

## TAM ATRİYOVENTRİKÜLER BLOK VE İZOLE DOĞUŞTAN DÜZELTİLMİŞ BÜYÜK ARTERLERİN TRANSPOZİSYONU OLAN ASEPTOMATİK BİR OLGU

### An Asymptomatic patient with Isolated Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries and Complete Atrioventricular Block

Zehra KARATAŞ<sup>1</sup>, Sevil Bilir GÖKSUĞUR<sup>2</sup>, Mervan BEKDAŞ<sup>2</sup>,  
Beyhan KÜÇÜKBAYRAK<sup>3</sup>

<sup>1</sup> İzzet Baysal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Kardiyolojisi, Bolu

<sup>2</sup> Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bolu

<sup>3</sup> İzzet Baysal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bolu

#### Özet

Büyük damarların düzeltilmiş transpozisyonu (c-TGA) nadir görülen konjenital bir kalp hastalığıdır. Konjenital kalp hastalığı ile doğanların %0,5'inde görülür. Diğer konjenital kalp defektleri bu anomaliye genelde eşlik ederler. Prognoz; sistemik ventrikül disfonksiyonuna, eşlik eden kalp defektlerine ve ileti sistemi anomalilerine bağlıdır. Hasta bize kardiyak üfürüm nedeniyle yönlendirildi. Muayenesinde bradikardi ve triküspit odakta 2/6 pansistolik üfürüm duyulmaktaydı. Vakamız 17 günlükken tanı almış fakat asemptomatik olması dolayısıyla ailesi tarafından bu konu önemsenmemişti. Elektrokardiyografide; tam atriyoventriküler blok, kalp hızı 66/dk, V<sub>1</sub>'de Q dalgası varken V<sub>5-6</sub>'da Q dalgası yok olarak saptandı. Transtorasik ekokardiyografik incelemede ise izole c-TGA ve birinci derece triküspit kapak yetmezliği görüldü. Bu vakayı sunmak istememizin sebebi; intrakardiyak anomaliler olmaksızın büyük damarların düzeltilmiş transpozisyonunun oldukça ender görülen bir durum olmasıdır. Ayrıca bu vaka 11 yaşına gelmesine rağmen hiçbir semptomunun açısından da ilginçtir.

**Anahtar kelimeler:** Atriyoventriküler blok, büyük damarların düzeltilmiş transpozisyonu, triküspit yetmezliği

#### Abstract

Corrected transposition of the great arteries (c-TGA) is a rare congenital heart disease. c-TGA occurs in 0.5% of patients born with congenital heart disease. Other congenital heart defects commonly accompany this anomaly. Prognosis depends on systemic ventricular function, anomalies of conduction system and accompanying anomalies. The patient was referred us because of cardiac murmur. Physical examination revealed that; bradycardia and 2/6 holosystolic murmur was heard at the tricuspid origin. He was diagnosed when he was 17 days old, but his parents ignored it because he had been asymptomatic until now. Electrocardiography revealed that high-degree atrioventricular heart block, heart rate was 66 beats per minute, there was Q wave in V<sub>1</sub> but absent in V<sub>5-V6</sub> (Figure 1). Transesophageal echocardiography showed corrected c-TGA and tricuspid regurgitation (1. degree). We aimed to present this case because of; corrected transposition of the great arteries without associated intracardiac anomalies is a very rare condition. This case was interesting also since the patient is now 11 years old but has suffered no symptom so far.

**Key words:** Atrioventricular block, corrected transposition of the great arteries, tricuspid insufficiency

**Geliş tarihi / Received:**11.05.2014 **Kabul tarihi / Accepted:**10.08.2014

**İletişim Adresi:** Sevil Bilir GOKSUGUR, Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bolu. E-posta: [sevilbilir@yahoo.com](mailto:sevilbilir@yahoo.com)

## GİRİŞ

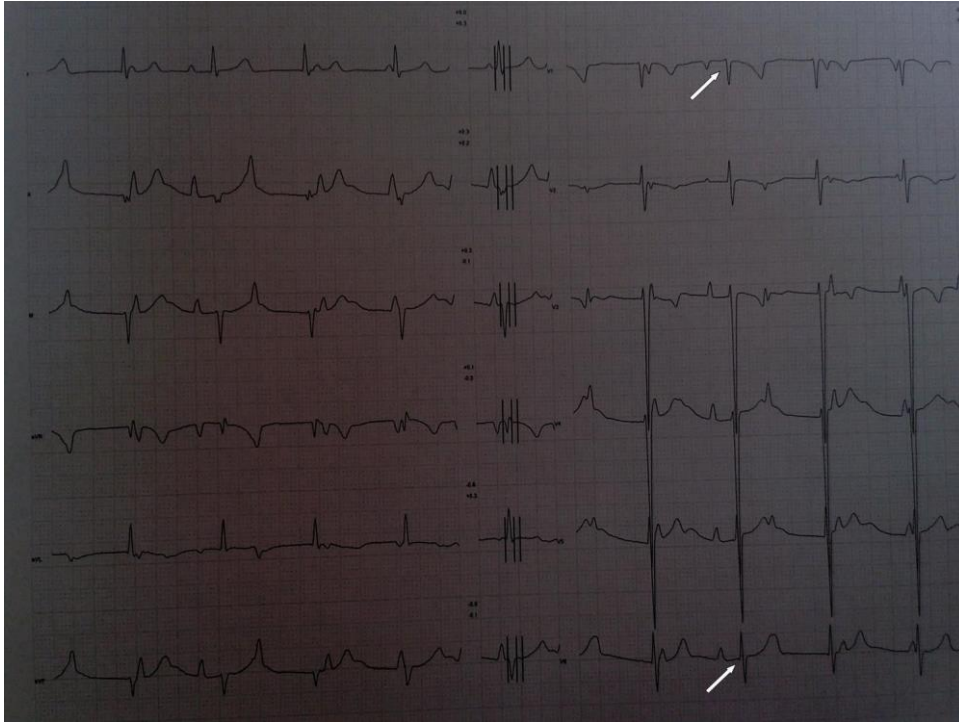
Büyük damarların düzeltilmiş transpozisyonu (c-TGA) nadir (1/33.000) bir patoloji olup konjenital kalp hastalıkları içinde %0.5-1.4 oranında görülür. c-TGA terimi; ventriküler inversiyon (atriyoventriküler diskordans) ile ventriküloarteriyel diskordansın birlikteliği ile fizyolojik olarak düzeltilmiş kan akış yönünü tanımlar. Patofizyoloji eşlik eden patolojilerin varlığına göre belirlenir. Büyük çoğunluğuna konjenital kalp defektleri eşlik etmektedir. En sık eşlik eden patolojiler ventriküler septal defekt (VSD) %80, pulmoner stenoz %50, dekstrokarde %25-50, triküspid kapak anomalileri (displazi, straddling, Ebstein) %14-56 oranındadır. Pulmoner stenoz genellikle VSD ile birlikte görülür. Koarktasyon ve interrupted aortik ark sık eşlik ederken subvalvar ve valvar aort stenozu nadiren eşlik eder. Bazen hipoplastik ventrikül, atriyoventriküler (AV) kapak anomalileri ve çok sayıda VSD ile birlikte kompleks kardiyak defektler de beraber bulunabilir (1-3). c-TGA vakalarının %9-14.7'sinde ise eşlik eden herhangi bir kardiyak patoloji yoktur (4,5). İzole c-TGA'da kan akımı fizyolojiktir, ileri yaşa dek bulgu vermez ve yaşam beklentisi normale yakındır (1-3).

Üçüncü derece AV tam blok sıklıkla yapısal olarak normal kalpte görülür. Ancak %25-33'ünde büyük arterlerin transpozisyonu, ventriküler inversiyon ve AV septal defekt gibi konjenital kalp defektleri de vardır. Konjenital kalp hastalığı bulunan tam AV bloklu hastalarda mortalite olmayanlara göre daha yüksektir (6). c-TGA'da değişken derecelerde AV bloklar görülür. Hastaların %50 kadarında birinci derece AV blok vardır. İkinci derece AV blokların %12-33'ü de tam AV bloğuna ilerleyebilir. Ani ölüm nadiren görülür. c-TGA'da mortaliteyi belirleyen risk faktörleri; progresif sağ ventrikül disfonksiyonu, ciddi sistemik sol AV kapak (anatomik triküspit kapak) yetersizliği ve tam AV blok gelişmesidir (1-3). Erken tanı ve tedavi prognoz açısından önemlidir. Bu yazıda, tam AV blok ile birlikte izole c-TGA tanısı alan 10 yaşında bir erkek hasta literatür eşliğinde tartışılarak sunulmaktadır.

## OLGU

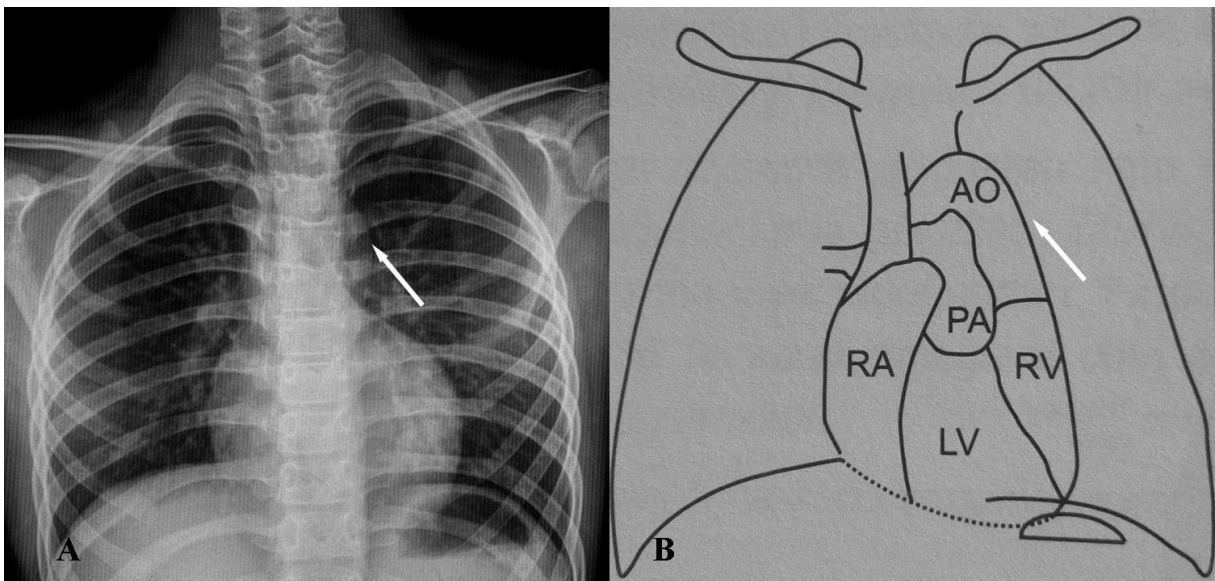
Herhangi bir şikayeti veya egzersiz intoleransı olmayan 10 yaşında erkek hasta rutin kontrolleri esnasında kardiyak üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 33 kg (50-75 persentil), boy: 140 cm (50-75 persentil), tansiyon arteriyel 100/60 mmHg, femoral nabızlar palpe ediliyordu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde sternum sol alt kenarı boyunca 2/6 pansistolik üfürüm duyulmaktaydı. Diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Özgeçmişinde 17 günlükken c-TGA tanısı aldığı, ancak aile tarafından bu durumun önemsenmediği ve gizli tutulduğu öğrenildi. Soygeçmişinde

özellik yoktu. Elektrokardiyografik incelemede kap hızı 66/dk olan tam AV blok saptandı. Ventriküler inversiyonu gösteren  $V_1$ 'de Q dalgası varken  $V_{5-6}$ 'da Q dalgası yoktu (Resim 1).



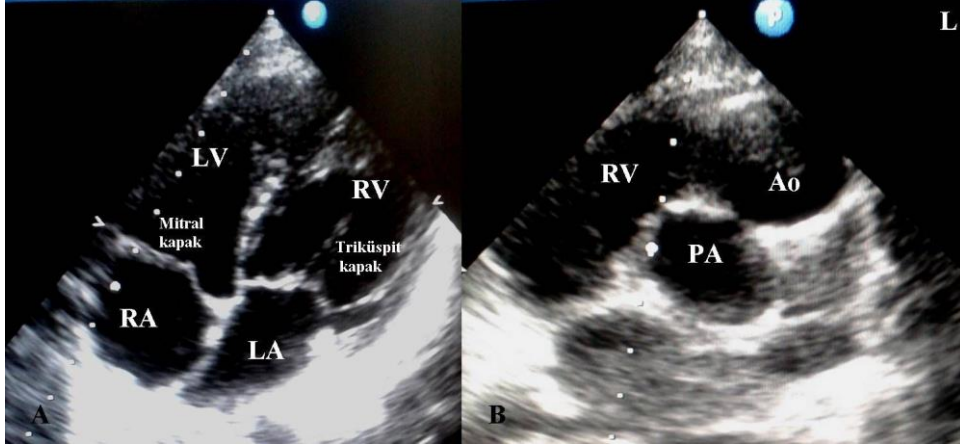
**Resim 1:** Elektrokardiyografik incelemede ventriküler hızın 66/dk olduğu tam AV blok ile birlikte  $V_1$ 'de Q dalgası görülürken,  $V_{5-6}$ 'da Q dalgası görülmemekte

Telekardiyografide kalp apeksi solda ve sol omuz işareti (düz sol üst kalp sınırı) görülmekteydi (Resim 2).



**Resim 2A-B:** Telekardiyografide (A) ve diyagramda (B) düz sol üst kalp sınırı (sol omuz işareti) izlenmekte Ao: Aorta, LV: Sol ventrikül, PA: Pulmoner arter, RA: Sağ atrium, RV: Sağ ventrikül

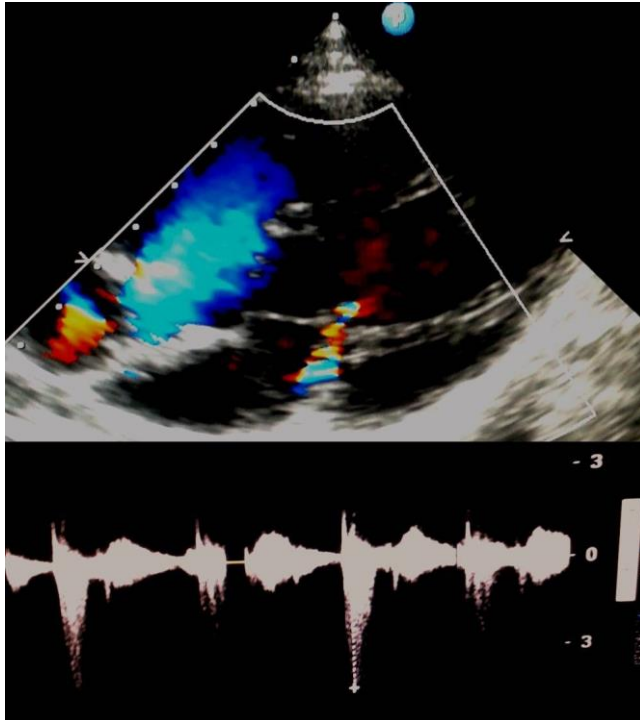
Transtorasik ekokardiyografik incelemede ventriküler inversiyon ve ventriküloarteriyel diskordans (c-TGA) saptandı. Yani pulmoner arter sağda yerleşimli anatomik sol ventrikülden çıkarken aorta solda yerleşimli anatomik sağ ventrikülden çıkıp ve pulmoner arterin önünde seyretmekteydi (Resim 3).



**Resim 3A-B:** Transtorasik ekokardiyografide apikal dört boşluk incelemede ventriküler inversiyon (atriyoventriküler diskordans) solda morfolojik olarak RV-LA, solda morfolojik LV-RA ilişkisi ve apekse daha yakın olan sol atriyovenriküler kapak (triküspit kapak) görülüyor (A), parasternal kısa eksen incelemede büyük damar ilişkileri çift yuvarlak olarak (aorta pulmoner arterin önünde ve solunda) görülmektedir (B)

Ao: Aorta, LA: Sol atrium, LV: Sol ventrikül, PA: Pulmoner arter, RA: Sağ atrium, RV: Sağ ventrikül

Ayrıca soldaki AV(triküspit) kapakta birinci derece yetmezlik (4,5 m/sn) mevcuttu (Resim 4).



**Resim 4:** Transtorasik renkli Doppler ekokardiyografide sol atriyovenriküler kapakta (triküspit kapak) birinci derece yetmezlik (4.5 m/sn) ve kardiyak aritmi görülüyor.

Holter kaydı incelemesinde ventriküler kalp hızı 40-80/dk idi, asistoli ve ventriküler aritmi izlenmedi. Abdominal ultrasonografisinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Efor testini herhangi bir semptomu olmadan 13. dakikada maksimum kalp hızı 120/dk olarak evre 4'de tamamladı. Hastaya profilaktik olarak enapril tedavisi başlandı ve halen semptomsuz olarak izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Multifaktöriyel geçiş gösteren c-TGA sıklıkla erkeklerde görülür. İzole c-TGA'lı vakalar yıllarca semptomsuz seyredebilir. İntrauterin dönemde tanı alan vakaların yanı sıra erişkin dönemde tanı alan vakalar bildirilmektedir (1-3). Ülkemizde biri situs inversus totalis ile birlikte olan 46 ve 61 yaşında asemptomatik iki c-TGA'lı vaka bildirilmiştir (7,8). Vakamız 17 günlükken tanı almış olmasına rağmen hastanın semptomunun olmaması ve büyüme gelişmesinin normal olması nedeniyle hastalık aile tarafından kabul edilememiş ve gizlenmişti. c-TGA'ya nadiren aspleni eşlik edebilmektedir (9). Vakamızın batın ultrasonografisinde ise herhangi bir patoloji saptanmamıştı.

c-TGA tanısında fizik muayene, elektrokardiyografik ve telekardiyografik incelemeler oldukça önemlidir. Fizik muayenede eşlik eden kardiyak patolojilere ait üfürümler (VSD, pulmoner stenoz veya triküspit kapak yetmezliği) duyulabilir. Pulmoner darlık ve VSD varsa siyanoz görülebilir. Elektrokardiyografide ventriküler inversiyonu gösteren V4R ve V1'de Q dalgasının olması buna karşın V5-6'da Q dalgası olmaması, beraberinde sıklıkla değişken ve ilerleyici derecede AV bloklar, supraventriküler taşikardi, hasta sinüs sendromu, atriyal aritmi, atriyal fibrilasyon, Wolff-Parkinson-White preeksitasyonu ve ventriküler taşikardi gibi ritim bozuklukları görülebilir.

Aort önde ve solda yerleşimli anatomik sağ ventrikülden çıkar ve pulmoner arterin solundan seyreder. Böylece telekardiyografik değerlendirmede çıkan aorta tarafından oluşturulan düz sol üst kalp sınırı (sol omuz belirtisi) karakteristik bir bulgu olarak görülür. En önemli tanı aracı ise transtorasik ekokardiyografide ventriküler inversiyon ile birlikte ventriküloarteryel diskordansın görülmesidir (1-3). c-TGA, büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu ile karışabilmektedir. Ayırıcı tanıda manyetik rezonans görüntüleme, konvansiyonel veya BT anjiyografik incelemeler kullanılabilir (10).

Cerrahi tedavi; geçici veya tam iyileşme sağlayacak şekilde yapılabilir. Geçici tedavi infant döneminde pulmoner stenozlu hastalara şant yapılması ya da ciddi konjestif kalp yetmezliği olan geniş VSD' li hastalara pulmoner artere banding yapılması şeklinde olabilir.

Cerrahi tam onarımda belirleyici faktör sağ ventrikülün sistemik ventrikül olarak çalışma kapasitesidir. Prognoz eşlik eden kardiyak defektlere, sistemik ventrikül disfonksiyonuna ve ileti sistemi anomalilerine bağlıdır (1,3). Bu hastaların uzun dönem takibinde sistemik sağ ventrikül azalmış fonksiyonlarının artmış mortalite ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Sistemik sağ ventrikül disfonksiyonun etiyopatogenezinde sağ ventrikülün artmış basınç yükü, miyokardiyal hipoksi ve çoğu hastada görülen sistemik AV kapak yetmezliğinin önemli rol oynadığı düşünülmektedir (11-13). Sağ ventrikül disfonksiyonu gelişmeden önce erken tanı konulması uygulanacak tedavi ve prognoz açısından oldukça önemlidir. İzole c-TGA vakaları dahil olmak üzere triküspit kapak anomalisi (displazi, straddling, kısa ve kalın chorda tendinea'ların bulunduğu Ebstein-benzeri gibi anomaliler) ile birlikte triküspit kapak yetmezliği olan vakalarda sağ ventrikül disfonksiyonu gelişmeden önce triküspit kapak replasmanı gerekmektedir (1-3). ACE inhibitörlerinin sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumlu etkileri olduğu bildirilmektedir (2). Biz de hastamıza profilaktik olarak ACE inhibitör tedavisi başladık. Çünkü bu hastalarda sağ ventrikül disfonksiyonu geliştikten sonra cerrahi tedavi sonuçları başarılı olamamakta ve mortalite artmaktadır. Kompleks kardiyak defektleri bulunan veya ciddi sağ ventrikül disfonksiyonu olan vakalar ileriki dönemde kalp transplantasyonuna aday olurlar (1).

c-TGA'lı hastalarda en sık görülen ileti defektleri, değişken derecelerde ilerleyici AV bloklardır. Bu hastalarda anatomik değişikliklerden dolayı ileti sistemi anormallikleri görülür. Hastaların % 94'ünde AV nodun pozisyonu normalden farklı olarak anterior yerleşimlidir. Doğumda dahi görülebilen tam AV blok gelişme riski her yıl %2 oranında artmaktadır (1-3). Dahası AV ileti bozuklukları VSD bulunmayan hastalarda VSD bulunan hastalara göre daha sıktır (1). Tam AV blok gelişen hastalar pacemaker (kalp pili) gereksinimi açısından izlenmelidir. Baş dönmesi, senkop, egzersiz kapasitesinde azalma gibi semptomlar ve uygunsuz sinüs taşikardisi, ventriküler aritmi, anormal geniş QRS ile birlikte 2-3 kat RR mesafesinde uzama veya bradikardi (kalp hızı 50-55/dk) ile birlikte QTc'de uzama, ventriküler hızın 60/dk altında olması, sistemik AV kapak yetmezliği veya sistemik ventrikül disfonksiyonu gibi durumlar tam AV bloklu çocuklarda pacemaker endikasyonlarını oluşturmaktadır (6, 14). Ülkemizde c-TGA tanısı ile takip edilen 7 yaşında tam AV blok tespit edilen bir hastaya 19 yaşında bayılma şikayeti ve bradikardi (40/dk) gelişmesi üzerine iki odacıklı kalp pili takılmıştır (15). Vakamızın ventriküler kalp hızı 60-80/dk civarında idi ve halsizlik, baş dönmesi, bayılma veya efor kapasitesinde düşme gibi herhangi bir semptomu

ve hipotansiyonu yoktu. Hastamızı sağ ventrikül disfonksiyonu, triküspit kapak yetmezliği ve tam AV blok seyri açısından kliniğimizde takip etmekteyiz.

## **SONUÇ**

Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinde fizik muayene, elektrokardiyografik ve telekardiyografik incelemelerin dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi temel ve basit tanı araçlarıdır. Bu yöntemler nadir görülen izole c-TGA'da erken tanı koymada da oldukça önemli bir yere sahiptir. Ayrıca tam AV blok saptanan bireylerde nadir görülen c-TGA'da düşünülmalıdır. İzole c-TGA'lı vakalar yıllarca semptomsuz seyredebilir, ancak bu hastalar sağ ventrikül fonksiyonları, tam AV blok ve pace maker gereksinimi yönünden düzenli olarak izlenmelidir.



**KAYNAKLAR**

1. Myung Kun, Park. Pediyatrik Kardiyoloji, Beşinci Baskı. Adana Nobel Kitabevi, Adana, 2009: 230-234.
2. Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. Orphanet J Rare Dis. 2011;6:22.
3. Halil Türkoğlu, Tijen Alkan Bozkaya. Büyük Damarların Konjenital Düzeltilmiş Transpozisyonu (Çift Diskordans): Cerrahi Tedavi Seçenekleri. Türkiye Klinikleri J Cardiol-Special Topics 2008;1:67-73.
4. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. Am J Cardiol. 1990;65:1222-9.
5. Sharland G, Tingay R, Jones A, Simpson J. Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries): echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. Heart. 2005;91:1453-8.
6. Chronister CS. Congenital complete atrioventricular block in a young man: a case study. Crit Care Nurse. 2009;29:45-56;
7. Yusuf Tavail. Semptomsuz bir hastada doğuştan düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu ve total situs inversus. Türk Kardiyol Dern Arş - Arch Turk Soc Cardiol 2007;35:314
8. Zekeriya Kaplan, Gönül Zeren, Sinan İnci, Hasan Arslantürk. Konjenital Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu Olan Asemptomatik Bir Olgu. Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2013;25:105-8.
9. Freedom RM, Harrington DP. Anatomically corrected malposition of the great arteries. Report of 2 cases, one with congenital asplenia; frequent association with juxtaposition of atrial appendages. Br Heart J 1974;36:207-15.
10. Utku Arman Örün, Özben Ceylan, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal. Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2013;21:782-5.
11. Talwar S, Ahmed T, Saxena A, Kothari SS, Juneja R, Airan B. Morphology, surgical techniques, and outcomes in patients above 15 years undergoing surgery for congenitally corrected transposition of great arteries. World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2013;4:271-7.
12. Redington AN, Rigby ML, Shinebourne EA, Oldershaw PJ. Changes in the pressure-volume relation of the right ventricle when its loading conditions are modified. Br Heart J. 1990;63:45-9.



13. Hauser M, Bengel FM, Hager A, Kuehn A, Nekolla SG, Kaemmerer H, Schwaiger M, Hess J. 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;89:1231-5.
14. Gregoratos G, Cheitlin MD, Conill A, Epstein AE, Fellows C, Ferguson TB Jr, Freedman RA, Hlatky MA, Naccarelli GV, Saksena S, Schlant RC, Silka MJ. ACC/AHA Guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: executive summary. *Circulation* 1998; 97:1325–35.
15. Mehmet Akif Düzenli, Nazif Aygöl, Meryem Ülkü Aydın, Kurtuluş Özdemir. Doğuştan Düzeltilmiş Büyük Damar Transpozisyonu Olan Bir Vakada İki Odacıklı Kalp Pili Tedavisi ve Uzun Dönem Takibi. *TAPE*. 2008; 6: 56-59.