yolu kavitesi arasındaki gradiyent (135 / 80 mmHg).



**Şekil 3.** Sağ ventrikülografide ileri derecede hipertrofiye olmuş sağ ventrikül duvarı, moderatör bant, sağ ventrikül çıkış yolu darlığı, sağ ventrikül kavitesi ve sağ ventrikül çıkış yolu kavitesi. RV: sağ ventrikül

4-5/6 sistolik ejeksiyon üfürümü dikkat çekmiştir. Elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ atriyal genişleme bulguları görülmüştür. Transtorasik ekokardiyografide, sağ ventrikül hipertrofisi, ciddi sağ ventrikül çıkım yolu darlığı ve 2. derece triküspit yetmezliği saptanmıştır (Şekil 1). Ekokardiyografide, modifiye parasternal kısa aks görüntüde sağ ventrikül kavitesi ile sağ ventrikül çıkış yolu kavitesi arasındaki maksimum gradiyent 135 mmHg iken ortalama gradiyent 80 mmHg olarak saptanmıştır (Şekil 2). Pulmoner arter çapı 3,2 cm olup, valvuler darlık bulgusu göstermemekte idi. Kardiak kateterizasyonda varlığını destekleyen sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında 80 mm Hg basınç gradiyenti teyit edilmiştir. Sağ ventrikülografisinde, hipertrofiye sağ ventrikül duvarı ve moderatör bant tespit edilmiştir (Şekil 3). Çıkan aort çapı 3,8 cm'idi ve gradiyent mevcut değildi. Bu yüzden biküspit yapıdaki aort kapağa cerrahi müdahale düşünülmemiştir.

Cerrahi, standart kardiyopulmoner bypass ile orta derecede hipotermi altında soğuk ve ardından sıcak kan kardiyoplejisi eşliğinde gerçekleştirildi. Pulmoner kapağın altından infundibuler bölge açılarak sağ ventriküle girildi. Krista supraventrikularis bölgesindeki ve moderatör banttaki ileri derecede hipertrofiye olmuş kas dokusu eksize edildi. Gore-tex yama (W.L. Gore & Associates, Inc.; Flagstaff, Ariz) ile infundibuler bölgedeki ventrikülotomi 4/0 prolene ile kontinü dikişlerle kapatıldı. İlave hastaya proksimal sol anterior desandan lezyonu nedeniyle sol internal meme arterine tek damar koroner bypass işlemi uygulandı (Şekil 4). Operasyon sorunsuz olarak tamamlandı. Hasta, postoperatif 7. gününde taburcu edildi. Postoperatif transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül çıkım yolunda rezidüel 15 mm Hg gradient tespit edildi.

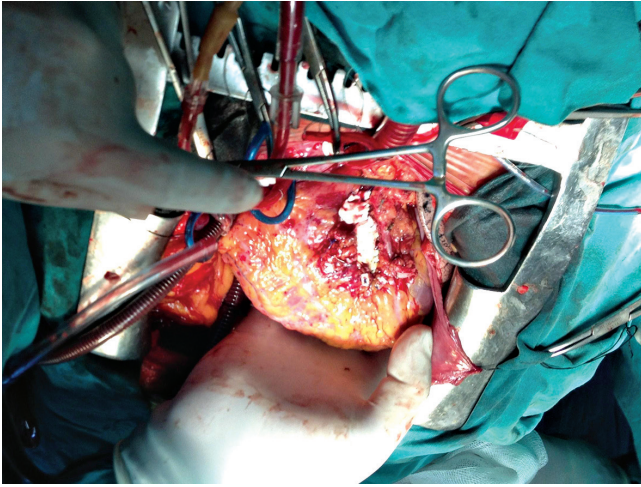
## Tartışma

Çift odacıklı sağ ventrikül, sağ ventrikül çıkım yolundaki daralma bebeklik döneminden itibaren ilerleyicidir ve genellikle çocukluk döneminde semptom verir. Nadiren de erişkinlik döneminde semptomlar belirgin hale gelebilir [3-6].

Çift odacıklı sağ ventriküldeki anormal kas demetlerinin kompleks morfolojisi hakkında bir çok mekanizma ileri sürülmüştür. Pongiglione ve arkadaşları ventriküler septal defekti olan hastalardaki artmış kan akımının supraventriküler tepede hipertrofiye neden olarak çıkım yolunda obstrüksiyona sebep olduğunu ileri sürmüşlerdir [7]. Wong ve arkadaşları ise obstrüksiyonun septomajinal trabekülün (moderatör bant) yukarı yer değiştirmesi ve zamanla hipertrofiye olması sonucu geliştiğini öne sürmektedirler [8]. Alva ve arkadaşları ise yukarıdaki teorilere ters olarak anormal kas demetlerinin septoparyetal trabekülasyonun belirginleşmesinden kaynaklandıklarını öne sürmüşlerdir [1].

Bu hastalarda sağ ventrikülün çıkım yolundaki akım bozuklukları, sağ ventrikülde odacıklaşmaya neden olan septoparyetal trabekülde anormal büyümeye ve yer değiştirmiş moderatör bantın hipertrofiye olmasına yol açar [9]. Daralmanın ilerleyip hastada semptomların ortaya çıkışı 4 ay ile 20 yaş arasında değişmektedir [10,11]. Nadiren erişkinlik çağında değişik semptomlarla ortaya çıkarlar ve daralmanın ilerleme oranı yaşla birlikte artma eğilimindedir [9].

Vakaların %80-90'ında ventriküler septal defekt ile birlikte görülür [5]. Takipte küçük ventriküler septal defekt, çift odacıklı sağ ventriküldeki daralmanın ilerlemesi nedeniyle kapanma eğilimindedir ve erişkinlik döneminde semptomların artmasına neden olur.



**Şekil 4.** Sağ ventrikül çıkış yolunun patch yama ile genişletilmiş hali ve sol internal meme arteri-sol anterior desandan anastomozunun intraoperatif görüntüsü.

Vakaların çoğu asemptomatiktir ve kardiyak üfürümün araştırılması için hastaneye başvururlar. Çil ve arkadaşları yaptıkları 52 hastalık çalışmada %40 hastanın asemptomatik olduğunu, %35 oranında halsizlik şikayetleri olduğunu, %17 oranında efor dispnesi ve kalp yetmezliği bildirmişlerdir [10].

Zayıf egzersiz intoleransı muhtemelen azalmış kardiyak outputa veya sağ ventrikül çıkım yolunun ciddi darlığına bağlı olarak gelişmiş sağ kalp yetmezliğine bağlıdır. Ciddi infundibuler darlığı olan hastalarda geçici kan akımı bozulmalarına sekonder senkop ve baş dönmesi de görülebilir. Bizim hastamızda da egzersiz dispnesi ve azalmış egzersiz toleransı mevcuttu fakat hastamızda mevcut koroner arter hastalığı da benzer semptomları göstereceğinden ayırıcı tanının yapılmasını güçleştirmekteydi.

Çift odacıklı sağ ventrikül ve koroner arter hastalığı birlikteliği oldukça nadir görülmektedir. Kottayil ve arkadaşları, 2011 yılında yayınladıkları 14 olguluk çift odacıklı sağ ventrikül serilerinde 2 olguda semptomatik koroner arter hastalığı tespit etmişlerdir. Çift odacıklı sağ ventrikül, koroner arter hastalığı ve romatizmal mitral stenozu olan 1. olguda mitral kapak replasmanı, koroner bypass cerrahisi ve çift odacıklı sağ ventrikül onarımı gerçekleştirilmiştir. 51 yaşında stabil anjina semptomları olan 2. olguda ise, çift odacıklı sağ ventrikül onarımı yanında ikili koroner bypass cerrahisi uygulamışlardır [12]. Yaptığımız literatür çalışmasında başka koroner arter hastalığı ile birlikte çift odacıklı sağ ventrikül olgusuna rastlamadık. Bu nedenle koroner arter hastalığı ile çift odacıklı sağ ventrikülün direkt ilişkisini saptamak zordur. Ancak ayırıcı tanıda koroner arter hastalığı da göz önünde bulundurulmalıdır.

Bu tür olgulardaki çeşitlilik özellikle semptomların ciddiyeti, tıkanıklığı yaratan bandın lokasyonu erişkinlerde tanıyı zorlaştırır. Özellikle transtorasik ekokardiyografi çocuklarda konjenital kalp hastalığının tanısını koymada çok önemli bir araçken erişkinlerde düzensiz yapısı ve retrosternal bölgede olması nedeniyle sağ ventrikülün gösterilmesinde limitlidir ve çift odacıklı sağ ventrikül tanısı koymak zordur [13].

Daha önceki çalışmalar transtorasik ekokardiyografi ile erişkinlerdeki çift odacıklı sağ ventrikül olgularının yalnızca %8-17 oranında doğru tanı koyulabileceğini göstermiştir [6,14,15]. Bu olgularda transezofageal ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu yapılması tavsiye edilmektedir.

Bütün semptomatik erişkin hastalar daralmayı yaratan kas bandının rezeke edilmesi ve beraberindeki diğer lezyonların onarılması için ameliyat edilmelidir. Ayrıca asemptomatik olup 40 mm Hg'dan fazla gradienti olan hastalar da opere edilmelidir çünkü erişkinlerde daralma hızla progresif olarak ilerlemektedir [3]. Çift odacıklı sağ ventrikülün cerrahi tedavisindeki amaç gradyenti olmayan sağ ventriküler çıkım yolu oluşturmaktır. Bu da darlık yaratan kas bandının yeterli rezeksiyonu ile olur. Anormal kas bandının rezeksiyonu sağ atriyotomiyle, sağ ventrikülotomiyle ya da kombine transatriyal ve transpulmoner insizyon ile yapılabilir [3,5,6].

Çocukluk çağındaki çift odacıklı sağ ventriküllerde sağ atriyotomi ve kombine transatriyal ve transpulmoner insizyonlar daha sık kullanılırlar. Sağ ventrikülotomi daha nadiren kullanılır çünkü ventriküler aritmilere veya bozulmuş sağ ventrikül fonksiyonuna yol açabilir. Miyokardiyumun fibrotik doku ile değişimi, hipertrofiye kas bantlarındaki düzensiz ve heterojen miyofilamanlar aritmi patogeneğinde suçlanmışlardır [16]. Erişkinlerde ise özellikle darlığı sağ atriyotomiden eksizye edilemeyecek kadar ciddi ve büyük olanlarda sağ ventrikülotomi daha sık tercih edilir [17]. İfundibuler odacığı hipoplastik olanlarda vertikal ventrikülotomi ve infundibuler yama rutin olarak kullanılmalıdır.

Birçok çift odacıklı sağ ventriküllü hastada pulmoner kapak normaldir ve ventrikülotomi, transpulmoner anüler insizyon yapılmadan sağ ventrikül çıkım yoluyla sınırlı kalabilir böylece pulmoner kaçağa bağlı geç sağ ventrikül disfonksiyonu önlenmiş olur.

Biz transventriküler yaklaşımı kullandık çünkü anormal bantlar sağ atriyumdan rezeke edilemeyecek kadar gelişmiş ve üst kısımda yerleşmişti.

Erişkinlerde sıra dışı semptomlarla seyreden sağ ventrikül çıkım yolu darlığı mevcudiyetinde çift odacıklı sağ ventrikül düşünülmelidir. Çift odacıklı sağ ventrikül vakaları tespit edildiğinde opere edilmelidir çünkü daralma progresiftir ve kalp yetmezliği ile sonuçlanır.



**Kaynaklar**

1. Alva C, Ho SY, Lincoln CR, Rigby ML, Wright A, Anderson RH. The nature of the obstructive muscular bundles in double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:1180-9. doi: 10.1016/S0022-5223(99)70258-8
2. Restivo A, Cameron AH, Anderson RH, Allwork SP. Divided right ventricle: a review of its anatomical varieties. *Pediatr Cardiol* 1984;5:197-204. doi: 10.1007/BF02427045
3. McElhinney DB, Chatterjee KM, Reddy VM. Double chambered right ventricle presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg* 2000;70:124-7. doi:10.1016/S0003-4975(00)01320-5
4. Osborn RC Jr, Taylor J, Soto B, Burnum JF. Double chambered right ventricle in a 70-year-old woman. *Ala J Med Sci* 1984;21:73-7.
5. Nagashima M, Tomino T, Satoh H, Nakata T, Ohtani T, Saito H. Double-chambered right ventricle in adulthood. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005;3:127-30.
6. Lascano ME, Schaad MS, Moodie DS, Murphy D Jr. Difficulty in diagnosing double-chambered right ventricle in adults. *Am J Cardiol* 2001;88:816-9.
7. Pongiglione G, Freedom RM, Cook D, Rowe RD. Mechanism of acquired right ventricular out flow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiographic study. *Am J Cardiol* 1982;50:776-80.
8. Wong PC, Sanders SP, Jonas RA, et al. Pulmonary valve-moderator band distance and association with development of double-chambered right ventricle. *Am J Cardiol* 1991;68:1681-6.
9. Oliver JM, Garrido A, Gonzalez A, et al. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 711-7. doi: 10.1016/S0022-5223(03)00044-8
10. Cil E, Saraclar M, Ozkutlu S, et al. Double-chambered rightventricle: experience with 52 cases. *Int J Cardiol* 1995; 50: 19-29.
11. Cabrera A, Martinez P, Rumoroso JR, et al. Double-chambered right ventricle. *Eur Heart J* 1995; 16: 682-6.
12. Kottayil BP, Dharan BS, Pillai VV, Panicker VT, Gopalakrishnan S.K, Jayakumar K. Surgical repair of double-chambered right ventricle in adulthood. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011; 19 57-60.
13. Chang RY, Kuo CH, Rim RS, Chou YS, Tsai CH. Transesophageal echocardiographic image of double-chambered right ventricle. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9:347-52. doi: 10.1016/S0894-7317(96)90151-0
14. Hoffman P, Wojcik AW, Rozanski J, et al. The role of echocardiography in diagnosing double chambered right ventricle in adults. *Heart* 2004;90:789-93. doi: 10.1136/hrt.2003.017137
15. Joseph T, Raccuglia S, Kort S, Oviyasu F, Mangion JR. Anomalous right coronary artery from the main pulmonary artery in a patient with double-chambered right ventricle. *Echocardiography* 2002;19:687-90. doi: 10.1046/j.1540-8175.2002.00687.x
16. Nakata T, Hattori A, Shimamoto K. Double chambered right ventricle. *Lancet* 2004; 363: 1137. doi: 10.1016/S0140-6736(04)15898-4
17. Hachiro Y, Takagi N, Koyanagi T, Morikawa M, Abe T. Repair of double-chambered right ventricle: surgical results and long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1520-2. doi: 10.1016/S0003-4975(01)02982-4