

FETAL EKOKARDİYOĞRAFI İLE TANI KONULAN HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMLU OLGU SUNUMU

Hypoplastic left heart syndrome diagnosed by Fetal Echocardiography: Case Report.

Emel Kıyak Çağlayan¹, Dilşat Amanvermez Şenarslan², Öznur Küçük³, Gülaçan Tekin⁴,

ÖZET

Hipoplastik sol kalp sendromu nadir görülen konjenital kalp hastalıklarındandır ancak doğum sonrası acil müdahale gerektirmesi açısından önem arz eder. Tedavisiz bırakıldığında %95 hasta ilk birkaç haftada kaybedilmektedir. Fetal ekokardiyografi ile hastalığın erken tanısı doğum için uygun zaman ve koşulların sağlanmasına imkan verir. Gerekli tedbirlerin erken alınarak hastaların pediatrik kardiyolog ve konjenital kalp cerrahisi yapılan merkeze ulaştırılması hastaların sağ kalımlarını artırmaktadır. Bu yazıda 35. gestasyon haftasında tespit edilmiş olan hipoplastik sol kalp sendromlu (HSKS) olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: *Fetal Ekokardiyografi , Hipoplastik Sol Kalp Sendromu, Konjenital Kalp Hastalığı*

ABSTRACT

Hypoplastic left heart syndrome is a rare congenital heart defect. But it has importance in terms of it necessitates urgent intervention after birth. Without treatment nearly 95% of the cases end up with death within a few weeks from birth. Early diagnosis of the disease by fetal ultrasound screening enables to arrange a convenient birth time and hospital conditions. Early referral of the patients to a pediatric cardiologist and to an experienced congenital heart surgery center, provides better survival rates. In this article, a case with hypoplastic left heart syndrome diagnosed by fetal ultrasonography at 35th week pregnancy was presented.

Key words: *Fetal Echocardiography, Hypoplastic Left Heart Syndrome, Congenital Heart Defects*

¹Bozok Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, YOZGAT

²Bozok Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, YOZGAT

³Bozok Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, YOZGAT

⁴Bozok Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, YOZGAT

Emel Çağlayan, Yrd. Doç. Dr.
Dilşat Şenarslan, Öğr. Gör.
Öznur Küçük, Yrd. Doç. Dr.
Gülaçan Tekin, Yrd. Doç. Dr.

İletişim:

Yrd. Doç. Dr. Emel Çağlayan
Bozok Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı,
66200 YOZGAT

Tel: +90 354 2127060

e-mail:

emelkiyak@hotmail.com

Bozok Tıp Derg. 2011,3:(51-54)

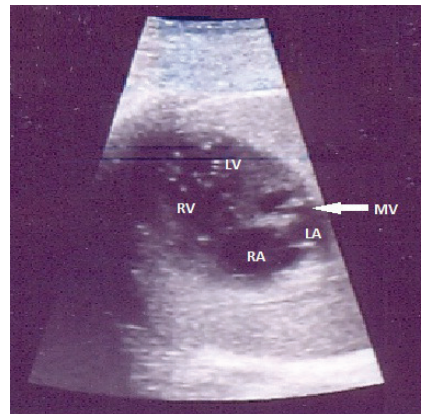
GİRİŞ

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) tüm canlı doğumlar içerisinde %0,016-0,036 sıklığında görülmektedir ve tüm konjenital kalp hastalıkları içinde %1-3 oranında görülür. HSKS, sol ventrikül ve kalbin sol çıkış yolu üzerindeki yapılarda değişik derecelerde hipoplazinin eşlik ettiği bir hastalık yelpazesidir. Klasik olarak aortik kapak atrezik olup mitral kapak atrezik veya hipoplastiktir. Bazı vakalarda ise kritik aort stenozunun eşlik ettiği sol ventrikül hipoplazisi, hipoplastik sol ventrikül ve aort ile birlikte atrioseptal ventriküler defekt ve ciddi aort koartasyonu şeklinde görülür[1]. Fetal hayatta fizyolojik sağdan sola şant sağlayan patent ductus arteriosus (PDA) tkalı bölgeyi bypass ederek oksijenli kanın sistemik dolaşıma geçmesini sağlar. Bu nedenle fetal hayatta sıklıkla problem görülmezken doğum sonrasında PDA'nın kapanmasıyla birlikte yenidoğan semptomatik hale gelir. Sistemik dolaşıma giden kan miktarı azaldığından derin siyanoz, uç organ perfüzyon bozukluğuna bağlı ağır asidoz, hipotansiyon ve şok tablosu gelişir. Acil müdahale edilmez ise bu tablo mortalite ile sonuçlanır. Bu sebeple fetal hayatta tanı konulması büyük önem taşır. Tanı konulan hastaların postnatal dönemde operasyona kadar prostaglandin infüzyonu ile PDA ları açık tutulmalı, kardiyak yetmezlik durumunda inotrop başlanmalı, hastada asidoz gelişimi önlenip ameliyata en iyi koşullarda hazırlanması sağlanmalıdır[2]. Ayrıca aileyi ve bebeği bekleyen tablonun, tedavi seçeneklerinin anlatılması, ekstrakardiyak anomali ve ekkromozom hastalıklarının varlığı da değerlendirilerek gebelik terminasyonunun etik çerçevede aileye anlatılması önem taşır. Ailenin karar vermesinde yeterli danışmanlık ve destek jinekolog, pediatrist ve kalp damar cerrahı tarafından sağlanmalıdır.

OLGU SUNUMU

21 yaşında, son adet tarihine göre 35 hafta 4 günlük gestasyon ve ilk gebeliği bulunan hasta dış merkezde intrauterin gelişme geriliği tanısı konması üzerine kliniğimize başvurdu. Muayenede ortalama

ölçüsü 31 hafta 6 gün, makat geliş, amniyon mayii yeterli olarak saptandı. Aile anamnezinde doğumsal bir kalp hastalığı bulunmadığı öğrenildi. Teratojen ilaç kullanım hikayesi bulunmamaktaydı. Kalbin 4 kadran ultrason görüntüsünde sol kalp hipoplastik izlendi. Sol ventrikül çapı sağa göre belirgin düşük, sağ ventrikül duvar kalınlığında artış, mitral kapak stenotik, assendan aortada hipoplazik görünümüldü(Resim1). Assendan aortta retrograd akım izlendi. Fetusta hipoplastik sol kalp tanısı konulan gebeye hastalık ve tedavi seçenekleri hakkında ve doğum sonrası alınması gereken tedbirler hakkında bilgi verildi. İleri gebelik haftası nedeniyle karyotip değerlendirme yapılamadı. Hasta yenidoğan yoğun bakım hizmetlerinin yeterli olduğu, konjenital kalp cerrahisi konusunda deneyimli olan tersiyer merkeze sevk edildi. Fetal distres nedeniyle doğum sezeryan ile gerçekleştirildi. Aile operasyona karar verdi ve yenidoğan yoğun bakımda uygun koşullar sağlandıktan sonra postnatal 15. günde Norwood Stage I operasyonu uygulandı. Operasyon sonrası 5. günde konjestif kalp yetmezliği nedeniyle hasta kaybedildi.



Resim 1: Hipoplastik sol kalp sendromlu olgunun fetal ultrasonografisinde kalbin 4 kadran görüntüsü. (LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, LA: Sol atrium, RA: Sağ atrium, MV: Mitral kapak) Sol kalbin hipoplastik yapıda olduğu, mitral kapakta darlık ve geniş patent foramen ovale izlenmektedir.

TARTIŞMA-SONUÇ

Normal popülasyonda konjenital kalp hastalığı görülme riski 1000 canlı doğumda 8 kadardır. Ancak ailede doğumsal kalp hastalığı anamnezi, maternal diyabet, fenilketonüri, kollajen doku hastalığı, rubella öyküsü, kardiyak teratojen ilaç kullanımı, fetusta ekstrakardiyak anomaliler, fetal aritmi, non-immunhidrops, intrauterin gelişme geriliği ve anöploidilerin varlığında fetusta konjenital kalp hastalığı görülme riski yükselmektedir. Rutin obstetrik taramada kalbin 4 kadrant ultrason görüntüsü bu grup anomalilerin büyük kısmına tanı koydurucudur[3]. Risk grubu içerisindeki gebelere ve rutin ultrason değerlendirmesinde şüpheli durumlarda gebeliğin 18-22. haftaları arasında mutlaka fetal ekokardiyografik değerlendirme yapılmalıdır[4].

Fetal ekokardiyografide kalbin sol tarafının belirgin olarak küçük çapta olması veya ekojenik sol ventrikül izlenmesi beraberinde renkli akım doppler ultrason ile foramen ovaleden ters yönlü akım (soldan sağa), arcus aortada retrograd akım görülmesi ile kolayca tanı konulabilir[5]. Etkilenen fetusların çoğunun düşük risk grubunda olduğu göz önüne alınacak olursa orta trimester anomali taramalarında ultrason ile kalbin 4 kadrant görüntüsü ve kalbin sol ve sağ çıkış yolları standart olarak incelenmesi önem taşımaktadır. Bunun yanında erken gebelik haftalarında yapılan ense kalınlığının değerlendirilmesi de konjenital kalp hastalığı riski belirlenmesi açısından yol gösterici olacaktır[4].

HSKS tüm konjenital kalp hastalıklarının %2-3'ünü oluşturmasına rağmen, neonatal dönemdeki kardiyak sebepli ölümlerin %25-40'ından sorumludur. Herhangi bir müdahale yapılmadığında %95 hasta ilk birkaç haftada kaybedilmektedir[5]. Günümüzde hastalığın 2 tedavi yolu vardır; 1) Kalp transplantasyonu 2) Üç aşamalı palyasyon yöntemi; yenidoğan döneminde Norwood Stage I operasyonu, 6-8 aylıkken stage II operasyonu ve son olarak 18 ay- 5 yaş arasında total kavopulmoner anastomoz operasyonu uygulanır. Hasta bu üç operasyon sonunda Fontan dolaşımıyla hayatını idame ettirir.

Kalp nakli ülkemiz koşullarında çok sık başvurulan bir yöntem değildir. Küçük yaşta donör bulunması oldukça zordur ve bekleme sürecinde hastanın kaybedilme riski vardır. Öte yandan tek ventriküllü dolaşım sistemini Fontan dolaşımına (sistemik venöz dönüşün sağ kalbe uğramadan direkt olarak pulmoner arterlere dökülmesi) döndürmek için 3 aşamadan oluşan mortalite riski yüksek olan operasyonlar geçirmesi gerekmektedir. Son yıllarda başarı oranları artmakla birlikte 5 yıllık total sağ kalım %65 ve 10 yıllık total sağ kalım %55 civarındadır[4]. HSKS tanısı konulduğunda fetusun geleceği hakkında sağlıklı karar verebilmek için aileye yeterli destek ve danışmanlık sağlanması hekimlerin sorumluluğundadır. Jinekolog, pediatrik kardiyolog ve konjenital kalp cerrahisi tarafından terminasyon seçeneği ve gebeliğin devam ettirilmesi durumunda gebenin yakın takibi, doğumun zaman ve yer açısından planlanması, doğum sonrası bebeğin ve ailenin karşılaşacağı tablo, ameliyatlara, sağ kalım oranları hakkında detaylı bilgi verilmelidir.

Barron ve ark. İngiltere'deki kliniklerinde 1994-2000 yıllarında HSKS saptanan olgularda gebelik terminasyon oranlarının %44'lerde olduğunu, 2000-2004 yılları arasında ise bu oranın %25'e kadar düştüğünü bildirmişlerdir. Bu konuda en önemli faktörün cerrahi sonucunda başarı oranlarının artması olduğunu belirtmişlerdir[5].

Türkiye'de bu konuda 1997 yılında Samanlı ve ark. 23 haftalık gebelerde prenatal ultrasonografi taramasında hipoplastik sol kalp sendromu bildirmişler ve ailenin onayıyla 24. haftada gebelik terminasyonu kararı verilmişlerdir[6]. Özellikle son 10 yıl içerisinde ülkemizde de yurtdışına göre daha düşük sağ kalım oranları bildirilmesine rağmen deneyimli merkezlerde başarılı sonuçlar elde edilmiştir[7].

Kritik konjenital kalp hastalıklarında prenatal tanı, hastanın zamanında pediatrik kardiyoloğa ve kalp cerrahisi yapılan merkeze ulaştırılmasını sağlar.

Erken dönemde gerekli girişimlerin yapılması ve yoğun bakım hizmetinin sağlanmasıyla mortalite ve morbidite azaltılabilir[8]. Tworetzky ve arkadaşları prenatal HSKS tanısı konulan 33 hasta ile postnatal dönemde tanısı konmuş olan 55 hastanın preoperatif klinik durumu ve Norwood Stage I operasyonu sonrası sağ kalımlarını karşılaştırmışlardır. Prenatal tanısı konan hastaların preoperatif klinik tablosunun daha iyi olduğunu ve operasyon sonrası sağ kalımlarının daha yüksek olduğunu saptamışlardır[9].

Son yıllarda fetal hayatta tanı konmuş bazı patolojiler için fetal kardiyak invaziv girişimler yapılabilmektedir. Fetal ekokardiyografi ile saptanmış olan aort stenozu gibi durumlarda prenatal girişimsel kateterizasyon ile aort kapağa balon valvuloplasti yapılabilmektedir veya ASD'ye bağımlı hastalarda restriktif özellikteki ASD'nin genişletilmesi, atrial septostomi yapılabilmektedir[10].

Sunulmuş olan olgu kliniğimize 35. gestasyon haftasında ilk kez başvurmuş olup defekt intrauterin gelişme geriliği nedeniyle yapılan ileri incelemede saptanmıştır. Gebe ve fetus için uygun merkez aranmış ve gerekli müdahalelerin yapılabileceği tersiyer merkeze zamanında ulaşması sağlanmıştır. Operasyona erken alınmasına rağmen düşük doğum ağırlığı ve postoperatif dönemde konjestif kalp yetmezliği ile hasta kaybedilmiştir. Erken müdahalenin önem arz ettiği konjenital kalp defektlerini saptamak için rutin obstetrik değerlendirmede kalbin 4 kadran ultrason görüntüsünün önemi büyüktür. Erken tanı ve gerekli tedbirlerin alınmasıyla bu hastaların mortaliteleri ve morbiditeleri azaltılabilir.

KAYNAKLAR

1. Simpson JM. Hypoplastic Left Heart Syndrom. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15:271-278
2. Mavroudis C, Backer CL. Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatric Cardiac Surgery*. 3th edition. Philadelphia, Pennsylvania: Mosby, 2003;560-572.
3. Özkutlu S. Fetal Kalp Yapı ve Fonksiyon Bozukluklarında Prenatal Tanı. *Sürekli Tıp Eğitimi Dergisi (sted)* 2003; 12(2): 61-64.
4. Simpson JM. Impact of fetal echocardiography. *Ann Pediatr Cardiol* 2009;2(1):41-50.
5. Barron DJ, Kilby MD, Davies B, Wright JG, Jones TJ, Brawn WJ. Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet* 2009;374(9689):551-64.
6. Samanlı ÜB, Cantez T, Öz F, Benhabib M. Türk Kardoloji Derneği Arşivi 1997;25:503-507.
7. Alayunt EA, Atay Y, Özyürek AR, Aşkar FZ, Değirmenciler K, Arpaçay A. Sano modifikasyonu ile Norwood stage 1 ameliyatı. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2008;16(2):122-125.
8. Yun SW. Congenital heart disease in the newborn requiring early intervention. *Korean J Pediatr* 2011;54(5):183-91.
9. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001;103(9):1269-73.
10. McElhinney DB, Tworetzky W, Lock JE. Current status of fetal cardiac intervention. *Circulation* 2010;121(10):1256-63.