

Konjenital Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu Olan Asemptomatik Bir Olgu

An Asymptomatic Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

Zekeriya KAPLAN,^a
Gönül ZEREN,^a
Sinan İNCİ,^a
Hasan ARSLANTÜRK^a

^aKardiyoloji Kliniği,
Aksaray Devlet Hastanesi,
Aksaray

Geliş Tarihi/Received: 22.10.2011
Kabul Tarihi/Accepted: 13.01.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:
Gönül ZEREN
Aksaray Devlet Hastanesi,
Kardiyoloji Kliniği, Aksaray,
TÜRKİYE/TURKEY
gonulzeren@hotmail.com

ÖZET Konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (KDBAT), nadir görülen konjenital bir kalp hastalığıdır. Olguların büyük çoğunluğuna çeşitli konjenital defektler eşlik etmektedir. Eşlik eden defekti olan hastalar erişkin dönemde semptomatiktir. Eşlik eden defekti olmayan az sayıda hasta ise ileri yaşa kadar asemptomatik kalabilmektedir. Biz bu yazıda, rastlantısal olarak saptadığımız KDBAT olgusunu sunduk. Altmış bir yaşındaki, hiç semptomu olmayan hastamız, safra kesesi ameliyatı öncesi değerlendirilmek üzere kardiyoloji polikliniğimize başvurdu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde belirgin bir özellik yoktu. Başlangıç tetkikleri olan EKG ve akciğer grafisi kardiyak bir patolojiyi düşündürmekle birlikte, spesifik değildi. Bunun üzerine yapılan transtoraksik ekokardiyografisi KDBAT ile uyumlu geldi. Transözofageal ekokardiyografisinde ve diğer tetkiklerinde ek bir patolojiye rastlanmadı. Operasyon sırasında ve sonrasında sorun yaşanmayan hastamız yıllık ekokardiyografi ve holter kontrolleri önerilerek takibe alındı.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi; büyük damarların konjenital düzeltilmiş transpozisyonu

ABSTRACT Congenital corrected transposition of great arteries (ccTGA) is a rare congenital heart disease. Most cases are accompanied by various congenital defects. Patients with concomitant defect are symptomatic in adulthood. A small number of patients without associated defects can remain asymptomatic until advanced age. We present a case of an incidentally identified ccTGA in this article. 61 year-old, asymptomatic patient was admitted to the cardiology polyclinic to be evaluated before preoperative evaluation for gall bladder stone. There wasn't a marked feature in cardiovascular system examination. Initial investigations, the ECG and chest X-ray suggested a cardiac pathology but were not specific. On this transthoracic echocardiography was consistent with ccTGA. Transesophageal echocardiography and other tests showed no additional pathology. Our patient that is not the problem during and after the operation recommended the annual echocardiography and Holter controls were followed.

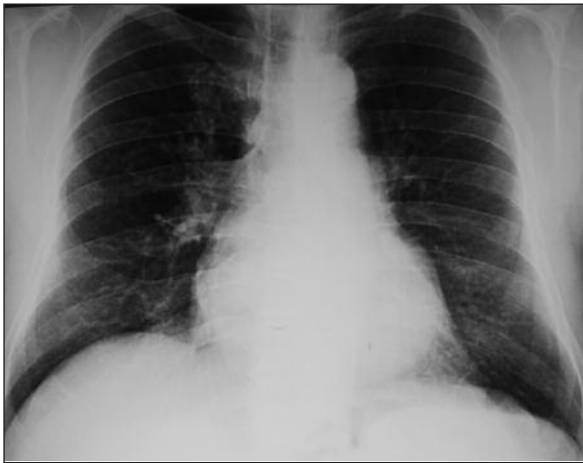
Key Words: Echocardiography; congenitally corrected transposition of the great arteries

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2013;25(2):105-8

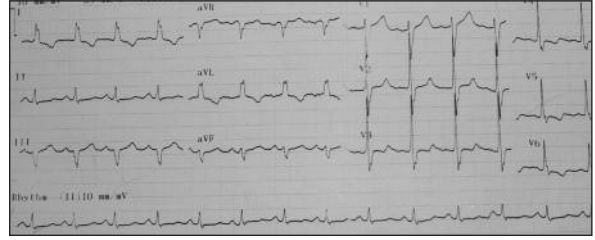
Nadir görülen bir konjenital kalp hastalığı olan konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (KDBAT), ilk kez 1875 yılında Von Rokitansky tarafından tanımlanmıştır.¹ KDBAT atriyovenriküler ve ventriküloarteriyel diskordans ile karakterize olup, sistemik venöz dönüş sırasıyla sağ atrium, sol ventrikül ve pulmoner artere, pulmoner venöz dönüş ise sol atrium, sağ ventrikül ve aortaya doğru olmaktadır. Olguların %98'ine çeşitli konjenital defektler eşlik etmektedir.² Eşlik eden defekti olan büyük çoğunluktaki hasta erişkin dönemde semptomatiktir. Beklenen yaşam süresi nadiren 50 yaşın üzerindedir.³

OLGU SUNUMU

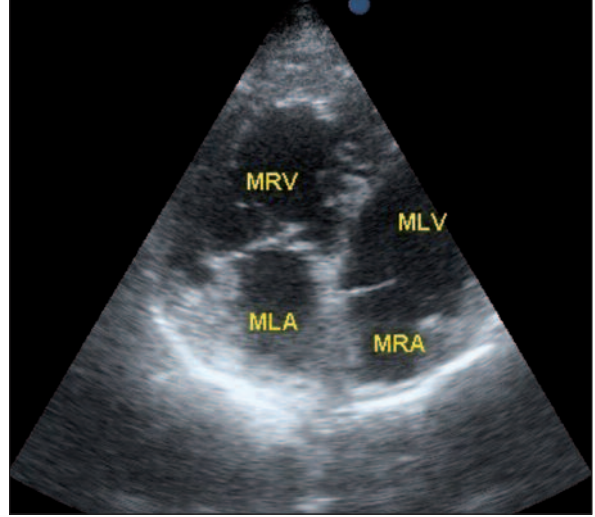
Altmış bir yaşındaki erkek hasta, safra kesesi ameliyatı öncesi değerlendirilmek üzere kardiyoloji polikliniğimize başvurdu. Hasta herhangi bir kardiyak şikâyet tariflemiyordu ve geçmişte kardiyak tanısı ve tedavi almamış idi. Sadece Tip 2 Diabetes Mellitus (DM) nedeniyle oral antidiyabetik tedavisi almaktaydı. Fizik muayenesinde abdominal obezitesi mevcut hastanın, arteriyel kan basıncı 130/80 mmHg, nabızı 76 atım/dk idi. Kardiyovasküler sistem muayenesi apikal bölgede işitilen 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm dışında, normaldi. Hastanın laboratuvar sonuçları normal sınırlardaydı. Telekardiyografisinde kardiyotorasik oran normalken, sağ akciğer hilusunun sola göre daha belirgin ve yukarıda olduğu görüldü. Ayrıca kalbin sol üst kenarı düzgün ve konveks yapıda idi (Resim 1). Elektrokardiyografi (EKG)'de sinüs ritmi ve sol eksen sapması ile birlikte prekordiyal derivasyonlarda Q dalgasının olmaması dikkat çekmekteydi (Resim 2). Transtorasik ekokardiyografi (TTE) incelemesinde morfolojik sol ventrikül, sağ taraftaydı ve pulmoner arter ile bağlantılıydı. Morfolojik sağ ventrikül ise sol taraftaydı ve aorta ile bağlantılıydı. Morfolojik sağ ventrikül kavitesinin trabeküler yapısının ise belirginleştiği izlenmekteydi (Resim 3). Abdominal obezitesi olan hastanın TTE ile değerlendirilmesi oldukça zordu. Ancak hastanın kısa eksen görüntülerinde pulmoner arter ile aortanın paralel seyrettiği ve aortanın pulmoner ar-



RESİM 1: P-A akciğer filminde kalbin sol üst kenarının düzgün konveks yapıdaki görüntüsü.

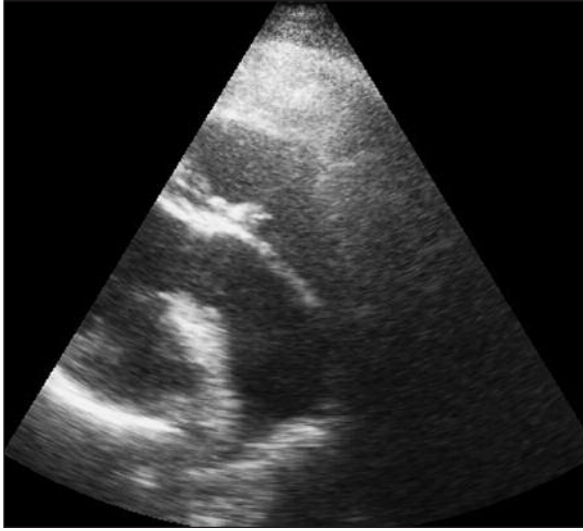


RESİM 2: EKG'de normal sinüs ritmi, sol aks sapması ve prekordiyal (V1-V6) derivasyonlarda Q dalgasının yokluğu izlenmektedir.



RESİM 3: TTE dört boşluk görüntülemesinde sağ ventrikülün sol, sol ventrikülün sağ yerleşimli görüntüsü. MRV: Morfolojik sağ ventrikül, MLV: Morfolojik sol ventrikül, MLA: Morfolojik sol atrium, MRA: Morfolojik sağ atrium. (Renkli hali için Bkz. <http://cardiovascular.turkiyeklinikleri.com/>)

terin önünde yer aldığı görüldü (Resim 4). Sistemik atriyoventriküler (triküspid) kapakta hafif (1-2. derece) yetmezlik gözlemlendi. Transözofageal ekokardiyografi (TÖE) incelemesinde, TTE görüntülerine ek bulguya ve başka konjenital defekte rastlanmadı. Yirmi dört saatlik holter incelemesinde ise kardiyak ileti bozukluğu görülmedi. Diyabetik olan hastamızda sessiz iskemiye dışlamak amacıyla miyokart perfüzyon sintigrafisi (MPS) yapıldı. MPS anteroseptum iskemi ile uyumlu gelen hastamıza dış merkezde koroner anjiyografi yaptırıldı. Koroner anjiyografi görüntülerinde, sağ sistemin selektif, sol sistemin ise nonselektif görüntülediği izlendi. Herhangi bir koroner anomali görülmezken, koroner arterlerin normal yapıda olduğu gözlemlendi. Sol ön inen arter morfolojik sol ventrikülü, sağ koroner arter ise morfolojik sağ ventrikülü kan-



RESİM 4: TTE modifiye kısa eksen görüntülemesinde aortanın, pulmoner arter önünde yer aldığı ve pulmoner arter bifürkasyonunun görüntüsü.

landırdığı, böylece koroner ve ventriküler konkordansın bulunduğu gözlemlendi. Sağ koroner arter ise oldukça gelişmişti.

Hastamızda safra kesesi taşı ameliyatı esnasında ve sonraki hastane takiplerinde şikâyet ve komplikasyon gözlenmedi. Semptomu olmayan hasta yıllık ekokardiyografi ve holter kontrolleri önerilerek takibe alındı.

TARTIŞMA

KDBAT, nadir gözlenip, sıklığı tanı konulan konjenital kalp hastalıklarının %1'inden daha azını oluşturmaktadır.⁴ Hastaların %98 gibi büyük bir çoğunluğuna çeşitli kardiyak defektler eşlik etmektedir.² Bu defektler arasında en sık görülenleri ventriküler septal defekt (VSD) ve pulmoner darlıktır.^{5,6} Diğer eşlik edebilen defektler ise pulmoner atrezi, triküspit kapağın ebstein anomalisi, atrial septal defekt ve aort koarktasyonudur.⁶ Eşlik eden defekti bulunmayan olgular erişkin yaşa kadar semptomsuz yaşayabilmektedir. Literatürde nadir de olsa 7. ve 8. dekada kadar ulaşan vakalar bildirilmiştir.³ Rapor edilen en yaşlı kişi 84 yaşında bir kadın olup, durumu şans eseri postmortem anlaşılmıştır.⁷

KDBAT olgularının %50'sinden fazlasında semptomlar erişkin yaşta ortaya çıkar. Kalp

bloğu, sistemik kapak yetersizliği, konjestif kalp yetersizliği ve supraventriküler aritmilere sık rastlanır.^{5,6,8} KDBAT hastalarında klinik seyir eşlik eden defektin varlığına ve derecesine bağlıdır. Eşlik eden defekti olmayan ya da cerrahi olarak tedavi edilmiş hastalardaki temel sorun ise sistemik ventrikülün uzun dönemde yeterli kardiyak çıktıyı sürdürüp sürdüremeyeceğidir. Bu hastalarda ölüm en fazla sistemik ventrikül yetersizliğine bağlı olarak gelişir.⁴ Sistemik ventrikül yetersizliği olan vakaların çoğuna sistemik atriyoventriküler kapak yetersizliği de eşlik eder. Bu durumun ventrikül disfonksiyonunun bir sebebi mi yoksa sonucu mu olduğu açıklık kazanmamış olmakla birlikte, eşlik eden defekti olmayan hastalarda sistemik atriyoventriküler kapak yetersizliğinin ventrikül yetersizliğine yol açtığı düşünülmüştür.⁹

Bizim hastamızın TTE ve TÖE incelemesinde eşlik eden herhangi bir kardiyak defekte rastlanmadı. Gözlenen hafif sistemik atriyoventriküler kapak yetersizliği sistemik ventrikül, yani morfolojik sağ ventrikülde disfonksiyon oluşturmamaktaydı. Bu nedenle hastamız ileri yaşına kadar hiç kardiyak şikâyeti olmadan, teşhis ve tedavi almadan yaşamını sürdürebilmişti.

Konjenital kalp hastalıklarının tanısında sistematik olarak yapılmış bir ekokardiyografi altın standart değerindedir. Ancak iyi bir ekokardiyografik değerlendirme gerek anatominin karışıklığı gerekse hasta ile ilgili fiziksel özellikler nedeniyle her zaman mümkün olmayabilir. Bu nedenle bazı ipuçları tanıda önemlidir. Bu ipuçlarından biri de atriyoventriküler kapakların, koroner arterlerin ve iletim sisteminin kendi ventrikülleri ile birlikte seyrettiği bilgisidir. Bu durum KDBAT tanısında özellikle önemlidir. Bizim hastamızın TTE'sinde apikal dört boşluk görüntülerde mitral kapaktan daha aşağıda izlenen triküspit kapağın ve dolayısıyla kapağını takip eden sağ ventrikül yapısının, kalbin sol tarafında görülmesi tanıyı koymamıza yardımcı oldu. Sistemik dirence karşı iş yükü artan morfolojik sağ ventrikülün belirgin trabeküler yapısı da dikkat çekmekteydi. Hastamızın abdominal obezitesi nedeniyle TTE görüntülemesi suboptimaldi. Ancak modifiye kısa eksen görüntüleri ol-

dukça netti. Bu görüntülerde aorta, pumoner arterin önünde yer almakta idi ve paralel seyretmekteydi. KDBAT hastalarında ekokardiyografik önemli pencerelerden biri de kısa eksen görüntüleridir. Kısa eksen görüntülerde aortanın, pulmoner arterin önünde yer aldığı görülmesi tanıda önemlidir. Bu görüntülerde, pulmoner arter bifurkasyonunun görülmesi, pulmoner arteri tanımlamaya yardımcı olmaktadır.

Kalp iletim sisteminin tersine olması nedeniyle EKG, KDBAT tanısında önemlidir. EKG'de başlangıçtaki septum depolarizasyonu yönü sağdan sola doğru olduğundan, sağ prekordiyal derivasyonlarda Q dalgası belirgin olarak izlenirken, sol prekordiyal derivasyonlarda ise Q dalgası görülmemektedir. Ayrıca atriyoventriküler düğüm ile ventriküller arası septum arasındaki mesafenin artması nedeniyle His demeti uzunluğu artmaktadır. Bu durum KDBAT hastalarında sık görülen ileti bozukluklarını açıklamaktadır. KDBAT hastalarının %50'sinde birinci derece AV blok görülür ve AV tam bloğa ilerleme oranı yıllık %2'dir.⁴ Bu hastalar ileti bozukluğu açısından izlenmelidir. Bizim hastamızın EKG'sinde sol prekordiyal derivasyonlarda

Q dalgası izlenmemekteydi. Gerek EKG'sinde gerekse 24 saatlik holter tetkikinde AV bloğa rastlanmadı.

KDBAT'si olan hastalarda nadirde olsa koroner arter anomalisi bildirilmiştir.² Tip 2 DM, abdominal obezitesi olan hastamızın yapılan MPS'sinde, anteroseptal iskemi saptandı. Buna bağlı olarak yaptırılan koroner anjiyografisinde normal koroner arterlerin çıkması ile ateroskleroz ve nadir görülebilen koroner arter anomalisi dışlandı. Bu durum yine hastamızın asemptomatik yaşamasını destekler nitelikteydi.

Sonuç olarak; KDBAT'si olan hastaların büyük çoğunluğuna konjenital defektler eşlik etmektedir ve bu hastalar erişkin yaşta semptomatiktir. Bu hastaların tanısında sistematik bir şekilde yapılan dikkatli bir TTE yeterli olabilir. Ancak eşlik eden diğer defektleri ve ritm bozukluğunu değerlendirmek için diğer tetkiklere de ihtiyaç vardır. Literatürde nadir de olsa eşlik eden defekti olmayan ve ileri yaşta semptomsuz KDBAT hastalarına rastlanmaktadır. Bizim hastamız da ileri yaşta semptomu olmayan ve rastlantısal olarak tanı konulmuş KDBAT olgularının diğer nadir bir örneğidir.

KAYNAKLAR

1. Von Rokitsansky K. Die Defekte der Scheidewand des Herzens. Pathologisch-anatomische Abhandlung. Wien: Wilhelm Braumüller; 1875. p.83-6.
2. Van Praagh R, Papagiannis J, Grünenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. Am Heart J 1998;135(5 Pt 1):772-85.
3. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. Br Heart J 1995;74(1):57-9.
4. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. J Am Coll Cardiol 1996;27(5):1238-43.
5. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Cermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol 2000;36(1):255-61.
6. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. Am J Cardiol 1990;65(18):1222-9.
7. Yamazaki I, Kondo J, Imoto K, Suzuki S, Ichikawa Y, Yanagi H, et al. Corrected transposition of the great arteries diagnosed in an 84-year-old woman. J Cardiovasc Surg (Torino) 2001;42(2):201-3.
8. Yalçın Y. [Congenitally corrected transposition of the great arteries (double discordance): clinical findings, diagnosis and long term follow-up]. Türkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics 2008;1(5):59-66.
9. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. Circulation 1998;98(10):997-1005.