

TRİKÜSPİD KAPAK ve PATOLOJİK SPEKTRUMU

Yrd. Doç. Dr. Ayşe DURSUN (*) • Doç. Dr. Naci EDALİ (*) • Yrd. Doç. Dr. Tülay TECİMER (**)
Prof. Dr. Rana OLGUNTÜRK (***) • Yrd. Doç. Dr. Sedef TUNAOĞLU (***)

ÖZET: Triküspid kapak displazisi korda ve papiller kasların gelişim bozukluğu, kapak dokusunun kalınlaşması ya da agenesisi ile karakterli konjenital triküspid kapak malformasyonlarından biridir. Triküspid kapak displazisi ve birlikte pulmoner atrezi bulunan iki ayrı vaka otopsi bulgularıyla sunulmuş ve bu nadir kardiyak patolojinin özellikleri tartışılmıştır.

SUMMARY: TRICUSPID VALVULAR DYSPLASIA AND PATHOLOGIC SPECTRUM. Tricuspid valvular dysplasia is a congenital malformation of the tricuspid valve characterized by the faulty development of chordae and papillary muscles and thickening or agenesis of the valvular tissue. Autopsy findings of two cases of tricuspid valvular dysplasia associated with pulmonary atresia are presented and some aspects of this rare cardiac pathology are discussed.

GİRİŞ

Triküspid kapağın konjenital malformasyonları displazi ya da yaprakların bazal bağlantılarının aşağı doğru yerleşimi ile karakterli klasik Ebstein anomalisi şeklinde olmaktadır (2,4).

Triküspid kapak displazisinin karakteristik bulguları;

- a) Kapak yapraklarının fokal ya da diffüz kalınlaşması,
- b) Korda ve papiller kasların gelişim bozukluğu,
- c) Ventrikül duvarından kapak komponentlerinin hatalı ayrılımları,
- d) Kapak dokusunun fokal agenezisidir (2).

Displazinin karakteristik bulgularının natürü ve derecesi vakadan vakaya değişebilmektedir. Vakaların patolojik

özellikleri 3 grade verilerek belirlenmektedir.

"Grade 1" vakalarda kapakta papiller kas ve korda tendinea normal olarak görülmekte olup yalnızca kapak yapraklarında hafif ve kısmi nodüler fibröz doku şeklinde kalınlaşmalar mevcuttur.

"Grade 2"de kapak yapraklarında olduğu gibi papiller kas ve korda tendineada da bozukluk vardır. Kapak yaprakları normalden daha uzun, düzensiz, ödemli olup, fibröz doku ile kalınlaşmalar göstermektedir. Korda tendinea da kalınlaşmış ve kısalmıştır. Bu bulgulara ilaveten kordal bağlantılarda da anomali görülebilir. İyi gelişmemiş papiller kaslar kapak yapraklarına direkt olarak bağlanırlar.

"Grade 3" displazi ise kapak dokusunun fokal agenezisi ile karakterlidir. Genel olarak yapraklar kalınlaşmış, uzamış ve yüzeyleri düzensiz görünümündedir. En önemli özellik kapak dokusunun direkt olarak sağ ventrikül duvarına yapışmasıdır. Sıklıkla yaprak geniş bir alan halinde ve tüm yüzeyi ile ventrikül duvarına yapıştığı için, yaprak ve duvar arasında hiçbir aralık izlenemez. Yaprak dokusunun en alt bö-

* Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD

*** Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri ABD



Resim 1: Ventrikül duvarına direk yapışan papiller kas ve korda tendinea içermeyen triküspid septal yaprak (kısa okla işaretli), normalden uzun düzensiz kalınlaşmalar gösteren, kısa korda tendineaya sahip posterior ve anterior yapraklar (uzun okla işaretli).

lümü, sağ ventrikül kavitesinde rudimenter olarak izlenir ve histolojisi de düzensiz fibröz kalınlaşmalar şeklindedir (2).

VAKA SUNUMU

VAKA: 33 yaşındaki annenin 4. çocuğu olarak sezaryanla doğurtulan erkek bebekte doğum sonrası solunum güçlüğü belirdi. Akciğer grafisinde, global kardiomegali saptanan ve mezokardiyak odakda 3°/6°'den pansistolik üfürüm duyulan hasta konjenital kalb hastalığı ön tanısı ile incelemeye alındı. Özgeçmişinde anne-baba, diğer kardeşler sağlıklı olup, anne-baba arasında akrabalık mevcut değildi. Annenin gebeliği sırasında ilaç alımı, enfeksiyon ya da x-ray öyküsü yoktu. EKG'de sağ aks saptandı. Ekokardiyografisinde, sağ atriumda ileri derecede dilatasyon ile triküspid kapak patolojisi ve Ebstein anomalisi olabileceği düşünüldü. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 20,5, BK 8900, periferik yaymasında parçalı % 68, çomak % 2, lenfosit % 30, trombositleri kümeli idi. Pıhtılaşma zamanı 12", PTZ 45", BUN, Na, K, Üre ve Kreatinin değerleri normal sınırlarda idi. İdrar bulguları normal olarak değerlendirildi.

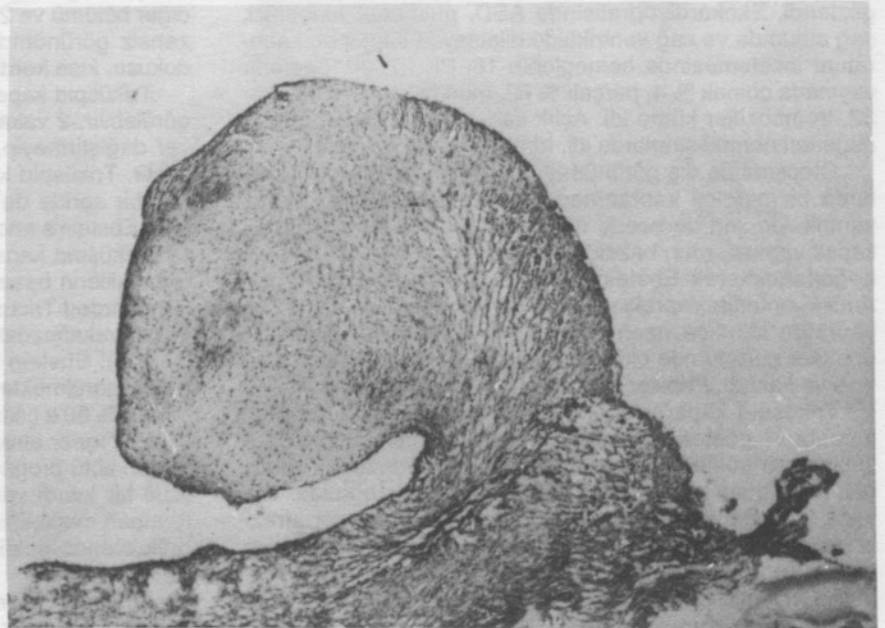
Otopsisinde; dış görünüm ve kalb dışında diğer organlarda bir ano-

mali saptanmadı. Kalpte sağ atrium dilate görünümdeydi ve triküspid kapak anomalisi mevcuttu. Kapağın septal yaprağının uç kısmı ventrikül lümenine doğru rudimenter, nodüler flep şeklinde uzanıyordu ve septal yaprak direkt ventrikül duvarına yapışmaktaydı. Korda ya da papiller kas izlenmiyordu (Resim 1). Yaprağın büyük kısmı miyokarda yapışması ile birlikte, bazal bağlantı yeri normal olarak izlendi. Grade 3 displazi olarak, septal kapaktaki bulgular değerlendirildi. Kapağın anterior ve posterior yapraklarında Grade 2 displazi gözlemlendi. Yapraklar normalden uzun ve yüzeyi düzensizdi. Korda tendinea normalden kısa, papiller kas normal görünümdeydi. Kapağın mikroskopik incelenmesinde, septal yaprağın bazal yapışmasının normal olduğu ancak büyük kısmının miyokarda yapışık seyrettiği saptandı. Uç kısmı nodülerdi (Resim 2). Anterior ve posterior yapraklar düzensiz ve fibröz kalınlaşmalar gösteriyordu.

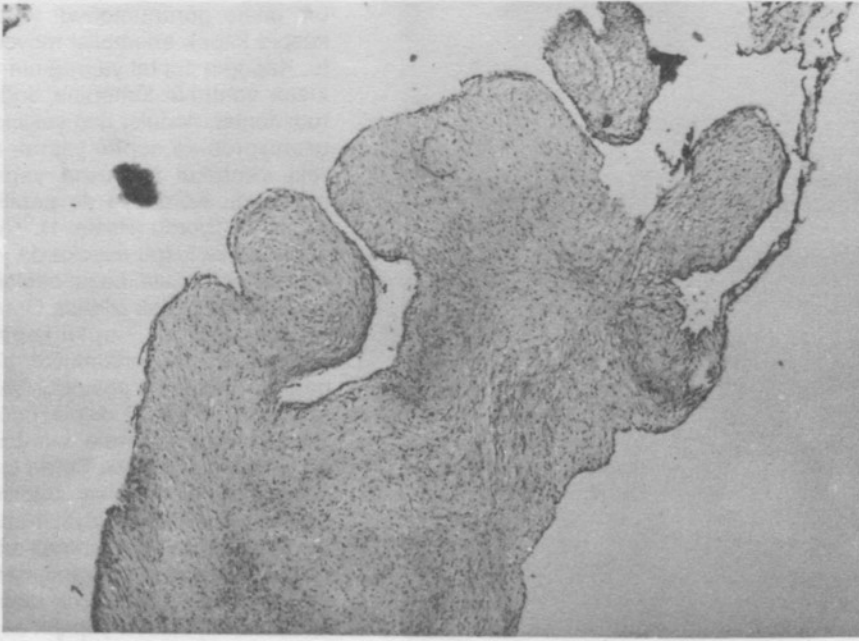
Triküspid kapak anomalisi ile birlikte pulmoner atrezi saptandı.

Foramen ovale 1 cm. çapında açıktı. Duktus arteriosus açıktı. Ventrikül septumu intakttı. Mitral kapak ve aort kapagında patoloji saptanmadı.

VAKA 2: 29 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden yaşayan 3. çocuk olarak 2400 gm. ağırlıkta normal spontan vajinal



Resim 2: Ventriküler kaviteye doğru rudimenter, nodüler fibröz yapı şeklinde uzanan septal kapak dokusu, H & E x 40.



Resim 3: Düzensiz fibröz kalınlaşmalar gösteren triküspid kapak dokusu, H & E x 40.

yolla doğan kız bebeğin amnion sıvısı mekonyumluuydu ve doğduğu andan itibaren solunum sıkıntısı ve siyanozu mevcuttu. Prenatal olarak x-ray, enfeksiyon ya da ilaç öyküsü alınmadı. Bebeğin anne ve babası sağlıklı olup, aralarında akrabalık mevcut değildi. Kardeşlerinden birinin retinoblastom tanısı vardı.

Konjenital kalb hastalığı tanısı ile incelenen vakada siyanoz, ciltte peteşi ve ekimoz şeklinde döküntüler saptandı. Kalpte ksifoid altında thrill (+) ve sternum altında 5°/6° sistolik üfürüm vardı. Akciğer grafisinde, kardiyomegali gözlemlendi. Ekokardiyografisinde ASD, pulmoner hipoplazi, sağ atriumda ve sağ ventrikülde dilatasyon saptandı. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 16, BK 27000, periferik yaymada çomak % 4, parçalı % 62, monosit % 1, lenfosit % 32, trombositler küme idi. Açlık kan şekeri, BUN, Na ve K değerleri normal sınırlarda idi. İdrar değerleri normaldi.

Otopside de dış görünümü ve kalb dışında diğer organlarda bir patoloji saptanmadı. Kalbte sağ atrium ve sağ ventrikülün ileri derecede dilate olduğu görüldü. Triküspid kapak yapraklarının bazalde bağlantılı yerleri normal olarak değerlendirilerek Ebstein's anomalisi olmadığı saptandı. Ancak, anterior yaprakta daha belirgin olmak üzere her üç yaprağın oldukça uzun ve geniş, yüzeylerinin düzensiz, granüler görünümde oldukları izlendi. Korda tendinealar da kısa ve kalındı. Papiller kaslar normal görünümdeydi.

Triküspid kapağın mikroskopik incelemesinde septal, anterior ve posterior yaprağın düzensiz, mukoid fibröz kalınlaşmalar gösterdiği izlendi (Resim 3). Korda tendinealardan hazırlanan kesitlerde de fibröz kalınlaşma görüldü. Vakada triküspid kapak patolojisine ilaveten pulmoner atrezi saptandı. Foramen ovale 1,3 cm. açıktı. Duktus arteriosus açıktı. Ventrikül septumu, mitral kapak ve aort kapağı normal olarak izlendi.

TARTIŞMA

Triküspid kapakta Ebstein anomalisi dışında yapraklar,

kordalar ya da papiller kaslardaki değişik malformasyonlar displazi olarak isimlendirilmektedir. Papiller kasların gelişim bozukluğu, hatalı ve tam olarak gelişmemiş kordalar sonucunda yaprak dokusunun direk olarak malforme papiller kasa ya da sağ ventrikül duvarına yapışması ile yaprak dokusunun yokluğu ya da kalınlaşmasıyla karakterli displazi makroskopik ve mikroskopik bulgulara dayanılarak 3 grade olarak değerlendirilmektedir (2). Bizim ilk vakamızdaki gibi yaprağın ventrikül duvarına yapıştığı, korda ve papiller kasın izlenmediği yani kapak dokusunun fokal agenezisi ile karakterli displazinin en ağır formu grade 3'dür. Kanjuh ve arkadaşları tarafından ilk olarak tanımlanan konjenital "unguarded tricuspid orifice" anomalisinde sağ atrium ve sağ ventrikül arasında normal orifis olmasına rağmen triküspid kapak dokusu mevcut değildir (3). Bu şekildeki triküspid kapak dokusunun total

olarak yokluğu da fokal agenezis gibi grade 3 displazi grubunda klasifiye edilmektedir (2). Ancak bu şekildeki vakalarda kapak dokusunun total ya da fokal agenezisi hem makroskopik hem de mikroskopik olarak çok iyi değerlendirilmelidir. Çünkü bizim vakamızdaki gibi yaprak dokusunun bulunduğu ancak sağ ventrikül duvarına gömülü olduğu vakalar, kapak dokusunun agenezisi olarak yanlışlıkla yorumlanabilirler. Triküspid kapağın ağır displazisi kapağın her üç yaprağını ya da bir kısmını tutabilir. Diğer kapak normal ya da grade 1 veya 2 olabilir (2). Bizim ilk vakamızın da diğer bölümü ve 2. vakamız total olarak uzun ve yüzeyi düzensiz görünümde fibröz kalınlaşmalar gösteren yaprak dokusu, kısa kordalarla karakterli grade 2 displazi idi.

Triküspid kapak displazisi ile Ebstein anomalisi birlikte görülebilir. 2 vakamızda da bazal bağlantının aşağı doğru yer değiştirmeyip, Ebstein anomalisinin olmadığı gözlenmiştir. Triküspid kapak displazisi olan 36 vakanın incelendiği bir seride de 11 vakada yalnızca displazi saptanmış olup Ebstein's anomalisi görülmemiştir (2).

Triküspid kapak anomalileri ile görülen diğer kardiyak anomalilerin başında pulmoner atrezi gelmektedir (1,2,4). "Unguarded Tricuspid Orifice" ve diğer displazik vakalarda, her iki vakamızdaki gibi pulmoner atrezi birlikte görülmektedir (1,3). Ebstein anomalisinde pulmoner atrezi % 33 oranında görülmekteyken, triküspid kapak displazilerinde bu oranın % 80'e çıktığı bildirilmektedir (2).

Pulmoner atrezili ve dilate sağ kalbi olan displazi vakaları en kötü prognozlu vakalardır (1). Triküspid kapak displazili bir kısım vakada büyük damarların transpozisyonu, foramen ovale tipindeki defektler daha nadiren VSD, subaortik stenoz şeklindeki kardiyak anomaliler de görülebilir (2,4).

Ebstein malformasyonu ve triküspid kapak displazi vakalarının histolojik inceleme yapılmadan ekokardiyografi ile ayırt edilmesinin bazen son derece zor olduğu belirtilmektedir (1). Bizim ilk vakamızda da ekokardiyografi ile triküspid kapak anomalisi tespit edilmiş ancak kesin tanı otopsi-

de makroskopik ve histopatolojik inceleme ile konmuştur.

Sonuç olarak, triküspid kapak malformasyonları displazi, Ebstein anomalisi ya da kombine displazi-Ebstein anomalisine kadar değişen bir spektrum gösterirler.

KAYNAKLAR

1. Anderson R.H, Silverman N.H, Zuberbuhler J.R: Congenitally unguarded tricuspid orifice: its differentiation from Ebstein's malformation in association with pulmoner atresia and intact

ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 11: 86-90, 1990.

2. Becker A.E, Becker M.J, Edwards J.E: Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve, *Arch Pathol* 91: 167-178, 1971.
3. Kanjuh V.I, Stevenson J.E, Amplatz K, Edwards J.E: Congenitally unguarded tricuspid orifice with co-existent pulmonary atresia. *Circulation* 30: 911-7, 1964.
4. Lev M, Liberthson P.R, Joseph R.H, Seten C.E, Kunske R.D, Eckner F.A.D, Miller R.A: The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch Pathol* 90: 334-343, 1970.