

# KOMPLEKS ATRIAL İSOMERİZM ve SOL PEKTORAL ADALE YOKLUĞU OLGUSU<sup>+</sup>

Erdal EGE\*  
Bektaş BATTALOĞLU\*  
Mustafa PAÇ\*  
F. Ayşenur PAÇ\*\*  
Mustafa EMMİLER\*

*Sol atrial izomerizm, atrioventriküler kanal defekti, sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalisini, unroofed koroner sinus, viseral situs inversus ve sol pektoral adale yokluğu olan kompleks kardiyak anomali 13 aylık erkek hasta sunuldu. Bu tanımlar ekokardiyografi ve kateter ile konuldu daha sonra operasyonda tanı doğrulandı.*

**Anahtar kelimeler:** atriyal isomerizm, heterotaxi, pulmoner venöz dönüş anomalisini,

## **A Case With Complex Atrial Isomerism And Left Pectoral Muscles Agenesis**

*A 13 month of age boy was diagnosed as left atrial isomerism, complete atrio-ventricular canal defect, systemic and pulmonary venous return abnormalities, unroofed coronary sinus, visceral situs inversus, and absence of left pectoral muscle. Echocardiography and cardiac catheterisation revealed the multiple abnormalities and surgery confirmed.*

**Key words:** Atrial Isomerism, Heterotaxia, Pulmonary Venous Return Abnormalities

\* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi AD, MALATYA  
\*\* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri AD, MALATYA

### **Yazışma Adresi:**

Dr. Erdal Ege  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Turgut Özal Tıp Merkezi GKDC  
Malatya  
Tel: 422 3410447  
E-mail: erdalege@anet.net.tr

<sup>+</sup>3-6 Mayıs tarihleri arasında Nevşehir'de 3. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve Kalp Cerrahisi kongresinde poster

Atrial izomerizm, aspleni (sağ izomerizm) ve polispleni (sol izomerizm) ile ilişkili kardiyak anomali olarak tanımlanır. Sağ izomerizmlili hastaların %79, sol izomerizmlili hastaların %61 kardiyak yetmezlik ya da anoksi nedeniyle ilk yıl sonunda kaybedilirler.<sup>1</sup>

Atrial izomerizmde sistemik venöz dönüş, pulmoner venöz dönüş anomalileri, üniventriküler atrioventriküler bağlantı, çift çıkımlı sağ ventrikül, atrioventriküler kanal ve atrial septal defektler gibi kardiyak anomaliler yanında polispleni, aspleni ve viseral situs inversus gibi gastrointestinal anomalilerle birlikte olabilir. Sol atrial izomerizmde sistemik venöz dönüş anomalileri daha sık görülür ve genellikle inferior vena kavanın azigos veya hemiazigos şeklinde devamlılığı söz konusudur.

Sol atrial izomerizm, atrioventriküler kanal defekti, sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalisi, unroofed koroner sinus, viseral situs inversus ve sol pektoral adale yokluğu olan kompleks kardiyak anomalili 13 aylık erkek hasta sunuldu.

## OLGU

Ağlama, morarma ve gittiği doktor tarafından tespit edilen kalp üfürümü nedeniyle sevk edildiği pediatrik kardioloji kliniğinde yapılan muayenesinde; siyanoz, gelişme geriliği, sol pektoral adale yokluğu (Resim1) dinlemekle sternum solunda 5/6 sistolik üfürüm ve hepatomegali saptandı. Ekokardiyografide; atrioventriküler kanal defekti, tek atriyum, atrioventriküler kapak yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gözlemlendi. Yapılan kateterde; atrioventriküler kanal defekti, interrupted vena kava inferior ve hemiazigos devamlılığı ve sol superior vena cava saptandı. Batın USG de situs inversus belirlendi.

Hasta operasyona alındı. Sol atrial izomerizm gözlemlendi (Resim 2). Sol superior vena kava görüldü. İnnominate ven hipoplazikti. Sol superior vena kava ve inferior kavanın hemiazigoz devamı koroner sinüsle ilişkiliydi. Ayrıca sol alt pulmoner ven de bu bölgeye açılıyordu. Sağ ve sol süperior vena kava ve hepatic ven kanüle edildi. Sağ atriomi yapıldı tek bir odacık şeklinde geniş bir atriyal septal defekt vardı, septal rim gelişmemişti. Koroner sinüs unroofed idi.



Resim 1. Sol pektoral adale yokluğu görülmektedir.



Resim 2. Perikard açıldıktan sonra sol atrial izomerizm görülmektedir.

Sol atriumda sağ pulmoner venlerin açılımı normal anatomik pozisyondaydı. Komplet atrioventriküler kanal defekti mevcuttu. Venöz dönüş problemi için unroofed koroner sinüs ağızına geçici olarak kese dikişi konuldu. Sol pulmoner venlerden gelen kan koroner aspiratörle aspire edildi. Atrioventriküler kanal defekti "Double Patch" tekniğiyle onarıldı. Atrioventriküler kontrol edildiğinde kompetan olduğu görüldü. Unroofed koroner sinüse perikardial yama ile tünel oluşturuldu. Atriyal septal defekt perikardial yama ile kapatıldı. Onarım tamamlandıktan sonra koroner sinüs ağızındaki kese dikişi alındığında koroner sinüsten dönüşün çok az olduğu görüldü ve sistemik venöz dönüş azalması oldu. Araştırıldığında sistemik venöz dönüş anomalileri ile sol alt pulmoner venin sol atriumla koroner sinüse multipl açıklığı tespit edildi. Venöz dönüş problemi için parsiyel atriyal septal defekt bırakılarak operasyon sonlandırıldı. Destekle pompadan çıkıldı. Postoperatif

2. gün hasta yoğun bakımda düşük kalp debisi sonucu kaybedildi.

## **TARTIŞMA**

Sol atrial izomerizm kardiyak ve non kardiyak anomalilerle birlikte kompleks spektrum gösterir. Gilljam ve ark. 163 vakalılık serilerinde hastaların %36'sında ekstrakardiyak defekt (biliyer atresi, gastrointestinal sistem anomalileri), %92'sinde interrupted inferior vena kava, %56'ında anormal pulmoner venler, %49'unda atrioventriküler septal defekt, %28'inde pulmoner atrezi ya da stenoz, %16'sında aort koarktasyonu, %7'sinde atrioventriküler blok görüldüğünü bildirdiler. Sunulan olguda sol süperior ve inferior vena kava dönüş anomalisi, pulmoner venöz dönüş anomalisi, sistemik ve pulmoner dönüş anomalilerin ortak konneksiyonu, unroofed koroner sinüs, komplet atrioventriküler kanal defekti, viseral situs inversus gibi çok sayıda anomali kardiyak anomali yanında sol pektoral adale yokluğu da mevcuttu. Olguda ritim problemi yoktu. Hem kardiyak hem de nonkardiyak anomaliler izomerizimli hastalarda yüksek mortalite ile ilişkili olabilir.<sup>5</sup> Ancak sağa göre sol atriyal izomerizimli hastalarda survey daha uzundur ve ilave anomalilerin cerrahi olarak düzeltilmesinde daha iyi sonuçlar alınabilmektedir.<sup>4,5</sup>

Sistemik ve pulmoner ven dönüş anomalilerinde cerrahi işlemler komplikedir. Onarımın amacı ekstra kardiyak bağlantıyı kesmek ve pulmoner venler ile sistemik venöz dönüşü intrakar-

diyak olarak ayırmaktır.<sup>3</sup> Bu olguda anormal sistemik ve sol alt pulmoner venöz dönüşün birbirleriyle ilişkili olarak unroofed koroner sinüse ve aynı zamanda sol atriüme sol pulmoner venöz açıklıktan açılıyor olduğu operasyon sonunda farkedildiğinden sistemik ve pulmoner venöz dönüşün birbirinden tam ayrıştırılması yapılamadı. İnnominate ven sol süperior vena kava dönüşünde olacak obstrüktif bir olayda drenajı sağlamada yardımcı olabilir. Ancak olguda innominate ven hipoplazikti. Sol atriyal izomerizmde mevcut ek kardiyak anomalilerin çokluğu ve kompleksliği yapılacak cerrahi onarımı güç hale getirebilir. Kalp transplantasyonu yüksek riskli hastalarda bir tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.<sup>1</sup> Bu olguda mevcut kardiyak anomaliler kompleks bir durumu ve ayrıca sol pektoral adale yokluğu ile birlikte nadir bir anomaliyi oluşturmaktaydı.

## **KAYNAKLAR**

- 1-Rose V, Izukawa T, Moes CAF. Syndromes of asplenia and polysplenia: a review of cardiac and noncardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. Br Heart J 1975; 37:840-52
- 2-Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. J Am Coll Cardiol 2000 ;36:908-16
- 3-Pillai R, Lima R, Anderson RH, Shinebourne EA, Lincoln C. Surgical correction in mirror-image atrial arrangement or left atrial isomerism with systemic venous return to the left-sided atrium. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:288-93
- 4-Hirooka K, Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Uemura H, Kawashima Y. Biventricular repair in cardiac isomerism. Report of seventeen cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:530-34
- 5-Sapire DW, Ho SY, Anderson RH, Rigby ML. Diagnosis and significance of atrial isomerism. Am J Cardiol 1986; 58:3426