

## OLGU SUNUMU

İsmail Erden<sup>1</sup>  
Emine Cakcak Erden<sup>2</sup>  
Hakan Özhan<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Kardiyoloji AD,  
Düzce

<sup>2</sup> Adatıp Hastanesi Kardiyoloji  
Bölümü, Sakarya

### İletişim adresi:

Yrd. Doç. Dr. İsmail Erden  
Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kardiyoloji AD. 81620, Konuralp-  
Düzce  
Tel: 0 380 542 13 92 -5766  
GSM: 0 532 307 55 99  
Faks: 0 380 542 13 87  
E-mail: iserdemus@yahoo.com

### Konuralp Tıp Dergisi

e-ISSN1309-3878  
konuralptipdergi@duzce.edu.tr  
konuralpgeneltip@gmail.com  
www.konuralptipdergi.duzce.edu.tr

## İleri Sol Av Kapak Yetersizliği Olan Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonlu (L-TGA) Hastalarda Operasyon Zamanının Belirlenmesindeki Zorluklar: Olgu Sunumu

### ÖZET

Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonunda ters bir Atriyo-ventriküler bağlantı ve ters bir ventrikülo-arteriyal bağlantı vardır. Sonuç olarak morfolojik sağ ventrikül morfolojik sol ventrikülün yerinde sistemik ventrikül olarak bulunur. Morfolojik sağ ventrikül pulmoner arterin önünde yer alan aortaya açılır ve böylece bu çifte uyumsuzluk fizyolojik kan akımının teminini sağlar. Bu hastaların uzun dönem takibinde, sistemik RV'nin azalmış fonksiyonlarının artmış mortalite ile birlikte olduğu gösterilmiştir. Sistemik RV'nin anormal basınç yükü durumu, miyokard oksijen desteğinin isteme göre yetersiz kalması ve çoğu hastada görülen sistemik AV valve regürjitasyonu nedeniyle çoğu hastada RV disfonksiyonu gelişmektedir. Bu nedenle, sistemik sağ ventrikülün fonksiyonlarının değerlendirilmesi ile sistemik AV kapak regürjitasyonunun derecesinin değerlendirilmesi L-TGA'lı hastaların takibinde en önemli ve zor iki noktadır. Bu derlemede olgumuz üzerinden tanı ve tedavideki bu zorluklara değindik.

**Anahtar kelimeler:** Büyük Arterlerin Doğuştan Düzeltilmiş Transpozisyonu, Sağ Ventriküler Fonksiyon, Triküspit Yetersizliği.

## The Difficulties in Determining Time of the Operation in the Total Corrected Transposition of the Great Arteries with Severe Left AV Valve Regurgitation: Case Report

### ABSTRACT

Congenitally corrected transposition of the great arteries (L-TGA) is characterized by discordance between the atria and ventricles, as well as between the ventricles and the great arteries. As a result, the morphologic right ventricle lies to the left of the morphologic left ventricle and becomes the systemic ventricle. The morphologic right ventricle gives rise to the aorta, which is anterior of the pulmonary artery. As a result of discordance at both the atrioventricular (AV) and the great vessel level, physiologic blood flow remains normal. It was shown that the decreased RV functions are related with increased mortality rates in long term follow up. Most of these patients have RV failure due to abnormal pressure load of systemic RV, imbalance between O<sub>2</sub> supply and myocardial demand and development of systemic AV valvular regurgitation in most of the patients. Therefore, the most important and difficult point in the follow up of these patients is evaluation of RV functions and degree of systemic AV valve regurgitation. In this review, we discussed the difficulties in the diagnosis and treatment of these patients in the light of a typical TGA case.

**Key Words:** Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries, Right Ventricular Function, Tricuspid Regurgitation.

## GİRİŞ

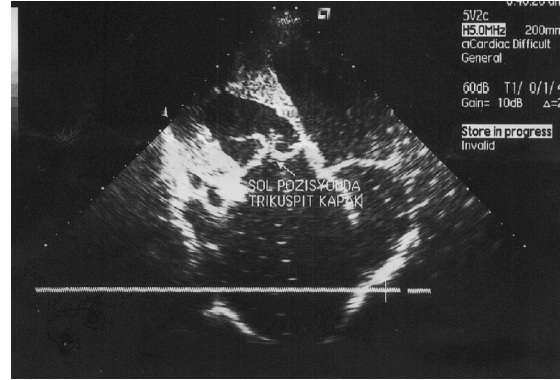
Büyük arterlerin doğuştan düzeltilmiş transpozisyonunda (L-TGA) uygunsuz bir atriyoventriküler (AV) bağlantı (sağ atriyum sol ventriküle ve sol atriyum sağ ventriküle) ve uygunsuz bir ventrikulo-arteriyel bağlantı (sol ventrikül pulmoner artere ve sağ ventrikül aortaya) vardır. Ventrikül inversiyonu ile birlikte AV kapak inversiyonu da vardır. Bu çift uygunsuzluk sonucunda sistemik ve pulmoner venöz dönüşler uygun büyük arterlere akar, bundan dolayı düzeltilmiş transpozisyon terimi kullanılır (1). Düzeltilmiş transpozisyon nadir bir malformasyondur, konjenital kalp hastalığı olan çocukların yüzde 1'inden azında oluşur. Hastaların çoğunda bir ventriküler septal defekt (VSD) (%90) ve/veya pulmoner darlık vardır. Vakaların küçük bir kısmında (bildirilen serilerin yaklaşık %10'unda) eşlik eden kardiyak defekt yoktur (2). Böyle hastalar pembe ve asemptomatiktir ve dokuzuncu dekada kadar sağ kalım bildirilmiştir. Bu hastaların hemen hemen üçte birinde değişik derecelerde AV ileti gecikmesi vardır. Tam kalp bloğu doğumda var olabilir (hastaların yaklaşık %10'u) ve yılda hastaların %2 kadarında oluştuğu söylenir (3).

## OLGU

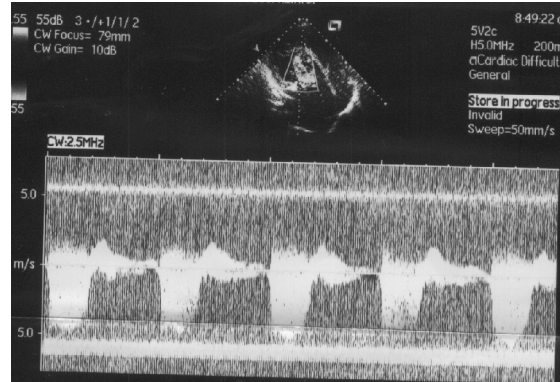
20 yaşında erkek hasta herhangi bir yakınması yok iken askerlik görevi için yapılan rutin muayenesinde kalbinde üfürüm duyularak ileri tetkik için hastaneye sevk edildi. Öyküsünde köyünde çiftçilikle uğraştığı ve ağır işleri bile hiç bir şikayeti olmadan yerine getirebildiği öğrenildi. Kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 80/dk ritmik idi. Kalbin maksimum atım noktasının beşinci interkostal aralıkta midklaviküler hattın soluna doğru yer değiştirdiği belirlendi. Sol sternum sınırında apekse yayılan trill palpe edildi ve evre 4/6 holosistolik bir üfürüm işitildi. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu tespit edilmedi. İstirahat EKG'sinde nonspesifik intraventriküler ileti defekti, biventriküler hipertrofi kriterleri, DII, DIII, aVF'de Q dalgası ve V5-6, DI, aVL'de T negatifliği mevcuttu. Telekardiyografide kardiyotorasik indeks artmıştı ve kalbin üst sol sınırı belirgin olarak düzdü. Transtorasik ekokardiyografide anotomik sağ ventrikül özellikleri gösteren yapının kalbin sol tarafında gözlemlendiği ve anterior lokalizasyondaki aorta ile sistemik dolaşıma açıldığı görüldü (Şekil 1).

Soldaki atriyoventriküler boşluktaki kapağın sağdaki AV kapağa göre daha apikal pozisyonda olduğu ve triküspit yapıda olduğu gözlemlendi. Bu kapaktan kalitatif yöntemlerle ileri derecede regürjitan akım saptandı (Şekil 2). Bu hastalarda kantitatif yöntemlerin kullanım alanı bilinmemektedir. Sistemik ventrikül çapları kalbin pozisyonu nedeniyle dik düşülebilmesi nedeniyle

M-mod'dan ölçülemedi. Ancak 2D olarak ölçülen çaplar sistol sonu: 37 mm, diyastol sonu:52 mm idi. Hastamızın yapılan incelemelerinde ek kardiyak defekt izlenmedi. Hastanın fonksiyonel kapasitesinin saptanması amacıyla yapılan efor testinde, hastanın efor kapasitesi semptomsuz 10 MET üzerindeydi. Hastaya kinapril 10 mg/günlük doz başlanarak izleme alındı.



Şekil 1. Apikal dört boşluk görüntüde, morfolojik sağ ventrikül ve triküspit kapağın sistemik dolaşıma açılacak şekilde solda yer aldığı izleniyor.



Şekil 2. Triküspit Yetersizliğinin doppler bulgusu

## TARTIŞMA

L-TGA'lı hastalarda morfolojik sağ ventrikül (RV) sistemik ventriküldür (4). Bu hastaların uzun dönem takibinde, sistemik RV'nin azalmış fonksiyonlarının artmış mortalite ile birlikte olduğu gösterilmiştir (5-6) Sistemik RV disfonksiyonunun kesin patogenezi henüz izah edilememiş olmakla birlikte, sistemik RV'nin anormal basınç yükü durumu (7), miyokard oksijen desteğinin isteme göre yetersiz kalması (8-9) ve çoğu hastada görülen sistemik AV valve regürjitasyonu en önemli nedenler olarak düşünülmektedir (10). Bu nedenle, sistemik sağ ventrikülün fonksiyonlarının değerlendirilmesi ile sistemik AV kapak yetersizliğinin derecesinin değerlendirilmesi L-TGA'lı hastaların takibinde en önemli iki noktadır. Sistemik sağ ventriküler ejeksiyon fraksiyonunun "normal" tanımlaması oldukça problemlidir. Rağmen, çoğu yazar EF'nin >%50 olmasını normal olarak kabul etmektedir (11). Komleks anatomisi

nedeniyle RV fonksiyonlarının değerlendirilmesi oldukça zordur. Sol ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde kullanılan geometrik hesaplamaların hiçbiri RV fonksiyonlarını değerlendirmede kullanılamamaktadır. Sol ventrikül fonksiyonlarını değerlendirirken kullanılan geometrik varsayımların hiç biri sistemik RV'nin anatomisini karşılamamaktadır. Sağ ventrikülün kompleks şekli değerlendirmeyi zorlaştırmaktadır (12).

Günlük klinik pratikte kullanılan ekokardiyografi, LV fonksiyonlarının kantitatif olarak değerlendirilmesinde LV anjiyografi (13) ve radyonükleid anjiyografi (14) ile iyi bir korelasyon göstermesine rağmen, RV için ideal bir geometrik model olmaması nedeniyle, RV fonksiyonlarının kantitatif değerlendirilmesinde, ekokardiyografi yetersiz kalmaktadır (15). Cardiac magnetic resonance (CMR) hem anatomik yapıların ayrıntılı görüntülenmesinde hemde sistemik RV fonksiyonlarının tanımlanmasında iyi bir seçenektir. Ayrıca AV kapak regürjitasyonunun derecelendirilmesinde de yararlıdır (16).

Son zamanlarda, çocuklarda, 3D ekokardiyografinin RV volüm ve fonksiyonlarının değerlendirilmesinde CMR ile mükemmel bir korelasyon gösterdiği bildirilmiştir. Ancak aynı tetkik yetişkinlerde, yetersiz pencere açıklığı ve artmış RV volümleri nedeniyle yetersiz kalmaktadır (17). İlk kez Tei ve arkadaşları tarafından tanımlanan Myocardial performance indeks (MPI) (18), geometrik varsayımlardan bağımsız bir ölçek olduğu için, RV gibi sıradışı geometrisi olan yapıların performansının değerlendirilmesinde kullanılmasının yararlı olduğu gösterilmiştir (19). Alternatif olarak egzersiz kapasitesi veya egzersize verilen kontraktıl yanıt gibi ventriküler fonksiyona yönelik fonksiyonel bir değerlendirme ise ilave disfonksiyonel sağ ventrikül tanımlama yolları sağlayabilir. Tulevski ve arkadaşları Dobutamine stress MRI'nin, kronik RV basınç aşırı yüklenmesi olan konjenital kalp hastalıklı hastalarda RV disfonksiyonunun takibinde yararlı olduğunu göstermişlerdir (20). L-TGA'lardaki konjestif kalp yetersizliğine yönelik potansiyel sebepler, primer sağ ventrikül yetersizliği, triküspit regürjitasyonu ve ritm bozukluklarıdır. Sekonder sağ ventrikül disfonksiyonuna karşı primerin belirlenmesi güç olabilmekle birlikte sağ ventrikül yetersizliğinin L-TGA'lı hastaların büyük bölümünde progresif triküspit kapak regürjitasyonuna sekonder olduğu görülmektedir. İnverte sol taraflı sistemik triküspit kapak sıklıkla değişik derecelerde anormallik gösterir ve genellikle yetersizliğe yol açar. Otopsi çalışmalarında %91 olguda triküspit kapak anomalisi gözlenirken, en sık kısa, kalın chordae tendineae'ların bulunduğu Ebstein benzeri anomali gözlenmiştir (21).

Bu kapaklar, sağ AV kapağı Ebstein anomalisinin tersine yeterli bir şekilde onarılamaz ve daima

replasmana ihtiyaç gösterir. Aortadaki sistemik basıncın kapaklar üzerine getirdiği yüklenme basıncı ve pulmoner kan akımını artıran durumlar mevcudiyetinde diyastoldeki artmış kan akımı triküspit kapakların malformasyonuna eklendiğinde triküspit yetersizliğinin çok sık görülmesine neden olur. Triküspit yetersizliğinin bir diğer nedeni de sağ ventrikül yetersizliğinin sonucunda triküspit valve anulusunun dilatasyonudur. Erken dönemde yapılan triküspit kapak replasmanının sağ ventrikül disfonksiyonunun ilerlemesini önlediği savunulmuştur. Bununla beraber bu görüş evrensel bir başarı ile karşılaşmamıştır ve bu, hastalardaki uygun operasyon zamanı hakkındaki bilgi eksikliğini yansıtabilir. Spesifik sağ ventriküler disfonksiyon bulguları olan hastaları tanımlayan, kötü prognozlu hastaları gösteren ve müdahale yapılmasının zorunlu olduğu hastaları belirten kriterlerin geliştirilmesi gereklidir (22).

Büyük retrospektif bir çalışmada 111 hasta 20 yıl izlenmiş ve semptomatik kalp yetersizliği olan hastaların sistemik ventrikül dilate olmadan ve triküspit yetersizlik şiddetlenmeden önce opere olması gerektiği sonucuna varılmıştır (23). Hafiften daha fazla triküspit yetersizliği olan kapakları değiştirilmemiş hastalar kötü prognoz sergilemişlerdir. 40 hastalık bir seride sol AV kapak replasmanı, %10 erken ve %8 geç dönem ölüm oranı ile yapılmıştır (24). Hastaların hepsinde ölümün temel sebebi sistemik ventriküler yetersizlikti. Sağ kalım %44 veya daha fazla olan preoperatif sistemik ventriküler ejeksiyon fraksiyonu ile uyumluydu. Bundan dolayı bu hastalarda ventrikül disfonksiyonunun erken bulguları belirlendiğinde kapak replasmanı yapılmaması uygundur.

Sağ ventrikül fonksiyonunun azaldığı semptomsuz hastalardaki tedavinin semptomatik sağ ventrikül yetmezliğine ilerleyişi azaltıp azaltmadığı ya da önleyip önleyemediği bilinmemektedir. Asemptomatik sol ventrikül disfonksiyonu olan hastalardaki ACE inhibitörlerinin faydaları ile ilgili veriler, bunun araştırılması gereken önemli bir alan olduğunu düşündürmektedir. Sadece hafif ile orta derece azalmış sağ ventrikül fonksiyonu olan ya da hafif ile orta dereceli triküspit regürjitasyonu ile kombine disfonksiyonu bulunan hastalarda ACE inhibitörlerinin düşünülmesi önemli görünmektedir (25). Triküspit yetersizliğinin sağ ventrikül yetmezliğine sekonder olduğu durumlarda kapak onarımı ya da replasmanı sonrasında konjestif semptomlar ve sağ ventrikül fonksiyonunda düzelleme olmamaktadır. Primer triküspit kapak yetersizliğinin sekonderden ayırt edilmesi önemli olmakla birlikte genellikle zordur. Primer sağ ventrikül yetmezliği, konjestif kalp yetmezliğine yönelik standart tedavi ile tedavi edilmelidir. Cerrahi yaklaşımlar düşünülebilir; bunlar arasında arteriyel kaydırma operasyonu ya da kalp transplantasyonuna doğru aşamalı dönüşüm yer alır.

## KAYNAKLAR

1. Warnes G. Congenitally corrected transposition: The uncorrected misnomer. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:1244-1245.
2. Presbiteri P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: Clinical profile and follow up. *Br Heart J* 1995; 74:57-59.
3. Allwork S, Bental H, Becker A. Congenitally corrected transposition of the great arteries: Morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol* 1976; 38:910-923.
4. Mustard WT, Keith JD, Trusler GA et al. The surgical management of transposition of great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964; 48: 953-958.
5. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 255-261.
6. Puley G, Siu S, Connelly M et al. Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1080-1084.
7. Redington AN, Rigby ML, Shinebourne EA et al. Changes in the pressure-volume relation of the right ventricle when its loading conditions are modified. *Br Heart J* 1990; 63: 45-49.
8. Millane T, Bernard EJ, Jaeggi E et al. Role of ischemia and infarction in late right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1661-1668.
9. Hauser M, Bengel FM, Hager A et al. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2003; 89: 1231-1235.
10. Acar P, Sidi D, Bonnet D et al. Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the paediatric cardiologist. *Heart* 1998; 80: 479-483.
11. Hornung TS, Derrick GP, Deanfield JE et al. Transposition complexes in the adult: a changing perspective. *Cardiol Clin* 2002; 20: 405-420.
12. Jiang L, Levine RA, Weyman AE. Echocardiographic assessment of right ventricular volume and function. *Echocardiography* 1997; 14: 189-206.
13. Stamm RB, Carabello BA, Mayers DL et al. Two-dimensional echocardiographic measurement of left ventricular ejection fraction: prospective analysis of what constitutes an adequate determination. *Am Heart J* 1982; 104: 136-144.
14. Amico AF, Lichtenberg GS, Reisner SA et al. Superiority of visual versus computerized echocardiographic estimation of radionuclide left ventricular ejection fraction. *Am Heart J* 1989; 118: 1259-1265.
15. Aebischer NM, Czegledy F. Determination of right ventricular volume by two-dimensional echocardiography with a crescentic model. *J Am Soc Echocardiogr* 1989; 2: 110-118.
16. Scardi S, Pagnan L, Perkan A. Magnetic resonance assessment of an adult patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ital Heart J* 2005;6(11):939-940
17. Papavassiliou DP, Parks WJ, Hopkins KL et al. Three-dimensional echocardiographic measurement of right ventricular volume in children with congenital heart disease validated by magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 770-777.
18. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; 9: 838-847.
19. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of Systemic Right Ventricular Function in Patients With Transposition of the Great Arteries Using the Myocardial Performance Index. *Circulation* 2004;110:3229-3233.
20. Tulevski I, Van der Wall EE, Groening M et al. Usefulness of magnetic resonance imaging dobutamine stress in asymptomatic and minimally symptomatic patients with decreased cardiac reserve from congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2002;89(9):1077-1081.
21. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve: features in common with Ebstein's malformation. *Arch Pathol* 1971;91:167-178.
22. Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA et al. Right ventricular systolic function in adolescents and young adults after Mustard operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1996; 77: 294-297.
23. Lundstrom U, Bull C, Wyse R. The natural and 'unnatural' history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990; 65:1222-1229.
24. Vanson J, Danielson G, Huhta J. Late result of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:642-653.
25. SOLVD investigators. Effect of enalapril on mortality and the development of heart failure in asymptomatic patient with reduced left ventricular ejection fraction. *N Engl J Med* 1992;327:685-691.