

Hipoplastik Sağ Ventrikül, Triküspit Atrezisi, Subaortik Ventriküler Septal Defekt ve Büyük Arterlerin D-Transpozisyonu Olan Çift Çıkışlı Sol Ventrikül; 2-D Ekokardiyografik Tanı



Osman Yılmaz¹, Ömer Kılıç², Nilay Hakan³

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Erzurum, Türkiye

²Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, Erzurum, Türkiye

³Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Erzurum, Türkiye

ÖZET

Çift çıkışlı sol ventrikül, çeşitli anatomik tiplerinin olduğu çok nadir bir konjenital kardiyak anomalidir. Bu olgu sunumunda aorta ve pulmoner arteri sol ventrikülden çıkan iki günlük bir erkek bebek tartışıldı. Olgumuzda görülen konjenital kalp hastalığı anomalileri arasında; iyi gelişmiş bir pulmoner arterin arkadan ve soldan çıkması, aortanın önden ve sağdan çıkması (Büyük arterlerin d-transpozisyonu), ostium sekundum tipi atriyal septal defekt, triküspit atrezisi, şiddetli hipoplastik sağ ventrikül, subaortik ventriküler septal defekt, normal pulmoner arter basıncı ile birlikte pulmoner arter kan akımı artışı ve mitral - pulmoner fibröz devamlılığının görülmesi yer alıyordu.

Anahtar Kelimeler: Çift çıkışlı sol ventrikül, büyük arterlerin d- transpozisyonu, triküspit atrezisi, hipoplastik sağ ventrikül

Hypoplastic Right Ventricle, Tricuspid Atresia, Double-outlet Left Ventricle with D-Transposition of the Great Arteries and Subaortic Ventricular Septal Defect; 2-D Echocardiographic Diagnosis

ABSTRACT

Double outlet left ventricle is very rare congenital cardiac anomaly with numerous anatomical subtypes. Here, we presented and discussed a 2-day-old male baby with aorta and pulmonary artery arising from the left ventricle. Congenital heart disease anomalies observed in our patient included a well-developed pulmonary artery being posterior and to the left of the aorta, the aorta being anterior and to the right of the pulmonary artery (D-transposition of the great vessels), ostium secundum atrial septal defect, tricuspid atresia, severe hypoplastic right ventricle, subaortic ventricular septal defect, increased pulmonary artery blood flow with normal pulmonary artery pressure and mitral-pulmonary fibrous continuity.

Key Words: Double-outlet left ventricle, d- transposition of the great arteries, tricuspid atresia, hypoplastic right ventricle

GİRİŞ

Çift çıkışlı sol ventrikül aorta ve pulmoner arterin morfolojik sol ventrikülden çıktığı ventrikülo-arteriyal bağlantının bir tipi olarak tarif edilir. Bu anomaliyi ilk olarak 1819 yılında tanımlayan Marchal olmuştur⁽¹⁾. Sakakibara ve ark.⁽²⁾ 1967 yılında bu anomaliyi detaylı bir şekilde tarif etmişlerdir. Geçmiş raporlarda çift çıkışlı sol ventrikülün canlı doğanlarda 1/200.000'den daha az görüldüğü bildirilmiştir⁽³⁾. Çift çıkışlı sol ventrikül çeşitli morfolojik özellikler gösterebilir. Morfolojik özelliğin belirlenmesi tedavi seçiminde önemli olmaktadır.

OLGU SUNUMU

İki günlük, 2900 gr ağırlığında bir erkek bebek üfürüm nedeniyle tarafımıza gönderildi. Hastanın genel durumu iyi, bilinci açıktı. Oksimetre ile ölçülen oksijen saturasyonu %85 idi. Kalp sesleri dinlemekle ritmik (145/dk), sol 3-4 interkostal aralıkta duyulan 1/6 sistolik üfürümü vardı. Akciğer grafisinde kardiyomegali izlendi. Hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde, aortanın ve iyi gelişmiş bir pulmoner arterin sol ventrikülden çıktığı, pulmoner arterin arkada ve solda, aortanın önde ve sağda (Büyük arterlerin d-transpozisyonu), 8 mm ostium sekundum tipi atriyal septal defekt (ASD), triküspit kapak atrezisi, şiddetli

Yazışma Adresi

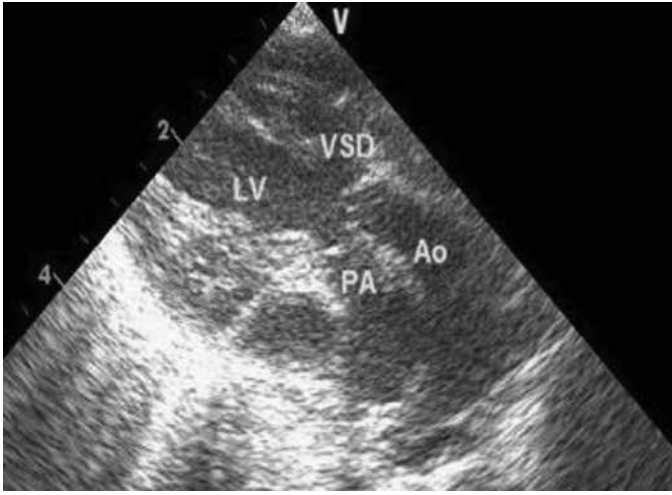
Osman Yılmaz

E-posta: onfilyilmaz@yahoo.com

Geliş Tarihi : 27.01.2013

Kabul Tarihi : 18.06.2013

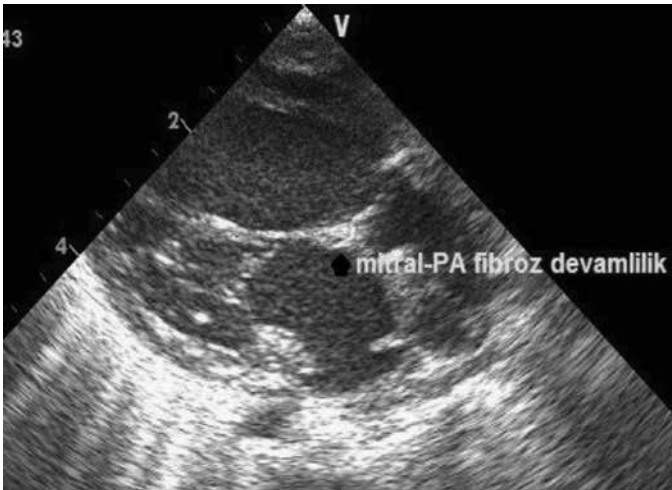
@Telif Hakkı 2014 Koşuyolu Heart Journal metnine www.kosuyolukalpdergisi.com web sayfasından ulaşılabilir.



Resim 1. Aortanın önden pulmoner arterin arkadan sol ventrikülden çıktığını gösteren ekokardiyografi görüntüsü
LV: Sol ventrikül VSD: Ventriküler septal defekt PA: Pulmoner arter Ao:Aorta



Resim 2. Trikuspid atrezisi ve hipoplastik sağ kalbin görüntülendiği ekokardiyografi görüntüsü
LV: Sol ventrikül RV: Sağ ventrikül



Resim 3. Mitral-pulmoner arter fibroz devamlılığın ekokardiyografi görüntüsü

hipoplastik sağ ventrikül, 5 mm subaortik ventriküler septal defekt (VSD), normal pulmoner arter basıncı ile birlikte pulmoner arter kan akımı artışı (Pulmoner arter basıncı 20 mmHg) ve mitral-pulmoner fibröz devamlılık olduğu görüldü (Resim 1, 2, 3). Hastaya medikal tedavi olarak furosemid ve enalapril maleat başlandı. Gelecekte tek ventrikül onarım operasyonu planlanan hastaya ilk aşamada pulmoner banding yapılması için randevu alındı.

TARTIŞMA

Çift çıkışlı sol ventrikül morfolojik olarak değişik varyasyonlar gösteren oldukça heterojen bir anomalidir. Morfolojik özelliğın kesin olarak tarifi, tedavi yöntemine karar verme aşamasında belirleyici olmaktadır. Van Praagh ve ark.(1) çift çıkışlı sol ventrikülün 14 farklı tipini tarif etmişlerdir. Gouton ve ark.(4) daha önceki literatürlerle birlikte 126 olgunun bildirildiği çalışmada %96 levokardi, %92,8 atrial situs solitus, %70 subaortik interventriküler kommunikasyon, %65 D-transpozisyon, %30 atrioventriküler kapak anomalisi (16 olguda triküspit atrezisi, üç olguda triküspit hipoplazisi, yedi olguda triküspit darlığı, sekiz olguda triküspit displazisi, üç olguda Ebstein anomalisi) saptamışlar ve olguların çoğunda sağ ventrikül hipoplazisi olduğunu belirtmişlerdir. Imai-Compton ve ark.(5) 1960-2008 yılları arasında çift çıkışlı sol ventrikül tanısı almış toplam 19 hasta tanımlamışlardır. Çift çıkışlı sol ventrikülle birlikte öne çıkan ortak kardiyak morfolojileri ASD (%14,74), VSD (%13,68), sağ ventrikül hipoplazisi (%12,63) ve patent duktus arteriosus (%15,8) olarak saptamışlardır. Olguların dokuzunun siyanotik tipte olduğu, dokuzunda kardiyomegali ve tüm olgularda değişik derecelerde sağ ventrikül disfonksiyonu görülmüştür.

Çift çıkışlı sol ventrikülde VSD subaortik, subpulmoner, doubly committed ya da non-committed olabilir. Çoğunlukla VSD subaortik olur ve %90'ı pulmoner stenozla birlikte(6). Donald ve William(7) ise subaortik VSD ile birlikte sağ

Tablo 1. Çift çıkışlı sol ventrikülün klasifikasyonu

Tip	Önerilen onarım şekli
Normal sağ ventrikül	Biventriküler onarım
Pulmoner stenoz	VSD'nin kapatılması ve sağ ventrikül-ana pulmoner arter konduit
Pulmoner stenoz yok ve subaortik VSD	Ana pulmoner arterin translokasyonu ya da uprooting Genişletilmiş VSD ve "Boomerang yama" Sağ ventrikül aort girişi arasına baffle ve atriyal ya da arteriyal switch
Subpulmoner VSD	Sağ ventrikül pulmoner arter girişi arasına baffle
Doubly committed VSD	"Boomerang yama"
Hipoplastik sağ ventrikül	Fontan tipi operasyonlar
VSD:Ventriküler septal defekt	

anterior aorta özelliğinde çift çıkışlı sol ventrikül vakaların büyük çoğunluğunda (%83) pulmoner stenoz olduğunu rapor etmişlerdir.

Olgumuzda çift çıkışlı sol ventrikülde görülen ortak morfolojik anomaliler çok sıra dışı değildir, ancak sağ anterior aorta özelliğinde (Büyük arterlerin d-transpozisyonu) olup pulmoner stenozun olmadığı aksine iyi gelişmiş bir pulmoner arterin olması subaortik VSD yapısında çift çıkışlı sol ventrikül anomalisi için çok nadir görülen bir özelliktir.

Marino ve ark.⁽⁸⁾ çift çıkışlı sol ventrikül tanısında ekokardiyografik değerlendirmenin tanısal önemini ortaya koymuşlardır. Lopes ve ark.⁽⁹⁾ olgumuzla ortak morfolojik özelliklere sahip bir çift çıkışlı sol ventrikül olgusunda 2-D ve renkli ekokardiyografinin, erken dönemde hastalığın tanınmasında ve tedavinin planlanmasında yol gösterici olduğunu belirtmişlerdir. Olgumuzda da ekokardiyografi nadir görülen bu konjenital anomalinin morfolojik özelliklerini ortaya koyarak erken dönemde anjiyografi yapmadan geleceğe yönelik olarak tedavinin planlanmasına yardımcı olmuştur.

Çift çıkışlı sol ventrikülde morfolojik tiplere göre cerrahi onarım şekline karar verilir (Tablo 1). Sağ ventrikül hipoplazisi varlığında Fontan operasyonları uygulanırken, hipoplazinin olmadığı durumlarda biventriküler onarım ameliyatları uygulanır^(10,11). Özellikle yenidoğan ve erken bebeklik döneminde artmış pulmoner kan akımı olan tek ventriküllü hastalarda, ventrikül volüm yükünü ortadan kaldırmak ve pulmoner vasküler direnç artışını engellemek için pulmoner banding uygulanır. Pulmoner arter kan akımı artışına veya pulmoner venöz hipertansiyona sekonder ortalama pulmoner arter basıncındaki artış (>15-20 mmHg) ve pulmoner vasküler direnç yüksekliği (>2-4 U/m²) ileride Fontan operasyonunu olanaksız kılar⁽¹¹⁻¹³⁾. Artmış pulmoner kan akımına bağlı konjestif kalp yetmezliğini önlemek amacıyla, pulmoner banding planlanan hastamıza erken dönemde antikonjestif tedavi başladık. Uygun palyatif ve hazırlayıcı operasyonlar Fontan operasyonlarının başarısı için zaman kazandıracaktır. Çünkü Fontan operasyonları için 3-4 yaş altı ve 16 yaş üstünün önemli risk faktörü olduğu çalışmalarda gösterilmiştir⁽¹¹⁻¹³⁾. Olgumuzda hipoplastik sağ ventrikül, triküspit atrezisi ve sol ventrikülden çıkan iyi gelişmiş pulmoner arterin olması ve

pulmoner arter kan akımındaki artış pulmoner vasküler direnci yükseltebileceğinden ileride yapılacak Fontan operasyonlarının başarısı için erken dönemde pulmoner banding uygulanmasına karar verildi.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Van Praagh R, Weinberg PM, Srebro JP. Double outlet left ventricle, In: Adams FH, Emmanouilides GL, Riemen-Schneider TA, eds. Heart Diseases in Infants Children and Adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989:461-73.
2. Sakakibara S, Takao A, Arai T, Hashimoto A, Nogi M. Both great vessels arising from the left ventricle (Double outlet left ventricle) (Origin of both great vessels from the left ventricle) Bull Heart Institute. Japan, 1967:66.
3. Wilkinson JL. Double outlet left ventricle. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, eds. Paediatric cardiology, vol 2. Edinburgh: Churchill Living-Stone, 1987:889-911.
4. Gouton M, Bozio A, Rey C, Sassolas F, Vaksman G, Di Filippo S. (Double outlet left ventricle: a rare and unusual cardiopathy. Apropos of 7 new cases). Arch Mal Coeur Vaiss 1996;89:553-9.
5. Imai-Compton C, Elmi M, Manlhiot C, Floh AA, Golding F, Williams WG, et al. Characteristics and outcomes of double outlet left ventricle. Congenit Heart Dis 2010;5:532-6.
6. Menon SC, Hagler DJ. Double-outlet left ventricle: diagnosis and management. Curr Treat Options Cardiovasc Med 2008;10:448-52.
7. Donald Jr H, William E. Double outlet left ventricle, In: Adams FH, Emmanouilides GL, Riemen-schneider TA, eds. Heart Diseases in Infants Children and Adolescents. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995,1270-6.
8. Marino B, Bevilacqua M. Double-outlet left ventricle: two-dimensional echocardiographic diagnosis. Am Heart J 1992;123:1075-7.
9. Lopes LM, Rangel PI, Soraggi AM, Furlanetto BH, Furlanetto G. Double-outlet left ventricle. Echocardiographic diagnosis. Arq Bras Cardiol 2001;76:511-6.
10. DeLeon SY, Ow EP, Chiemmongkoltip P, Vitullo DA, Quinones JA, Fisher EA, et al. Alternatives in biventricular repair of double-outlet left ventricle. Ann Thorac Surg 1995;60:213-6.
11. Saylam GS, Sarıoğlu A. Functional single ventricle: management an therapeutic options. Turk Gogus Kalp Dama 1996;1:15-27.
12. Freedom RM. The dinosaur and banding of the main pulmonary trunk in the heart with functionally one ventricle and transposition of the great arteries; a saga of evolution and caution. J Am Coll Cardiol 1987;10:427-9.
13. Mayer JE Jr, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:444-51.