

T.C
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**SKOLYOZLU HASTALARDA MİTRAL VALV
PROLAPSUSU SIKLIĞININ
ARAŞTIRILMASI**

Dr. ZEYNEP TÜRKYILMAZ

UZMANLIK TEZİ

İZMİR-2009

T.C
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**SKOLYOZLU HASTALARDA MİTRAL VALV
PROLAPSUSU SIKLIĞININ
ARAŞTIRILMASI**

UZMANLIK TEZİ

Dr. ZEYNEP TÜRKYILMAZ

Danışman Öğretim Üyesi: Prof. Dr. Gül Sağın SAYLAM

Teşekkür

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında geçirdiğim uzmanlık eğitimin boyunca başta Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Hale Ören olmak üzere bilgilerinden yararlandığım tüm hocalarıma; tezimin planlanmasında ve hazırlanmasında yakın ilgi ve yardım gördüğüm Prof. Dr. Gül Sağın Saylam'a; verilerimin toplanmasına yardımcı olan Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı üyeleri Yrd. Doç. Dr. Mustafa Kır ve Uzm. Dr. Ulaş Karadaş'a; tüm bu yıllar içinde birlikte uyum ve zevkle çalıştığım asistan arkadaşlarıma; desteklerinden ve sonsuz emeklerinden dolayı aileme teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

ÖZET	8
SUMMARY	10
GİRİŞ ve AMAÇ	12
GENEL BİLGİLER	14
KOLUMNA VERTEBRALİS.....	14
Anotomi ve Fizyoloji.....	14
Embriyoloji.....	18
Kolumna Vertebralisin Görevleri.....	20
Kolumna Vertebralisin Deformiteleri.....	20
SKOLYOZ.....	21
Tanım.....	21
Tarihçe.....	21
Skolyotik Eğrilik Tipleri.....	21
Skolyozun Sınıflandırılması.....	22
Skolyozu Etkileyen Faktörler.....	27
Skolyozun Klinik Özellikleri.....	28
Skolyozun Tedavisi.....	32
MİTRAL VALV PROLAPSUSU.....	33
Tanım.....	33
Prevalans.....	33
Mitral Valv Prolapsusu ile Birlikte Görülen Diğer	
hastalıklar.....	37
Klinik Belirtiler.....	39
Fizik Muayene.....	42
Laboratuar Bulguları.....	43
Komplikasyon ve Doğal Seyir.....	46
Tedavi.....	48
SKOLYOZ VE MİTRAL VALV PROLAPSUSU.....	50
SKOLYOZ VE AKCİĞER.....	52
HASTALAR VE YÖNTEM	56
BULGULAR	60
TARTIŞMA	73
SONUÇ	83
KAYNAKLAR	85

TABLolar LİSTESİ

Tablo 1. Skolyoz sınıflandırması.....	24
Tablo 2. Mitral valv prolapsusu için kullanılan farklı isimler.....	34
Tablo 3. Mitral valv prolapsusu ile birlikte görülebilen ve/veya MVP'ye yol açan bazı hastalıklar.....	38
Tablo 4. Mitral valv prolapsusunda ventriküler aritmilerin olası nedenleri.....	40
Tablo 5. Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarının klinik özelliklerinin karşılaştırılması.....	61
Tablo 6. Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarında EKG bulgularının karşılaştırılması.....	62
Tablo 7. Çalışma (skolyozlu hastalar) ve kontrol gruplarında kalp kapak hastalıklarının dağılımı.....	63
Tablo 8. Çalışma grubunda kapak hastalıkları dışında diğer eşlik eden kardiyovasküler sistem anomalileri.....	64
Tablo 9. Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarında ekokardiyografik ölçümler.....	65
Tablo 10. Mitral valv prolapsuslarının ekokardiyografik morfolojilerine göre alt gruplara dağılımı.....	66
Tablo 11. Çalışma (skolyoz) grubundaki hastaların MVP varlığına göre klinik özelliklerinin karşılaştırılması.....	68
Tablo 12. Skolyozlu hastaların MVP varlığına göre EKG bulgularının karşılaştırılması.....	69
Tablo 13. Skolyozlu hastalarda MVP varlığına göre diğer kapak hastalıklarının dağılımı.....	70
Tablo 14. Skolyozlu hastalarda MVP varlığına göre ekokardiyografik ölçümlerin karşılaştırılması.....	71
Tablo 15. Skolyozlu hastaların MVP varlığına göre etiyolojik alt gruplara dağılımı.....	72

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 1. Kolumna vertebralisin yandan görünümü.....	14
Şekil 2. Vertebraların ortak özellikleri.....	15
Şekil 3. Kolumna vertebralisin normal eğrilikleri.....	16
Şekil 4. Vertebranın intrinsek stabilitesini sağlayan yapılar.....	18
Şekil 5. Skolyozda eğrilik tipleri.....	22
Şekil 6. Skolyozlu bir hastanın arkadan görünüşü.....	29
Şekil 7. Öne eğilme testi.....	30
Şekil 8. Skolyoz açısının Cobb metoduna göre ölçümü.....	31
Şekil 9. Normal ve skolyozlu olgularda inspiratuvar kapasite (IC), ekspiratuvar rezidüel kapasite (ERC) ve rezidüel volümün (RV) karşılaştırılması.....	53
Şekil 10. Toraks deformitesine bağlı olarak ortaya çıkan fizyopatolojik değişiklikler.....	54

KISALTMALAR

AN	Anoreksiya nervoza
ASD	Atriyal septal defekt
AS	Aort stenozu
AY	Aort yetersizliđi
BMI	Vücut kitle indeksi
DKB	Diyastolik kan basıncı
EF	Ejeksiyon fraksiyonu
EKG	Elektrokardiyografi
EKO	Ekokardiyografi
ERC	Ekspiratuvar rezidüel kapasite
FS	Fraksiyonel kısalma
IC	İnspiratuvar kapasite
LA	Sol atriyum
LV	Sol ventrikül
LVEDD	Sol ventrikül diyastol sonu çapı
LVESD	Sol ventrikül sistol sonu çapı
MVP	Mitral valv prolapsusu
MY	Mitral yetersizliđi
PA	Pulmoner arter
PDA	Patent duktus arteriozus
PS	Pulmoner stenoz
PVR	Pulmoner vasküler rezistans
PY	Pulmoner yetersizlik
QTc	Kalp hızına göre düzeltilmiş QT aralığı
RV	Sađ ventrikül
SKB	Sistolik kan basıncı
SVT	Supraventriküler taşikardi
TLC	Total akciđer kapasitesi
TOF	Fallot tetrolojisi
TVP	Triküspid valv prolapsusu
TY	Triküspid yetersizliđi
VC	Vital kapasite
V/Q	Ventilasyon/perfüzyon
VSD	Ventriküler septal defekt

ÖZET

İskelet deformiteleri, özellikle skolyoz ile mitral valv prolapsusu (MVP) arasında ilişki olduğu çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir. Skolyozlu hastalarda MVP sıklığının bilinmesi, MVP ile birlikte olabilecek diğer kalp kapak hastalıklarının belirlenmesi, preoperatif dönemde tanısının konarak bu hastalıklara bağlı ortaya çıkabilecek komplikasyonların önlenmesi ve izlemi için önemlidir. Bu nedenle skolyozlu hastalarda ve kontrol grubunda ekokardiyografik olarak MVP sıklığı incelenmiş, MVP'nin yanı sıra skolyoza eşlik edebilecek diğer kardiyovasküler sistem anomalilerinin yakınma ve bulguları araştırılmıştır.

Skolyoz grubuna yaşları 1-17 arasında 60'ı kız 40'ı erkek, kontrol grubuna yaşları 1-17 arasında 56'sı kız 44'ü erkek 100 hasta alındı. Hastaların öykü, fizik muayene, elektrokardiyografi ve ekokardiyografileri değerlendirildi. MVP tanısı iki boyutlu ekokardiyografide parasternal uzun eksen kesitinde mitral kapak yaprakçıklarının biri veya her ikisinin mitral anülüs düzleminin üzerine doğru yer değiştirdiğinin görüntülenmesi ile konuldu.

Mitral valv prolapsusu skolyozlu hastaların %37'sinde (37/100) saptanmasına karşılık kontrol grubunun %8'inde (8/100) bulundu ($p<0,05$). Skolyozla birlikte MVP saptanan hastaların %96,4'ü asemptomatikti ve MVP'nin karakteristik oskültasyon bulgusu hastaların %27'sinde saptandı. MVP'li hastaların %68,8'inde düzleşme tipi MVP saptandı ve düzleşme tipi MVP skolyozlu hasta grubu ve kontrol grubunda en sık rastlanan MVP tipi idi. Skolyozla birlikte MVP saptanan hastaların yaş, ağırlık ve boyları MVP saptanmayanlara göre daha yüksek bulundu (sırasıyla $15,2\pm 2,8$ yıl vs $13,3\pm 4,1$ yıl, $p<0,05$; $38,8\pm 11,4$ kg vs $30,9\pm 14,1$ kg, $p<0,05$; $148,9\pm 16,3$ cm vs $127,7\pm 27,9$ cm, $p<0,05$), ancak vücut kitle indeksi (BMI) açısından fark saptanmadı. Skolyozu olup MVP saptanan hastalarla saptanmayanlar arasında kalp hızı, sistolik ve diyastolik kan basınçları, üfürüm duyulma sıklığı ve anormal EKG bulguları açısından fark saptanmadı.

Skolyozlu hasta grubunda mitral yetersizliği (MY), aort valv prolapsusu (AVP) ve aort yetersizliği (AY) kontrol grubuna göre daha sık görüldü

($p<0,05$). Mitral valv prolapsusu saptanmayan skolyozlu hastaların sol ventrikül sistol ve diyastol sonu çapları, grupta değerleri belirgin olarak yüksek bulunan 2 hasta olması nedeniyle, MVP saptanan skolyozlu hastalardan istatistiksel olarak anlamlı ölçüde yüksek bulundu (sırasıyla $2,35\pm0,77$ cm/m² vs $2,03\pm0,37$ cm/m², $p<0,05$; $3,85\pm1,22$ cm/m² vs $3,32\pm0,65$ cm/m², $p<0,05$).

Çalışmamızın bulguları skolyozlu hastalarda MVP ve MY, AVP, AY gibi diğer kalp kapak hastalıklarının kontrol grubuna göre daha sık görüldüğünü göstermektedir, bu nedenle skolyozlu hastaların preoperatif dönemde kardiyovasküler sistem bulguları açısından dikkatle değerlendirilmeleri gereklidir. Öte yandan, asemptomatik, tipik oskültasyon bulgusu olmayan, EKG bozukluğu görülmeyen skolyozlu hastalarda da MVP sık bulunduğundan, bu hastalarda MVP'ye ilişkin yakınma ve fizik muayene bulguları saptanmasa bile MVP açısından EKO taraması yapılmalıdır.

SUMMARY

The association between mitral valve prolapse (MVP) and skeletal deformities, scoliosis in particular, has been demonstrated in several studies. Recognizing the frequency of MVP in patients with scoliosis, determining the presence of MVP and other co-existing valvular heart disease preoperatively is of utmost importance in the follow-up of these patients, and prevention from complications. In this study, the frequency of MVP and other associated cardiovascular abnormalities were evaluated by clinical findings and echocardiography in patients with scoliosis.

The study group consisted of 100 patients (60 girls and 40 boys) with scoliosis, aged 1-17 years; the control group consisted of 100 healthy children (56 girls and 44 boys) aged 1-17 years. History, physical examination, electrocardiographic and echocardiographic findings were evaluated in both groups. The diagnosis of MVP was based on visualization of the superior motion of either one or both mitral leaflets above the mitral annular plane in systole by two-dimensional echocardiography in the parasternal long-axis view.

The frequency of MVP was 37% in the study (scoliosis) group, and 8% in the control group ($p < 0,05$). 96,4% of the patients with MVP in the scoliosis group were asymptomatic, and characteristic auscultatory findings of MVP were found in 27% of these patients. Further evaluation of the echocardiographic morphology of the mitral leaflets revealed that 68,8% of the patients with MVP were of the straightened leaflet subtype, this being the most common subtype of MVP in both study (scoliosis) and control groups. The age, body weight and height of patients with scoliosis and MVP were greater than those without MVP ($15,2 \pm 2,8$ years vs $13,3 \pm 4,1$ years, $p < 0,05$; $38,8 \pm 11,4$ kg vs $30,9 \pm 14,1$ kg, $p < 0,05$; $148,9 \pm 16,3$ cm vs $127,7 \pm 27,9$ cm, $p < 0,05$ respectively); however, no difference was detected in the body mass index (BMI) values between patients with or without MVP. No significant differences regarding heart rate, systolic and diastolic blood pressures,

frequency of heart murmurs or abnormal ECG findings were documented between patients with or without MVP in the study (scoliosis) group.

Mitral regurgitation (MR), aortic valve prolapse (AVP) and aortic regurgitation (AR) were more frequent in the study group compared to the control group ($p < 0,05$). Left ventricular end-systolic and end-diastolic diameters were significantly higher in scoliotic patients without MVP compared to those with MVP, due to the presence of markedly increased values in 2 patients in the former group ($2,35 \pm 0,77$ cm/m² vs $2,03 \pm 0,37$ cm/m², $p < 0,05$; $3,85 \pm 1,22$ cm/m² vs $3,32 \pm 0,65$ cm/m, $p < 0,05$ respectively).

The findings of this study document that the frequency of MVP and other valvular heart disease such as MR, AVP and AR is higher in scoliotic patients compared to controls, hence the cardiovascular system should be carefully evaluated preoperatively in patients with scoliosis. Since MVP is frequent even in asymptomatic scoliotic patients without typical auscultatory findings or ECG abnormalities, echocardiographic screening for MVP should be performed in all patients albeit the absence of significant signs or symptoms.

GİRİŞ VE AMAÇ

Mitral valv prolapsusu, bir veya her iki mitral yaprakçığın sistol sırasında sol atriya doğru bombeleşmesi ile karakterize bir kapak hastalığıdır, Barlow sendromu ve “floppy” mitral kapak sendromu gibi çeşitli isimler ile de tanımlanmıştır¹⁻⁴. Mitral kapak prolapsusu, sadece kapakçıkları etkileyen izole bir lezyon olarak (primer MVP) görülebileceği gibi, mitral kapak yapısını etkileyen diğer hastalıklara bağlı olarak da gelişebilir (sekonder MVP). Olguların çoğunluğu primer tiptedir ve etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir.

Mitral valv prolapsusu, Marfan sendromu, Ehlers-Danlos sendromu, osteogenezis imperfekta gibi çeşitli bağ dokusu hastalıkları; pektus ekskavatus/karinatus, düz sırt sendromu, skolyoz gibi çeşitli iskelet deformiteleri; sekonder atriyal septal defekt, triküspid kapak prolapsusu, aort kapak prolapsusu gibi bazı konjenital kalp hastalıkları; Graves hastalığı, otoimmün tiroidit gibi endokrin sistem hastalıkları; hipomastia, müküler distrofi gibi diğer hastalıklarla ilişkili olabilir^{3,5-7}.

Mitral valv prolapsusunun çocukluk çağında prognozunun iyi olduğu bilinmesine karşın bazı komplikasyonlarla ilişkisi de bilinmektedir. MVP’de en sık görülen komplikasyon mitral yetersizliğidir ve mitral yetersizliği olan hastalarda infektif endokardit riskinin arttığı bilinmektedir^{3,8-10}. MVP’li hastalarda şiddetli mitral yetersizliğine sekonder sol ventrikül disfonksiyonu ve konjestif kalp yetersizliği görülebilir. MVP’nin nadir görülen diğer bir komplikasyonu da ciddi aritmilere bağlı geliştiği düşünülen ani ölümdür^{3,11,12}.

İskelet deformiteleri ile MVP arasındaki ilişki iyi bilinmektedir. 1975 yılında Bon Tempo ve arkadaşları klik/üfürüm sendromunun değerlendirildiği 64 hastanın 39’unda en az bir torasik iskelet anomalisinin, en sık olarak da skolyozun (25/39) var olduğunu göstermişler¹³, yine aynı yıl Salomon ve arkadaşları MVP’li olgularda torasik iskelet anomalileri (pektus ekskavatus,

torasik hipokifoz veya skolyoz) insidansının yüksek olduğunu bildirmişler¹⁴, bunları izleyen çalışmalar da iskelet deformitelerinde MVP'nin daha sık görüldüğü görüşünü desteklemiştir¹⁵⁻²³.

Yunanca "eğri" anlamına gelen skolyoz, kolumna vertebralisin normal spinal aksının frontal düzleme göre yana eğilmesi ve vertebraların aksları etrafında dönme ve bükülmesi olarak tanımlanır²⁴. Skolyoz kolumna vertebralisin en sık rastlanan deformitesidir²⁴. İlk yıllarda hafif olabilen bu deformitenin derecesi yaşla birlikte artabilir ve ileri evreye giren olgularda kalp ve akciğer fonksiyonlarını etkileyerek önemli morbidite ve mortalite nedeni olabilir.

Skolyozlu hastalarda MVP insidansının genel populasyona göre daha yüksek olduğu gösterildiğinden, hastaların bu açıdan dikkatle değerlendirilmeleri gereklidir.

Bu noktadan hareketle, çalışmamızda:

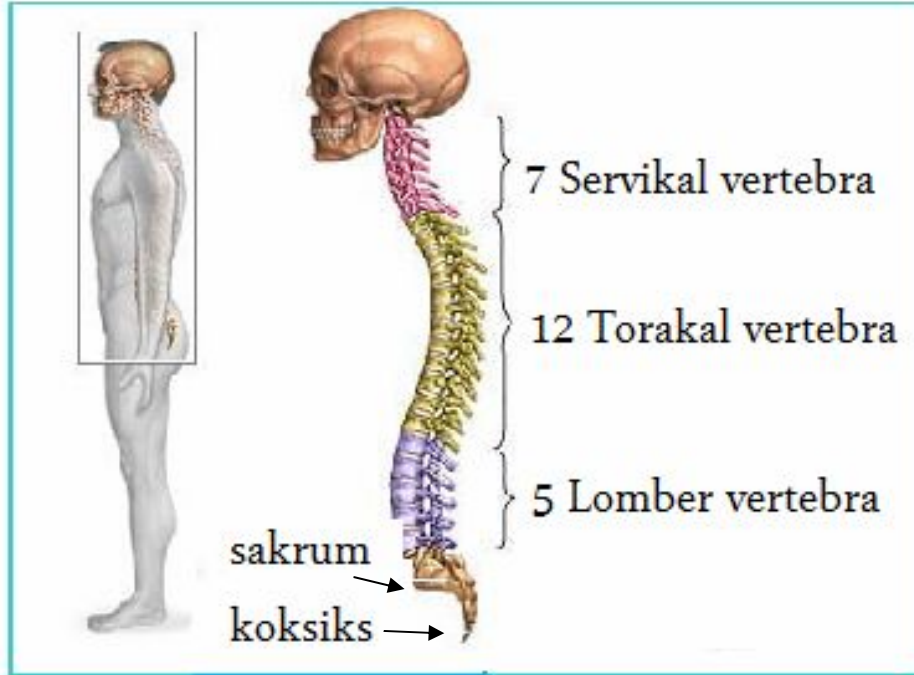
- 1- Skolyozlu hastalarımızda MVP sıklığının incelenmesi,
- 2- MVP'nin yanı sıra skolyoza eşlik edebilecek diğer kardiyovasküler sistem anomalilerinin, yakınma ve bulgularının araştırılması amaçlanmıştır.

GENEL BİLGİLER

KOLUMNA VERTEBRALİS

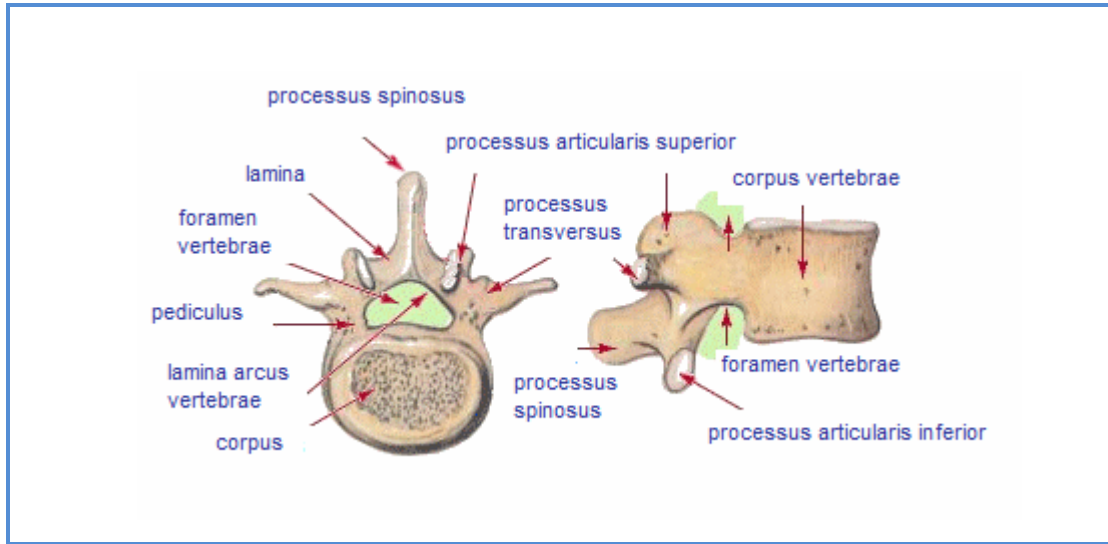
ANATOMİ VE FİZYOLOJİ

Kolumna vertebralis 33 vertebra'nın üst üste sıralanmasıyla oluşan bir sütundur. Bu sütun baş ile göğüs ve karın boşluğunda bulunan organları taşır ve bunlara sağlam bir destek vazifesi görür. Kolumna vertebralisteki vertebra'lar buldukları bölgeye göre adlandırılırlar; servikal omurga 7, torakal omurga 12, lomber omurga 5, sakral omurga 5 ve koksigeal omurga ise 4 vertebradan oluşmaktadır²⁵ (Şekil 1).



Şekil 1: Kolumna vertebralisin yandan görünümü

Vertebraların bazı ortak özellikleri vardır (Şekil 2). Tüm vertebraların ön kısmında silindir biçiminde olan vertebral korpus bulunur. Korpusun arkasına vertebral foramen denilen ve deliği çevreleyen arkus vertebra tutunmuştur. Korpus ile arkus arasındaki vertebral foramenler birleşince, vertebral kanal meydana gelir. Bu kanaldan medulla spinalis geçer. Arkusun vertebral korpusa bağlandığı yerin üstünde ve altında birer çentik vardır. İki komşu vertebrada bu alt ve üst çentiklerin bir araya gelmesiyle intervertebral foramen oluşur. Her vertebrada vertebranın korpusundan başlayıp yanlara doğru uzanan spinöz proses, üstte superiyor artikular proses ve altta inferiyor artikular proses denilen çıkıntılar vardır. Bu ortak özellikler dışında her bölgeye ait vertebraların kendilerine özgü özellikleri bulunmaktadır.

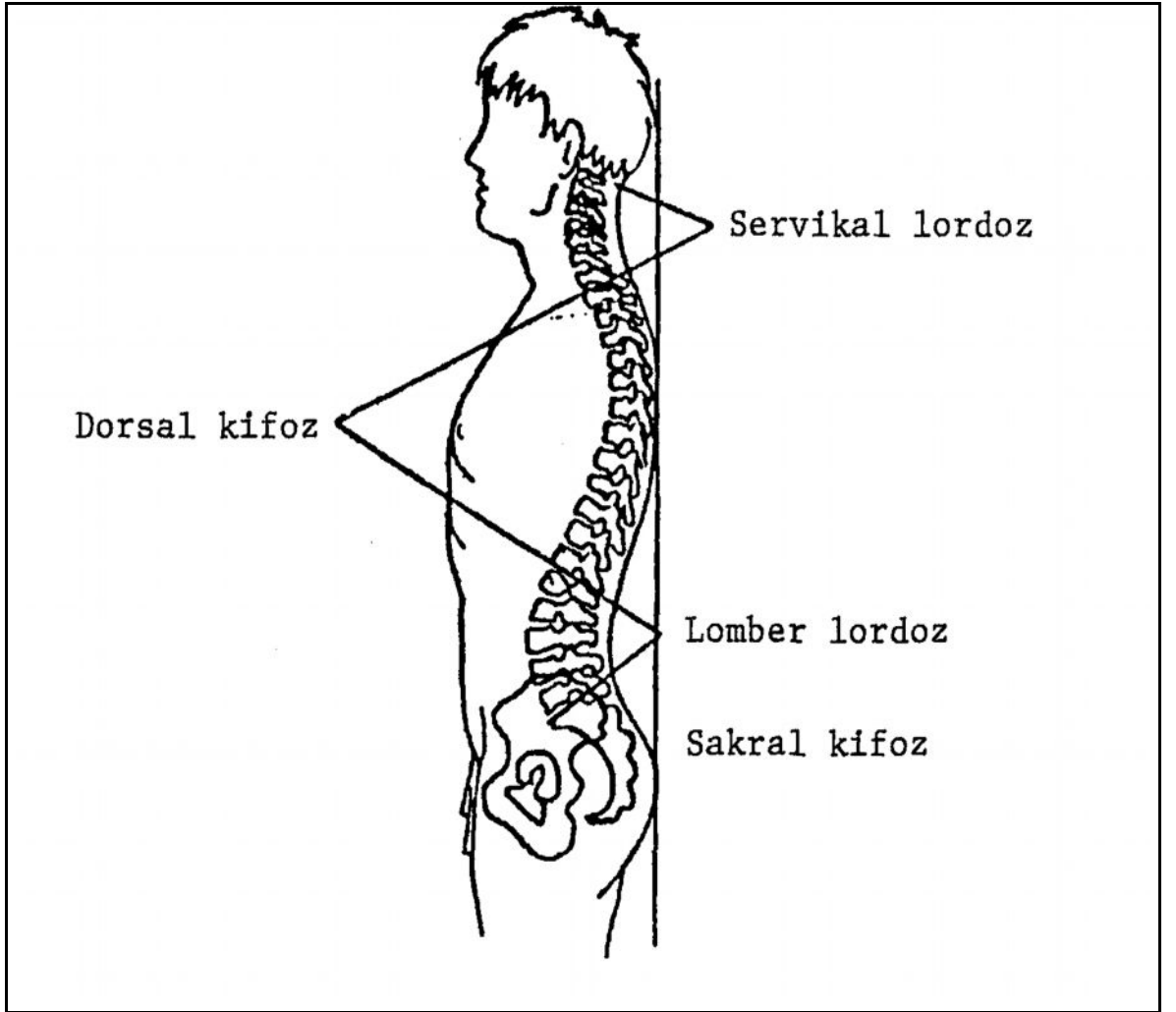


Şekil 2: Vertebraların ortak özellikleri

Kolumna vertebralisin tüm bölgelerinde vertebraların temel şekli aynıdır, ancak boyutları servikal vertebradan, son lomber vertebraya doğru giderek artar. Böylece vertebraların maruz kaldığı giderek artan yüklere karşı adaptasyon sağlanmış olur.

Kolumna vertebralis, normalde önden veya arkadan bakıldığında (frontal planda) düzdür, bazı kişilerde fizyolojik sınırlar içerisinde sağa doğru hafif bir eğrilik olabilir²⁶. Kolumna vertebralisin frontal planda sağa veya sola doğru konveks olan eğriliklerine 'skolyoz', sagittal planda arkaya doğru konveks olan eğriliklerine ise 'kifoz' denir. Kolumna vertebralisin sagittal planda dört normal eğriliği vardır. Bu fizyolojik eğrilikler servikal ve

lomber bölgede öne, dorsal ve sakral bölgede ise arkaya doğru konvektir (Şekil 3). Doğumda kolumna vertebralis lumbosakral bileşke dışında tümüyle kifotiktir²⁷. Çocuk başını dik tutmaya başladığı zaman servikal bölgede konveksite anteriora doğru yön değiştirir ve buna lordoz denir²⁷. Çocuk oturmaya başlayınca benzer olay lomber bölgede de meydana gelir ve böylece sagittal planda fizyolojik olarak servikal lordoz, torakal kifoz ve lomber lordoz oluşur^{27,28}. Normalde torakal kifoz 20° ila 40°, ortalama 35°, lomber lordoz ise -35° ile -55° arasında, ortalama -45° dir.



Şekil 3: Kolumna vertebralisin normal eğrilikleri

Vertebranın vücudun üç ekseninde de hareketi vardır. Torakal bölgede horizontal (aksiyel) planda rotasyon hareketi, lomber bölgede ise frontal (koronal) ve sagittal (median) planlarda eğilme, öne fleksiyon ve ekstansiyon hareketleri vardır^{29,30}.

Kolumna vertebralisin ekstansiyon ve fleksiyon hareketleri sagittal düzlemedir. Servikal bölgede fleksiyon 40°, ekstansiyon 75°; lomber düzeyde fleksiyon 60°, ekstansiyon 35°; torakolomber düzeyde ise fleksiyon 105°, ekstansiyon 60°'dir. Lateral fleksiyon, frontal düzlemde olur. Kolumna vertebralisin servikal düzeyde lateral fleksiyonu 35-45°, torakal bölgede 20°, lomber düzeyde 20°'dir. Kolumna vertebralisin aksiyal rotasyon hareketleri ölçüldüğünde, en kısıtlı olanı lomber bölgenin aksiyal rotasyonu olup, 5° civarındadır; torasik bölgenin aksiyal rotasyonu 35°, servikal bölgenin ise 45°-55°'dir^{29,31}.

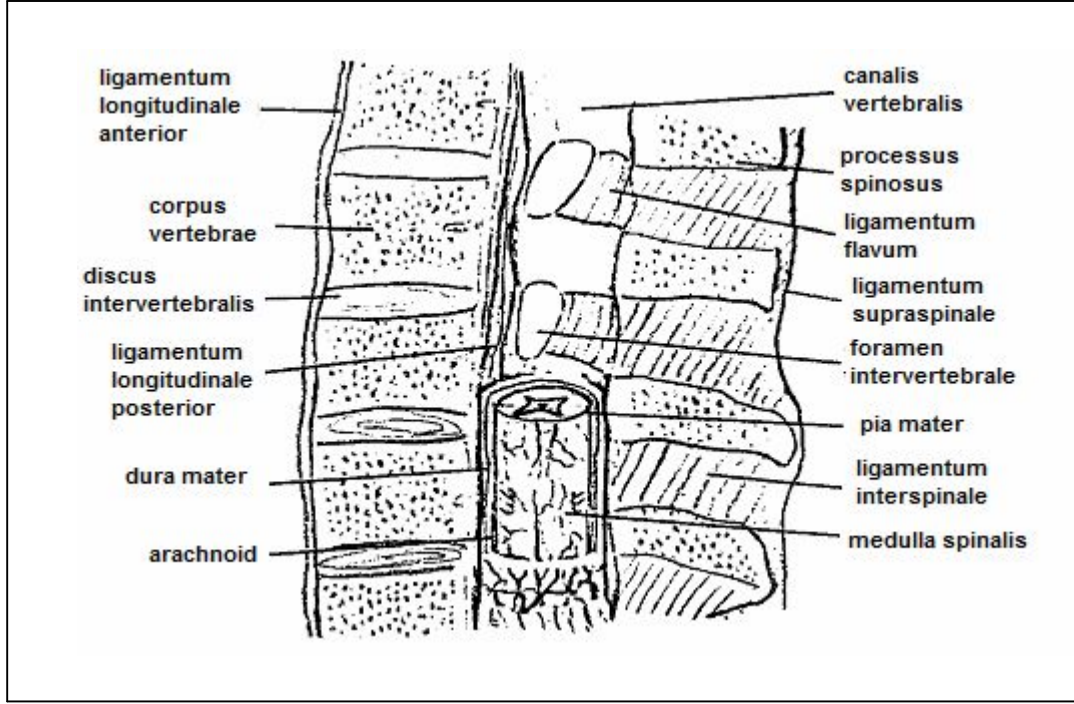
Kolumna vertebralis hareket yeteneği olan ve yerçekimine karşı denge sağlayan üst üste binmiş fonksiyonel ünitelerden oluşur; yandan bakıldığında iki fonksiyonel bölüm görülür. Önde statik bir rol oynayan ve asıl destek görevini gören anterior sütun, arkada ise dinamik rol oynayan ve yardımcı olan posterior sütun.

- 1- Anterior sütun: İki komşu vertebra ve bunların arasındaki intervertebral diskten oluşur. İntervertebral diskler ağırlık taşıyan ve vertebralar üzerine binen yükü absorbe eden destekleyici ve bükülebilir yapılardır. Bu fonksiyonları nedeniyle çok iyi yapılanmışlardır. Üniteler üzerine ağırlık bindiğinde vertebral korpuslar, disk nükleusunun şekil değiştirmesi ile birbirlerine yaklaşırlar. Üzerine binen yükün ortadan kalkması ile nükleus istirahat şekline döner, vertebra eski halini alır. Vertebral ligamanlar ile kolumna vertebralisin streslere olan direnci daha çok artar. Bu ligamanlar pozisyonları ve bağlantıları ile diski iyi bir şekilde sararlar.
- 2- Posterior sütun: İki arkus vertebra, iki transvers proses, bir santral posterior spinöz proses, inferior ve superior fasetlerden oluşur. Faset eklemler iki komşu vertebranın hareketini yönlendirirler. Fasetlerin düzlemleri tüm vertebraların düzlemine göre iki vertebranın hareket edebileceği yönü belirler³¹.

Vertebranın stabilitesi, insanları dik pozisyonda tutan ve gövdeyi pelvis üzerinde dengeleyen intrinsek ve ekstrinsek yapılar tarafından sağlanır.

Kolumna vertebralisin intrinsek stabilitesi şu yapılar tarafından sağlanır (Şekil 4):

- 1- Vertebra ve diskler, özellikle anülüs fibrozus
- 2- Posteriyor intervertebral eklemlerin artiküler fasetleri ve bunların kapsülleri
- 3- İntraspinöz ve supraspinöz ligamanlar, ligamentum flavum, posteriyor ve anterior longitudinal ligamanlar
- 4- Küçük intervertebral intrinsek kaslar ve m.erector spinae



Şekil 4: Vertebraanın intrinsek stabilitesini sağlayan yapılar

Ekstresek stabilite ise göğüs kafesi tarafından sağlanır. Her kosta interkostal kaslar ve ligamanlar tarafından desteklenir. Bu ligamanlar kostaları birbirlerine, vertebraların korpus ve transvers çıkıntılılarına bağlar. Göğüs kafesi önden sternum ve kostal kıkırdaklar tarafından güçlendirilir. Anterior ve lateral abdominal kaslar daha az da olsa ekstresek destek sağlar.

EMBRYOLOJİ

Kıkırdak ve kemik dokuların oluşturduğu iskelet sistemi embriyolojik olarak mezenkimden köken alır. Embriyonel hayatın ilk 5 haftasında hücreler gelişir, önce mezoderm oluşur, daha sonra mezoderm farklılaşarak somitleri oluşturur ve somitlerin proliferasyonu sonucu mezenkim dokusu oluşur³².

İnsanlarda ilk somit 17-20. günler arasında kulak taslağının hemen arkasında belirir. Genellikle somit sayısı ileride oluşacak vertebra sayısından daha çoktur. Ortaya çıkan somitler baştan kuyruğa kadar sırasıyla 4 oksipital somit, 8 servikal somit, 12 torakal somit, 5 lomber somit, 5 sakral somit, 8-10 koksigeal somit olacak şekilde sıralanır.

İlk oksipital somit ortaya çıkar çıkmaz kaybolur. Diğer 3 oksipital somit kafatası yapısına katılır. Diğer somitler yetişkinde kolumna vertebralisin sakrum ve koksiks kemiklerini yaparken, koksigeal somitlerin son 3-4 tanesi atrofiye olur^{33,34}.

Somitlerin farklılaşmasıyla üç ayrı yapı oluşur:

- Sklerotom
- Myotom
- Dermatome

Sklerotom olarak adlandırılan hücreler embriyonel bağ dokusunu ve mezenkimal dokusunu oluşturur. Mezenkimal hücreler çeşitli yönlerde gelişme potansiyeline sahiptir. Bir yandan fibroblastlara, bir yandan da bağ dokusunun retiküler, kollajen ve elastik liflerine ve kondroblastlara dönüşerek kıkırdak dokusunu; diğer yandan da osteoblastlara değişerek kemik dokusunu oluştururlar.

Myotomlar, içlerinde myofibriller bulunan myoblastların oluşturduğu çizgili kasların ilk taslaklarıdır. Myotomların ventral kesiminden karın; dorsal kesiminden sırt, kol ve bacak kasları gelişir.

Kolumna vertebralisin gelişmesi birbirini izleyen üç dönemi kapsar:

- 1- Mezenkimal dönem: birleşmiş olan sklerotom kısımlarıyla karakterizedir.
- 2- Kıkırdak dönemi: mezenkimal hücrelerin kıkırdak hücrelerine değişmesi 5. embriyonel haftadan itibaren olur. Bu dönemde korda dorsalis geliştirmekte olan kıkırdağın basıncına uğrayıp daralır. Yalnız intrasegmenter yarıklar hizasında bu basınç fazla değildir, dolayısıyla bu hizalarda korda dorsalis nispeten geniş olarak kalır. Bu genişlemiş kısımlar intervertebral diskin nükleus pulpozuslarını yapar, daha sonra korda dorsalisin vertebralar hizasında kalan diğer kısımları da ortadan kalkar. Kıkırdak döneminde vertebraların bir korpus kısmı, bir de arkaya doğru açık olan ve mezenkimal ile sınırlı kısmı vardır. İntrauterin

3. aydan itibaren bu arkaya doğru açık olan kısımlar tamamen kapanır. Bu kısımların kapanmaması ile karakterize gelişim hatasına 'rachisis' denir.

- 3- Kemik dönemi: İntrauterin 3. ayda vertebranın kıkırdak taslağında üç kemikleşme noktası belirmeye başlar. Bu kemikleşme noktalarından biri corpus kısmında, diğer ikisi ise arkus vertebra kısmında bulunur. Buradaki kemikleşme daha çok enkondral tiptedir. Arkus vertebranın kemikleşmesi ve korpus ile birleşmesi uzun sürer.

Kolumna vertebralisin gelişimindeki en kritik zaman embriyolojik 5. ve 6. haftalar arasındadır. Bu haftalarda korda dorsaliste oluşacak bir gelişim kusuru kolumna vertebralise ait konjenital deformiteler ile sonuçlanır³².

Kolumna vertebralisin segmentasyonunda ve şekillenmesinde yetersizlik deformitelere yol açar. Segmentasyondaki yetersizlik yaklaşık 6. embriyonel haftada görülür. Vertebral şekillenmenin yetersizliği daha erken olur^{32,33}.

KOLUMNA VERTEBRALİSİN GÖREVLERİ

- 1- Dik duruş postürü sağlamak,
- 2- Baş, göğüs, karın boşluğu ve iç organların ağırlığını taşımak, sağlam bir destek vazifesi görmek,
- 3- Kolumna vertebralisin hareketini sağlayan kas ve bağlara destek görevi yapmak,
- 4- Tüm yönlerde harekete izin vermek,
- 5- Medulla spinalisi vertebral kanal içinde dış etkenlerden korumaktır.

KOLUMNA VERTEBRALİSİN DEFORMİTELERİ

Kolumna vertebralisin başlıca üç ana deformitesi vardır:

- 1- Skolyoz: Kolumna vertebralisin yana doğru doğal olmayan eğriliğidir.
- 2- Kifoz: Kolumna vertebraliste torakal bölgede arkaya doğru oluşmuş anormal konveksite kifoz olarak adlandırılır.
- 3- Lordoz: Lomber bölgede kolumna vertebralisin öne doğru aşırı eğilmesidir.

Bu deformiteler yalnız başlarına veya birlikte görülebilirler³⁵.

SKOLYOZ

TANIM

İnsan vücudunun desteği olan kolumna vertebralis, doğumsal veya edinsel çeşitli şekil bozukluklarına uğrayabilir. Bu şekil bozukluklarından biri olan skolyoz, kolumna vertebralisin frontal planda yapısal ya da yapısal olmayan nedenlerle laterale doğru eğilmesi olarak tanımlanmaktadır³⁶.

Skolyoz vücutta deformasyon oluşturduğu gibi, kardiyopulmoner komplikasyonlara da yol açabilen bir patolojidir. İleri dönemlerde sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, hipoksi, pulmoner vasküler rezistansta artış ve pulmoner hipertansiyon sonucu sağ kalp yetersizliği gibi ağır klinik bozukluklara yol açabilmektedir. Ayrıca emosyonel bozukluklara da neden olabilir^{35,37}.

TARİHÇE

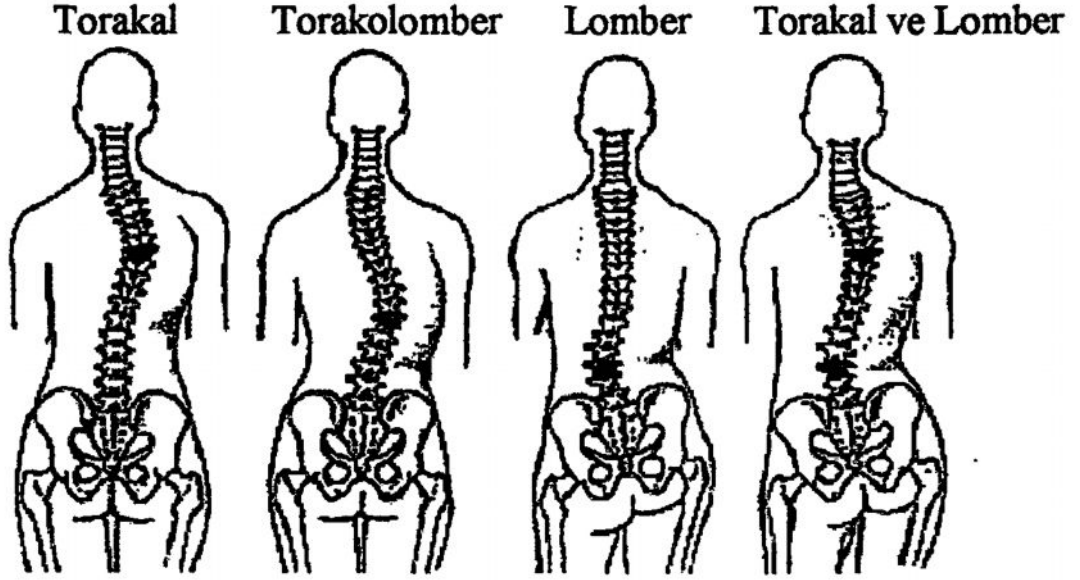
Skolyoz kelimesi, Yunanca'da eğrilik anlamına gelen "*skoliōsis*" sözcüğünden türetilmiştir. Tarihte skolyoz terimini ilk kullanan kişi Galen'dir (MS 131-201). Ancak daha önceki devirlere ait mağara resimleri ve ağaç işlerinde bile skolyozla ilgili taslaklara rastlanmaktadır²⁹.

Galen'den sonra Hipokrat da omurganın eğriliği için skolyoz terimini kullanmış, normal ve anormal spinal eğimleri tanımlamıştır.

SKOLYOTİK EĞRİLİK TIPLERİ

- 1- Torakal eğrilik: Hastaların %20'sinde eğrilik bu tiptedir. T5 veya T6'dan T11 veya T12'ye uzanır. Apeksi T8 veya T9'dadır. Bel ağrısı en az olduğu halde, en şiddetli kardiyopulmoner semptomlar bu gruptadır.
- 2- Torakolomber eğrilik: Hastaların %16'sında eğrilik bu tiptedir. T6 veya T7'den L1 veya L2'ye uzanır. Apeksi T11 veya T12'dedir.
- 3- Lomber eğrilik: Bütün eğrilikler içinde en iyi huylu ve en az deforme edici tip olup, hastaların %23,6'sında vardır. T11-L3 arasında olup apeksi L1 veya L2'dedir.
- 4- Torakal ve lomber (çift major) eğrilik: Hastaların %37'sinde bulunmuştur. Torasik eğrilik genellikle sağdadır, T5 ya da T6'dan T10

veya T11'e kadar uzanır, apeksi T7 ya da T8'dedir. Lomber eğrilik genellikle soldadır, T10 ya da T11'den L3 ya da L4'e uzanır, apeksi L1 ya da L2'dir. Bu tip skolyotik eğriliklerde en sık sorun kozmetik deformitelerdir. Vital kapasitede azalma görülür³⁸ (Şekil 5).



Şekil 5: Skolyozda eğrilik tipleri

SKOLYOZUN SINIFLANDIRILMASI

Skolyozun sınıflandırılması amacıyla günümüze kadar birçok çalışma yapılmıştır. Bunların büyük bir kısmı etiyolojik sınıflandırmalardır.

Tarihte ilk sınıflandırma 1900 yılında Dedard tarafından yapılmıştır. 1922 yılında Lange benzer bir sınıflama yapmış, 1924 yılında Lovett, 1935 yılında Delitalia, 1962 yılında Pais skolyozu konjenital ve sonradan kazanılmış başlıkları altında incelemiştir. Cobb, Ponseti ve Fiedman skolyozu postüral ve yapısal olmak üzere iki ana grup altında toplamışlar, bu sınıflama uzun süre güncelliğini korumuş ve birçok kişi tarafından kabul görmüştür²⁹.

Skolyoz serebral palsi, müsküler distrofi gibi nöromusküler hastalıklarda görülebmesinin yanı sıra nörofibromatozis, Marfan sendromu ve kemik displazisi gibi sendromlarla da birlikte ortaya çıkabilir.

En kapsamlı skolyoz sınıflaması 1973 yılında Skolyoz Araştırma Cemiyeti (Scoliosis Research Society) tarafından yapılmıştır³⁹⁻⁴¹ (Tablo 1). Bu sınıflama günümüzde hala geçerliliğini korumaktadır.

Skolyozlar önce yapısal (strüktürel) ve yapısal olmayan (nonstrüktürel) olmak üzere iki gruba ayrılır. Bunların içinde en geniş grubu idiopatik skolyoz oluşturmaktadır. Skolyozun nedeni ne olursa olsun büyüme durduktan sonra ilerlemesi çok azdır^{42,43}.

A- Yapısal (Strüktürel) skolyoz: Kolumna vertebralisin, eğriliğe katılan vertebraların aksiyel rotasyonu ile birlikte yana eğilmesi olarak tanımlanır. Genellikle vertebralar orta hattan konveks tarafa doğru kaymıştır. Yapısal eğrilik yana doğru eğilmekle tam olarak düzeltilemez⁴⁴.

B- Yapısal olmayan (Nonstrüktürel) skolyoz: Kolumna vertebralisin frontal planda yana doğru eğriliği vardır, ancak vertebraların aksiyel rotasyonu yoktur. Daha çok alt ekstremiteler arasında uzunluk farkı, kronik siyatalji, histeri gibi vertebra dışı nedenlerle ortaya çıkar ve uzun zaman tedavi edilmeden kalırsa yapısal karakter kazanabilir. Bu tür skolyozda neden ortadan kalkarsa skolyoz da kendiliğinden düzelir. Nonstrüktürel eğriliğe sekonder (minör) eğrilik de denir, bu eğrilik başlangıçta düzeltilebilir; düzeltilemezse zamanla yapısal değişiklikler gelişir⁴⁴.

İdiopatik Skolyoz: Nedeni tam olarak bilinmeyen idiopatik skolyozlar tüm skolyozların %75-80'ini oluşturur^{37,45,46}. En sık görülen, klinik olarak en önemli skolyoz tipidir⁴⁷⁻⁴⁹.

Skolyoz bir tanı değil, fizik muayene bulgusudur. Altta yatan nörolojik nedenler fizik muayene ile, konjenital anomaliler de radyolojik görüntüleme ile ekarte edildiğinde idiopatik skolyoz adını alır.

İdiopatik skolyozun etiyolojisinin multifaktöriyel olduğu, genetik faktörler, kas-iskelet sistemi ve büyüme ile ilgili faktörler, metabolik ve kimyasal faktörler, vestibüler mekanizmalar, postüral denge faktörleri ve merkezi sinir sisteminin rol oynadığı düşünülmektedir^{50,51}.

İdiopatik skolyoz ortaya çıktığı yaşa göre üç tipe ayrılır:

- 1- İnfantil tip (0-3 yaş)
- 2- Juvenil tip (3-10 yaş)
- 3- Adolesan tip (10 yaşından sonra)⁴⁴

Tablo 1: Skolyoz sınıflandırması³⁹

<p>STRÜKTÜREL SKOLYOZ</p> <p>I.İdiopatik</p> <p>A.İnfantil (0-3 yaş)</p> <p>1- Gerileyen ("resolving")</p> <p>2-İlerleyen ("progresif")</p> <p>B.Juvenil (4-10 yaş)</p> <p>C.Adolesan (>10 yaş)</p> <p>II.Nöromusküler</p> <p>A.Nöropatik</p> <p>1- Üst motor nöron</p> <p>a.Serebral palsy</p> <p>b.Spinoserebellar dejenerasyon</p> <p>i.Friedreich ataksisi</p> <p>ii.Charcot-Marie-Tooth hastalığı</p> <p>iii.Roussy-Lévy hastalığı</p> <p>c.Sringomiyeli</p> <p>d.Medulla spinalis tümörleri</p> <p>e.Medulla spinalis travması</p> <p>f.Diğer</p> <p>2- Alt motor nöron</p> <p>a.Poliomiyelit</p> <p>b.Diğer viral miyelitler</p> <p>c.Travma</p> <p>d.Spinal müsküler atrofi</p> <p>i.Werdnig Hoffmann hastalığı</p> <p>ii.Kugelberg Welander hastalığı</p> <p>e.Miyelomeningosel</p> <p>3- Dizotonomi (Riley-Day Sendromu)</p> <p>4- Diğer</p> <p>B.Miyopatik</p> <p>1- Artrogripozis multipleks konjenita</p> <p>2- Müsküler distrofi</p> <p>a.Duchenne müsküler distrofisi</p> <p>b.Limb-girdle müsküler distrofisi</p> <p>c.Fasyoskapulohumeral distrofi</p> <p>3- Fiber disproporsiyonu</p> <p>4- Konjenital hipotoni</p> <p>5- Miyotonik distrofi</p> <p>III.Konjenital</p> <p>A.Formasyon kusuru</p> <p>1- Kama vertebra</p> <p>2- Hemi vertebra</p> <p>B.Segmentasyon kusuru</p> <p>1- Unilateral</p> <p>2- Bilateral</p> <p>C.Mikst tip</p> <p>IV.Nörofibromatozis</p>	<p>V.Bağ dokusu hastalıkları</p> <p>A.Marfan sendromu</p> <p>B.Ehlers-Danlos sendromu</p> <p>C.Osteogenezis imperfekta</p> <p>C.Diğer</p> <p>VI.Romatolojik hastalıklar</p> <p>VII.Travma</p> <p>A.Kırık</p> <p>B.Cerrahi</p> <p>1- Laminektomi sonrası</p> <p>2- Torakoplasti sonrası</p> <p>3- Radyasyona bağlı</p> <p>VIII.Ekstraspinal kontraktürler</p> <p>A.Ampiyem sonrası</p> <p>B.Yanık</p> <p>IX.Osteokondrodistrofiler</p> <p>A.Diastrofik cücelik</p> <p>B.Mukopolisakkaridozlar</p> <p>C.Spondiloepifizyel displazi</p> <p>D.Multipl epifizyel displazi</p> <p>E.Diğer</p> <p>X.Kemik enfeksiyonu</p> <p>A.Akut</p> <p>B.Kronik</p> <p>XI.Metabolik hastalıklar</p> <p>A.Raşitizm</p> <p>B.Homosistinüri</p> <p>C.Diğer</p> <p>XII.Lumbosakral eklemle ilgili</p> <p>A.Spondilolizis</p> <p>B.Spondilolistezis</p> <p>C.Lumbosakral bölgenin konjenital anomalisi</p> <p>XIII.Tümör</p> <p>A.Kolumna vertebralis tümörleri</p> <p>1- Osteoid osteoma</p> <p>2- Langerhans hücreli histiositoz</p> <p>3- Diğer</p> <p>B.Medulla spinalis tümörleri</p> <p>NONSTRÜKTÜREL SKOLYOZ</p> <p>I.Postürel skolyoz</p> <p>II.Histerik skolyoz</p> <p>III.Sinir kökü irritasyonu</p> <p>IV.Enflamatuar (Örn:apandisit)</p> <p>V.Alt ekstremiteler arasında uzunluk farkına bağlı</p> <p>VI.Kalça eklemi kontraktürlerine bağlı</p>
--	--

1- İnfantil idiopatik skolyoz: 3 yaşından önce ortaya çıkan yapısal skolyozdur. Erkek çocuklarında daha çok görülür. İnfantil idiopatik skolyozun ilerleyici tip ve kendiliğinden düzelen tip olmak üzere iki alt tipi vardır. İlerleyici tip genellikle hızlı ilerler. Kendiliğinden düzelen tip ise tedavi ile veya tedavisiz birkaç yıl içinde spontan olarak geriler. İnfantil idiopatik skolyozlu hastaların %70-90'ını kendiliğinden düzelen tip oluşturur. Eğrilik hafif olduğunda iki tip arasında ayırım yapmak zordur. İlk tespit edildiğinde eğri 37°'den ve kostovertebral açı 20°'den fazla ise eğriliğin ilerleyici tipte olduğu kabul edilir. İlk tespit edildiğinde eğrilik 10-15°'den az ise genellikle kendiliğinden düzelen tiptedir. Ancak iki tip arasındaki asıl ayırım hastayı birkaç ay izleyerek yapılır⁴⁴.

2- Juvenil idiopatik skolyoz: 3-10 yaşları arasında gelişir. 6 yaşından sonra görülme sıklığı artar. Her iki cinste eşit sıklıkta görülür. 20°'den daha az eğrileri muayene ve her 4-6 ayda bir ayakta çekilen arka-ön kolumna vertebralis grafisi ile izlemek gerekir.

Juvenil idiopatik skolyozun seyri ve tedavisi şu kriterlere göre düzenlenir:

- 1- Korse kullanırken kostovertebral açının 10°'den daha aşağıya inmemesi halinde muhtemelen ilerleyici tiptedir.
- 2- Tedavi devam ederken kostovertebral açı azalırsa korse kademeli olarak çıkarılır.
- 3- Tanı anında kostovertebral açı 0°'ye yakın ya da daha az ise kısmi korse kullanımına geçmeden önce, kısa bir süre tam gün korse kullanımı uygundur.
- 4- Tanı anında eğrilik çok ilerlemiş olmadıkça korse uygulanmamalıdır.

Korse ilerlemeyi önlemezse cerrahi stabilizasyon düşünülmelidir.

3- Adolesan idiopatik skolyoz: 10 yaşından iskelet gelişiminin tamamlanmasına kadar olan süre içinde ortaya çıkan yapısal skolyozdur. Kız/erkek oranı 3,6/1'dir. 10° ya da daha fazla eğriliği olan

çocukların ancak %10'undan daha azı tedavi gerektirir. Tedavi yaklaşımı juvenil tip skolyozdakine benzerdir³⁶.

Nöromüsküler Skolyoz: Nöromüsküler skolyoz, genel tedavi prensipleri açısından idiopatik skolyozdan farklılık gösterir. Nöromüsküler skolyozun hem konservatif hem de cerrahi tedavisi idiopatik skolyoza nazaran daha zor ve daha komplikedir. Nöromüsküler skolyozlarda nedene göre değişmekle birlikte çeşitli duyu bozuklukları, simetrik veya asimetrik kas paralizileri ve kas dengesizliğine bağlı kalça instabilitesi problemleri vardır. Genelde ilerleyicidir, alçı ve ortez tedavisi bunlarda hem daha güç hem de daha az etkilidir. Nöromüsküler skolyozlarda pulmoner fonksiyonlar genellikle bozuktur. Cerrahi tedavi çeşitli zorluklarına rağmen en etkili tedavidir⁴⁴.

Konjenital Skolyoz: Konjenital skolyoz, diğer konjenital omurga deformitelerinde olduğu gibi kolumna vertebralisin embriyolojik gelişim döneminde oluşan konjenital anomalilerin neden olduğu bir deformitedir. İki tipe ayrılır:

- 1- Segmentasyon kusuru
- 2- Formasyon kusuru

1- Segmentasyon kusuru: Vertebranın bir veya iki bölümünün alt ve üst vertebralarla kemiksel bağlantısının kalmasıdır. Bu kemiksel bağlantıya "bar" adı verilir. Segmentasyon defekti tek taraflı olup bar bir veya daha fazla vertebra arasında uzanırsa buna tipik formu olan "segmente olmamış bar" adı verilir. Segmentasyon kusuru bazen iki vertebranın birbirine simetrik olarak tamamen bağlı kalması şeklinde görülebilir. Bu durum "bilateral simetrik segmentasyon defekti (blok vertebra)" olarak adlandırılır⁵¹. Segmentasyon kusuru vertebranın yan tarafında olursa skolyoz, vertebra korpusunun tam önünde olursa kifoz, tam arkada olursa lordoz meydana gelir.

2- Formasyon kusuru: Normal bir vertebranın gelişimi için gerekli embriyonik materyalin sağlanmasındaki defekt sonucu vertebranın bir kısmının eksik oluşmasıdır. Eksiklik üçgen (takoz) veya hemivertebra (yarım vertebra) şeklinde olabilir.

Konjenital skolyoz büyük oranda ilerleyicidir. Bu açıdan en riskli olanı konkav segmente olmamış bar ve konveks hemivertebra oluşumu birlikte görülenleridir. Konjenital skolyozda klinik ve radyolojik değerlendirme idiopatik skolyozda olduğu gibidir. Ancak konjenital skolyozda vücudun başka bölümlerinde konjenital anomaliler (vertikal talus, refleks azlığı, uyluk ve bacakta atrofi, yarı damak ve dudak, intrameduller patolojiler, sringomyeli, diastometamyeli, "tethered kord" gibi) bulunabileceği unutulmamalıdır. Bu nedenle de tüm kolumna vertebralisin radyolojik incelemesi rutin olarak yapılmalıdır. Konjenital skolyoz genelde konservatif tedaviye iyi cevap vermez, gerçek tedavisi cerrahidir. Cerrahi tedavi küçük yaşlardan itibaren her yaşta yapılabilir⁴⁴.

Nörofibromatozis Skolyozu: Nörofibromatozis sıklıkla kolumna vertebraliste deformiteye yol açar ve sıklıkla kifoskolyoz görülür. Distrofik tipte olanlar hızla ilerler ve tedavisiz kalırsa paraplajiye yol açabilir, bu nedenle distrofik tipin tedavisi cerrahidir. Distrofik olmayan tipteki nörofibromatozis skolyozu idiopatik skolyoz gibi tedavi edilir.

Mezenkimal doku hastalıklarında görülen skolyoz: Birçok konjenital mezenkimal doku hastalığında (Morquio hastalığı, osteogenezis imperfekta, Marfan sendromu gibi), kemikler, ligamanlar, tendonlar ve kardiyovasküler sistem tutulumu ile birlikte skolyoz da görülebilir. Özellikle Marfan sendromunda skolyoz ilerleyicidir ve cerrahi tedavi gerektirir. Sonradan oluşan mezenkimal doku hastalıklarının başında romatoid artrit gelir, ancak romatoid artrite bağlı gelişen skolyoz genellikle ileri derecede olmaz. Mezenkimal doku hastalıklarında görülen skolyozun tedavisi idiopatik skolyoz tedavi prensiplerine göre yapılır.

SKOLYOZU ETKİLEYEN FAKTÖRLER

- 1- Cins: Eğriliği 21°'nin üzerinde olan skolyozlarda kız/erkek oranı 5,4/1 iken, 6° ve 10° arasındaki eğriliklerde oran eşittir. Adolesan dönemde skolyoz, kızlarda 4-8 kat daha fazla olup, ilerleme riski daha fazladır.
- 2- Yaş: İlerleme ve yaş arasında doğrudan bir ilişki vardır. Erken yaşlarda ilerleme riski daha yüksektir. Küçük çocuklarda ilerleme

daha hızlıdır. Kızlarda menarştan sonra ilerleme hızla azalır. Adolesan dönemde eğrilikte %5-24 arasında ilerleme beklenir.

- 3- Eğriliğin tipi: Çift majör eğriliklerde ilerleme riski daha yüksektir. Tek eğrilikler içinde ise sol torasik eğriliğin ilerleme oranı diğerlerinden daha fazladır.
- 4- Eğriliğin şiddeti: Eğriliğin derecesi arttıkça ilerleme ihtimali de artar. Kostovertebral açı 20°'den büyük ise önemli bir risk var demektir.
- 5- Diğer faktörler: Esneklik, sagittal deformite, lomber lordoz, lumbosakral bozukluklar, vertebra boyu ve disk mesafesi ile ilerleme arasında ilişki bulunamamıştır.
- 6- Erişkin dönemde ilerleme için risk faktörleri: 30°'nin altındaki hafif erişkin skolyozda ilerleme riski olmadığı kabul edilir. 30°'den daha büyük olan eğrilikler ilerleyebilir ve açı 50°'ye ulaştığında ilerleme hızının daha fazla olduğu gösterilmiştir. Erişkin skolyozda eğriliğin artması konkav taraftaki disk kompresyonuna bağlıdır. İlerleme yılda 1° kadardır.

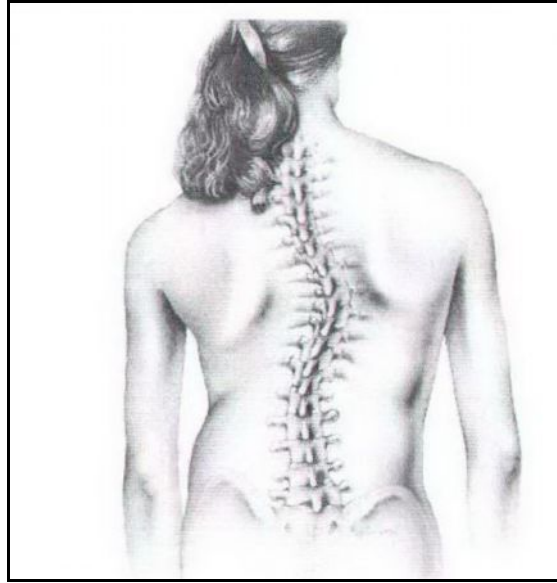
SKOLYOZUN KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Öykü: Hasta öykü ve fizik muayeneden sonra skolyoz yönünden incelenmelidir. Çoğunlukla giysilerle gizlenmiş olduğundan, skolyoz semptom ve bulguları özellikle erken dönemde fark edilmeyebilir. Bu nedenle tanı ve tedavi sıklıkla gecikmektedir. Ancak okul taramaları ile daha erken yaşlarda tespit ve tedavi edilebilir. İdiopatik skolyozda en yaygın semptom asimetridir. Aile veya öğretmenin ilk fark ettiği bulgu bir omzun daha yüksek olmasıdır. Adolesan idiyopatik skolyozu olan hastaların %40'ı sırt ağrısından yakınır.

Ağrı, eğriliğin apeksinde gelişen osteoartroza bağlıdır. Lomber eğriliklerde bacağı yayılan ağrı ile disk semptomlarını taklit edebilir. Tedavi edilmemiş skolyozlu erişkinlerde, özellikle torasik ve torakolomber eğrilikler olmak üzere %40'ında bel ağrısı, iş yeteneğinde azalma ve psikososyal uyum bozuklukları olmaktadır. Eğrilik 100°'ye yaklaştıkça vital kapasitede, PO₂ ve zorlu ekspiratuvar hacimde önemli ölçüde azalma olur. Alveolar hipoventilasyon ve arteriovenöz şant olması ile önce restriktif akciğer hastalığı, daha sonra da kor pulmonale gelişebilir^{46,52,53}.

Fizik Muayene: Hastanın giysileri çıkarılmalıdır. Altı postür analizinden biri veya birkaçı uygulanabilir.

- 1- Hasta ayakta birkaç dakika kendi halinde bekletilirse habitüel postür hakkında bilgi sahibi olunur (Şekil 6). Hastadan ayakları birbirine paralel dizleri tam ekstansiyonda ve dirsekleri 90° fleksiyonda yere paralel ve birbiriyle aynı planda olacak şekilde dik durması istenir. Eğer skolyoz varsa dirseklerin paralelliği bozulur. Bir dizin hafifçe büyük olması pelvik çarpıklığa neden olacağından dikkatli olunmalıdır⁴⁶.
- 2- Pelvisin seviyesi; parmak uçları krista iliakalara konup direkt gözlemlenir.



Şekil 6: Skolyozlu bir hastanın arkadan görünüşü

- 3- Önemli bir bulgu olan kolumna vertebralis dengesi bir sarkaç (çekül) ile araştırılır. Hasta sırtı çıplak olarak ayakta dururken ucunda çekül ya da ağırlık bulunan ipin üst ucu 7. servikal vertebra spinoz çıkıntısından aşağıya doğru sarkıtılır. İpin alt bölümü gluteal aralıktan geçiyorsa kolumna vertebralis dengelidir. Sağa ya da sola olan dengesizlikler santimetre olarak ölçülerek not edilir.
- 4- Fizik muayenenin önemli bir testi öne eğilme testidir. Hasta kalçalarından 90° açı yapacak şekilde öne doğru eğilir ve eller

öne sarkıtılır. Test en iyi hastanın arkasından gözlenerek yapılır, eğriliğin yüksekliğini tespit etmek için de yandan bakılmalıdır (şekil 7).

- 5- Pelvik çarpıklık ve alt ekstremitelere ait deformiteler, skolyoz açısından önemli olduğundan araştırılmalıdır. Pelvik çarpıklığı varsa esnek olup olmadığı saptanmalıdır.
- 6- Altta yatan nörolojik bir hastalığın olup olmadığının saptanabilmesi için dikkatli bir nörolojik muayene çok önemlidir. Deri altı yumuşak doku tümörlerinin ya da café au lait lekelerinin varlığı araştırılır. Her skolyozlu hastada nörolojik muayene yapılmalıdır.



Şekil 7: Öne eğilme testi

Skolyoz kardiyovasküler sistemi etkilediği için kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi de oldukça önemlidir^{44,46}.

Radyolojik İnceleme: Kolumna vertebralisin eğriliğini doğrulamak, derecesini ve lokalizasyonunu saptamak ve herhangi bir konjenital anomali varsa ortaya çıkarmak amacıyla tüm vertebral kolon grafisi çekilir. Hasta ayakkabısız halde ve ayakta dik dururken görüntülenmelidir.

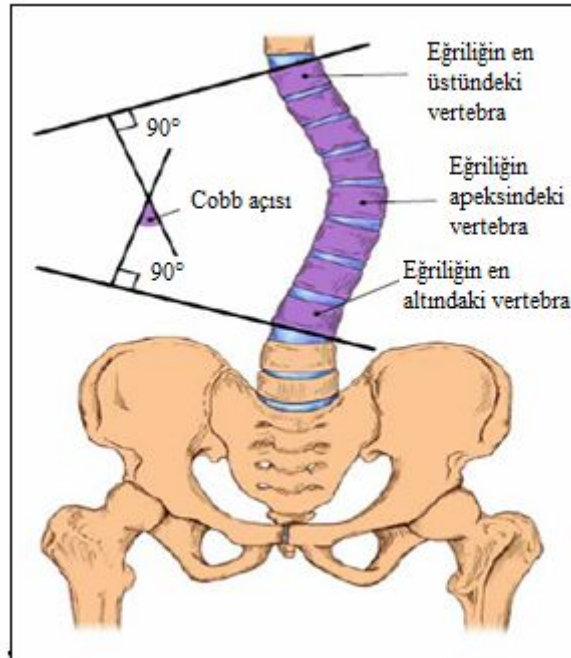
Skolyoz Eğriliğinin Ölçülmesi

Skolyoz eğriliğinin derecesi Cobb ve Risse-Ferguson yöntemleri ile ölçülebilir. Eğriliğin ölçülmesi, tedavi yönteminin seçiminde ve hastanın izleminde önemli rol oynar.

A- Risse-Ferguson Yöntemi: Bu yöntemde eğriliğe katılan vertebraların en üst ve en alttaki korpuslarının merkezlerine ve eğriliğin apeksini teşkil eden vertebra korpusunun merkezine birer nokta konur. En üst ve en alt noktalar apeks noktası ile birleştirildiğinde arada oluşan açı skolyoz açısıdır⁵¹.

B- Cobb Yöntemi: Skolyoz eğriliğinin açısının ölçülmesi için Skolyoz Araştırma Birliği'nce Cobb metodu tavsiye edilmiştir. Ölçüm üç adımda yapılır:

- 1- Üst uç vertebra belirlenir,
- 2- Alt uç vertebra belirlenir,
- 3- Bu vertebraların pedikül gölgelerine ve uç plaklarına paralel birer çizgi çizilir, bu çizgilere indirilen dikey çizgiler arasındaki sapma açısı (üst açı) skolyoz açısını verir^{44,46} (Şekil 8).



Şekil 8: Skolyoz açısının Cobb metoduna göre ölçümü

SKOLYOZUN TEDAVİSİ

Skolyozun tedavisi konservatif ve cerrahi olmak üzere ikiye ayrılır. Tedavide amaç eğriliğin düzeltilmesi ve ilerlemenin durdurulmasıdır.

Konservatif Tedavi: Eğriliğin infantil, juvenil veya adolesan tipte oluşuna göre bazı farklılıklar olmasına karşın, konservatif tedavinin ana hatları şöyle özetlenebilir:

- 1- İskelet gelişimi tamamlanmamış, skolyoz açısı 20° 'den az olan hastaların her 6 ayda bir radyolojik kontrolü yapılır. Skolyoz ilerlemez veya azalır ise izlem aralıkları giderek uzatılır.
- 2- Kemik gelişimini tamamlamamış, skolyoz açısı 20° 'den daha az olan hastalara yalnızca egzersiz önerilir^{44,46}.
- 3- İskelet gelişimi tamamlanmamış, skolyoz açısı 20° 'den daha fazla olan hastalarda her 3-4 ayda bir radyolojik kontrol yapılmalıdır. Skolyoz açısı 25° 'yi geçerse veya 20° 'den daha az olduğu halde kozmetik deformite varsa korse tedavisi düşünülür.
- 4- İskelet gelişimi tamamlanmış, $30-40^{\circ}$ 'lik skolyoz açısı olan hastalarda tedaviye gerek yoktur, ancak ilerleme olasılığına karşı yılda bir kez radyolojik kontrol yapılmalıdır. Konservatif tedavinin esasını egzersiz ile birlikte korse kullanımı oluşturur.

Alçı ile düzeltme: Skolyozun tedavisinde, ameliyat öncesi düzeltme ve sonrası tespit amacıyla eskiden yaygın olarak kullanılan alçı tedavisi günümüzde eskisi kadar sık uygulanmamaktadır. Skolyoz tedavisinde alçı ancak korse ile kontrol edilemeyen ve yaşı cerrahi tedavi açısından küçük olan hastaların tedavisinde uygulanmaktadır.

Cerrahi tedavi: Skolyoz açısı 45° ve üzerine çıkmışsa, ya da ciddi frontal-sagittal dengesizlik varsa eğrilik cerrahi olarak düzeltilmelidir. Eğriliğin düzeltilmesinde ilk amaç gövde simetrisini sağlamak, birinci torasik vertebrayı tam sakrum üzerinde olacak şekilde santralize etmek, pelvis ve omuzları yere paralel konumda tutmaktır. İkinci amaç yapısal eğrilikleri olabildiğince gidermek, akciğer fonksiyonlarını düzeltmek ve torasik deformiteyi en az düzeye indirmektir⁴⁴.

MİTRAL VALV PROLAPSUSU

TANIM

Mitral valv prolapsusu bir veya her iki mitral yaprakçığın sol ventrikül sistolü sırasında sol atriya doğru bombeleşmesi ile karakterize bir kapak hastalığıdır^{3,54}. Mitral valv prolapsusu, sadece mitral kapağı etkileyen izole bir lezyon olarak (primer MVP) görülebileceği gibi, mitral kapak yapısını etkileyen diğer hastalıklara bağlı olarak da gelişebilir (sekonder MVP). Olguların çoğunluğu primer tiptedir ve etiyolojisi bilinmemektedir⁵⁵.

İlk kez 1892 yılında Griffith¹ geç sistolde mitral yetersizliği ile ilişkili oskültasyon bulgularını tanımlamıştır. Reid ve arkadaşları² ise 1961 yılında mitral aparatustan kaynaklanan mid-sistolik klik ve geç sistolik üfürümün ventrikül sistolünün yüksek basınçlı fazı sırasında korda tendinealardaki gerilmeye bağlı olduğunu bildirmişlerdir. MVP oskültasyon ve anjiyografi bulgularıyla ilk kez 1963'de Barlow ve arkadaşları⁴ tarafından tanımlanmıştır.

Mitral valv prolapsusunu tanımlamak için farklı isimler kullanılmıştır. MVP için kullanılan farklı isimler tablo 2'de gösterilmiştir.

Mitral valv prolapsusunda iki kalıtım şekli bildirilmiştir³:

- 1- Otozomal dominant kalıtım: MVP'li olguların çoğunda görülen kalıtım şeklidir.
- 2- Miksömatöz dejenerasyonla birlikte olan X'e bağlı kalıtım.

Mitral valv prolapsusu olan hastaların büyük bir kısmında kalıtsal bağ dokusu hastalıklarında görülen ortak bulgular gözleendiğinden, MVP'yi bağ dokusunun kalıtsal hastalıklarından biri olarak sınıflandırma eğilimi vardır.

PREVALANS

Mitral valv prolapsusunun gerçek insidansı tam olarak bilinmemektedir. Oskültasyon ve nekropsisi çalışmaları aynı sıklığı göstermekle birlikte, anjiyografi ve ekokardiyografi çalışmalarında oran daha yüksek olarak bulunmuştur^{3,56,57}. Bu farklılık değişik yöntem ve tanı kriterlerinin kullanılmasından kaynaklanmaktadır^{3,55,56}. MVP sıklığı erişkinlerde yaş arttıkça azalırken, çocuklarda tam tersine yaşla doğru orantılı olarak artmaktadır^{57,58}.

Tablo 2: Mitral valv prolapsusu için kullanılan farklı isimler

Reid sendromu
Barlow sendromu
"Floppy" mitral valv sendromu
Sistolik klik-üfürüm sendromu
"Billowing" mitral yaprakçık sendromu
"Redundant" kasp sendromu
Balonlaşan mitral kasp sendromu
"Overshooting" mitral kapak sendromu
"Hooded" mitral valv sendromu
Sistolik klik sendromu
İdiopatik mitral valv prolapsusu sendromu

1948'de prospektif bir kohort çalışması olarak başlatılan Framingham çalışması MVP prevalansının incelendiği en kapsamlı toplum tabanlı çalışmalardan biridir⁵⁹. 1971'de Framingham kohortundaki 4967 hastadan 264'ünde (%5,3) MVP'ye ait M-mod ekokardiyografi bulguları saptanmıştır⁵⁷. MVP prevalansı M-mod ekokardiyografi kullanılarak kızlarda %7,6, erkeklerde %2,5 bulunmuştur. Yaş ve MVP prevalansı arasındaki ilişkinin ters u şeklinde bir eğri çizdiği; en düşük prevalansın çocuklarda (%0,3), en yüksek prevalansın adolesan kızlarda (%15) olduğu, yetişkinlerde prevalansın tekrar düştüğü (80 yaş ve üstündeki olgularda %1,8) görülmüştür⁵⁷.

M-mod ekokardiyografi çağında yapılan başka çalışmalarda da MVP ile yaş ilişkisi gösterilmiştir. Bir çalışmada sol ventrikülün rölatif olarak az gelişmiş olduğu yenidoğan döneminde MVP sıklığı %6 bulunmuştur⁶⁰. Bir diğer çalışmada MVP'li bireylerin 20 yaş üstündeki 1. derece akrabalarının %46'sında, bu yaşın altındaki 1. derece akrabaların ise yalnızca %16'sında MVP saptanmıştır⁶¹.

MVP prevalansının kızlarda erkeklere oranla iki kat daha fazla olduğu bildirilmiştir. 1983'teki Framingham çalışmasında kadınlarda MVP ile yaş arasında negatif korelasyon saptanmış, MVP prevalansı 20-29 yaş arası

kadınlarda %17 iken 80 yaş üstü kadınlarda %1,4 bulunmuş, erkeklerde ise MVP prevalansının %2-4 arasında sabit olduğu görülmüştür. Diğer bir çalışmada M-mod ekokardiyografi ile kadınlarda MVP sıklığı %17 bulunmuştur⁶⁵. Öte yandan erkeklerde hem klinik çalışmalarda hem de toplum taramalarında MVP insidansı daha düşük saptanmış olmakla birlikte^{62,63} her iki cinsin eşit olarak etkilendiğini bildiren yayınlar da vardır⁶⁴⁻⁶⁶.

MVP ile ilgili ilginç ve değişmeyen bir bulgu ise astenik tip vücut yapısı ile korelasyon göstermesidir. Framingham çalışmasındaki astenik grupta (BMI<15kg/m²) erkeklerin % 29 ve kadınların %25'inde MVP'ye ait ekokardiyografik bulgular saptanmıştır⁵⁷. Meyers ve arkadaşları⁶⁷ düşük vücut ağırlığı ile ekokardiyografide MVP arasında güçlü bir bağ bulmuşlar, MVP sıklığını normal vücut ağırlığına sahip bireylerdeki %7 oranına karşılık anoreksiya nervozalı (AN) hastalarda % 32 olarak saptamışlardır. AN'li hastalar kilo alıp beklenen vücut ağırlığının %80'ine ulaşınca ekokardiyografide MVP bulguları kaybolmuştur. Valvüler-ventriküler disproporsiyon teorisine göre⁶⁸ MVP ya aşırı (bol) mitral kapakçık dokusunun, ya da yetersiz sol ventrikül boşluğunun bir sonucudur, AN'li olgularda sol ventrikül boşluğunun küçük olduğu bildirilmiştir⁶⁷.

1999 Framingham çalışmasında da MVP'nin prevalansı araştırılmıştır⁶⁹. Mitral kapağın iki-boyutlu ekokardiyografi ile incelendiği 1845'i kadın 1646'sı erkek olmak üzere toplam 3491 hastadan oluşan bu kohort analizinde 47 hastada (%1,3) klasik ve 37 hastada (%1,1) non-klasik MVP saptanmış, toplam MVP prevalansı %2,7 bulunmuştur. 30-80 yaş arasındaki bireylerde her dekatta MVP prevalansının eşit bir dağılım gösterdiği görülmüş, cinsiyete göre ise prolapsı olmayan kadınların oranı %52,7 iken MVP'li kadınların oranı %59,5 bulunmuştur (p=0.21). Çalışmada yaşları 5 gün-18 yaş arasında değişen 193 çocuğun %2,6'sında MVP saptanmıştır. Daha önceki çalışmalarda da belirtildiği üzere MVP'li hastaların MVP'li olmayanlara göre daha ince yapıları oldukları saptanmıştır. Yanlış pozitif ve negatif sonuçları ve taraf tutmayı en aza indirmek için çaba gösterilen, MVP tanısı için daha modern tanısal araçlar ve kriterler kullanılmış olan bu çalışma MVP prevalansını ve MVP'li hastalardaki klinik özellikleri daha doğru ve güvenilir bir şekilde yansıtmaktadır⁶⁹.

Sonuç olarak toplumda MVP prevalansının %3-8 olduğu kabul edilmektedir^{55,57}. Kız/erkek oranınının 2:1 olduğu gösterilmişse^{55,57,70} de MVP ile cinsiyet arasında bir ilişki bulunamamış olan çalışmalar da mevcuttur^{58,64,66}.

ETİYOLOJİ ve PATOGENEZ

Mitral kapak apparatusu sol atriyum duvarı, mitral anülüs, yaprakçıklar, korda tendinealar, papiller kaslar ve sol ventrikül duvarı olmak üzere altı parçadan oluşur. Bu yapıların herhangi birinde oluşan bozukluk MVP'yi de içine alan mitral valv disfonksiyonuna sebep olur^{55,71}.

Mitral kapağın normal histolojisi ilk olarak 1931 yılında Gross ve Kugel⁷² tarafından tanımlanmıştır. Mitral yaprakçıklar zona fibroza ve zona spongiosa adı verilen iki ana komponentten meydana gelir. Zona fibrosa aurikularis ve ventrikularis olmak üzere iki parçaya ayrılır. Her ikisi de fibröz doku ve kollajen içermektedir. Zona fibrosa aurikularis ve ventrikularis arasında uzanan kısım olan zona spongiosa, mukoid ve miksomatöz materyal içerir. Primer MVP'de zona spongiosa'nın zona fibrosa'dan daha fazla arttığı yönünde kanıtlar mevcut olmasına rağmen etiyoloji tam olarak bilinmemektedir. En spesifik ve karakteristik histolojik değişiklik kollajen bozukluğu ve mitral kapak yaprakçıklarının zona fibroza'sındaki düzensizliktir³. Mitral valv prolapsusunun temel histolojik özelliği, mitral kapak yaprakçıklarının zona spongiosa'sının proliferasyonu ve yaprakçıklardaki kollajenin mukopolisakkarik aside değişmesidir. Bunun sonucunda zona spongiosa'da miksomatöz materyalin artarak fibröz dokuyu azaltıp yaprakçıkları zayıflatarak daha yumuşak ve gevşek hale getirdiği düşünülmektedir. MVP'li hastalarda yapılan çalışmalarda yaprakçıklar ve korda tendinealardaki kollajen yapılarda da değişiklikler gösterilmiştir. Cole ve arkadaşları⁷³ miksomatöz kapakların patolojik ve histolojik olarak normalden farklı olduğunu tanımlamış; miksomatöz mitral kapakların normalden daha büyük ve daha kalın olduğunu, aynı zamanda normal dokuda bulunan, çoğunlukla tip III kollajen olmak üzere daha az oranda da Tip I ve Tip V kollajenin miktarında da büyük artış olduğunu göstermişlerdir.

Son zamanlardaki yayınlarda zona spongiosa'daki kalınlaşmanın primer anormallik olabileceği öne sürülmüştür⁷¹. Zona fibrosa'daki temel destek yapı olan kollajenin eksik ya da hasarlı oluşu da kapak zayıflığına neden olabilir.

MVP'li hastaların mitral kapak, korda tendinea ve yaprakçıklarında kollajen liflerde parçalanma, şişme, kaba granüler yapılar, spiralleşme ve bükülme gibi histolojik değişiklikler gösterilmiştir⁵⁵. Temel mekanizmanın diskollajenozis olup olmadığı kesin değildir; kollajen anomalileri kapaklarda miksömatöz yapının glikozaminoglikanla infiltrasyonu sonucu meydana gelebilir. Bu da korda, anülüs ve yaprakçıklar üzerinde oluşan mekanik güçlerin dağılımı ve büyüklüğünü değiştirerek prolapsus oluşmasına neden olur. Mitral kapak ve korda tendinealar üzerine sol ventrikül sistolünün uyguladığı sürekli basınç ve stres bu histolojik değişikliklerin giderek artmasına neden olur.

Mitral valv prolapsusuna sekonder olarak özellikle yaprakçıklarınatriyal yüzlerinde fibrozis görülmektedir. Bu fibröz depolanma yaprakçıklar arasındaki anormal sürtünme nedeniyle meydana gelir ve en fazla sol atriyum duvarı ile prolabe olan yaprakçık arasındadır. Bu depolanma ileride emboli kaynağı olabilir. Ayrıca kollajen yapısındaki değişikliğe bağlı korda tendinealarda incelme, uzama veya kopma; sol ventrikülde posteriyor mitral yaprakçık arkasında lokal kalınlaşma; mukoid değişikliklere bağlı mitral anülüste genişleme ve mitral yetersizliği MVP'ye sekonder olarak ortaya çıkabilir. Mitral anülüs ve yaprakçıklarda kalsifikasyon seyrek olarak görülebilir^{55,56}.

MİTRAL VALV PROLAPSUSU İLE BİRLİKTE GÖRÜLEN DİĞER HASTALIKLAR

Mitral valv prolapsusu, Marfan sendromu, Ehlers-Danlos sendromu, osteogenezis imperfekta gibi çeşitli bağ dokusu hastalıkları; pektus ekskavatus/karinatus, düz sırt sendromu, skolyoz gibi çeşitli iskelet deformiteleri; sekundumatriyal septal defekt, triküspid kapak prolapsusu, aort kapak prolapsusu gibi bazı konjenital kalp hastalıkları; Graves hastalığı, otoimmün tiroiditis gibi endokrin sistem hastalıkları; hipomastia, müsküler distrofi gibi diğer hastalıklarla birlikte görülebilir^{3,54,74}.

Mitral valv prolapsuslu hastalar genellikle astenik vücut yapısına sahiptirler ve boy/kilo oranı normalden fazla, göğüs ön-arka çapı dar ve kulaç mesafeleri uzundur^{39,44}. Mitral valv prolapsusuna yol açan ve/veya MVP ile birlikte görülebilen bazı hastalıklar Tablo 3'te gösterilmiştir^{3,54,55}.

Tablo 3: Mitral valv prolapsusu ile birlikte görülebilen ve/veya MVP'ye yol açan bazı hastalıklar

İskelet anomalileri

Hipomastia

Kalıtsal bağ dokusu hastalıkları

Marfan sandromu

Ehlers-Danlos Sendromu

Osteogenesis imperfekta

Psödoksantoma elastikum

Kardiyak anomaliler

Atriyal septal defekt

Triküspid valv prolapsusu

Aort valv prolapsusu

Aksesuar atriyoventriküler iletim yolları

Koroner arter anomalileri

Endokardit, myokardit

Kardiyomiyopati

Sol atriyal miksoma

Korda tendinea kopması

Kalıtsal metabolik hastalıklar

Mukopolisakkaridozlar (Hunter, Hurler ve Sanflippo)

Diğer

Graves hastalığı, otoimmün tiroidit

Orak hücreli anemi, Von Willebrand hastalığı

Müsküler distrofi

Turner Sendromu, Noonan Sendromu

Sistemik lupus eritematozus

Poliarteritis nodoza, Anoreksiya nervoza

Nöroektodermal displazi, keratokonus

Polikistik böbrek hastalığı

Frajil-X sendromu

KLİNİK BELİRTİLER

Mitral valv prolapsuslu hastaların büyük bölümü asemptomatiktir ve fizik muayeneleri normaldir. Hastaların çoğunluğu ailede kalp hastalığı öyküsü bulunması, anormal elektrokardiyografi (EKG) veya rutin fizik muayenede klik ya da üfürüm duyulması ile dikkate gelirler⁵⁵.

Mitral valv prolapsusu ile birlikte çarpıntı, atipik göğüs ağrısı, ortopne olmadan dispne, egzersiz toleransında azalma, yorgunluk, presenkop, senkop, ortostatik hipotansiyon, anksiyete ve panik ataklar en sık görülen semptomlardır. Ayrıca MVP'li hastalarda yüksek oranda migren tipi baş ağrısı da bildirilmiştir^{75,76}. MVP ile birlikte tipik klinik semptomların bulunması " mitral valv prolapsusu sendromu " olarak adlandırılır⁷⁵. Yapılan klinik çalışmalarda semptom sıklığı %50-80 arasında değişmektedir^{77,78,79}. Framingham çalışmasında MVP bulunan ve bulunmayan gruplar arasında semptom sıklığı açısından fark gösterilememiştir⁵⁷.

Mitral valv prolapsuslu hastaların en sık başvuru nedeni çarpıntıdır^{55,79}. Çarpıntıya sıklıkla atriyal veya ventriküler erken atımlar neden olur. MVP'li hastalarda uzun süren taşiaritminin en sık nedeni olan supraventriküler taşikardi çoğunlukla sol taraflı atriyoventriküler aksesuar yol ile birlikte. Ventriküler taşiaritmi, sinüs nodu disfonksiyonuna bağlı bradikardi veya değişik derecelerde atriyoventriküler bloklar, görülen diğer aritmi tipleridir. Bu hastalarda çarpıntı sık rastlanan bir yakınma olmasına rağmen, EKG ve 24 saatlik Holter monitorizasyon sonuçları semptomlar ile uyumlu bulunmamıştır^{55,80,81}. Hastalar sinüs taşikardisindeyken çarpıntıdan yakınbildikleri gibi atriyal ya da ventriküler aritmi sırasında şikâyetleri olmayabilir³.

Sinüs ritmindeki MVP'li hastalarda çarpıntılarının nedeni tam olarak anlaşılamamıştır. MVP'li hastalarda aritmilerin etiyojisi multifaktoriyeldir (Tablo 4); otonom sinir sisteminin düzenleyici rolü veya anatomik yapıyla ilgili olduğu görülür. Papiller kas gerilmesi kardiyak aritmilerin patogeneğinde önemli rol oynar. MVP'li hastalarda korda tendinealar ve sol ventrikül myokardı arasındaki sürtünmeye bağlı lezyonlar gösterilmiştir ve bu lezyonların da ventriküler aritmilerin oluşmasına neden olduğu düşünülmektedir. Supraventriküler taşikardilerin oluşumuna zemin hazırlayan

aksesuar yollar da MVP'li hastalarda gösterilmiştir. Otonomik disfonksiyon aritmilerin oluşumuna katkıda bulunabilir, başlatabilir, başlamasını hızlandırabilir. Sempatik aktivite artışı supraventriküler ve ventriküler aritmilerin şiddetini arttırabilir. Vazovagal reaksiyonlar sinoatriyal ya da atriyoventriküler nod hastalığı olan ya da olmayan hastalarda bradiaritmilerden sorumlu olabilir. Elektrolit bozuklukları ve farmakolojik ajanlar da kardiyak aritmilerin patogeneğinde rol oynayan faktörlerdendir^{3,82}.

Tablo 4: Mitral valv prolapsusunda ventriküler aritmilerin olası nedenleri:

Otonomik disfonksiyon
Papiller kas gerilmesi
Myokardiyumun mekanik stimülasyonu
Mitral kapağın anormal inervasyonu
Endokardiyal sürtünme lezyonları
Myokardiyal fibrozis

Göğüs ağrısı genellikle atipiktir ve hastaların %12-50'sinde görülür^{57,70,77,79,83}. Göğüs ağrısı sternumun altında veya sıklıkla sol göğüs ön duvarında hissedilir ve yayılma göstermez. Ağrı genellikle keskin ve batıcı tarzda, bazen de künt olarak tanımlanır. Egzersiz ya da dinlenme sırasında ortaya çıkıp, dakikalar ya da saatler boyu devam edebileceği gibi, anlık olarak da hissedilebilir. Göğüs ağrısı özellikle duygusal stres anında ortaya çıkar ve solunum sıkıntısı, çarpıntı ve bayılma eşlik edebilir⁷⁷. Anjina pektorisle seyrek olarak karışabilir, fakat efor testinde bulgu vermez⁵⁵.

Ağrının nedeni tam olarak bilinmemektedir. Prolabe olan mitral kapak yaprakçıklarının papiller kaslar ve çevre ventrikül duvarı üzerinde anormal gerilim yaratarak iskemi ve buna bağlı ağrıya sebep olduğu düşünülmüş, fakat bu teori yapılan Thallium-201 sintigrafileri ile desteklenememiştir. MVP'li hastalarda koroner arter spazmı rapor edilmiştir, ancak bunun çoğu hastada görülen atipik göğüs ağrısının etiolojisinde rol oynamadığı görülmüştür^{55,77}.

MVP'de mitral yetersizliđinin bulunmadığı durumlarda sol ventrikülün orta veya posterobazal segmentlerinin fazla kasılması, sol ventrikülde bazal hipokinezi, sol ventrikül kitlesinde artma ve diyastolde erken relaksasyon gibi fonksiyon bozuklukları gösterilmiştir⁷⁷. Subendokardiyal kan akımı tamamiyle diyastoliktir; diyastol süresine bağımlıdır. MVP'li hastalarda postüral deđişikliklerle indüklenen uygunsuz sinüs taşikardisi, fiziksel ve emosyonel streslerle uygunsuz olarak meydana gelen ani kalp hızı artışları diyastol süresini kısaltıp kan akımını azaltarak göđüs ağrısına neden olabilir. Sempatik aktivitenin arttığı durumlar da myokard oksijen tüketimini arttırarak göđüs ağrısı nedeni olabilir³. MVP'li hastalarda ösefagus motilitesi bozuklukları da göđüs ağrısına neden olabilmektedir^{75,77}.

Presenkop ve senkop taşiaritmilere sekonder olabilirse de çođunlukla ritm bozukluđu ile ilişkili deđildir. MVP'li hastalarda kalp debisi, kalp hızı ve kan basıncındaki deđişikliklerle ilişkili semptomlar ve kalp debisinde ortostatik düşme, ortostatik hipotansiyon, taşikardi, aritmi gibi postüral deđişiklikler sık görülür. Ortostatik deđişiklikler multifaktoriyel orijinlidir. İntravasküler volüm azalması, volüm azalmasına anormal renin-anjiyotensin-aldosteron cevabı, barorefleks düzenleme anormallikleri, sempatik aktivitenin artması ya da parasempatik anormallikler ortostatik deđişikliklere neden olabilir^{3,76,82,84}.

Mitral valv prolapsuslu hastalarda dispne ve yorgunluk sık görülmesine rağmen mitral yetersizliđi veya myokard disfonksiyonu ile ilişkili deđildir, genellikle efor testinde de egzersiz intoleransı saptanamamaktadır^{55,75,83}.

Nöropsikiyatrik şikâyetler MVP'li hastalarda sık tanımlanır. Anksiyete, panik atak, agorafobi, migren ve primer uyku bozukluđu bu şikâyetler arasındadır⁵⁵. Panik atak ve MVP'li hastaların çarpıntı, göđüs ağrısı, dispne, egzersiz toleransında azalma, yorgunluk, bayılma ve senkop gibi semptomları benzerlik gösterir. Panik atak ve MVP'nin birlikteliđi sıktır, fakat bu iki hastalık arasında neden-sonuç ilişkisi bulunamamıştır⁷⁵⁻⁷⁷. Bazı araştırmacılar mitral kapak üzerinde oluşan küçük embolilerin santral sinir sistemi hasarına ve davranış bozukluklarına neden olduğunu öne sürmüşler, ancak bu hipotez kanıtlanamamıştır^{55,85}.

FİZİK MUAYENE

Mitral valv prolapsusu olan kişilerde astenik tip vücut yapısı, hipomasti ve kalıtsal bağ dokusu hastalıkları için spesifik kriterlere uymayan iskelet anomalileri olabilir. MVP'li kişilerin çoğu normalden daha zayıftır; boy/kilo oranları normalden fazla, göğüs ön-arka çapı dar ve kulaç mesafeleri boylarından daha uzundur^{3,82,86}.

MVP'li hastaların 2/3'ünde iskelet sistemi anomalilerinin olduğu gösterilmiştir^{3,76,82}. Göğüs ve vertebranın iskelet anomalileri skolyoz, düz sırt, pektus ekskavatus ve pektus karinatusu içerir. MVP özellikle kalıtsal bağ dokusu hastalıklarıyla birlikte ise hastalarda yüksek ve kemerli damak görülebilir. Ekstremiteler Marfan sendromunda karakteristik olan araknodaktili, dolikostenomeli (orantısız bir şekilde uzun kol ve bacaklar) ve Ehlers-Danlos sendromunda karakteristik olan hipermobilitate açısından incelenmelidir. Bu durum iskelet sisteminin dikkatli bir şekilde değerlendirilmesini içeren tam bir fizik muayeneyi zorunlu kılar^{3,54}.

Mitral valv prolapsusu oskültasyonda midsistolik klik veya geç sistolik üfürüm ile karakterizedir. MVP'de en spesifik tanı kriteri sol ventrikül diyastol sonu hacminin değişmesi ile klik veya üfürümün zamanında ve yoğunluğunda oluşan değişikliklerdir^{3,55}.

Kalp muayenesinde birinci ve ikinci kalp sesleri normaldir. En önemli bulgu, geç sistolik üfürümün eşlik ettiği veya etmediği non-ejeksiyon kliğidir^{3,54,55}. Klik, mitral kapak yapılarının sistolde aniden sol atriyum içine prolabe olmasıyla oluşur ve kısa süreli, yüksek perdeli bir sestir. Sistolik ejeksiyon kliğinden fonokardiyogramda karotik vurunun başlamasından sonra duyulmasıyla ayırt edilir. Multipl geç sistolik klikler kapağın farklı bölgelerinin ventrikül sistolünün değişik zamanlarında prolabe olmasıyla duyulabilir^{3,55}. Midsistolik klik her zaman MVP ile ilişkili olmayabilir; Ebstein anomalisi, atriyal miksoma, perikardit, bakteriyel endokardit, ağır aort yetersizliği, triküspid valv prolapsusu veya atriyal septal anevrizmada da duyulabilir^{55,87,88}. Midsistolik klik duyulan hastaların %50'sinde MVP bulunmasına rağmen, MVP'lerin %15'inden daha azında klik duyulabilir⁵⁷.

Midsistolik kliği bir üfürüm izleyebilir, bu üfürüm apekte orta veya yüksek tonlu, ikinci kalp sesine kadar devam eden, sistolik kreşendo tipindedir. Üfürüm ötme veya bağırma sesi şeklinde olabilir ve bazen stetoskopsuz bile duyulabilir. Üfürümün süresi mitral yetersizliğin ciddiyeti

ile ilişkilidir. Geç sistolik üfürüm varsa yetersizlik genellikle hafiftir. Mitral yetersizlik daha şiddetli olursa üfürüm de sistolde daha erken başlar ve hatta holosistolik plato şeklini alır. Üfürümün zamanlaması ve yoğunluğu hemodinamik değişikliklere paralel olarak değişiklik gösterebilir. Sol ventrikül diyastol sonu volümündeki değişiklikler ventrikül sistolü sırasında klik ve üfürümün zamanında değişikliklere yol açar. Sol ventrikül volümünü azaltan herhangi bir manevra, kritik hacme sistolde daha erken ulaşılmasına yol açar^{3,4,54,89}, mitral kapak sistolde daha erken kapanır; klik veya üfürüm sistolde daha erken duyulur (S₁'e yaklaşır). Sol ventrikül artyükünün azaldığı, venöz dönüşün düştüğü, kalp kontraksiyonlarının veya hızının arttığı durumlarda prolapsus daha erken olur. Ayağa kalkmak, yatar pozisyondan oturur duruma geçmek gibi postür değişiklikleri, Valsalva manevrası, inspirasyon ve amilnitrit kullanımı sol ventrikül hacmini azaltan durumlardır. Tam tersine sol ventrikül hacmini arttıran, myokard kontraksiyonunu azaltan, sol ventrikül artyükünü attıran durumlarda sistolik klik ve/veya üfürüm ikinci kalp sesine doğru yaklaşır. Çömelme, yatma veya oturma, bacakların kaldırılması, fenilefrin veya metoksamin kullanılması artyükü arttırır⁵⁵. Sistolik üfürümler MVP'li hastalarda genel popülasyona göre iki kat daha sıktır. Sistolik klik ile birlikte üfürüm duyulduğunda ise %80 olasılıkla ekokardiyografide MVP'ye rastlanır⁵⁷.

LABORATUVAR BULGULARI

Ön-arka ve yan göğüs grafileri genellikle normaldir. Eğer orta-ağır derecede mitral yetersizliği varsa sol atriyum ve sol ventrikülde genişleme ile birlikte pulmoner venöz konjesyon görülebilir. Akut korda tendinea kopmasında ise sol atriyum ve ventrikülde genişleme olmadan pulmoner ödem ortaya çıkar^{55,90}. İskelet anomalileri varsa rutin göğüs grafilerinde görülür^{3,76,82}.

Hastaların çoğunda EKG bulguları normaldir. MVP ile birlikte ST-T değişiklikleri, iletim bozuklukları ve aritmiler bildirilmiştir. En sık görülen EKG anomalisi inferiyor derivasyonlarda (II,III,AVF) ST depresyonu ve T dalga inversiyonudur. Aynı bulgular anterolateral derivasyonlarda da görülebilir. Çocuk ve erişkinlerde daha az sıklıkta görülen EKG anomalileri arasında belirgin U dalgaları, sivri T dalgaları, QTc'de uzama sayılabilir^{81,91-93}. Bhutto ve arkadaşları⁸¹ MVP'li hastalar ile normal kişilerin EKG'lerini

karşılaştırmışlar ve sağ dal iletim gecikmesi ve QTc uzunluğu açısından iki grup arasında fark olmadığını bildirmişlerdir. Bu nedenle MVP ile ilişkili olduğu bildirilen bu EKG değişikliklerinin nedeni, bunların genel popülasyonda sık görülmesi olabilir.

Uzun bir süredir MVP tanısında ekokardiyografi (EKO) önemli bir rol oynamaktadır. Önceleri M-mod EKO kullanılmış^{65,94}, fakat kalbin üç boyutlu yapısı tam olarak görüntülenemediği için yanlış pozitif ve negatif sonuçlar elde edilmiştir. İki boyutlu EKO'nun kullanıma girmesiyle mitral kapak hareketleri daha iyi görüntülenmeye başlanmış ve MVP tanısı için daha uygun bir teknik olduğu kabul edilmiştir^{55,58,95}.

Wart ve arkadaşları⁵⁸ normal çocuklarda mitral kapağın sistolde mitral anülüsün süperiyora doğru hareketinin apikal dört boşluk kesitinde sık görüldüğünü saptamışlar; EKO'da MVP tanısı koyarken mitral kapağın sistolde süperiyor hareketinin birden fazla ekokardiyografik kesitte bulunmasının, parasternal uzun eksen kesitinde prolapsus görülmesinin veya hangi kesitte olursa olsun posteriyor yaprakçıkta süperiyor hareket gözlenmesinin anlamlı kabul edilmesi gerektiğini ve apikal dört boşluk kesitinde mitral anteriyor yaprakçığın mitral anülüs düzlemi üzerine doğru süperiyor hareketinin normalin bir varyantı olduğunu bildirmişlerdir.

İki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi MVP tanısında en yararlı non-invazif yöntemdir. M-mod EKO'da bir veya iki mitral yaprakçığın en az 2 mm posteriyor hareketi veya 3 mm'den fazla tüm sistolü kaplayan posteriyor hamaklaşması MVP olarak tanımlanır. İki boyutlu EKO'da MVP bir veya iki mitral yaprakçığın parasternal uzun eksen kesitinde sistolde mitral anülüs düzleminin üzerine, sol atriya doğru yer değiştirmesidir^{58,96,97}. Mitral yaprakçıklarda prolapsus yalnızca apikal dört boşluk kesitinde gözleniyorsa MVP tanısı şüphelidir. Yaprakçık kalınlığının 5 mm'den fazla olması, Doppler EKO'da geç sistolde yüksek hızlı türbülant akım şeklinde mitral yetersizliği saptanması MVP tanısını güçlendirir⁹⁸. Parasternal uzun eksen kesitinde anteriyor mitral yaprakçığın mediyal ve posteriyor yaprakçık görüntülenir. Eğer posteriyor yaprakçığın lateralinde prolapsus varsa en iyi apikal dört boşluk kesitinde görüntülenir. MVP'li hastalarda EKO'da mitral kapakta yapısal değişiklikler (özellikle yaprakçıklarda kalınlaşma ve miksomatöz değişiklikler), kapak yetersizliği, kapak yüzey alanında artış,

anüler dilatasyon ve korda tendinealarda uzama görülebilir. EKO'da MVP bulguları olup da kalınlaşmış yaprakçığı veya belirgin mitral yetersizliği olmayan hastalarda oskültasyon bulgusu varlığı MVP tanısını destekler³.

Sağın Saylam ve arkadaşları⁹⁹ 1996 yılında MVP'leri iki boyutlu ekokardiyografide morfolojik özelliklerine göre sınıflandırmak amacıyla yaşları 9 ay-19 yaş olan 50'si kız, 30'u erkek 80 hastanın klinik ve ekokardiyografik bulgularını değerlendirmişler, parasternal uzun eksen kesitinde sistolde mitral yaprakçıkların görünümüne göre MVP'leri düzleşme, yaylanma, kubbeleşme olarak üç ana gruba ayırmışlardır. Buna göre en sık olarak düzleşme tipinde (%35) MVP görülmüş, semptomlara düzleşme tipindeki MVP'lerde daha sık rastlanmıştır, hastalarda en sık pansistolik nitelikte üfürüm duyulmuş, pansistolik üfürüm en sık olarak kubbeleşme tipinde saptanmıştır, morfolojik gruplar arasında EKG'de ST-T değişiklikleri ve aritmi sıklığı açısından fark bulunamamıştır, M-mode ekokardiyografide sol atriyal dilatasyon ve sol ventrikül diyastol sonu çapında artma en sık yaylanma tipinde, eşlik eden mitral yetersizliği ise en sık olarak kubbeleşme tipindeki MVP'lerde görülmüştür⁹⁹.

Fizik muayene MVP tanısında güvenilir bir yöntemdir, çünkü ekokardiyografik olarak yaprakçıklarda hamaklaşma hastalık olmaksızın da görülebilir. Tipik oskültasyon bulguları olan, fonokardiyografi ile doğrulanmış ancak EKO kanıtı olmayan hastalara da rastlanabilmektedir. Bu çelişkinin açıklaması EKO'nun rutin olarak yatarak ya da sol lateral pozisyonda yapılması olabilir; bu pozisyonda ventriküler volüm en fazladır, hâlbuki MVP'nin oskültasyon bulguları en iyi ayakta, yani ventrikül volümü düşükken saptanır. Dikkatli bir postüral oskültasyon yapılan ve bulgu saptanmayan hastalarda semptom olsun ya da olmasın EKO ile MVP saptama olasılığı düşüktür. MVP tanısı iki boyutlu renkli Doppler EKO ve postüral oskültasyonda bulgu varsa güvenilirdir. EKO ile doğrulanmamış oskültasyon bulgusunun sübjektif yorumuna ya da klinik bulgular olmaksızın non-spesifik EKO bulgularına dayanarak konan tanı MVP insidansında abartıya neden olur^{3,55,76,82,98}.

İki boyutlu renkli Doppler EKO tekniklerindeki ilerlemeler sayesinde, eşlik eden başka bir kardiyovasküler hastalık yoksa MVP'li hastalara anjiyografi yapılması artık gerekli değildir⁵⁵.

Çarpıntı, presenkop, senkop, ventriküler aritmi veya EKG’de QTc uzaması olan hastalara 24 saatlik Holter monitorizasyon uygulanmalıdır. 24 saatlik Holter monitorizasyon ciddi aritmilerin saptanmasında rutin EKG’den daha duyarlıdır.

Mitral valv prolapsuslu hastalarda preeksitasyon, supraventriküler taşikardi, semptomatik kompleks ventriküler ektopi, tekrarlayan ve nedeni açıklanamayan senkop varlığı elektrofizyolojik çalışma yapılmasını gerektirir⁵⁵. Baş dönmesi, senkop ve otonomik disfonksiyon ile ilişkili diğer semptomları olan hastaların değerlendirilmesinde tilt testi de kullanılabilir⁵⁵.

KOMPLİKASYONLAR ve DOĞAL SEYİR

Pek çok çalışmada MVP sendromunun iyi prognozlu olduğu gösterilmiştir. MVP’li hastalarda sağkalım sağlıklı kişilerdekine benzer bulunmuştur⁹⁸. Ağır mitral yetersizliği, birlikte sol atriyum ve sol ventrikül dilatasyonu, erkek cinsiyet ve 50 yaş üzerinde olunması komplikasyon riskini arttırır¹⁰⁰.

Nishimura ve arkadaşlarının¹⁰⁰ çalışmasında semptomatik veya asemptomatik MVP hastalarının 6,2 yıllık izleminde kontrol grubuna göre sağkalım açısından fark bulunamamıştır. Ani ölüm görülen hastaların hepsinde de bol ("redundant") yaprakçıkların olduğu görülmüş ve bu bulgu istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Yaşamı tehdit eden aritmiler ve ani ölüm MVP’de seyrek olup genelde kardiomegali, atriyal fibrilasyon veya EKG’de repolarizasyon değişiklikleri olan hastalarda görülür¹⁰¹. Bütün komplikasyonlar göz önüne alındığında (ani ölüm, infektif endokardit veya serebral emboli) yaprakçıklarda kalınlaşma ve bolluk bulunması hastaları yüksek risk grubuna sokar^{100,102}. Bolluk ("redundancy") boşluk çapına göre kapak çevresinin uygunsuz olarak artması ve bu yüzden de kapak açılışı sırasında dalgalanma görüntüsü alınmasıdır¹⁰². Ciddi mitral yetersizlik nedeniyle kalp yetersizliği ve ileri derecede sol ventrikül dilatasyonu olan hastaların alınmadığı gruplarda infektif endokardit ve serebral iskemi insidansı düşüktür¹⁰⁰. Bu tip semptomatik hastaların içine alındığı gruplarda ise ciddi komplikasyonlara hastaların 1/3’ünde rastlanmaktadır¹⁰³.

Fizik muayenede geç sistolik üfürüm bulunması, izole midsistolik klişe göre komplikasyon oluşumunda daha önemli risk faktörüdür¹⁰¹. Klinik olarak

oskültasyon bulgusu saptanmayan hastalarda komplikasyonlara daha az rastlanır¹⁰⁰. Komplikasyonlar erkeklerde ve yaşlılarda daha sıktır¹⁰¹.

İnfektif Endokardit: MVP'li hastalarda infektif endokardit riskinin arttığı rapor edilmiştir. Clemens ve arkadaşlarının¹⁰⁴ çalışmasında MVP infektif endokarditli hastaların %25'inde, kontrol grubundaki hastaların ise %7'sinde görülmüştür. Erişkin çağıdaki MVP'li hastalarda infektif endokardit insidansı %3,5-8'dir^{9,101-103}. 45 yaşın üzerindeki erkek hastalarda ve mitral yetersizliğin bulunması durumunda risk artar. Üfürümü olan MVP'li hastalarda endokardit riski daha yüksektir¹⁰¹. İnfektif endokardit riski kapak kalınlaşması ve bolluğu olan hastalarda olmayanlara göre daha yüksektir¹⁰². Çocuklarda MVP'ye bağlı endokardit sıklığı tam olarak bilinmemekle birlikte erişkinlerden daha düşük olduğu tahmin edilmektedir⁵⁵. EKO'da bol kapağın vejetasyonu taklit ettiği de bildirilmiştir. Endokardit nedeni ile yanlış MVP tanısı ancak korda kopması nedeni ile konabilir¹⁰⁵. Endokardit sonucu hasara uğrayan kapakların 1/3'ü operasyon gerektirmektedir¹⁰³.

İlerleyici Mitral Yetersizliği: İlerleyici mitral yetersizliği MVP'li hastaların az bir kısmında oluşur. Mitral kapak anülüsünün genişlemesi mitral yetersizliğinde artışa yol açar. Bu da sol atriyum ve sol ventrikülde dilatasyona neden olarak ventriküler aritmiler, sol ventrikül disfonksiyonu ve konjestif kalp yetersizliğine neden olur⁵⁵. Oskültasyon bulgusu olarak geç sistolik üfürümün pansistolik üfürüme dönüşmesi mitral yetersizliğinin ilerlediğini gösterir¹⁰¹.

Ağır mitral yetersizliğinde mitral kapağın cerrahi olarak değiştirilmesi gerekir⁵⁸. Başlangıç sol ventrikül diyastolik çapı, progresif mitral yetersizliği sonucu operasyon ihtiyacını bağımsız olarak belirleyen tek EKO bulgusudur. Ayrıca telekardiyografide kardiyomegali olması gelecekte mitral kapak cerrahisi gereksiniminin önemli bir prediktörüdür¹⁰⁰.

Aritmi: Çocuk ve erişkin MVP'li hastalarda aritmiler hem egzersiz hem de dinlenme sırasında sık görülür. MVP'li hastalarda kaydedilen başlıca aritmiler atriyal ve ventriküler erken atımlar, supraventriküler taşikardi (SVT), atriyal flutter, atriyal fibrilasyon, ventriküler taşikardi ve ventriküler fibrilasyondur^{55,106}.

Mitral valv prolapsusu olan erişkin hastalarda ventriküler aritmiler çocuklardan daha sık görülür. Erişkinlerde ventriküler aritmi sıklığı %40-75

arasında değişmektedir^{106,107}. MVP'li hastalarda %18 oranında ventriküler taşikardiye rastlanmış olup ciddi komplikasyonlar arasında ilk sırayı alır. Ventriküler fibrilasyon ise %1'den daha az sıklıkta olup mortalitesi yüksektir.

Mitral valv prolapsusunda aritmilerin birçok faktöre bağlı olabileceği öne sürülmüştür. Korda tendinea ve sol ventrikül myokardı arasındaki sürtünmenin ventriküler aritmilerin gelişmesinde rol oynadığı düşünülmüştür. Sol atriyum ve posteriyor mitral yaprakçık arasındaki fibrin depolanmalardan kopan mikroembolilerin koroner dolaşıma girerek myokard iskemisi ve ventriküler aritmeye yol açabileceği belirtilmiştir. MVP'li hastalarda aksesuar atriyoventriküler yollar genel popülasyona göre daha sık olup supraventriküler taşikardiye neden olur. MVP'li hastalarda otonomik fonksiyon bozuklukları aritmeyi başlatabilir ya da arttırabilir⁵⁵.

Ani ölüm: MVP'nin en az görülen komplikasyonudur. Aritmilerin veya akut korda kopmalarının ani ölüme neden olduğu düşünülmektedir. Çarpıntı, presenkop, senkop, ailede ani ölüm öyküsü, mitral kapak bolluğu veya kalınlaşması, mitral yetersizlik, uzun QT, kompleks ventriküler aritmiler, repolarizasyon bozuklukları ve uzayan SVT'ler ani ölüm açısından başlıca risk faktörleridir¹⁰⁸. Ani ölüm genellikle kardiyomegalisi, atriyal fibrilasyonu olan ağır olgularda veya sağlıklı görünen fakat EKG'sinde repolarizasyon bozuklukları bulunan hastalarda görülür¹⁰¹.

Serebrovasküler Olay: MVP'li erişkin hastalarda serebral emboli sıklığı %1-3,5 arasında değişmektedir^{100,103}. İleri yaş en önemli risk faktörü olmasına rağmen MVP'si olan genç hastalarda da yüksek oranda görülür. Serebrovasküler olay nedeniyle ölen hastaların otopsilerinde mitral kapak üzerinde trombuslara rastlanmıştır⁷⁵. Serebrovasküler olay sıklığı açısından kapak kalınlaşması olan ve olmayan gruplar arasında anlamlı fark bulunmamıştır¹⁰².

TEDAVİ

Mitral valv prolapsusu olan hastaların tedavi ve izlemi hastaya göre değişir. EKO'da kapaklarda bollaşma ve kalınlaşma bulunmayan asemptomatik veya sadece panik ataklardan şikâyetçi hastalara hastalığın iyi prognozu hakkında bilgi verilip, hasta 2-4 yıl aralarla izleme alınmalıdır. Düşük risk grubundaki bu hastalar normal hayatlarına ve düzenli egzersizlerine devam etmeleri konusunda cesaretlendirilmelidir^{55,98}.

Mitral kapakta kalınlaşma, bolluk ve yetersizlik bulunan hastalar ciddi komplikasyonlar için yüksek risk taşır. Bu hasta grubunda semptomlar, telekardiyogram, EKO ve 24 saatlik Holter monitorizasyon bulguları düzenli olarak izlenmelidir⁵⁵.

Kalp kapak hastalıklarının izlem ve tedavisine ilişkin American College of Cardiology/American Heart Association 2006 kılavuzunda, MY'si olmayan asemptomatik MVP'li hastaların 3-5 yılda bir değerlendirilmesi; yeni kardiyovasküler semptomları gelişen veya fizik muayene bulgularında MY geliştiğini düşündüren değişiklikler ve EKO'da MY saptanan MVP'li hastaların yılda bir izlenmesi, orta derecede MY olan hastalara yılda bir kez EKO yapılması, semptomu veya sol ventrikül sistolik fonksiyon bozukluğu olan ciddi MY'li hastaların kardiyak kateterizasyon yapılarak kapak cerrahisi için değerlendirilmesi, kapaklarda kalınlaşma ve/veya bolluk bulunan hastalara kapak replasmanı yerine kapak onarımı yapılması önerilmektedir¹⁰⁹. Bu kılavuzda özellikle MY'si olan veya MY olmasa bile kapakçıklarda kalınlaşma, korda tendinealarda uzama, sol atriyum veya ventrikül dilatasyonu olan MVP'li hastalara infektif endokardit profilaksisi verilmesi önerilmiştir¹⁰⁹. Ancak American College of Cardiology/American Heart Association'ın 2007 infektif endokardit profilaksisi kılavuzunda MVP'de infektif endokardit insidansının oldukça düşük olması ve ciddi sonuçlar doğurmaması nedeniyle bu hastalara infektif endokardit profilaksisi verilmesi önerilmemiştir. Antibiyotik profilaksisi verilmesinin MVP'li hastalarda infektif endokardit riskini azaltmadığı, gereksiz antibiyotik uygulamasının özellikle son iki dekada endokardite neden olan olası mikroorganizmalarda direnç gelişimine neden olduğu, kullanılacak antibiyotik çeşidi ve etkinliğini azalttığı belirtilmiştir¹¹⁰. Yine de özellikle MY'si olan MVP'li hastalarda sözkonusu kılavuzun bu önerisi halen tartışılmaktadır.

Çocuklukta ventriküler erken atım saptanan hastalar erişkin yaşlarda ciddi ventriküler aritmiler için daha büyük risk taşırlar, bu nedenle yakın izlemleri gereklidir. Çocukluk döneminde semptomlar ile ilişkili ventriküler ektopi ve ventriküler taşikardi saptanırsa tedavi başlanabilir⁸⁰. Ciddi ventriküler aritmisi olan MVP'li hastalarda ilk seçilecek ilaç β -blokerlerdir. β - blokerler katekolaminlerin aritmojenik etkilerini engeller, QT aralığını

kısaltırlar⁹². Bu ilaçlar etkilerini kardiyak iritabiliteyi azaltıp, kalp hızını yavaşlatarak ve sol ventrikül diyastol sonu hacmini azaltarak gösterirler⁵⁵.

β -blokerler göğüs ağrısı olan hastaların %25-50'sinde düzelme sağlar. Aritmiyle ilişkili olsun ya da olmasın çarpıntı yakınması olan MVP'li hastalar genellikle β -blokerlere iyi cevap verirler. Vazovagal senkopta da bu ajanların kullanılması yarar sağlar³⁷. Pek çok hastada alkol, kafein ve sigara gibi uyarıcı maddelerin kesilmesi ile bile semptomlar kontrol edilebilmektedir⁹⁸.

Mitral valv prolapsusunda serebrovasküler olay riskinin düşük olması nedeniyle profilaktik antiagregan veya antikoagulan tedavi önerilmez. Geçici iskemik ataktan şüpheleniliyorsa düşük dozda antiagregan verilmelidir⁵⁵. Tromboembolik olay geçiren hastalarda antikoagulan ve antiagreganlar birlikte kullanılmalıdır⁷⁵.

SKOLYOZ ve MİTRAL VALV PROLAPSUSU

İskelet deformiteleri ile MVP arasındaki ilişki iyi bilinmektedir^{13-19,20-23,111,112}. Önceki çalışmalar MVP ile torasik iskelet anomalileri arasında %28-67 arasında değişen oranlarda birliktelik olduğunu göstermiştir^{13-15,74}.

1975 yılında Bon Tempo ve arkadaşları¹³ klik/üfürüm sendromunun değerlendirildiği 64 hastada en az bir torasik iskelet anomalisinin var olduğunu göstermişler, Salomon ve arkadaşları¹⁴ MVP tanısı olmuş 24 hastada iskelet anomalilerinin prevalansını %75, skolyoz sıklığını da %8 olarak bildirmişlerdir.

1983 yılında Chan ve arkadaşları²¹ mitral valv prolapsusunda iskelet anomalilerinin sıklığını belirlemek amacıyla yaptıkları çalışmada MVP'li hastalarda skolyoz sıklığını %20,9 bulmuşlar; bulgularını daha önce Bon Tempo ve arkadaşları¹³ ve Salomon¹⁴ ve arkadaşlarının yapmış olduğu iki çalışmayla karşılaştırmış ve MVP'li hastalarda iskelet anomalileri insidansının %60-70 olduğunu bildirmişlerdir.

Kumar ve arkadaşları¹⁸ tarafından 1991 yılında yapılan bir başka çalışmada ise EKO ile MVP tanısı almış 60 hastada skolyoz, düz sırt, pektus ekskavatus gibi torasik iskelet anomalileri insidansının yüksek olduğu bulunmuş ve skolyoz prevalansı %55 olarak bildirilmiştir. Bu çalışmada MVP'li hastalarda ligamentöz laksite, düztabanlık, polidaktili gibi diğer iskelet anomalileri de gösterilmiştir.

Dhufer ve arkadaşlarının¹⁹ 1997 yılında ciddi idiopatik skolyozu olan adolesan popülasyonda MVP ile ilgili risk faktörlerini ve insidansı saptamak için idiopatik skolyozlu 139 adolesan hasta üzerinde yaptıkları prospektif çalışmada EKO ile MVP, idiopatik skolyozlu hastaların %13,6'sında saptanmasına karşılık aynı yaş ve ağırlıktaki 154 hastalık kontrol grubunun %3,2'sinde saptanmış; MVP saptanan 19 hastanın EKO'ları skolyoz cerrahi olarak düzeltildikten sonraki 2-4 yıl içinde tekrarlanmış ve 10 hastada MVP'nin devam ettiği görülmüş, bunun anormal torasik eğriliğin kalpte neden olduğu geometrik değişiklikten kaynaklanabileceği ileri sürülmüştür.

Colomina ve arkadaşları²⁰ asemptomatik kalp kapak anomalilerinin prevalansını idiopatik skolyoz tanısı alan ve cerrahi düzeltme planlanan 82 hastada %24,4 bulmuş, en sık olarak MVP'ye rastlamışlardır (%20,4).

Yapılan çalışmalar MVP'si olan hastalarda skolyoz ve diğer iskelet deformitelerine yatkınlık olduğunu, skolyozu olan hastalarda ise MVP başta olmak üzere diğer kalp kapak hastalıklarına normal popülasyona göre daha sık rastlandığını göstermektedir.

İskelet deformiteleri ile kardiyak anomaliler arasındaki ilişki hâlâ kesin değildir. MVP ve skolyoz ilişkisi üzerine çeşitli görüşler öne sürülmüştür. Görüşlerden biri, vertebra deformitesi nedeniyle kalp üzerinde oluşan basıncın korda tendinealarda gevşemeye yol açarak MVP gelişimine neden olduğudur ki bu progresif müsküler distrofi MVP'li hastalarda gösterilmiştir¹¹³. Preoperatif olarak MVP saptanan hastalarda skolyozun cerrahi olarak düzeltilmesinden sonra MVP'nin devam etmesi etiyolojide kalbin geometrik değişikliklerinin yanı sıra başka faktörlerin de rol oynadığını düşündürmüştür¹⁹.

Mitral valv prolapsusunun etiyolojisi ile ilgili öne sürülen diğer bir görüş de MVP'nin bağ dokusu hastalıklarının bir ortaya çıkış şekli olduğu yönündedir. Hirschfeld ve arkadaşlarının prospektif çalışmasında¹⁵ MVP ve skolyoz arasındaki güçlü ilişkinin yaygın bağ dokusu defektinden kaynaklandığı ileri sürülmüş; MVP'nin bağ dokusu bozukluklarının bir ortaya çıkış şekli olduğu ve iskelet anomalilerinin de altta yatan patolojinin diğer yönünü gösterdiği düşünülmüştür. Mitral aparatustaki anormal bağ dokusu prolapsusa yatkınlıkta önemli olabilir. Yapılan araştırmalarda MVP'nin EKO bulguları ile Tip III kollajen üretimindeki biyokimyasal anomalilerin ilişkisi

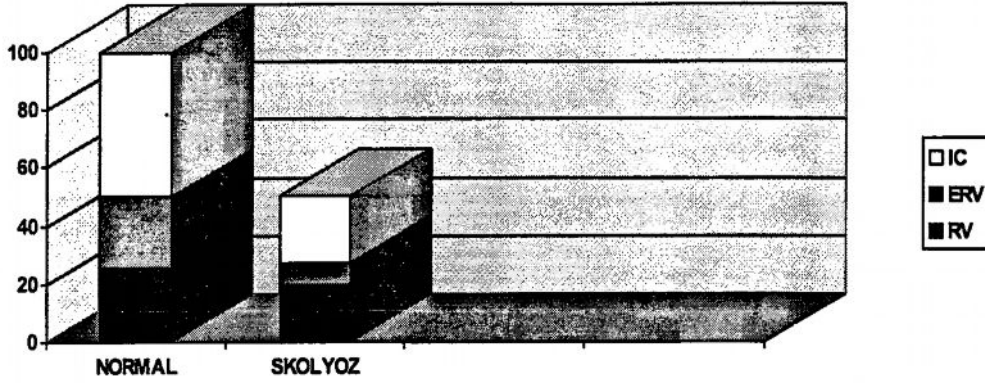
bulunmuş ve bunun patogenezdaki rolünü Jaffe ve arkadaşları 1981 yılında öne sürmüşlerdir¹¹¹. Bonella ve arkadaşları¹¹⁰ mitral valv replasmanı gerektiren idiopatik MVP'li hastalardan çıkarılan kapaklarda prokollajen birikimini ve kollajen içeriğinde azalmayı göstermişler, altta yatan neden olarak hem mitral kapakta hem de iskelet sisteminde bulunan ortak bağ dokusundaki prokollajen peptidaz enziminin eksikliğini öne sürmüşlerdir.

Mitral valv prolapsusu ve iskelet anomalileri arasındaki diğer etiyolojik bağlantı hipotezi anormal embriyolojik gelişim ile ilişkili olabileceğidir^{13,18-23,111,114}. Mitral valvin son şekline farklılaşması embriyolojik hayatın 35-42. günleri arasında olmaktadır. Bu, torasik iskelette kondrifikasyon ve ossifikasyonun başladığı zamandır. Bu dönemde herhangi bir etken bu süreçte hem mitral kapağı, hem de kemik toraksı etkileyebilir ki bu görüş ilk olarak 1975 yılında Bon Tempo ve arkadaşları tarafından ileri sürülmüştür¹³.

Pektus ekskavatum, skolyoz ve torasik kifoz kaybı MVP'de sık görülen kemik deformitelerindendir. Bu kemik bozukluklarının MVP ile ortak bir genetik defektin sonucunu yansıtıp yansıtmadığı bilinmemektedir. Bu yüzden de MVP'li hastaların klinik prezantasyonunun fazla değişkenlik göstermesi, değişik genetik etiyolojilerin ve çevresel faktörlerle olan kompleks etkileşimlerin bir sonucu olabilir.

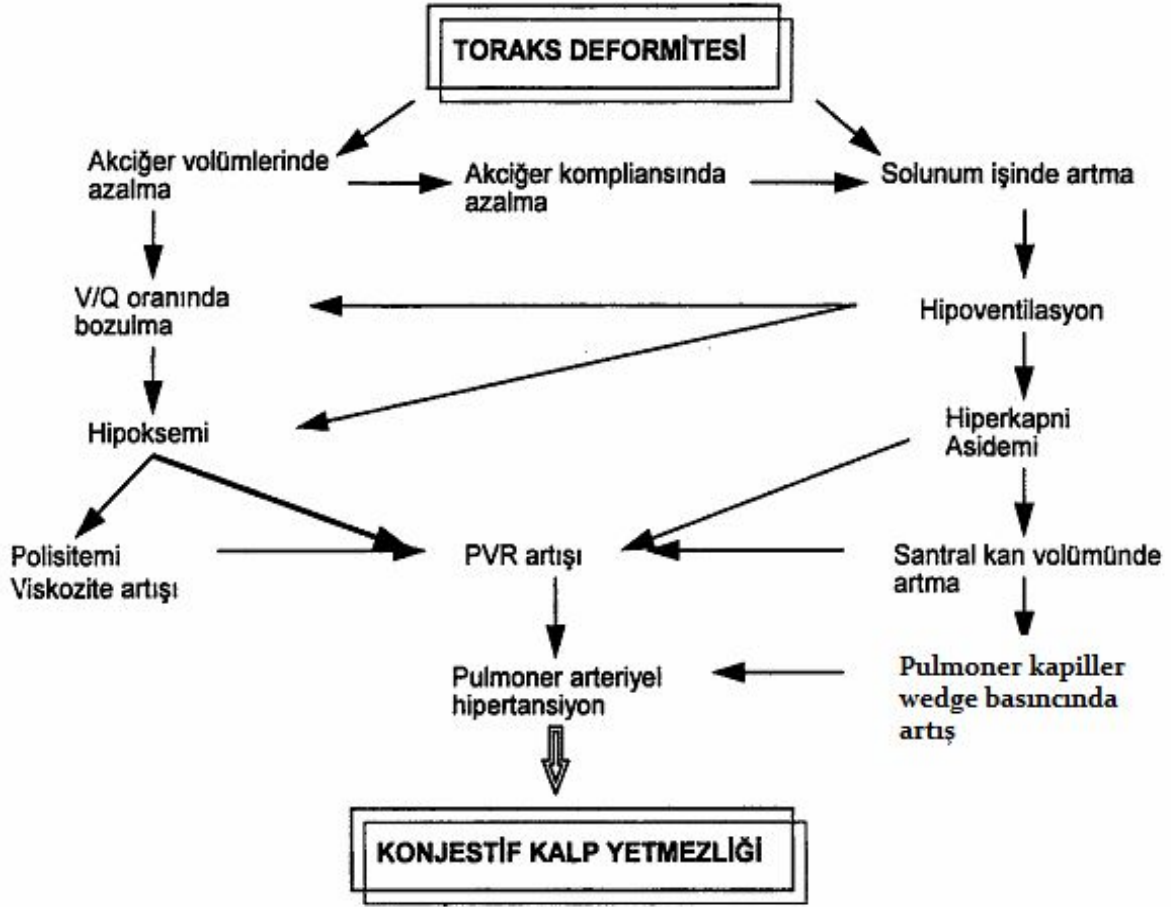
SKOLYOZ VE AKCİĞER

Kolumna vertebralisteki deformite göğüs kafesinde şekil bozukluğu ve restriktif tipte solunum fonksiyon bozukluğuna neden olur. Kostalar birbirine paralel yay biçimini kaybeder ve inspiyumda paradoks hareket oluşur. Solunum kaslarının mekanik özelliklerinde değişme ve buna bağlı olarak toraksın kompliansında progresif azalma görülür, bu da göğüs duvarının hareketlerini kısıtlar. Bu değişikliklere bağlı deformitenin şiddetiyle doğru orantılı olarak total akciğer kapasitesi (TLC) ve vital kapasite (VC) azalır (Şekil 9'da normal bireylerle skolyozlu bireylerdeki TLC oranlarının karşılaştırılması gösterilmiştir). Küçük çocuklarda ortaya çıkan skolyoz akciğerlerin gelişimini engeller, rezidüel volüm (RV) ile TLC'de azalmaya neden olur. Buna karşılık RV/TLC oranı normal kalır. İlerlemiş olgularda deformitenin ekspiryum kısıtlamasına bağlı RV'de artış görülebilir¹¹⁵.



Şekil 9: Normal ve skolyozlu olgularda inspiratuvar kapasite (IC), ekspiratuvar rezidüel kapasite (ERC) ve rezidüel volümün (RV) karşılaştırılması

Akciğer volümündeki azalma akciğerlerin bazalindeki alveoler ünitelerde kapanmayla karakterizedir, buna bazaldeki perfüzyon azalması eşlik eder. Toraks volümündeki azalmaya bağlı elastik yük çok artar, akciğer kompliansı azalır. Yine skolyozun göğüs duvarında yarattığı eğrilik diafragma ve interkostal kasların uzunluğu ve pozisyonunun değişmesine neden olur. Bu değişiklikler solunum işi ve oksijen tüketiminin artmasına neden olur. Yaşla beraber göğüs rijiditesinin artması da bu artışa katkıda bulunur. Kompansatuvar olarak solunum sayısı artar, solunum derinliği azalır, ancak bu da fizyolojik ölü boşluğu artırır. Tidal volümün alveoler komponenti azalır, ancak dakika volümü bununla orantılı olarak artmaz. Bunun sonucunda hipoventilasyon gelişir ve hiperkapniye sebep olur. Buna bağlı olarak gelişen asidemi pulmoner vazokonstriksiyona yol açar. Ayrıca santral kan volümünü artırarak pulmoner basıncın artmasına neden olur. Ventilasyon/perfüzyon oranındaki değişimler ve hipoventilasyon hipoksemiye neden olur. Hipoksi sonucu gelişen sekonder polisitemi hem kan viskozitesini arttırarak, hem de intravasküler trombozlara neden olarak pulmoner vasküler rezistansı arttırır ve pulmoner hipertansiyona neden olur. Bütün bu olaylar konjestif kalp yetersizliğine zemin hazırlar. Hastalığın geç dönemlerinde tekrarlayan enfeksiyonlar sonucunda tabloya havayolları obstrüksiyonu da eklenebilir¹¹⁵⁻¹²⁰. Şekil 10'da skolyoza bağlı ortaya çıkan bazı fizyopatolojik değişiklikler görülmektedir.



Şekil 10: Toraks deformitesine bağlı olarak ortaya çıkan fizyopatolojik değişiklikler.
PVR, pulmoner vasküler rezistans; V/Q, ventilasyon/perfüzyon

Pulmoner arter basıncındaki artış için çeşitli hipotezler ortaya atılmıştır¹²¹.

- 1- Göğüs duvarı deformitesi nedeniyle pulmoner arterlerde bükülmeler olması,
- 2- Akciğer hacminin azlığı nedeniyle küçük damarların kompresyonu,
- 3- Uzun süreli hipoksemi ve hiperkapniye bağlı mediyal proliferasyon veya hipertrofi ve/veya intimal hiperplazi gelişmesi,
- 4- Deformitenin ortaya çıkış yaşının erken olması durumunda pulmoner damarların gelişiminde bozukluk olması.

Bunlardan kanıtlanmış olanı mediyal proliferasyon varlığıdır¹²¹.

Ciddi skolyozda ventilatuar yetmezlik sık görülür. Yıllardır bu konuda çeşitli çalışmalar yapılmasına karşın kifoskolyozdaki kardiyorespiratuar yetmezlik konusunda açıklanması gereken daha pek çok husus vardır.

HASTALAR VE YÖNTEM

HASTA POPÜLASYONU

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'na Aralık 2007 ve Kasım 2008 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'ndan skolyoz tanısı konularak kardiyolojik değerlendirme amacıyla yönlendirilen 33 hasta prospektif olarak incelendi. Ayrıca Şubat 2004 ve Kasım 2007 tarihleri arasında skolyoz tanısıyla Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'na yönlendirilen, dosya bilgilerine ulaşabildiğimiz, ekokardiyografik incelemeleri yapılmış 67 hastanın kayıtları retrospektif olarak tarandı. 0-18 yaş arası bu 100 skolyozlu hasta çalışma grubunu oluşturdu.

Kontrol grubuna Haziran 2007 ve Kasım 2008 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'na çeşitli nedenlerle (ateş yüksekliği, üst solunum yolu enfeksiyonu, obezite, masum üfürüm, nonspesifik göğüs ağrısı gibi) başvuran, kronik hastalığı olmayan, yaş ortalaması ve cinsiyetleri çalışma grubuna benzer, 0-18 yaş arası 100 hasta alındı. Kontrol grubundaki hastaların EKG'leri çekildi ve ekokardiyografik incelemeleri yapıldı.

Hastaların öykü ve fizik muayene bulguları ekokardiyografilerinin yapıldığı tarihteki kardiyovasküler değerlendirme notlarından elde edildi. Her bir hasta için yaş, şikayet (çarpıntı, senkop, göğüs ağrısı) boy, kilo, vücut kitle indeksi (BMI), kan basıncı ve kalp tepe atımı, sistolik klik ve/veya geç sistolik üfürüm bulgusu kaydedildi. Aynı tarihteki EKG ve EKO bulguları incelendi. Mitral valv prolapsusu tanısı ekokardiyografik bulgulara göre konuldu. Çalışma kapsamına alınan hastalarımızın büyük çoğunluğunun retrospektif (67/100) olarak incelenmiş olması nedeniyle kolumna vertebralis grafilerine ulaşmak ve skolyoz eğrilik açılarını ölçmek mümkün olmadı. Bu nedenle bu parametre değerlendirmeye alınmadı. Ancak hastaların tümü skolyoz cerrahisi planlanan ve preoperatif değerlendirme amacıyla tarafımıza yönlendirilen olgular olması nedeniyle skolyoz eğrilik açıları 40⁰ ve üzerinde idi.

Kontrol grubundaki hastalara bilgi verildi ve yapılacak işlemler için yazılı onam alındı. Çalışma için Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Etik Komitesinden onam alındı.

SKOLYOZ TANI KRİTERİ

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'na sırtta eğrilik fark edilmesi, ağrı veya sırtta şekil bozukluğu nedeniyle başvuran hastalar skolyoz açısından değerlendirilirken öykülerinin alındığı, fizik muayenede giysileri çıkarılarak altı postür analizinden biri veya birkaçının uygulandığı, eşlik edebilecek nörolojik problemler açısından ayrıntılı nörolojik muayene yapıldığı, skolyoz tanısı için hastalar ayakkabısız halde ve ayakta dik dururken kolumna vertebralis grafilerinin çekildiği, kolumna vertebralisin frontal planda laterale doğru olan eğriliklerinin skolyoz olarak tanımlandığı, skolyoz eğrilik açısının Cobb ve Risse-Ferguson yöntemleri ile ölçüldüğü öğrenildi. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'nda görülüp tanı alan ve kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi amacıyla Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı'na yönlendirilen skolyoz hastaları çalışma grubuna alındı.

ELEKTROKARDİYOĞRAFI

Oniki derivasyonlu EKG kaydı 25 mm/h hızında ve 10 mm/mV standardizasyonunda tek kanallı EKG cihazı (Nihon Kohden Corp) ile yapıldı. Bu EKG'lerde ritm, kalp hızı, QRS aksı, PR, QRS süresi, QT mesafesi, P dalgası amplitüd ve süresi, QRS amplitüdü ve R/S oranı, anormal Q dalgaları, ST segment ve T dalga anormallikleri rutin olarak incelendi^{122,123}.

EKOKARDİYOĞRAFI

Hastaların standart ekokardiyografik incelemeleri (transtorasik M-mod, iki boyutlu, spektral ve renkli Doppler) retrospektif hasta grubunda Acuson Computed Sonography 128xP/10c ekokardiyografi cihazıyla V4c 3.5-4 MHz'lik ve Hewlett Packard Sonos 2000 ekokardiyografi cihazıyla 2,7-3,5 MHz ve 3,7-5 MHz'lik problar kullanılarak; prospektif hasta ve kontrol grubunda ise IE33 Philips ekokardiyografi cihazı ile S 5-1 probu kullanılarak yapıldı.

Subkostal, apikal, parasternal ve suprasternal EKO pencerelerinden segmental analiz yöntemiyle kalp ve apeksin pozisyonu, atriyal situs, sistemik ve pulmoner venler, atriyum ve ventrikül morfolojileri, atriyal ve ventriküler septumlar, atriyoventriküler bileşke, ventriküloarteriyel bileşke, aort ve pulmoner arterler sistematik olarak değerlendirildi. M-mod ekokardiyografiyle sol ventrikül diyastolik ve sistolik çapları, interventriküler septum ve sol ventrikül arka duvar kalınlıkları, aort ve sol atriyum çapları ölçüldü¹²⁴. Tüm çap ölçümleri vücut yüzey alanına (m²) bölünerek standardize edildi. Sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının göstergesi olarak ejeksiyon fraksiyonu (EF) ve fraksiyonel kısalma (FS) değerleri kullanıldı¹²⁴. Bu parametreler aşağıdaki formüller aracılığıyla hesaplandı:

$$EF(\%) = (LV \text{ diyastol sonu volüm}) - (LV \text{ sistol sonu volüm}) / (LV \text{ diyastol sonu volüm}) \times 100$$

$$FS(\%) = (LV \text{ diyastol sonu çap}) - (LV \text{ sistol sonu çap}) / (LV \text{ diyastol sonu çap}) \times 100$$

Sağ ventrikül sistolik basıncı, triküspid yetersizliği olan olgularda ölçülebilen sağ atriyum-sağ ventrikül sistolik basınç gradiyentinin tahmini sağ atriyum basıncına eklenmesiyle^{125,126} hesaplandı. Bu değer, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olmadığında pulmoner arter sistolik basıncına eşit kabul edildi. Pulmoner arter diyastolik basıncı, pulmoner yetersizlik akımından hesaplandı.

Mitral yetersizliği varlığı renkli Doppler ekokardiyografi ile araştırıldı.

Ekokardiyografide Mitral Valv Prolapsusunun değerlendirilmesi

MVP tanısı apikal dört boşluk ve parasternal uzun eksen kesitlerinden "American College of Cardiology/American Heart Association Committee on Management of patients with Valvular Heart Disease" in 2006'da yayınlanan önerileri doğrultusunda¹⁰⁹, M-mod ekokardiyografide mitral kapak yaprakçıklarının biri veya her ikisinin en az 2 mm posteriyor hareketi veya 3 mm'den fazla tüm sistolü kaplayan posteriyor hamaklaşması, iki boyutlu ekokardiyografide mitral kapak yaprakçıklarının biri veya her ikisinin parasternal uzun eksen kesitinde sistolde mitral anülüs düzleminin üzerine doğru yer değiştirdiğinin görüntülenmesi ile konuldu^{58,74,96}.

Sağın Saylam ve arkadaşlarının⁹⁹ 1996 yılında mitral valv prolapsuslarını iki boyutlu ekokardiyografide morfolojik özelliklerine göre sınıflandırmak amacıyla yaptıkları çalışmaya dayanarak, parasternal uzun eksen kesitinde, sistolde mitral yaprakçıkların görünümüne göre MVP'ler düzleşme, yaylanma ve kubbeleşme olarak sınıflandırıldı.

İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Verilerin istatistiksel analizinde 'SPSS for Windows Release 15' programı kullanıldı. Gruplar arasındaki ölçümsel değerlerin ortalamaları arasındaki farkın anlamlılığı "bağımsız gruplarda T-testi" ile değerlendirildi. Kategorik değişkenlerin değerlendirilmesinde ki-kare testi ve Pearson ki-kare değeri kullanıldı. Dört gözlü tabloda beklenen değerlerden birinin 5'in altında olması durumunda "Fisher'in kesin testi" kullanıldı.

Ortalama değişkenler \pm standart hata (\pm SD) olarak verildi. $P < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Çalışma grubuna yaşları 1-17 yaş (ortalama $10,6 \pm 4$ yaş) olan 60'ı (%60) kız ve 40'ı (%40) erkek toplam 100 skolyozlu hasta alındı. Hastaların ağırlıkları 7-63 kg (ortalama $33,9 \pm 13,6$ kg), boyları 63-180 cm (ortalama $135,6 \pm 15,8$ cm), BMI'leri 12,2-24,8 kg/m^2 (ortalama $17,2 \pm 2,5$ kg/m^2) olarak bulundu. Hastaların 37'sinde (%37) adolesan idiopatik skolyoz, 33'ünde (%33) konjenital skolyoz, 18'inde (%18) juvenil idiopatik skolyoz, 4'ünde (%4) infantil idiopatik skolyoz ve 1 hastada Marfan sendromu, 2 hastada osteogenezis imperfekta, 1 hastada spinal müsküler atrofi, 1 hastada nörofibromatozis Tip I, 1 hastada artrogripozis multipleks konjenita, 1 hastada iskelet displazisi ve 1 hastada travmaya sekonder olmak üzere 8'inde (%8) sekonder skolyoz mevcuttu. Hastaların %56'sında açıklığı sola bakan, %63'ünde ise torakal skolyoz saptandı. Bu gruptaki hastaların 9'unda (%9) ailede skolyoz öyküsü vardı.

Kontrol grubuna Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'na çeşitli nedenlerle (ateş yüksekliği, üst solunum yolu enfeksiyonu, obesite, masum üfürüm, nonspesifik göğüs ağrısı vb) başvuran, kronik hastalığı olmayan yaşları 1-17 yaş (ortalama $10,3 \pm 4$ yaş) arasında değişen 56'sı (%56) kız ve 44'ü (%44) erkek toplam 100 hasta alındı. Hastaların ağırlıkları 12,6-88 kg (ortalama $37,2 \pm 15,8$ kg), boyları 80-180 cm (ortalama $139,3 \pm 22,6$ cm), BMI'leri 13,1-31,9 kg/m^2 (ortalama $18,1 \pm 3,3$ kg/m^2) bulundu.

Çalışma grubunda 5 hastada göğüs ağrısı, 1 hastada senkop ve 1 hastada çarpıntı olmak üzere 7 hastada (%7); kontrol grubunda 6 hastada göğüs ağrısı, 2 hastada senkop ve 2 hastada çarpıntı olmak üzere 10 hastada (%10) yakınma saptandı. Çalışma ve kontrol grupları arasında yakınma varlığı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

İki grubun cinsiyet ve yaşları istatistiksel olarak birbirine benzerdi. Hastaların ağırlık, boy, BMI, kalp hızı, sistolik ve diyastolik kan basınçları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Üfürüm hastaların 60'ında (%30) duyuldu, bunların %65'i çalışma (skolyoz) grubundaydı. Yalnızca skolyoz grubundaki 1 hastada (%0,5) geç sistolik üfürüm saptandı

ve bu hastada MVP mevcuttu. Skolyoz grubunda üfürüm sıklığı kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı ölçüde yüksek bulundu (%39 vs %21, $p<0,05$). Klik yalnızca 10 hastada (%5) saptandı ve bu hastaların tamamı skolyoz grubundaydı. Klik sıklığı skolyoz grubunda kontrol grubundan istatistiksel olarak anlamlı ölçüde yüksek bulundu ($p=0,02$). Çalışma ve kontrol grubundaki hastaların genel klinik özelliklerinin karşılaştırılması Tablo 5’te verilmiştir.

Tablo 5: Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarının klinik özelliklerinin karşılaştırılması

	ÇALIŞMA GRUBU (n=100)	KONTROL GRUBU (n=100)	p
Cinsiyet			NS
Kız	60	56	
Erkek	40	44	
Yaş (yıl)	1-17 (10,6 ± 4)	1-17 (10,3 ± 4)	NS
Ağırlık (kg)	7-63 (33,9±13,6)	12,6-88 (37,2±15,8)	NS
Boy (cm)	63-180 (135,6±15,8)	80-180 (139,3±22,6)	NS
BMI (kg/m²)	12,2-24,8 (17,2±2,5)	13,1-31,9 (18,1±3,3)	NS
Kalp hızı (vuru/dk)	64-112 (82±11,1)	60-138 (84,7±9,8)	NS
SKB (mmHg)	80-130 (102,5±16,6)	80-140 (106,3±11,9)	NS
DKB (mmHg)	50-90 (66,7±8,5)	50-95 (67,9±8,7)	NS
Üfürüm	39	21	<0,05
Klik	10	0	<0,05
Yakınma	7	10	NS
Göğüs ağrısı	5	6	
Çarpıntı	1	2	
Senkop	1	2	

BMI, vücut kütle indeksi; SKB, sistolik kan basıncı; DKB, diyastolik kan basıncı

Üç hastada inkomplet sağ dal bloğu, 1 hastada ekstremitte derivasyonlarında voltaj düşüklüğü ve 1 hastada da nadir ventriküler erken vurular olmak üzere toplam 5 hastada (%2,5) anormal EKG bulguları saptandı. EKG'sinde bozukluk saptanan hastaların tümü skolyoz grubundaydı, ancak çalışma ve kontrol grupları arasında EKG bulguları açısından istatistiksel olarak önemli fark bulunamadı. Çalışma ve kontrol gruplarındaki EKG bulgularının karşılaştırılması Tablo 6'te verilmiştir.

Tablo 6: Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarında EKG bulgularının karşılaştırılması

	ÇALIŞMA GRUBU n=100 n (%)	KONTROL GRUBU n=100 n (%)	p
EKG			
Normal	95 (%95)	100 (%100)	NS
*Anormal	5 (%5)	0 (%0)	

* Üç hastada inkomplet sağ dal bloğu, 1 hastada ekstremitte derivasyonlarında voltaj düşüklüğü, 1 hastada nadir ventriküler erken vurular

Tüm hastaların ekokardiyografik incelemeleri değerlendirildi. Toplam 200 hastanın 112'sinde (%56) EKO'da en az bir anormal bulgu saptandı. Her iki grupta da en sık rastlanan anomali MVP idi. MVP 200 hastanın 45'inde (%22,5) bulundu. MVP çalışma grubunda (%37) kontrol grubundan (%8) daha sık görüldü ($p < 0,05$). Mitral yetersizliği (MY) 28'i çalışma, 3'ü kontrol grubunda olmak üzere toplam 31 hastada (%15,5) saptandı. Çalışma grubundaki 37 MVP'li hastanın 26'sında (%70,2), kontrol grubundaki 8 MVP'li hastanın 1'inde (%12,5) MY bulundu. Çalışma grubundaki 28 hastanın 26'sında, kontrol grubundaki 3 hastanın tamamında mitral yetersizliği 1⁰ idi. Aort valv prolapsusu (AVP) 5 hastada (%2,5) bulundu ve tamamı skolyozlu hasta grubundaydı. AVP'li hastaların %60'ında (3/5) AY

bulundu. Aort yetersizliği (AY) 9 hastada (%4,5) saptandı. AY'si olan hastaların tamamı çalışma grubundaydı ve yetersizlik 1⁰ idi. Triküspid yetersizliği (TY) 2'si çalışma 1'i kontrol grubunda olmak üzere toplam 3 hastada (%1,5) saptandı ve tamamı 1⁰ idi; ekokardiyografide sağlıklı bireylerde görülen fizyolojik TY değerlendirmeye alınmadı. 2⁰ ve 3⁰ TY ve AY, triküspid valv prolapsusu (TVP) ve pulmoner yetersizlik (PY) hiçbir hastada gözlenmedi, mitral ve aort kapak patolojilerinin sıklığı skolyozlu hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı ölçüde yüksek bulundu (%45 vs %11, p <0,05). Çalışma (skolyozlu hastalar) ve kontrol gruplarındaki kalp kapak hastalıklarının dağılımı Tablo 7'de gösterilmiştir.

Tablo 7: Çalışma (skolyozlu hastalar) ve kontrol gruplarında kalp kapak hastalıklarının dağılımı

	ÇALIŞMA GRUBU n:100 n(%)	KONTROL GRUBU n:100 n(%)	p	TOPLAM n:200 n(%)
Mitral Valv Prolapsusu (MVP)	37 (%37)	8(%8)	<0,05	45 (%22,5)
Mitral Yetersizliği (MY)	28 (%28)	3 (%3)	<0,05	31 (%15,5)
1 ⁰	26	3		
2 ⁰	1	0		
3 ⁰	1	0		
Aort Valv Prolapsusu (AVP)	5 (%5)	0 (%0)	<0,05	5 (%2,5)
Aort yetersizliği (AY)	9 (%9)	0 (%0)	<0,05	9 (%4,5)
1 ⁰	9	0		
2 ⁰	0	0		
3 ⁰	0	0		
Triküspid Yetersizliği (TY)	2 (%2)	1 (%1)	NS	3 (%1,5)
1 ⁰	2	1		
2 ⁰	0	0		

3 ^o	0	0		
TOPLAM*	45 (%45)	11 (%11)		56(% 23)

*Çalışma grubunda 36, kontrol grubunda 1 hastada birden fazla kapak hastalığı birlikte görülmüştür.

19 hastada (%9,5) kapak hastalıkları dışında eşlik eden kardiyovasküler sistem anomalileri mevcuttu, bu hastaların tamamı çalışma grubundaydı. En sık atriyal septal defekt (ASD) saptandı, 19 hastanın 8'inde (%42,1) bulundu. Çalışma grubunda kapak hastalıkları dışında diğer eşlik eden kardiyovasküler sistem anomalileri Tablo 8'de gösterilmiştir.

Tablo 8: Çalışma grubunda kapak hastalıkları dışında diğer eşlik eden kardiyovasküler sistem anomalileri

	n:100 n(%)
Atriyal septal defekt (ASD)	8 (%8)
Patent duktus arteriyozus (PDA)	4 (%4)
Fallot tetralojisi (TOF)	1 (%1)
Kapanmış Ventriküler septal defekt (VSD)	1 (%1)
Aort stenozu (AS)	1 (%1)
Pulmoner Stenoz (PS)	2 (%2)
Arkus aorta anomalisi	1 (%1)
Persistan sol süperiyor vena kava	2 (%2)
TOPLAM*	17 (%17)

*2

hastada PDA ve PS, 1 hastada kapanmış VSD ve AS birlikte görülmüştür.

Çalışma ve kontrol grupları arasında ekokardiyografi ile ölçülen sol atriyum, aort kökü ve sol ventrikül diyastol sonu çapları açısından

istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Sol ventrikül sistol sonu çapı çalışma grubunda istatistiksel olarak anlamlı ölçüde yüksek bulundu ($2,23\pm 0,67$ cm/m² vs $2,01\pm 0,48$ cm/m², $p<0,05$). Ekokardiyografi ile ölçülen sol ventrikül sistolik fonksiyonları açısından ejeksiyon fraksiyonu değerlerinde gruplar arasında anlamlı fark olmadığı görüldü, fraksiyonel kısalma kontrol grubunda anlamlı olarak daha yüksek bulundu ($\%38,4\pm 5,01$ vs $\%41,3\pm 5,08$, $p<0,05$). Çalışma grubundaki bir hastada sağ ventrikül sistolik basıncı normalin üst sınırı olarak kabul edilen 35 mmHg'den yüksek bulundu (70 mmHg). Ancak çalışma ve kontrol grupları arasında sağ ventrikül sistolik ve pulmoner arter diyastolik basınçları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı. Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarında ekokardiyografik ölçümler Tablo 9'da gösterilmiştir.

Tablo 9: Çalışma (skolyoz) ve kontrol gruplarında ekokardiyografik ölçümler

	ÇALIŞMA GRUBU (ortalama±SD)	KONTROL GRUBU (ortalama±SD)	p
LA çapı (cm/m ²)	1,2-4,04 (2,24±0,63)	1,7-3,23 (2,32±0,58)	NS
AORT KÖKÜ çapı (cm/m ²)	1,31-3,46 (1,98±0,54)	1,08-2,76 (1,79±0,47)	NS
LVEDD(cm/m ²)	2,14-8,6 (3,65±1,07)	1,98-5,51 (3,44±0,78)	NS
LVEDD(cm/m ²)	1,19-5,55 (2,23±0,67)	1,12-3,38 (2,01±0,48)	<0,05
EF(%)	54-85 (72,4±6,1)	64-84 (74,04±5,78)	NS
FS(%)	22-47,6 (38,4±5,01)	29-57 (41,3±5,08)	<0,05
RV sistolik basıncı (mmHg)	20-70 (29,1±9,99)	20-35 (27,4±3,67)	NS
PA diyastolik basıncı (mmHg)	3,7-17 (8,77±4,21)	5-14 (9,96±2,39)	NS

EF, ejeksiyon fraksiyonu; FS, fraksiyonel kısalma; LA, sol atriyum; LVEDD, sol ventrikül diyastol sonu çapı; LVEDD, sol ventrikül sistol sonu çapı; PA, pulmoner arter; RV, sağ ventrikül

MİTRAL VALV PROLAPSUSU

Mitral valv prolapsusu, çalışma ve kontrol grubundaki toplam 200 hastanın 45'inde (%22,5) saptandı. MVP çalışma grubunda %37 (37/100), kontrol grubunda %8 (8/100) bulundu. MVP, kızlarda erkeklerden daha sık bulundu (%77,8 vs %22,2). MVP'li hastaların ağırlıkları 12,6-58 kg (ortalama 39,2±11,3 kg) ve boyları 111-180 cm (ortalama 148,4±15,9 cm) saptandı. 2 hastada göğüs ağrısı ve 3 hastada senkop olmak üzere 45 MVP'li hastanın 5'inde (%11,1) yakınma saptandı, hastaların %88,9'u kardiyovasküler açıdan asemptomatik bulundu. Çalışma ve kontrol grubundaki toplam 45 MVP'li hastanın %82,2'sinde (37/45) skolyoz mevcuttu, bu hastaların %42,2'sinde (19/45) üfürüm, %22,2'sinde (10/45) sistolik klik duyuldu. Sistolik klik duyulan MVP'li hastaların tamamı skolyoz grubundaydı.

MVP'li hastaları iki boyutlu ekokardiyografide morfolojik özelliklerine göre sınıflandırdığımızda %68,8'i (31/45) düzleşme, %26,7'si (12/45) yaylanma ve %4,5'i (2/45) kubbeleşme tipindeydi. Düzleşme tipi MVP her iki grupta da en sık rastlanan MVP tipi olup kontrol grubundaki MVP'lerin tamamı düzleşme tipindeydi. MVP saptanıp yakınması olan hastaların %80'i (4/5) düzleşme tipindeydi. Mitral valv prolapsuslarının ekokardiyografik morfolojilerine göre alt gruplara dağılımı Tablo 10'da gösterilmiştir.

Tablo 10: Mitral valv prolapsuslarının ekokardiyografik morfolojilerine göre alt gruplara dağılımı

	MVP		
	ÇALIŞMA GRUBU (SKOLYOZ) n=37 (%82,2)	KONTROL GRUBU n=8 (%17,8)	TOPLAM n:45 (%100)
Düzleşme	23 (%51)	8 (%17,8)	31 (%68,8)
Yaylanma	12 (%26,7)	0 (%0)	12 (%26,7)
Kubbeleşme	2 (%4,5)	0 (%0)	2 (%4,5)

MVP'lerin %60'ına (27/45) mitral yetersizliği eşlik ediyordu, bu MY'li hastaların %92,5'inde (25/27) yetersizlik 1^o idi ve en sık düzleşme tipi MVP'de mitral yetersizliği saptandı (16/27).

MVP'si olan hastalarda en sık görülen skolyoz tipi adolesan idiopatik skolyozdu (20/37) ve MVP en sık sol torakal eğriliği olan skolyozlu hastalarda (17/37) saptandı. Aile öyküsü olan skolyozlu hastaların %10,4'ünde, ailede skolyoz öyküsü olmayan hastaların %7,9'unda MVP bulundu, ailede skolyoz öyküsü ile MVP sıklığı arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı

SKOLYOZ GRUBUNDAKİ HASTALARIN MVP VARLIĞINA GÖRE ÖZELLİKLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Skolyozlu hastalarda MVP kontrol grubuna göre daha sık görüldü, gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı (%37 vs %8, p<0,05). Skolyozlu hasta grubundaki MVP'li hastaların ağırlıkları 16-58 kg (ortalama 38,8±11,4 kg), boyları 101,5-180 cm (ortalama 148,9±16,3 cm) ve BMI'leri 12,2-22,1 kg/m² (ortalama 17,2±2,7 kg/m²) olarak bulundu. Skolyozu olup MVP saptanan hastalarla saptanmayanlar karşılaştırıldığında MVP saptanan grupta kızların daha sık olduğu görüldü (%78,3 vs %49,2, p<0,05). Skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastaların, skolyoz olup MVP'si olmayanlara göre yaşları daha yüksek (15,2±2,8 yıl vs 13,3±4,1 yıl, p<0,05), vücut ağırlıkları daha fazla (38,8±11,4 kg vs 30,9±14,1 kg, p<0,05) ve boyları daha uzun bulundu (148,9±16,3 cm vs 127,7±27,9 cm, p<0,05); BMI'leri arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.

Skolyozu olan 37 MVP'li hastanın %5,4'ünde (2/37) göğüs ağrısı (1 hastada) ve senkop (1 hastada) yakınmaları saptandı, skolyozu olup MVP'si olmayan hastalarla karşılaştırıldığında yakınmaların görülme sıklığı açısından her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı.

Skolyoz ve MVP birlikteliği olan bu hastaların %45,9'unda (17/37) üfürüm, %27'sinde (10/37) sistolik klik duyuldu. İzole klik 5 hastada (%13,4), midsistolik klik ile birlikte sistolik üfürüm 4 hastada (%10,8), midsistolik klik ile birlikte geç sistolik üfürüm 1 hastada (%2,2), sistolik üfürüm 5 hastada (%13,5) ve masum üfürüm 7 hastada (%18,9) saptandı. Skolyozu olup MVP'si olmayan 63 hastanın 22'sinde (%34,9) üfürüm

duyuldu, bu hastaların 10'unda (%15,8) sistolik üfürüm, 12'sinde (%19) masum üfürüm saptandı. Kontrol grubundaki 8 MVP'li hastanın 2'sinde (%25) üfürüm duyuldu, tamamı masum üfürümdü ve bu gruptaki hastaların hiçbirinde sistolik klik duyulmadı. MVP, skolyozu olan ancak kardiyovasküler sistem yakınması olmayan, üfürüm ve /veya klik duyulmayan hastaların %40,5'inde (15/37) saptandı. Skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarda klik duyulma sıklığı skolyozu olup MVP'si olmayanlara göre

MVP VAR (n=37)	MVP YOK (n=63)	p
----------------	----------------	---

anlamli ölçüde yüksek bulundu. Skolyozu olup MVP saptanan ve saptanmayan hastalar arasında üfürüm duyulma sıklığı açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı. Klik, skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarda istatistiksel olarak anlamlı ölçüde yüksek saptandı (%27 vs %0, p<0,05). Skolyoz grubundaki hastaların MVP varlığına göre klinik özelliklerinin karşılaştırılması Tablo 11'de verilmiştir.

Tablo 11: Çalışma (skolyoz) grubundaki hastaların MVP varlığına göre klinik özelliklerinin karşılaştırılması

Cinsiyet			<0,05
Kız	29	31	
Erkek	8	22	
Yaş (yıl)	3-17 (15,2±2,8)	1-17 (13,3±4,1)	<0,05
Ağırlık (kg)	16-58 (38,8±11,4)	7-63 (30,9±14,1)	<0,05
Boy (cm)	101,5-180 (148,9±16,3)	63-173 (127,7±27,9)	<0,05
BMI (kg/m ²)	12,2-22,1 (17,2±2,7)	12,5-24,85 (17,2±2,5)	NS
Kalp hızı (vuru/dk)	67-112 (84,5±10,7)	64-112 (84,8±9,3)	NS
SKB (mmHg)	90-130 (101,6±18,6)	80-130 (103,1±15,4)	NS
DKB (mmHg)	50-90 (67,9±9,6)	50-90 (66±7,8)	NS
Üfürüm	17	22	NS
Klik varlığı	10	0	<0,05

Şikayet	2	5	NS
Göğüs ağrısı	1	4	
Çarpıntı	0	1	
Senkop	1	0	

Skolyozu olup MVP saptanan hastalar ile MVP saptanmayanlar arasında anormal EKG bulguları açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunamadı. Skolyoz ve MVP birlikteliği olan grupta inkomplet sağ dal bloğu 2, nadir ventriküler erken vurular 1 hastada olmak üzere toplam 3 hastada anormal EKG bulgusu vardı. Skolyozlu hastaların MVP varlığına göre EKG bulgularının karşılaştırılması Tablo 12’de verilmiştir.

Skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastaları iki boyutlu EKO’da morfolojik özelliklerine göre sınıflandırdığımızda bu gruptaki 37 MVP’li hastanın 23’ünde (%51) düzleşme, 12’sinde (%26,7) yaylanma ve 2’sinde (%4,5) kubbeleşme tipi MVP saptandı, bu hastalarda düzleşme tipi en sık görülen MVP tipiydi.

Mitral yetersizliği, skolyoz ve MVP birlikteliği olan 37 hastanın 26’sında (%70,2) saptandı, bu hastaların %92,3’ünde (24/26) mitral yetersizliği 1⁰ idi. MY, MVP’si olup skolyozu olan hastalarda MVP’si olmayan skolyozlu hastalara göre istatistiksel olarak anlamlı ölçüde sık görüldü (%70,2 vs %3,2, p<0,05). Skolyozu olup MVP saptanan hastaların %2,7’sinde (1/37) TY, %10,8’inde (4/37) AVP, %8,1’inde (3/37) AY bulundu. Skolyozu olup MVP’si olmayan hastaların ise %1,6’sında (1/63) TY, %1,6’sında (1/63) AVP, %9,5’inde (6/63) AY saptandı, her iki gruptaki TY ve AY’ler 1⁰ idi. 2⁰-3⁰ TY ve AY her iki grupta da görülmedi. TVP veya PY her iki grupta da gözlenmedi. Skolyozu olup MVP saptanan ve saptanmayan hastalarda AVP, AY, TY gibi diğer kalp kapak patolojilerinin görülme sıklığı istatistiksel olarak benzer bulundu. Skolyozlu hastalarda MVP varlığına göre diğer kalp hastalıklarının dağılımı Tablo 13’de verilmiştir.

Tablo 12: Skolyozlu hastaların MVP varlığına göre EKG bulgularının karşılaştırılması

SKOLYOZ

	MVP VAR n=37 n(%)	MVP YOK n=63 n(%)	p
EKG			
<u>Anormal</u>	3 (%8,1)	2 (%3,2)	NS
İnkoplet sağ dal bloğu	2	1	
Nadir ventriküler erken vurular	1	0	
Ekstremiteler derivasyonlarında voltaj düşüklüğü	0	1	

Tablo 13: Skolyozlu hastalarda MVP varlığına göre diğer kapak hastalıklarının dağılımı

	SKOLYOZ		P	TOTAL n:100 n(%100)
	MVP VAR n:37 n(%37)	MVP YOK n:63 n(%63)		
Mitral Yetersizliği (MY)	26 (%70,2)	2 (%3,2)	<0,05	28 (%28)
1^o	24	2		
2^o	1	0		
3^o	1	0		
Triküspid Yetersizliği (TY)	1 (%2,7)	1 (%1,6)	NS	2 (%2)
1^o	1	1		
2^o	0	0		
3^o	0	0		
Aort Valv Prolapsusu (AVP)	4 (%10,8)	1 (%1,6)	NS	5 (%5)
Aort yetersizliği (AY)	3 (%8,1)	6 (%9,5)	NS	9 (%9)
1^o	3	6		
2^o	0	0		
3^o	0	0		

Mitral valv prolapsusu olan ve olmayan skolyozlu hastaların ekokardiyografi ile ölçülen sol ventrikül ve aort çapı değerleri karşılaştırıldığında, sol ventrikül sistol ve diyastol sonu çapları ile aort kökü çaplarının MVP'si olmayan skolyozlu hastalarda istatistiksel olarak anlamlı ölçüde yüksek olduğu görüldü (sırasıyla $2,03\pm0,37$ cm/m² vs $2,35\pm0,77$ cm/m², $p<0,05$; $3,32\pm0,65$ cm/m² vs $3,85\pm1,22$ cm/m², $p<0,05$; $1,77\pm0,34$ cm/m² vs $2,14\pm0,6$ cm/m², $p<0,05$). Sol atriyum çapları, pulmoner arter ve sağ ventrikül basınçları, sistolik fonksiyon parametreleri (EF, FS) açısından iki grup arasında anlamlı fark olmadığı görüldü. Skolyozlu hastalarda MVP varlığına göre ekokardiyografik ölçümlerin karşılaştırılması Tablo 14'de verilmiştir.

Tablo 14: Skolyozlu hastalarda MVP varlığına göre ekokardiyografik ölçümlerin karşılaştırılması

	SKOLYOZ		P
	MVP VAR (ortalama±SD)	MVP YOK (ortalama±SD)	
LA çapı (cm/m ²)	1,2-3,12 (2,03±0,56)	1,2-4,04 (2,39±0,64)	NS
AORT KÖKÜ çapı (cm/m ²)	1,31-2,68 (1,77±0,34)	1,49-3,46 (2,14±0,60)	<0,05
LVEDD(cm/m ²)	2,14-5,13 (3,32±0,65)	2,51-8,6 (3,85±1,22)	<0,05
LVESD(cm/m ²)	1,19-2,68 (2,03±0,37)	1,34-5,55 (2,35±0,77)	<0,05
EF(%)	60-85 (72,01±6,67)	54-85 (72,76±5,92)	NS
FS(%)	30-47,6 (37,99±4,71)	22-47 (38,65±5,19)	NS
RV sistolik basıncı (mmHg)	20-70 (31,8±13,5)	22-34 (26,5±3,2)	NS
PA diyastolik basıncı (mmHg)	5-12 (8,1±2,3)	3,7-17 (9,3±5,5)	NS

EF, ejeksiyon fraksiyonu; FS, fraksiyonel kısalma; LA, sol atriyum; LVEDD, sol ventrikül diyastol sonu çapı; LVESD, sol ventrikül sistol sonu çapı; PA, pulmoner arter; RV, sağ ventrikül

Skolyoz ve MVP birlikteliği olan 37 hastanın 20'sinde (%54) adolesan idiopatik skolyoz, 7'sinde (%18,9) juvenil idiopatik skolyoz, 6'sında (%16,2) konjenital skolyoz, 1'inde (%2,7) infantil idiopatik skolyoz ve 1 hastada spinal müsküler atrofi, 1 hastada osteogenezis imperfekta, 1 hastada nörofibromatazis Tip I'e sekonder olmak üzere toplam 3 hastada (%8,1) sekonder skolyoz saptandı. Skolyozlu hastaların MVP varlığına göre etiyolojik alt gruplara dağılımı Tablo 15'de verilmiştir.

Tablo 15: Skolyozlu hastaların MVP varlığına göre etiyolojik alt gruplara dağılımı

	SKOLYOZ		P
	MVP VAR n=37 n(%)	MVP YOK n=63 n(%)	
ETİYOLOJİ			
Adolesan İS	20 (%54)	17 (%26,9)	NS
Juvenil İS	7 (%18,9)	11 (%17,4)	NS
İnfanıl İS	1 (%2,7)	3 (%4,7)	NS
Konjenital skolyoz	6 (%16,2)	27 (%42,8)	<0,05
Sekonder skolyoz	3 (%8,1)	5 (%13,5)	NS
Marfan sendromu	0	1	
Osteogenezis imperfekta	1	1	
Spinal mskler atrofi	1	0	
Artrogripozis multipleks konjenita	0	1	
Nrofibromatozis Tip I	1	0	
İskelet displazisi	0	1	
Travma	0	1	

İS, idiopatik skolyoz.

TARTIŐMA

Skolyoz, kolumna vertebralisin frontal planda yapısal ya da yapısal olmayan nedenlerle laterale doğru eğilmesi olarak tanımlanmaktadır^{36,46}. Skolyoz vücutta deformasyon oluşturduğu gibi, ilerlemesi durumunda kardiyopulmoner komplikasyonlara da yol açabilen bir patolojidir. Mitral valv prolapsusu ise bir veya her iki mitral kapak yaprakçığının sol ventrikül sistolü sırasında sol atriya doğru bombeleşmesi ile karakterize bir kapak hastalığıdır.

Toplumda MVP prevalansını saptamak amacıyla pek çok çalışma yapılmıştır^{57,60,61-65,69}. 1999'da mitral kapağın iki-boyutlu ekokardiyografi ile incelendiği geniş tabanlı bir toplum çalışması olan Framingham çalışmasında⁶⁹ MVP prevalansı %2,7 bulunmuş, yaşları 5 gün-18 yaş arasında değişen 193 çocuğun %2,6'sında MVP saptanmıştır. Ancak, genel olarak toplumda MVP prevalansı %3-8 olarak bildirilmektedir^{55,57}.

İskelet deformiteleri, özellikle skolyoz ile MVP arasında ilişki olduğu bilinmektedir^{13-23,111,112}. Önceki çalışmalarda MVP ile torasik iskelet anomalileri arasında %28-67 arasında değişen oranlarda birliktelik olduğu gösterilmiştir^{13-15,74}.

Hirschfeld ve arkadaşlarının¹⁵ 1982 yılında adolesan idiopatik skolyozlu 74 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada M-mod ekokardiyografi ile tanı konulan MVP sıklığı %28 bulunmuştur. Dhufier ve arkadaşlarının¹⁹ 1997 yılında idiopatik skolyozlu 139 adolesan hasta üzerinde yaptıkları prospektif çalışmada MVP, idiopatik skolyozlu hastaların %13,6'sında, kontrol grubunun ise %3,2'sinde saptanmıştır. Colomina ve arkadaşları²⁰ idiopatik skolyoz tanısı alan ve cerrahi düzeltme planlanan 82 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada, en sık MVP olmak üzere (%20,4), asemptomatik kalp kapak anomalilerinin prevalansını %24,4 bulmuşlardır.

Yapılan çalışmalar skolyozu olan hastalarda MVP başta olmak üzere kalp kapak hastalıklarına normal populasyona göre daha sık rastlandığını göstermektedir. Bizim çalışmamızda skolyozlu hastalarda MVP sıklığı %37 bulunmuş, skolyozu olmayan kontrol grubunda ise bu oranın %8 olduğu görülmüştür. MVP'ye skolyozlu hastalarda kontrol grubuna göre 4,6 kat daha sık rastlanmıştır. Çalışmamızda %37 olarak bulunan skolyozlu hastalardaki MVP sıklığının sadece idiopatik skolyozlu hastalarda yapılan çalışmalarla^{15,19,20} karşılaştırıldığında daha yüksek bulunmasının nedeni,

çalışma grubumuza tüm skolyoz tiplerini dahil etmemiz olabilir; nitekim bu oran tüm iskelet deformitelerinde MVP sıklığının %28-67 arasında değiştiğini gösteren yayınlar ile uyumludur.

Kontrol grubumuzda saptanan %8'lik MVP sıklığı popülasyon çalışmalarında bulunan %3-8 değerleriyle^{55,57} uyumludur. MVP sıklığına ilişkin farklı çalışmalarda çok farklı değerler elde edilmesinin nedeni MVP tanısının konulmasında kullanılan farklı yöntem ve kriterlerdir. Yalnızca oskültasyon bulgularını temel alan çalışmalar olduğu gibi, tanının EKO ile konulduğu çalışmalar arasında da kullanılan EKO yöntemleri açısından farklılıklar vardır. Örneğin, M-mod EKO çalışmalarında bildirilen MVP sıklığı (%5,3)⁵⁷ iki boyutlu EKO çalışmalarından (%2,7)⁶⁹ farklıdır. Önceleri MVP tanısında M-mod EKO kullanılmış^{57,65,94}, fakat kalbin üç boyutlu yapısı tam olarak görüntülenemediği için yanlış pozitif ve negatif sonuçlar elde edilmiş, iki boyutlu EKO'nun kullanıma girmesiyle mitral kapak hareketleri daha iyi görüntülenmeye başlanmış ve MVP tanısı için daha uygun bir teknik olduğu kabul edilmiştir^{55,58,95}. Levine ve arkadaşları⁹⁷ mitral anülüsün sistolde düz değil en yüksek noktaları anterior ve posteriyorda olan bir semer biçiminde olduğunu, apikal dört boşlukta kesitin anülüsün mediyal ve lateral kenarlarından geçmesi nedeniyle bu kesitte mitral kapağın süperiyor sistolik hareketinin patolojik önemi olmayan normal bir geometrik bulgu olduğunu göstermişlerdir. Wart ve arkadaşları⁵⁸ çocuklarda mitral kapağın sistolde mitral anülüsün süperiyoruna doğru hareketinin apikal dört boşluk kesitinde sık görüldüğünü ve bunun normalin bir varyantı olduğunu bildirmişlerdir. EKO'da MVP tanısı koyarken mitral kapağın sistolde süperiyor hareketinin birden fazla ekokardiyografik kesitte değerlendirilmesi, yanlış pozitif MVP tanısını en aza indirmektedir.

Bizim çalışmamızda MVP tanısı iki boyutlu renkli Doppler EKO ile ve günümüzde geçerli olan MVP kriterlerine bağlı kalınacak şekilde konmuş^{58,74,96}, mitral kapak yaprakçıklarının sistolde süperiyora hareketi yalnızca tek EKO kesitinde (apikal dört boşluk) izleniyorsa bu bulgunun MVP kabul edilmesinden kaçınılarak yanlış pozitif MVP tanısı en aza indirgenmeye çalışılmıştır. Ekokardiyografide MVP tanısı için biri mutlaka parasternal uzun eksen kesiti olmak kaydıyla birden fazla EKO kesitinde mitral kapak yaprakçıklarının sistolde anülüs düzlemi üzerine doğru süperiyor hareketinin

gözlenmesi koşulu esas alınmıştır. EKO incelemeleri MVP tanısında tümü aynı kriterlere bağlı kalan 5 pediatrik kardiyolog tarafından yapılmış (retrospektif incelenen olgularda GS, MK, ŞP, SA; prospektif incelenen olgularda GS, MK, UK), böylelikle gözlemciler arasındaki farkın en aza indirgenmesi amaçlanmıştır.

Çalışmamızın bulguları skolyoz ve MVP arasında kuvvetli bir ilişki olduğunu göstermektedir. Çalışmamızda bunun nedeni konusuna açıklama getirecek farklı bir bulgu dikkati çekmemiştir, ancak bu neden sonuç ilişkisinin aydınlatılması çalışmamızın amaçlarından biri de değildir. Önceki çalışmalarda bu ilişkiyi açıklayacak çeşitli hipotezler öne sürülmüştür. Görüşlerden biri, vertebra deformitesi nedeniyle kalp üzerinde oluşan basıncın korda tendinealarda gevşemeye yol açarak MVP gelişimine neden olduğudur¹¹³. Öte yandan, preoperatif olarak MVP saptanan hastalarda skolyozun cerrahi olarak düzeltilmesinden sonra MVP'nin devam etmesi etiyolojide kalbin geometrik değişikliklerinin yanı sıra başka faktörlerin de rol oynadığını düşündürmüştür¹⁹. Bu konuda öne sürülen diğer bir görüş de MVP ve skolyoz arasındaki güçlü ilişkinin yaygın bağ dokusu defektinden kaynaklandığıdır^{15,111,132}. En yaygın görüş ise ilk olarak 1975 yılında Bon Tempo ve arkadaşları tarafından ileri sürülen¹³ embriyolojik gelişim hipotezidir^{18-23,111,112,114}. Mitral valvin son şekline farklılaşması embriyolojik hayatın 35-42. günleri arasında olmaktadır ki buda torasik iskelette kondrifikasyon ve ossifikasyonun başladığı zamandır. Bu dönemde herhangi bir etken, bu süreçte hem mitral kapağı, hem de kemik toraksı etkileyebilir. Mitral valv prolapsusunda genetik geçiş olduğu bildirilmiştir³. Pektus ekskavatum, skolyoz ve torasik kifoza kaybı gibi çeşitli iskelet anomalileri MVP'de sık görülen kemik deformitelerindendir^{3,114}. Bu iskelet deformitelerinin MVP ile ortak bir genetik defektin sonucunu yansıtmayı yansıtmadığı bilinmemektedir. Bu amaca yönelik olarak daha önce yapılan çalışmalarda ailede iskelet deformitesi öyküsü ile MVP sıklığı arasındaki ilişki araştırılmıştır. Hirschfeld ve arkadaşlarının¹⁵ yaptıkları çalışmada idiopatik skolyozlu hastalarda MVP sıklığı %28 bulunmuş, ailede idiopatik skolyoz öyküsü olduğunda bu oranın %53'e yükseldiği gösterilmiştir. Colomina ve arkadaşlarının²⁰ çalışmasında ailede skolyoz öyküsü olan hastalarda kalp kapak hastalıklarının sıklığının daha yüksek olduğu

saptanmıştır (%50 vs %17,2, $p<0,05$). Dhufur ve arkadaşları¹⁹ ise literatürdeki benzer çalışmalardan farklı olarak ailede skolyoz öyküsü olan idiopatik skolyozlu hastalarda MVP sıklığını olmayanlarla benzer bulmuşlardır. Bizim çalışmamızda da aile öyküsü olan skolyozlu hastaların %10,4'ünde, ailede skolyoz öyküsü olmayan hastaların %7,9'unda MVP saptanmış olup, ailede skolyoz öyküsü ile MVP sıklığı arasında anlamlı bir ilişki bulunamamış; MVP ve skolyoza yol açabilecek genetik faktörleri destekleyen yeterli bulgu elde edilememiştir. Ancak, çalışmalardaki bu farklı sonuçlara dayanarak MVP'li hastaların klinik görünümünün fazla değişkenlik göstermesinin, değişik genetik etiyojilerin ve çevresel faktörlerle olan kompleks etkileşimlerin bir sonucu olabileceği düşünülebilir.

Cinsiyetle MVP arasında ilişkiyi gösteren pek çok çalışma yapılmıştır^{55,57,58,65,69,70}. MVP prevalansının kızlarda erkeklere oranla iki kat daha fazla olduğu gösterilmiştir^{55,57,70} de MVP ile cinsiyet arasında ilişki bulunamamış olan çalışmalar da mevcuttur^{58,64,66}. 1983 Framingham çalışmasında MVP prevalansı M-mod ekokardiyografi kullanılarak kızlarda %7,6, erkeklerde %2,5 bulunmuştur⁵⁷. Başka bir çalışmada M-mod ekokardiyografi ile kızlarda MVP sıklığı %17 oranında saptanmıştır⁶⁵. Bizim çalışmamızda skolyozu olup MVP saptanan hastalarla saptanmayanlar karşılaştırıldığında MVP saptanan grupta kızların daha sık olduğu görülmüştür (%78,3 vs %49,2, $p<0,05$). Bu durum MVP'nin kızlarda daha sık olduğunu gösteren çalışmalarla uyumludur. Skolyoz insidansı ile ilgili ülkemizde yapılan en kapsamlı çalışma Alıcı ve arkadaşlarına²⁹ aittir. 100.000 mikrofilmle yapılan incelemede skolyoz insidansı %1,5 bulunmuştur. En sık idiopatik skolyoz, bu grup içinde de en sık adolesan idiopatik skolyoz saptanmıştır. İdiopatik skolyoz ve cinsiyet arasında ilişki olduğu ve bu ilişkinin özellikle eğriliğin derecesi arttıkça daha belirgin hale geldiği belirtilmiş; idiopatik skolyozda cinsiyete bağlı prevalansın hafif eğriliklerde (10° 'nin altı) iki cinsiyette de aynı olduğu, buna karşılık ileri eğriliklerin kız çocuklarında daha yaygın bulunduğu gösterilmiştir. Bizim çalışmamızda da skolyozu olan MVP'li hastalarımızda en sık adolesan idiopatik skolyoz saptanmıştır (%54). Çalışmamızda hastalarımızın skolyoz eğrilik açıları 40° ve üzerinde idi. MVP saptan skolyozlu hastalarda saptanmayanlara göre kızların daha sık bulunmasının nedeni; MVP'nin kızlarda daha sık

görülmesinin yanı sıra ileri eğriliklerin kız çocuklarında daha yaygın bulunması da olabilir.

Çalışmamızda skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastaların yaş ortalaması skolyozu olup MVP'si olmayan hastalara göre daha yüksekti ($15,2\pm 2,8$ yıl vs $13,3\pm 4,1$ yıl, $p<0,05$). 1983 Framingham çalışmasında yaş ve MVP prevalansı arasındaki ilişkinin ters u şeklinde bir eğri çizdiği; en düşük prevalansın çocuklarda (%0,3), en yüksek prevalansın adolesan kızlarda (%15) olduğu, yetişkinlerde prevalansın tekrar düştüğü görülmüştür⁵⁷. M-mod ekokardiyografi çağında yapılan başka çalışmalarda da MVP ile yaş arasında benzer ilişkiler gösterilmiştir^{60,61}. Bu açıdan bakıldığında çalışmamızda aynı grup içinde MVP saptanan hastaların yaş ortalamasının saptanmayanlara göre daha yüksek bulunması önceki çalışmalarla uyumludur.

MVP ile ilgili ilginç bir bulgu da astenik tip vücut yapısı ile korelasyon göstermesidir. 1983 Framingham çalışmasında astenik grupta ($BMI<15\text{kg/m}^2$) erkeklerin % 29 ve kadınların %25'inde MVP'ye ait ekokardiyografik bulgular saptanmıştır⁵⁷. Meyers ve arkadaşları⁶⁷ düşük vücut ağırlığı ile ekokardiyografide MVP arasında güçlü bir bağ bulmuşlar, MVP sıklığını normal vücut ağırlığına sahip bireylerdeki %7 oranına karşılık anoreksiya nervozalı (AN) hastalarda %32 olarak saptamışlardır. 1999 Framingham çalışmasında daha önceki çalışmalarda da belirtildiği üzere MVP'li hastaların MVP'li olmayanlara göre daha ince yapılı oldukları saptanmıştır⁶⁹. Dhufier ve arkadaşlarının¹⁹ yaptıkları çalışmada da skolyozu olmayan MVP'li hastaların normal populasyonla karşılaştırıldıkları çalışmalarda uyumlu olarak, idiopatik skolyozu olup MVP saptanan hastalarda saptanmayanlara göre vücut ağırlığının daha düşük olduğu gösterilmiştir ($45,1\pm 0,2$ kg vs $51,8\pm 0,1$ kg, $p<0,008$). Bizim çalışmamızda ise skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarda skolyoz olup MVP'si olmayanlara göre vücut ağırlığı daha fazla ($38,8\pm 11,4$ kg vs $30,9\pm 14,1$ kg, $p<0,05$), boyları daha uzun bulunmuştur ($148,9\pm 16,3$ cm vs $127,7\pm 27,9$ cm, $p<0,05$), bunun nedeni skolyozu olan MVP'li hastaların yaşlarının MVP'si olmayan skolyozlu hastalara göre yüksek olmasıdır. Çalışmamızda skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarla skolyoz olup MVP'si olmayanlar arasında BMI açısından fark bulunamamış, literatürdeki gibi bir asteniklik durumu saptanmamıştır.

Çalışmamızda skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastaların %45,9'unda (17/37), skolyozu olup MVP'si olmayan hastaların %34,9'unda (22/63), kontrol grubunun ise %21'inde üfürüm saptanmıştır. MVP'nin en karakteristik oskültasyon bulgusu geç sistolik üfürümün eşlik ettiği veya etmediği non-ejeksiyon kliğidir^{3,54,55}. Çalışmamızda skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarımızın %27'sinde (10/37) sistolik klik duyulmuştur. İzole klik 5 hastada (%13,4), sistolik üfürüm ile birlikte midsistolik klik 4 hastada (%10,8), geç sistolik üfürüm ile birlikte midsistolik klik ise 1 hastada (%2,2) saptanmıştır. Midsistolik klik ve/veya geç sistolik üfürüm gibi MVP'nin tipik oskültasyon bulgularının duyulmadığı kalan 12 hastanın %13,5'inde (5/37) yalnızca sistolik üfürüm, %18,9'unda (7/37) masum üfürüm duyulmuştur. Masum üfürüm duyulma sıklığı skolyozu olup MVP saptanmayan hastalarla (%19) benzer bulunmuştur. Skolyozu olup MVP saptanan hastalarımızda üfürüm duyulma sıklığı kontrol grubuna göre daha yüksek saptanmıştır (%45,9 vs %21, p<0,05). Dhufar ve arkadaşlarının¹⁹ yaptıkları çalışmada MVP saptanan skolyozlu hastalarda midsistolik klik ve/veya geç sistolik üfürüm sıklığı hastalar yatar, oturur, ayakta ve çömelir pozisyonlarda dinlenmek şartıyla %36,8 bulunmuş ve MVP'si olmayan skolyozlu hastalardan anlamlı ölçüde daha sık saptanmıştır (%36,8 vs %0, p<0,001). Hirschfeld ve arkadaşları¹⁵ idiopatik skolyozlu hastalar üzerinde yaptıkları çalışmada MVP tanısı alan hastaların %85,7'sinde (18/21) MVP'nin tipik oskültasyon bulgularını saptamışlardır.

Bu farklı sonuçlar MVP'de sol ventrikül diyastol sonu hacminin değişmesi ile klik veya üfürümün zamanında ve şiddetinde oluşan değişikliklere bağlı olabilir^{3,55}. Ayağa kalkmak, yatar pozisyondan oturur duruma geçmek gibi postür değişiklikleri, Valsalva manevrası gibi sol ventrikül volümünü azaltan durumlar, sol ventrikülün kritik hacme sistolde daha erken ulaşmasına^{3,4,54,89}, mitral kapakların sistolde daha erken kapanmasına; klik veya üfürümün S₁'e yaklaşarak daha belirgin duyulmasına neden olabilir. Tam tersine çömelme, yatma veya oturma, bacakların kaldırılması gibi sol ventrikül hacmini arttıran, myokard kontraksiyonunu azaltan, sol ventrikül artyükünü attıran durumlarda sistolik klik ve/veya üfürüm ikinci kalp sesine doğru yaklaşır ve duyulmayabilir⁵⁵. Sol ventrikül dolun hacmini değiştiren bu nedenlerden dolayı MVP'nin karakteristik

oskültasyon bulguları intermitan olarak duyulabilir, bu nedenle üfürüm farklı postürlerde, aynı hastada farklı zamanlarda dinlenmelidir. Yalnızca sistolik üfürüm saptanan hastalar farklı postür ve zamanlarda dinlendiğinde MVP'nin tipik oskültasyon bulguları duyulabilir. Çalışmamızda retrospektif incelenen hastalarımız sadece yatar pozisyonda dinlenmiş olabilir, bu da hastalarımızda MVP'nin EKO kanıtı olduğu halde yalnızca sistolik üfürüm duyulmasının ve tipik oskültasyon bulgularının gözden kaçırılmasının nedeni olabilir. Ayrıca skolyoz nedeniyle kalpte pozisyonel farklılıklar olması da üfürümün tipik özelliklerini kaybetmesi ve diyagnostik olmamasına yol açabilir; tüm bu nedenlerden ötürü skolyozlu hastalarda MVP tanısında EKO daha güvenilirdir.

Çocuk ve adolesanlarda MVP benign seyreder. Erişkin hastalarda göğüs ağrısı, çarpıntı, senkop, dispne gibi semptomlar sık görülmekte, hatta ani ölüm bildirilmektedir³; çocuklarda ise bu semptomlar daha az görülmektedir. Bizim çalışmamızda skolyozu olan 37 MVP'li hastanın %5,4'ünde (2/37) göğüs ağrısı (1 hastada) ve senkop (1 hastada) yakınmaları saptanmıştır, skolyozu olup MVP'si olmayan hastalarla karşılaştırıldığında yakınmaların görülme sıklığı açısından her iki grup arasında anlamlı fark bulunamamıştır. MVP'li hastalarda göğüs ağrısı genellikle atipiktir ve hastaların %12-50'sinde görülür^{57,70,77,79,83}. Sağın Saylam ve arkadaşlarının çocukluk ve adolesan çağında sık rastlanan rekürren göğüs ağrılarının etiyoloji, klinik özellikler ve öneminin araştırılması amacıyla yaptıkları çalışmada göğüs ağrısı yakınmasıyla başvuran 64 hastanın %43,75'inde MVP saptanmış ve MVP'nin bu hastalarda en sık rastlanan kardiyovasküler sistem anomalisi olduğu bulunmuştur¹²⁷. Çocukluk çağında göğüs ağrısı, erişkinlerdekinin aksine sıklıkla organik bir nedene bağlanmayan, prognozu iyi, benign bir durumdur, klinik başvuruların %0,3-5'ini oluşturur^{128,129}. Çalışmamızda MVP saptadığımız skolyozlu hastalarımızda göğüs ağrısı sıklığı %2,7 (1/37) bulunmuştur. Bu oran normal populasyondaki göğüs ağrısı sıklığına benzerdir. Mitral valv prolapsuslu hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir⁵⁵ ki bizim çalışmamızda da skolyoz birlikteliği olan MVP'li hastalarımızın çoğu asemptomatik (%96,4) bulunmuştur. MVP, skolyozu olan ancak kardiyovasküler sistem yakınması olmayan, üfürüm ve /veya klik duyulmayan hastalarımızın %40,5'inde (15/37) saptanmıştır. Çalışmamızın

bulgularıyla uyumlu olarak, Dhufer ve arkadaşlarının¹⁹ yaptıkları çalışmada da idiopatik skolyozlu olup MVP saptanan hastalarının tümü asemptomatik bulunmuş, semptom ve fizik muayene bulgusu olmayan idiopatik skolyozlu hastaların %60'ında MVP saptanmıştır. Böyle asemptomatik skolyozlu hastaların MVP açısından dikkatli bir fizik muayene ve EKO ile değerlendirilmeleri gereklidir.

Mitral valv prolapsuslu hastaların çoğunda EKG bulguları normaldir, ancak MVP ile birlikte ST-T değişiklikleri, iletim bozuklukları ve aritmiler bildirilmiştir. En sık görülen EKG anomalisi inferiyor derivasyonlarda (II,III,AVF) ST depresyonu ve T dalga inversiyonudur^{81,91-93}. Bizim çalışmamızda skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastaların %8,1'inde (3/37) anormal EKG bulgusu saptanmış olup inkomplet sağ dal bloğu 2, nadir ventriküler erken vurular 1 hastada görülmüştür. Dhufer ve arkadaşlarının¹⁹ çalışmasında idiopatik skolyozu olup MVP saptanan hastaların %21'inde (4/19) anormal EKG bulgusu saptanmış, 2 hastada u dalgası ve 2 hastada u dalgası ile birlikte nadir ventriküler erken vurular gösterilmiş, skolyozu olup MVP saptanan hastalarda saptanmayanlara göre anormal EKG bulguları daha fazla bulunmuştur. Bhutto ve arkadaşları⁸¹ ise yaptıkları çalışmada MVP'li hastalar ile normal kişilerin EKG'lerini karşılaştırmış ve sağ dal iletim gecikmesi ve QTc uzunluğu açısından iki grup arasında fark olmadığını bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da EKG bulguları açısından skolyozu olup MVP saptanan hastalarla saptanmayanlar arasında fark bulunamamıştır.

Çalışmamızda MVP'ler, Sağın Saylam ve arkadaşları tarafından önerilen sınıflandırma doğrultusunda iki boyutlu ekokardiyografik morfolojilerine göre değerlendirilip sınıflandırıldığında %68,8'i (31/45) düzleşme, %26,6'sı (12/45) yaylanma ve %4,4'ü (2/45) kubbeleşme tipinde bulunmuştur. Düzleşme tipi MVP'nin çalışma ve kontrol grubunda en sık rastlanan MVP tipi olduğu gösterilmiştir. MVP ile ilişkili semptomlar en sık düzleşme tipinde saptanmıştır. Çalışmamızda MVP'lerin morfolojik alt tiplerine göre dağılımı ve semptomlar, Sağın Saylam⁹⁹ ve arkadaşlarının orijinal çalışmasının bulguları ile uyumlu bulunmuştur. Skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarda morfolojik alt gruplara dağılımın skolyozu olmayan MVP popülasyonu için bildirilenden farklı olmadığı, bir başka morfolojik alt grubun öne çıkmadığı görülmüştür.

Mitral valv prolapsusunun diğerk kalp kapak hastalıkları ile birlikteliđi bilinmektedir³. Bizim alıřmamızda skolyoz ve MVP birlikteliđi olan 37 hastanın 26'sında (%70,2) MY, %2,7'sinde (1/37) TY, %10,8'inde (4/37) AVP, %8,1'inde (3/37) AY saptanmıř, TVP ve PY hastaların hibirinde bulunmamıřtır. Skolyozu olup MVP saptanan hastalarda saptanmayanlara gre TY, AY, AVP grlme sıklıđı benzer olmasına karřılık, MY bekleneceđi zere daha sık grlmřtr (%70,2 vs %3,2, $p < 0,05$). alıřma (skolyoz) grubunda ise MY 28 hastada (%28), AVP 5 hastada (%5), AY 9 hastada (%9) ve TY 2 hastada (%2) saptanmıř, TVP ve PY hastaların hibirinde bulunmamıřtır. Mitral ve aort kapak hastalıklarının sıklıđı skolyozlu hasta grubunda kontrol grubuna gre daha sık saptanmıřtır (%45 vs %11, $p < 0,05$). Bu bulgu skolyozlu hastaların deđerlendirilmesinde MVP'nin yanı sıra diđer kapak hastalıkları aısından dikkatli bir incelemenin gerekliliđini gstermektedir. EKO'da MVP saptanan ocuk ve adolesanların MY aısından dikkatle deđerlendirilmeleri hem MY'nin progresif seyir gsterebilmesi, hem de infektif endokardit riskini arttırması nedeniyle nemlidir^{130,131}. MVP'nin sık grldđ skolyozlu hastalarda MY varsa preoperatif dnemde saptanması, derecesinin belirlenmesi, infektif endokardit profilaksisi ve gerekli olgularda perioperatif dnemde uygun inotrop ajanlar, diretikler ve ACE inhibitrleri gibi tedavilerin uygulanabilmesi aısından nemlidir. Bu hastalar ayrıca MY ynnden izlemin nemi konusunda bilgilendirilmelidir.

alıřmamızda ekokardiyografi ile llen sol ventrikl sistol sonu apı alıřma grubunda kontrol grubundan daha yksek bulunmuřtur ($2,23 \pm 0,67$ cm/m² vs $2,01 \pm 0,48$ cm/m², $p < 0,05$). Sol ventrikl sistolik fonksiyonları aısından deđerlendirildiđinde fraksiyonel kısalma kontrol grubunda anlamlı olarak daha yksek saptanmıř (%38,4 \pm 5,01 vs %41,3 \pm 5,08, $p < 0,05$), ejeksiyon fraksiyonu deđerlerinde gruplar arasında fark bulunamamıřtır. Skolyozlu hastalarda kalbin konumundaki geometrik farklılık nedeniyle M-mod ekokardiyografik lmlerin standart kesitlerden yapılmasında glkler ile karřılařılabilmektedir. alıřmamızda skolyozu olup MVP saptanan hastalarda sol ventrikl sistol ve diyastol sonu aplarının MVP'si olmayan skolyozlu hastalara gre dřk olduđu grlmřtr (sırasıyla $2,03 \pm 0,37$ cm/m² vs $2,35 \pm 0,77$ cm/m², $p < 0,05$; $3,32 \pm 0,65$ cm/m² vs $3,85 \pm 1,22$ cm/m², $p < 0,05$). Skolyozu olup MVP saptanmayan hasta grubunda, yařları 11 ay ve 3

yaş olan iki hastada sol ventrikül sistol ve diyastol sonu çaplarının yüksek bulunması grup ortalamasını etkilemiştir.

Çalışmamızda skolyozlu hastalarda MVP ve diğer kalp kapak hastalıkları normal popülasyona göre daha sık saptanmıştır. Gözden kaçabilecek olan MVP'li olguların zamanında saptanabilmesi ve gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi için skolyozlu hastalarda MVP ve diğer kapak hastalıkları açısından dikkatli bir fizik muayene ve ekokardiyografik inceleme yapılması gereklidir.

SONUÇLAR

1. Çalışmamızda incelenen 100 skolyozlu hastada en sık (%37) adolesan idiopatik skolyoza rastlandı. İncelenen skolyozlu hastalarda MVP sıklığı %37 bulundu, bu değer sağlıklı kontrol grubu ile kıyaslandığında skolyozlu hastalarda MVP sıklığının 4,6 kat artmış olduğu görüldü.
2. Skolyozu olup MVP saptanan hastalarla saptanmayanlar karşılaştırıldığında MVP saptanan grupta kızların daha sık olduğu ve bu grubun yaş ortalamalarının daha yüksek olduğu görüldü; bu durum skolyozu olan kız hastalarda MVP'nin daha sık olduğunu ve skolyozlu hastalarda MVP sıklığının yaşla arttığını göstermektedir. Skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastalarla skolyozu olup MVP saptanmayan hastalar arasında BMI açısından anlamlı fark bulunmadı.
3. Çalışmamızda skolyoz ve MVP birlikteliği olan hastaların %45,9'unda (17/37), skolyozu olup MVP'si olmayan hastaların %34,9'unda (22/63), kontrol grubunun ise %21'inde üfürüm duyuldu; tüm MVP'li hastalarımızın %22,2'sinde (10/45) sistolik klik saptandı. Skolyozu olup MVP saptanan hastalarda saptanmayanlara göre klik daha sık duyuldu, üfürüm duyulma sıklığı açısından ise fark bulunmadı.
4. Skolyozu olup MVP saptanan 37 hastanın 2'sinde inkomplet sağ dal bloğu, 1'inde nadir ventriküler erken vurular olmak üzere 3 hastada (%8,1) anormal EKG bulgusu saptandı, EKG bulguları açısından skolyozu olup MVP saptanan hastalarla saptanmayanlar arasında fark bulunmadı.
5. Asemptomatik, tipik oskültasyon bulgusu olmayan, EKG bozukluğu bulunmayan skolyozlu hastaların %40,5'inde MVP saptandı. Bu nedenle kardiyovasküler sistem değerlendirdiğimiz hastalarda yakınma ve fizik muayene bulgusu olmasa bile en güvenilir tarama EKO ile olmalı ve hepsi bu açıdan değerlendirilmelidir.
6. Ekokardiyografide MVP'lerin morfolojik alt gruplarına dağılımı incelendiğinde, skolyozlu hastalarda en sık rastlanan MVP alt grubunun düzleşme tipi olduğu görüldü, MVP ile ilişkili semptomlar da en sık bu tipte saptandı.

7. Skolyozlu hastalarda MVP dışında MY, AVP, AY gibi diğer kalp kapak hastalıkları da normal popülasyona göre daha sıktı. Bu bulgu skolyozlu hastaların değerlendirilmesinde MVP'nin yanı sıra diğer kapak hastalıkları açısından dikkatli bir incelemenin gerekliliğini göstermektedir.
8. Skolyozu olan MVP'li hastalarımızda MY, MVP olmayan skolyozlu hastalardan daha sık bulundu. Skolyozlu hastaların tümünün MVP varlığı açısından değerlendirilmesi, MVP saptanan hastaların MY açısından dikkatle incelenmesi, MY saptandığı takdirde derecesinin belirlenmesi, infektif endokardit profilaksisi ve gerekli olgularda perioperatif dönemde uygun inotrop ajanlar, diüretikler ve ACE inhibitörleri gibi tedavilerin uygulanabilmesi açısından önemlidir. Bu hastalar ayrıca MY yönünden izlemin önemi konusunda bilgilendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. **Griffith JP.** Midsystolic and late systolic mitral murmurs. *Am J Med Sci* 1892;104:185
2. **Reid JV.** Mid-systolic clicks. *S Afr Med J* 1961;35:353-5
3. **Boundaulas H, Wooley FC.** The floppy mitral valve, mitral valve prolapse, and mitral valvular regurgitation. In: Allen HD, Driscoll DJ (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 947-69
4. **Barlow JB, Pocock WA, Marchand P, Denny M.** The significance of late systolic murmurs. *Am Heart J* 1963;66:443-452
5. **Olsen EG, Al-Rufaie HK.** The floppy mitral valve: study on pathogenesis. *Br Heart J* 1980;44:674-83
6. **Lucas RV Jr, Edwards JE.** The floppy mitral valve. *Curr Probl Cardiol* 1982;7:1-48
7. **Fyler DC.** Mitral valve and left atrial lesions. In: Fyler DC (ed). *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Hanley and Belfus; 1992. p. 609-21
8. **Fontana ME, Sparks EA, Boudoulas H, Wooley CF.** Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome. *Curr Probl Cardiol* 1991;16:309-375
9. **MacMahon SW, Roberts JK, Kramer-Fox R, Zucker DM, et al.** Mitral valve prolapse and infective endocarditis. *Am Heart J* 1987;113:1291-1298
10. **Clemens JD, Horwitz RI, Jaffe CC, Feinstein AR, et al.** A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral valve prolapse. *N Engl J Med* 1982;307:776-81

11. **Anderson RC.** Idiopathic mitral valve prolapse and sudden death. *Am Heart J* 1980;100:941-2
12. **Jeresaty RM.** Sudden death in the mitral valve prolapse-click syndrome. *Am J Cardiol* 1976;37:317-8
13. **Bon Tempo CP, Ronan JA, de Leon AC, Twigg HL.** Radiographic appearance of the thorax in systolic click-late systolic murmur syndrome. *Am J Cardiol* 1975;36:27-36
14. **Salomon J, Shah P, Heinle R.** Thoracic skeletal abnormalities in idiopathic mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1975;36:32-36
15. **Hirschfeld S, Rudner C, Nash C, Nussbaum E, et al.** Incidence of mitral valve prolapse in adolescent scoliosis and thoracic hypokyphosis. *Pediatrics* 1982;70:451-454
16. **DeLeon A, Ronan J.** Thoracic bony abnormalities with the click and late systolic murmur syndrome. *Circulation* 1971;44(Suppl II):11-157
17. **Udoshi M, Shah A, Fisher V, Dolgin M.** Incidence of mitral valve prolapse in subjects with thoracic skeletal abnormalities. A prospective study. *Am Heart J* 1979;97:303-311
18. **Kumar U, Sahasranam K.** Mitral valve prolapse syndrome and associated thoracic skeletal abnormalities. *J Assoc Physicians India* 1991;39:536-539
19. **Dhufer S, Ehlers K, Fatica N, Myridakis D, et al.** Incidence and risk factors for mitral valve prolapse in severe adolescent idiopathic scoliosis. *Pediatr Cardiol* 1997;18:425-428

20. **Colomina MJ, Puig L, Godet C, Villanueva C, et al.** Prevalence of asymptomatic cardiac valve anomalies in idiopathic scoliosis. *Pediatr Cardiol* 2002;23:426-429
21. **Chan FL, Walter W, Philip H, Joseph SF.** Skeletal abnormalities in mitral valve prolapse. *Clinical Radiology* 1983;34:207-213
22. **Jaffe AS, Geltman EM, Rodey GE, Uitto J.** Mitral valve prolapse: a consistent manifestation of type IV Ehlers-Danlos syndrome. *Circulation* 1981;64:121-125
23. **Smith MK, Kavey RW, Lubicky JP.** Idiopathic scoliosis and mitral valve prolapse. *J Fam Pract* 1984;2:229-233
24. **Mose JH.** Historical aspects of scoliosis. In: *Moe's Textbook of scoliosis and other spinal deformities*. Philadelphia: WB Saunders Co; 1987. p. 145-56
25. **Gray H.** *Anatomy of the human body*. 20th ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 2000. p. 1821-1865
26. **Moe JH.** Historical aspects of scoliosis. In: Bradford DS, Lonstein JE, Ogilvie JW, Winter RB (eds). *Scoliosis and other spinal deformities*. Toronto, Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1987; p. 1-5
27. **Leatherman KD.** *The Management of Spinal Deformities*. London: Butterworth & Co. Ltd; 1988. p. 1-121
28. **Goldstein LA, Waugh TR.** Classification and terminology of scoliosis. *Clin Orthop* 1973;93:10-22
29. **Alıcı E.** *Omurga Hastalıkları ve Deformiteleri*. İzmir: TC. Dokuz Eylül Üniversitesi Yayınları; 1991. p. 271-384

30. **Thompson JC.** Netter's Concise Atlas of Orthopedic Anatomy. Icon Learning Systems; 2002. p. 1-41
31. **Akıcı F.** Konjenital kalp hastalıklarında skolyoz sıklığı ve özelliklerinin incelenmesi. Uzmanlık tezi. İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi 1990
32. **Winter RB.** Congenital scoliosis. Clin Orthop 1973;93:75-94
33. **Hedequist D, Emans J.** Congenital scoliosis. J Am Acad Orthop Surg 2004;12:121-125
34. **Petorak İ.** Embriyoloji ders kitabı. İstanbul: Yenilik kitabevi; 1980. p. 116-125
35. **Ay S, Ergin S.** Skolyoz. Romatizma 2006;21:27-30
36. **Goldberg CJ, Moore DP, Fogarty EE.** Adolescent idiopathic scoliosis. The effect of brace treatment on the incidence of surgery. Spine 2001;26:42-47
37. **Domanıç Ü, Dikici F.** Adolescent idiopathic skoliosis. T Klin J Surg Med Sci 2006;2:27-37
38. **Chacha PB, Daruwalla JS.** Scoliosis. J Bone Joint Surg Am 1978; 245-247
39. **Goldstein LA, Waugh TR.** Classification and terminology of scoliosis. Clin Orthop Relat Res 1973;93:10-15
40. **McAlister WH, Shackelford GD.** Classification of spinal curvatures. Radiol Clin North Am 1975;13:93-99
41. Terminology Committee, Scoliosis Research Society: A Glossary of Scoliosis Terms. Spine 1976;1:57-58

42. **Moe J.** Scoliosis and other spinal deformities. Philadelphia: WB Saunders Co; 1978. p. 172-81
43. **Graham JJ.** Medical management of skoliosis. In: Goodgold J (Ed): Rehabilitation Medicine. Toronto: The C.V. Mosby Company; 1988. p. 475-94
44. **Çakmak M.** Ortopedi. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 1998. p. 112-33
45. **Heckman JD.** Campbell's Operative Orthopaedics. 10th ed. Philadelphia: Mosby Year Book; 2003. p. 1752-1837
46. **Herring JA.** Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 2002. p. 213-321
47. **Edmonson AS.** Scoliosis. In: Crenshaw AH (ed). Campbell's Orthopaedics. Toronto: Mosby Year-Book; 1992. p. 3605-54
48. **Cailliet R.** Scoliosis. Philadelphia: FA. Davis Co; 1981. p. 213-21
49. **Gorden LE.** Scoliosis. In: Vernon LN (ed). Orthopaedic Rehabilitation. New York: Churchill-Livingstone; 1982. p. 407-420
50. **Özdemir H.** Skolyoz. In: Oğuz H (ed). Tıbbi Rehabilitasyon. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 1995. p. 543-561
51. **Atik Ş ve ark.** Ortopedi ve travmatoloji. Ankara: Hekimler yayın birliği; 1983. p. 153-165
52. **Leatherman KD, Dickson RA.** The Management of Spinal Deformities. 1st Ed. London: Wright Company; 1988. p. 433-460

53. **Lonstein JE.** Patient evaluation. In: Bradford DS, Winter RB (eds). Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1987. p. 41-46
54. **Nadas AS.** Mitral valve prolapse. In: Lock JE, Fyler DC (eds). Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia: WB Saunders Co; 2006. p. 701-704
55. **Grifka RG, Vincent JA.** Abnormalities of the left atrium and mitral valve, including mitral valve prolapse. In: Garson A, Bricker JT, Fisher D, Neish SR (eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Pennsylvania: Williams and Wilkins; 1998. p. 1277-301
56. **Davies MJ, Moore BP, Braimbrige MV.** The floppy mitral valve: study on incidence, pathology and complications in surgical, necropsy and forensic material. Br Heart J 1978;40:468-81
57. **Savage DD, Garrisson RJ, Devereux RB, Castelli WP, et al.** Mitral valve prolapse in the general population. 1. Epidemiologic features: The Framingham Study. Am Heart J 1983;106:571-576
58. **Warth DC, King ME, Cohen JM, Tesoriero VL, et al.** Prevalence of mitral valve prolapse in normal children. J Am Coll Cardiol 1985;5:1173-77
59. **Dawber TR, Meadors GF, Moore FE Jr.** Epidemiological approaches to heart disease: the Framingham Study. Am J Public Health 1951;41:279-281
60. **Chandraratna PA, Vlahovich G, Kong Y, Wilson D.** Incidence of mitral valve prolapse in one hundred clinically stable newborn baby girls: an echocardiographic study. Am Heart J 1979;98:312-314
61. **Rizzon P, Biasco G, Brindicci G, Mauro F.** Familial syndrome of midsystolic click and late systolic murmur. Br Heart J 1973;35:245-259

62. **Markiewicz W, Stoner J, London E, Hunt SA, et al.** Mitral valve prolapse in one hundred presumably healthy young females. *Circulation* 1976;53:464–473
63. **Devereux RB, Brown WT, Kramer-Fox R, Sachs I.** Inheritance of mitral valve prolapse: effect of age and sex on gene expression. *Ann Intern Med* 1982;97:826–832
64. **Roberts WC.** Valvular heart disease of congenital origin. In: Frankl WS, Brest NA (eds). *Valvular Heart Disease: Comprehensive Evaluation and Treatment*. Philadelphia: FA Davis; 1993. p. 25-9
65. **McLaren MJ, Hawkins DM, Lachman AS, Lakier JB, et al.** Nonjection systolic clicks and mitral systolic murmurs in black school children of Soweto Johannesburg. *Br Heart J* 1976;38:718-24
66. **Levy D, Savage D.** Prevalence and clinical features of mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1981;113:46-9
67. **Meyers DG, Starke H, Pearson PH, Wilken MK.** Mitral valve prolapse in anorexia nervosa. *Ann Intern Med* 1986;105:384–386.
68. **Cheng TO.** The click-murmur syndrome. A medical pendulum and a unifying concept. *Chest* 1976;70:569–572
69. **Freed LA, Levy D, Levine RA, Evans JC, et al.** Prevalence and clinical outcome of mitral valve prolapse. *N Engl J Med* 1999;341:1–7
70. **Bisset III GS, Schwartz DC, Meyer RA, James FW, et al.** Clinical spectrum and long-term follow-up of isolated mitral valve prolapse in 119 children. *Circulation* 1980;62:423-29

71. **Olsen EG, AL-Rufaie HK.** The floppy mitral valve: study on pathogenesis. *Br Heart J* 1980;44:674-683
72. **Gross L, Kugel MA.** Topographic anatomy and histology of the valves in the human heart. *Am J Pathol* 1931;7:445-74
73. **Ünsaldı T.** Ortopedi ve travmatoloji ders kitabı. Ankara: Güneş kitabevi Ltd.Şti; 1994. p.136-149
74. **Devereux RB, Fox R, Kligfield P.** Mitral valve prolapse: causes, clinical manifestations and management. *Ann Intern Med* 1989;111:305-317
75. **Alpert MA.** Mitral valve prolapse. *Br Med J* 1993;306:943-944
76. **Boudoulas H, Kolibash AJ, Baker P, King BD, et al.** Mitral valve prolapse and mitral valve prolapse syndrome: a diagnostic classification and pathogenesis of symptoms. *Am Heart J* 1989;118:796-818
77. **Alpert MA, Mukerji V, Sabeti M, Rusell JL, et al.** Mitral valve prolapse, panic disorder, and chest pain. *Med Clin North Am* 1991;75:1119-33
78. **Devereux RB, Fox R, Kligfield P.** Relation between the clinical features of the mitral valve prolapse syndrome and echocardiographically documented mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:763-65
79. **Cowan MD, Fye WB.** Prevalence of QTc prolongation in women with mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1989;1:133-134
80. **Kavey REW, Blackman MS, Sondheimer HM, Byrum CJ.** Ventricular arrhythmia and mitral valve prolapse in children. *J Pediatr* 1984;105:885-890

81. **Bhutto ZR, Barron JT, Liebson PR, Uretz EF, et al.** Electrocardiographic abnormalities in mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1992;70:265-266
82. **Boudoulas H, Wooley CF.** The floppy mitral valve, mitral valve prolapse, and mitral valvular regurgitation. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2001;3:15-24
83. **Brenner JI, Ringel RE, Berman MA.** Cardiologic perspectives of chest pain in childhood: A referral problem? To whom? *Pediatr Clin North Am* 1984;31:1241-58
84. **Bashore TM, Grines C, Utlak D, Boudoulas H, et al.** Postural exercise abnormalities in symptomatic patients with mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:499-507
85. **Lucas RV Jr, Edwards JE.** The floppy mitral valve. *Curr Probl Cardiol* 1982;7:1-48
86. **Glesby MJ, Pyeritz RE.** Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. *JAMA* 1989;4:523-528
87. **Alexander MD, Bloom KR, Hart P, D'Silva F, et al.** Atrial septal aneurysm: a cause for midsystolic click. Report of a case and review of the literature. *Circulation* 1981;63:1186-8
88. **Bank AJ, Sharkey SW, Goldsmith SR, Salerno DM, et al.** Atypical systolic clics produced by prolapsing mitral valve masses. *Am J Cardiol* 1992;69:1491-1494
89. **Fontana ME, Wooley CF, Leighton RF, Lewis RP.** Postural changes in left ventricular and mitral valvular dynamics in the systolic click - late systolic murmur syndrome. *Circulation* 1975;51:165-73

90. **Smith ER, Fraser DB, Purdy JW, Anderson RN.** Angiographic diagnosis of mitral valve prolapse: correlation with echocardiography. *Am J Cardiol* 1977;40:165-70
91. **Pocock WA, Barlow JB.** Etiology and electrocardiographic features of the billowing posterior mitral leaflet syndrome. Analysis of a further 130 patients with a late systolic murmur or nonejection systolic click. *Am J Med* 1971;51:731-9
92. **Puddu PE, Pasernac A, Tubau JF, Krol R, Champlain JF.** QT interval prolongation and increased plasma catecholamine levels in patients with mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1983;105:422-428
93. **Meyers DG, Vallone RN, Engel TR.** Repolarization abnormalities in mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1987;113:1414-16
94. **Kavey RW, Sondheimer HM, Blackman MS.** Detection of dysrhythmia in pediatric patients with mitral valve prolapse. *Circulation* 1980;62:582-7
95. **Sasaki H, Ogawa S, Handa S, Nakamura Y, et al.** Two dimensional echocardiographic diagnosis of mitral valve prolapse syndrome in presumably healthy young students. *J Cardiogr* 1982;12:23-31
96. **Gilbert BW, Schatz RA, VonRamm OT, Behar VS, et al.** Mitral valve prolapse: two dimensional echocardiographic and angiographic correlation. *Circulation* 1976;54:716-723
97. **Levine RA, Stathogiannis E, Newell JB, Harrigan P, et al.** Reconsideration of echocardiographic standards for mitral valve prolapse: lack of association between leaflet displacement isolated to the apical four chamber view and independent echocardiographic evidence of abnormality. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:1010-19
98. **Banow RO, Carabello B, De Leon AC, et al.** Guidelines for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a

report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients With Valvular Heart Disease). *Circulation* 1998;3:1949-1984

99. **Sağın Saylam G, Sarıoğlu A, Ertuğrul A.** Mitral valv prolapsuslarının iki boyutlu ekokardiyografik morfolojiye göre sınıflandırılması. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1996;24:358-365
100. **Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller FA, et al.** Echocardiographically documented mitral-valve prolapse: long-term follow-up 237 patients. *N Engl J Med* 1985;13:1305-1309
101. **Mills P, Rose J, Hollingsworth J, Amara I, et al.** Long-term prognosis of mitral valve prolapse. *N Engl J Med* 1977;97:13-18
102. **Marks RA, Choong CY, Sanfilippo AJ, Weyman AE.** Identification of high-risk and low-risk subgroups of patients with mitral valve prolapse. *N Engl J Med* 1989;320:1031-36
103. **Düren DR, Becker AE, Dunning AJ.** Long-term follow-up of idiopathic mitral valve prolapse in 300 patients: a prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:42-46
104. **Clemens JD, Horwitz RI, Jaffe CC, Feinstein AR, et al.** A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral valve prolapse. *N Engl J Med* 1982;307:776-781
105. **Chandrata PAN, Langevin E.** Limitations of the echocardiogram in diagnosing valvular vegetation in patients with mitral valve prolapse syndrome. *Am J Med* 1977;62:819-829
106. **Ware JA, Magro SA, Luck JC, Mann DE, et al.** Conduction system abnormalities in symptomatic mitral valve prolapse: an electrophysiologic analysis of 60 patients. *Am J Cardiol* 1984;53:1075-78

107. **Winkle RA, Lopes MG, Fitzgerald JW, Goodman DJ, et al.** Arrhythmia in patients with mitral valve prolapse. *Circulation* 1975;52:73-81
108. **Pocock WA, Bosman CK, Chesler E, Barlow JB, et al.** Sudden death in primary mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1984;107:378-382
109. **Banow RO, Carabello B, Kanu C, De Leon AC, et al.** ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2006;114:e135-142
110. **Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lackhart PB, et al.** Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007;116:1736-54
111. **Jaffe AS, Geltman EM, Rodey GE, Uitto J.** Mitral valve prolapse: a consistent manifestation of type IV Ehlers-Danlos syndrome. *Circulation* 1981;64:121-125
112. **Pitcher D, Grahame R.** Mitral valve prolapse and joint hypermobility: evidence for a systemic connective tissue abnormality? *Ann Rheu Dis* 1982;41:352-354

113. **Yazava Y.** Mitral valve prolapse related to geometrical changes of the heart in cases of progressive muscular dystrophy. *Clin Cardiol* 1984;7:198-204
114. **Grau JB, Pirelli L, Yu PJ, Galloway AC, et al.** The genetics of mitral valve prolapse. *Clin Genet* 2007;72:288-295
115. **Aldrich TK.** Acute and chronic respiratory failure. In: Casaburi R, Petty TL (eds). *Principles and Practice of Pulmonary Rehabilitation*. Pennsylvania: WB Saunders Co; 1993. p. 124-137
116. **Saryal S.** Göğüs duvarı hastalıkları. In: Numanoğlu N. *Solunum sistemi ve hastalıkları*. Ankara: Antıp AŞ; 1997. p. 673-683
117. **Cotes JE.** *Lung Function Assessment and Application in Medicine*. 5th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publication; 1983. p. 211-20
118. **Dudley RF, Arora NS.** Respiratory Muscle Failure. *Med Clin North Am* 1983;67:573-597
119. **Little WA, Brown IK, Roaf R.** Regional lung function in scoliosis. *Thorax* 1972; 420:420-428
120. **Bake B, Bjure J, Kasalichy J, Nachemson A.** Regional pulmonary ventilation and perfusion distribution in patients with untreated idiopathic scoliosis. *Thorax* 1972;27:703-712
121. **Bergofsky EH.** Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. *Am Rev Resp Dis* 1979;119:643-66
122. **Johnson WH, Moller JH.** *Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p. 1-55

123. **Garson A.** Electrocardiography. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998. p. 735-788
124. **Sahn DJ, DeMaria A, Kisslo J, Weyman A.** Recommendations regarding quantitation in M-mode echocardiographic measurements. *Circulation* 1978;58:1072-83
125. **Berger M, Haimowitz A, Van Tosh A, Berdoff RL, et al.** Quantitative assessment of pulmonary hypertension in patients with tricuspid regurgitation using continuous wave Doppler ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:359-65
126. **Currie PJ, Seward JB, Chan KL, et al.** Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler-catheterization study in 127 patients. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:750-6
127. **Sağın Saylam G, Sarıoğlu A, Ertuğrul A.** Çocukluk çağında göğüs ağrıları. *T Klin Kardiyoloji* 1995;8:149-155
128. **Driscoll DJ, Glicklich LB, Gallen WJ.** Chest pain in children: a prospective study. *Pediatrics* 1976;57:648-51
129. **Selbst SM.** Chest pain in children. *Pediatrics* 1985;75:1068-70
130. **Devereux RB.** Diagnosis and prognosis of mitral valve prolapse. *N Engl J Med* 1989;320:1077-79
131. **Danchin N, Voiriot P, Briancon S, Bairati I, et al.** Mitral valve prolapse as a risk factor for infective endocarditis. *The Lancet* 1989;743-745
132. **Bonella D, Parker DJ, Davies MJ.** Accumulation of procollagen in human floppy mitral valves. *Lancet* 1980;1:880-881

