



BÖLÜM 81

Erişkinlerde Pulmoner Kapak Hastalıklarının Patofizyolojisi

Ayşe EMRE¹

Duygu İNAN²

GİRİŞ

Pulmoner kapak, aort kapağın önünde ve solunda yer alan, sağ ventrikül çıkış yolunu (SVÇY) pulmoner gövdeden ayıran üç yapraklı bir kapaktır. Pulmoner kapağın üç yaprakçığı yarım ay şeklindedir ve aort kapak yaprakçıklarından daha incedir. Kapağın retrosternal yerleşimi nedeniyle, klasik görüntüleme yöntemi olan ekokardiyografi ile değerlendirilmesi, diğer kapaklara göre daha zordur. Bu nedenle patofizyolojisi en az incelenen ve aydınlatılan kalp kapakçığı olarak da bilinmektedir. Pulmoner kapağın primer anormallikleri genellikle konjenitaldir ve çoğuna çocukluk çağında tanı konmaktadır.¹ Yetişkinlerde, pulmoner kapak hastalıklarının daha çok sol taraflı kalp hastalığından kaynaklanan pulmoner hipertansiyondan ilişkili olduğu bildirilmiştir.² (Tablo-1)

PULMONER DARLIK

Pulmoner kapak darlıkları konjenital ve edinsel olarak sınıflandırılmaktadır.² Konjenital pulmoner darlıklar daha sık görülmektedir. Pulmoner darlık valvüler, subvalvüler veya supravvalvüler bölgede yerleşebilmektedir.^{2,3} Fallot tetralojisinin

4 temel bileşeninden birini pulmoner darlık oluşturmaktadır.³

Valvüler pulmoner darlık en sık görülen formdur, SVÇY obstrüksiyonlarının yaklaşık %80-90'ını oluşturmaktadır.⁴ Valvüler pulmoner darlık kubbe şeklinde akomissüral, displastik (şekil-1A ve şekil-1B), biküspit veya çok küspisli olarak görülebilmektedir. Pulmoner kapak hizasına yerleşen bu daralma kapak boyunca gradient artışına ve sağ ventrikülde basınç yüküne neden olmaktadır. Kubbe şeklinde pulmoner darlıklar hastaların yaklaşık %40-60'ını oluşturmaktadır.^{3,4} Bu hastalarda pulmoner yaprakçıklar tam ayrılmaz; kapak hareketleri korunur ve kapakçıklar pulmoner arter gövdesine doğru eğilir. Yine bu hastalarda yaprakçıklarda değişen derecelerde kalınlaşma ve komissürlerde füzyon görülebilmektedir. Pulmoner arter dilatasyonu, intrinsik bağ dokusu anormalliklerinin yanı sıra, pulmoner darlık neticesinde gelişen eksantrik akış nedeniyle sıklıkla görülmektedir.⁴ Displastik pulmoner darlık vakaların %20'sini oluşturur ve Noonan sendromlu hastalarda sık görülür.⁵ Displastik kapaklarda, komissüral füzyon olmaksızın pulmoner yaprakçıklar kalınlaşmış, kapak anulusu daralmış ve kapak

¹ Prof. Dr. Ayşe EMRE, S.B. S.B.Ü. Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü dremreayse@gmail.com

² Uzm. Dr. Duygu İNAN, S.B. S.B.Ü. Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü dr.duyguinan@gmail.com

**Tablo 1: Pulmoner kapak hastalıkları**

Pulmoner darlık	Pulmoner yetersizlik	Pulmoner darlık veya yetersizlik
1-Pulmoner atrezi	1-Primer pulmoner yetersizlik *Fallot tetralojisinin bazı formları *Edinsel nedenler	1-Karsinoid kapak hastalığı
2-Valvüler pulmoner darlık *Kubbe şeklinde displastik kapak *Biküspit/quadrüküspit kapak *Edinsel nedenler		2-Endokardit
3-Subvalvüler pulmoner darlık *Primer veya sekonder infundibuler daralma	2-Sekonder pulmoner yetersizlik *Pulmoner arteriyel basınç artışı veya pulmoner arter dilatasyonu	3-Romatizmal kapak hastalığı
4-Supravalvüler pulmoner darlık *Konjental *Edinsel veya iyatrojenik nedenler		4-İyatrojenik

liçe yol açabilir. Marfan sendromu ve idiyopatik pulmoner ater dilatasyonu gibi pulmoner arterde genişlemeye neden olan diğer bağ dokusu bozuklukları sekonder pulmoner yetersizliğin daha nadir nedenleridir.¹¹ Pulmoner kapiller yatağa doğru sistolik kan akışını destekleyen pulmoner damar sistemi direncinin düşük olması nedeniyle; pulmoner yetersizlik genellikle aort yetersizliğinden daha iyi tolere edilir ve hastalar yıllarca asemptomatik olabilir.¹⁰ Ciddi pulmoner yetersizliğinde bile regürjitan akım %50'den daha azdır.¹¹ Sağ ventrikül art yükü, sağ ventrikül kompliyansı, yetersizlik alanı ve diyastol süresi pulmoner yetersizlik hastalarında regürjitan akım üzerine etki eden diğer faktörlerdir.^{2,10} Erken dönemde sağ ventrikül bu değişikliklere uyum sağlarken zaman geçtikçe aşırı hacim yüküne yenik düşer ve kalp debisini korumak için genişler ve hastalarda semptomlar meydana gelir.^{2,11}

SONUÇ

İzole veya diğer defektlerin eşlik ettiği konjenital ve genel pulmoner kapak darlığının en sık nedeni kubbe şeklindeki akommissural kapaktır. Edinsel pulmoner darlığın en sık nedeni karsinoid kalp hastalığıdır. Pulmoner kapak yetersizliğinin ise en sık nedeni pulmoner hipertansiyona sekonder pulmoner anulus dilatasyonudur.

KAYNAKLAR

1. Gikonyo BM, Lucns RV, Edwards JE. Anatomic features of congenital pulmonary valvar stenosis. *Pediatr Cardiol.*1987;8:109-16
2. Waller BF. Morphological aspects of valvular heart disease. Part II. *Curr Probl Cardiol.*1984;9: 1-74.
3. Lin AE, Basson CT, Goldmuntz E, et al. Adults with genetic syndromes and cardiovascular abnormalities: clinical history and management. *Genet Med.* 2008;10(7):469-94
4. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation.* 1993;87(2):114-20
5. Bashore TM. Adult congenital heart disease: right ventricular outflow tract lesions. *Circulation.* 2007;115(14):1933-47.
6. Vedanthan R, Sanz J, Halperin J. Bicuspid pulmonic valve. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54(8):e5.
7. Ascione L, Lengo R, Tuccillo B, et al. Quadricuspid pulmonary valve diagnosed by cardiac magnetic resonance. *J Cardiovasc Med.*2009;10(12):944-5.
8. Shyu KG, Tseng CD, Chiu IS, et al. Infundibular pulmonic stenosis with intact ventricular septum: a report of 15 surgically corrected patients. *Int J Cardiol.*1993;41(2):115-21.
9. Altrichter PM, Olson LJ, Edwards WD, et al. Surgical pathology of the pulmonic valve: A study of 16 cases spanning 15 years. *Mayo Clin Proc.*1989; 64:1352-60
10. Ansari A. Isolated pulmonary valvular regurgitation: current perspectives. *Prog Cardiovasc Dis.* 1991;33:329-44.
11. Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of pulmonic valve stenosis and pure regurgitation. *Clin Cardiol.* 1995;18(1):45-50.