

## Koroner Arter Hastalığı ve Sol Plöroperikardiyal Agenezi



### Left Pleuropericardial Agenesis and Coronary Artery Disease

Mehmet Emir Erol<sup>1</sup>, Adnan Yalçınkaya<sup>2</sup>, Adem İlkay Diken<sup>2</sup>, Kerim Çağır<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Çorum Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Çorum, Türkiye

<sup>2</sup> Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Çorum, Türkiye

Altmış üç yaşında erkek hasta üç damar koroner arter hastalığı tanısı ile departmanımıza yatırıldı. Preoperatif değerlendirilmesinde anormal bir bulguya rastlanmamıştır. Yapılan trans-toraksik ekokardiyografi (TTE)'de sol ventrikül EF'si %52 olarak hesaplanmış, kapak patolojisi ya da intrakardiyak defekt saptanmamıştır. Ayrıca TTE'de perikard hakkında patolojik bir bulgudan bahsedilmemiştir. Hastaya koroner arter baypas greftleme (CABG) operasyonu planlandı. CABG için hastaya genel anestezi altında mediyan sternotomi yapıldı. Sternotomi sonrasında hastanın kalbin sol tarafında perikardın ve akciğer plevrasının olmadığı, sol akciğerin kalp ile arada doku olmadan komşu olduğu fark edildi (Resim 1). Perikard sadece sağ ventrikül, aort ve pulmoner arter üzerinde normal şekilde devamlılık gösteriyordu (Resim 2). Hastaya üç baypas yapıldı. Hastaya perikard rekonstrüksiyonu yapılmadı. Postoperatif dönemi sorunsuz geçen hasta postoperatif beşinci günde taburcu edildi.

Perikardın konjenital yokluğu, nadir olarak görülen ve çoğunlukla asemptomatik seyreden, postmortem otopsilerde veya cerrahi prosedürler sırasında insidental olarak saptanan klinik bir durumdur. Sol plöroperikardiyal agenezi kalp ve sol akciğerin aynı çöломik boşluğu paylaştığı gelişimsel bir defektir. Bu anomali, sol plöroperikardiyal kanalı kapatan ve mezodermden köken alan lateral gövde duvarının büyüme defekti ve aynı zamanda plöroperikardiyal membran gelişim yetersizliği sonucu ortaya çıkar. Patogenezi multifaktöriyel olarak gözüktüğü de, embriyolojik yaşamın 5. ve 6. haftalarında sol kardinal venin (Cuvier'in sol duktusu) erken kapanması sonucunda sol plöroperikardiyal kaviteye yetersiz kan akımı patogeneze temel unsurdur<sup>(1)</sup>. Sol perikardiyal agenezi oldukça nadir olarak görülür. Perikardın total agenezisi ise yaklaşık 10.000-14.000 kişide bir olarak görülmektedir ve erkek- kadın oranı 3/1'dir<sup>(2)</sup>.

Olguların %70'inin sol tarafta, %4'ünün sağ tarafta ve %17'sinin inferiorda görüldüğü saptanmıştır<sup>(3)</sup>. Perikardiyal agenezi olgularında %30-50 oranında ek kardiyak malformasyonlar eşlik etmektedir; patent duktus arteriosus, atrial septal defekt, mitral darlık, bronkojenik kist, fallot tetralojisi, pektus ekskavatum ve diyafragmatik herni bunların başlıcalarıdır<sup>(4)</sup>. Ayrıca perikardiyal agenezis VATER kompleksinin ve Pallister-Killian sendromu (trizomi 12p)'nun da bir komponenti olabilir<sup>(5)</sup>.

Perikardiyal agenezi özellikle perikardın total yokluğunda asemptomatiktir. Perikardiyal agenezinin preoperatif tanısı oldukça zordur. Fizik muayenede laterale doğru yer değiştirmiş apikal vuru ve sol ikinci interkostal aralıkta sistolik üfürüm saptanabilir<sup>(2)</sup>. Çoğu olguda EKG bulguları tamamen normal olabilmekle beraber, sağ aks deviasyonu, parsiyel ya da komplet sağ dal bloğu görülebilir, ST ve T segment bozuklukları nadirdir<sup>(5)</sup>. Göğüs radyografilerinde ise aşırı levokardi ve akciğer dokusunun kalbin bazalı ile diyafram arasına ve aort ile pulmoner arter arasında interpozisyonuna rastlanabilir<sup>(2)</sup>. Perikardiyal agenezinin TTE bulguları, interventriküler septumun paradoks hareketi ile birlikte sağ ventrikül volüm yüküne benzer bulguları içerir, bazen ASD bulgularını taklit edebilir<sup>(2)</sup>. Bilgisayarlı tomografi (BT)'de ise aort ve pulmoner arter arasında anormal pulmoner doku varlığı, pre-aortik çekintinin olmayışı saptanabilen bulgulardır<sup>(2)</sup>. Bazen BT'de ligamentum arteriosumun net bir şekilde görüntülenmesini sol perikardiyal agenezi için patognomonik bir bulgu olabilir<sup>(2)</sup>. MR görüntüleme kardiyak siklus ile senkronize bir şekilde görüntü verebildiği için tanıda altın standart yöntem olarak kabul edilmektedir<sup>(2)</sup>.

#### Yazışma Adresi

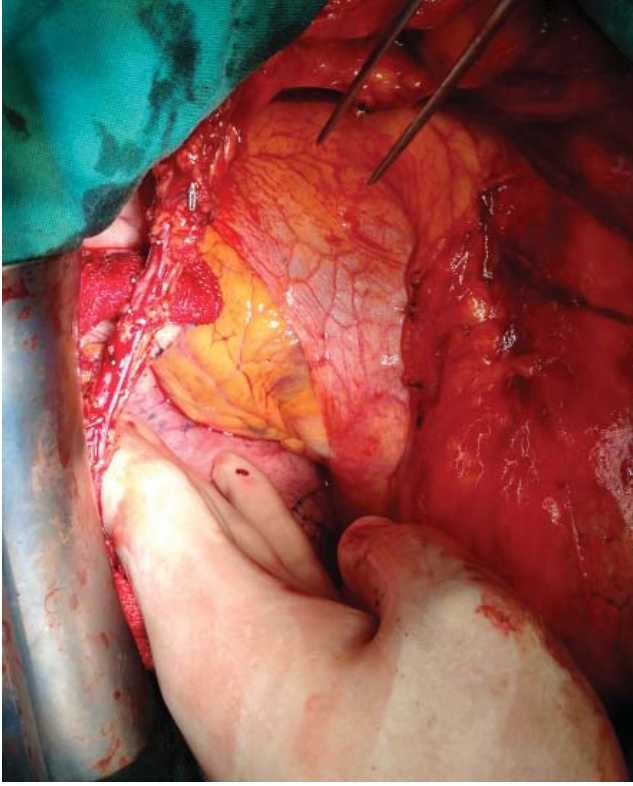
Adnan Yalçınkaya

E-posta: adnanyalcinkaya@gmail.com

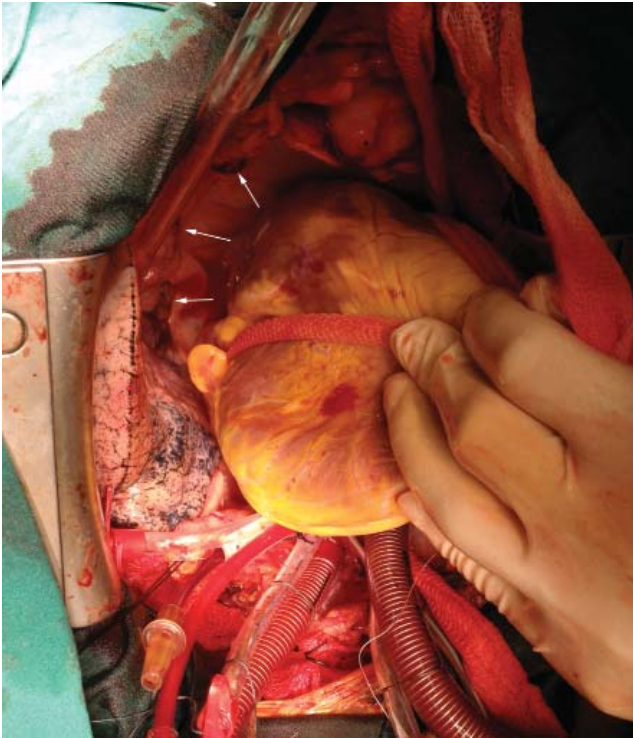
Geliş Tarihi: 15.12.2015

Kabul Tarihi: 31.12.2015

@Telif Hakkı 2016 Koşuyolu Heart Journal metnine www.kosuyoluheartjournal.com web adresinden ulaşılabilir.



**Resim 1.** Intraoperatif olarak plöroperikardiyal agenezinin üst sınırı görülmektedir.



**Resim 2.** Intraoperatif kardiyak arrest sonrası sol ventrikül yüzeyini kaplayan perikardın ve komşu plevranın olmadığı görülmekte. Oklar perikardın posterior bölgedeki sınırlarını işaret etmektedir.

Sol perikardiyal agenezinin olası komplikasyonları; kalp dokusunun inkarasyonu ve triküspit kapak yetmezliğidir. En çok inkarasyon sol atriyal apendikte gözlenirken, sol ventrikülde veya biventriküler olarak da gözlenebilir<sup>(2)</sup>.

Cerrahi tedavi gerektiren KAH ile sol perikardiyal agenezinin birlikteliği sık değildir. Sol perikardın olmaması nedeniyle kalbe pozisyon vermenin zor olabileceği bu hastalarda atan kalpte CABG yapmak zorlayıcı olabilir. Kalp ile sol akciğerin direkt olarak teması nedeniyle postoperatif dönemde görülebilecek akciğer infeksiyonlarının kalbe doğrudan yayılımı riski vardır.

#### KAYNAKLAR

1. Garnier F, Eicher JC, Philip JL, Lalande A, Bieber H, Voute MF, et al. Congenital complete absence of the left pericardium: a rare cause of chest pain or pseudo-right heart overload. *Clin Cardiol* 2010;33:E52-7.
2. Kaul P. Left pleuropericardial agenesis and coronary artery disease. *Br J Cardiol*. 2012;19:124-5.
3. Letanche G, Gayet C, Souquet PJ, Mallet JJ, Bernard JP, Laine X, et al. [Agenesis of the pericardium: clinical, echocardiographic and MRI aspects]. *Rev Pneumol Clin* 1988;44:105-9.
4. Chassaing S, Bensouda C, Bar O, Barbey C, Blanchard D. A case of partial congenital absence of pericardium revealed by MRI. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010;3:632-4.
5. Yamano T, Sawada T, Sakamoto K, Nakamura T, Azuma A, Nakagawa M. Magnetic resonance imaging differentiated partial from complete absence of the left pericardium in a case of leftward displacement of the heart. *Circ J* 2004;68:385-8.