

İleri Yaşta Tanı Alan Doğuştan Düzeltilmiş Büyük Arterlerin Transpozisyonu ve Situs İnversus Totalis Vakası

A Case of Congenitally Corrected Transposition Of Great Arteries And Situs Inversus Totalis Diagnosed In Elderly

Nil Özyüncü, Nazlı Turan, Cansın Tulunay Kaya, Hüseyin Göksülük, Özgür Ulaş Özcan, Çetin Erol

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İbni Sina Hastanesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

Doğuştan düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu, nadir görülen bir konjenital anomali olup ortalama çocukluk ve gençlik çağında tanı almaktadır. Literatürde 60'lı yaşlarda tesadüfen saptanmış vakalar mevcuttur. Burada sunacağımız vaka 72 yaşında olup son 1 yıldır belirginleşen nefes darlığı ve kalp yetmezliği bulguları nedeniyle değerlendirilen ve yeni tanı alan bir erkek hastadır.

Anahtar Sözcükler: *Doğuştan Düzeltilmiş Büyük Arterlerin Transpozisyonu, L Tipi Transpozisyon, Situs İnversus Totalis*

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare congenital anomaly, that is usually diagnosed in childhood or early adulthood. There are case reports of newly diagnosed patients at their 60's in the literature. Our patient is a 72 year old male, complaining of worsening shortness of breath and heart failure symptoms for a year. He had the recent diagnosis of corrected transposition at his admission.

Key Words: *Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries, L-type Transposition, Situs Inversus Totalis*

Doğuştan düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu (ddBAT), aynı zamanda L-transpozisyon olarak da bilinen ve insidansı 1/33.000 olarak bildirilen nadir bir konjenital kalp hastalığıdır (1). Doğumda semptomatik ve siyanotik olan düzeltilmemiş büyük arterlerin transpozisyonundan (D-tipi) farklı olan bu klinik durumda çift diskordans mevcuttur. Hem atri-ventriküler hem de ventriküloarteriyel bağlantılarda terslik olduğu için sonuçta oksijenden zengin kan sistemik dolaşıma, oksijenden fakir kan ise pulmoner dolaşıma yönelir. Bu sebeple semptomların ortaya çıkışı ileri yaşları bulabilir.

Her iki atrium ve venöz bağlantıları normal yerindedir. Sağ atrium mitral kapaklar ile anatomik sol ventriküle bağlanırken, sol atrium ise triküspit kapaklarla anatomik sağ ventriküle bağlanır. Aorta, anatomik sağ ventrikülden köken alır, pulmoner arterin yanında ve solunda devam eder, pulmoner arter ise anatomik sol ventri-

külden köken alır ve sağda seyrederek (2). Birçok vakaya diğer konjenital malformasyonlar eşlik eder. En sık eşlik eden anomaliler ventriküler septal defektlerdir (VSD). Elektriksel sistemin farklı yerleşiminden dolayı atri-ventriküler (AV) bloklar ve dal blokları sıktır. Diğer sık görülen anomaliler; pulmoner çıkış yolu darlığı, triküspit kapak anomalileri ve situs inversus totalistir (3).

Doğuştan düzeltilmiş büyük arterlerin transpozisyonu olan hastaların 1/10'unda doğumda AV tam blok mevcuttur (4). Bu oran erişkinliğe vardıklarında %30'ları bulmaktadır. Hastaların çoğunluğu VSD veya pulmoner darlık nedeniyle bebeklik veya çocukluk çağında tanı almaktadır. Ancak hastanın tanı alması, eşlik eden anomaliler belirgin değilse, nadiren de olsa erişkin yaşı bulabilir. Yaş ilerledikçe, anatomik sağ ventrikülün sistemik rezistansa verdiği yanıt sol ventrikül gibi olamayacağı için hastalar sistemik yetmezlik bulguları geliş-

Geliş tarihi : 26.08.2015 • Kabul tarihi: 03.03.2016

İletişim

Uz. Dr. Nil Özyüncü

Tel: 0 312 508 25 16

E-posta: nilozyuncu@yahoo.com

Ankara Üniversitesi İbni Sina Hastanesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

tirmeye başlarlar. Sıklıkla eşlik eden triküspit yetmezlik de yetmezlik bulgularını hızlandırabilir (5). Situs inversus totalis de sık eşlik eden bir bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır.

Olgu

Sunacağımız vaka, 72 yaşında, son bir yıldır artan efor dispnesi ve son günlerde gelişen alt ekstremitelerde ve istirahat dispnesi şikayetleriyle başvuran bir erkek hastadır. Özgeçmişinde situs inversus totalis tanısı ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) tanıları mevcuttur. Mart 2015 tarihinde acile başvurusunda siyanozu ve dispnesi nedeniyle pulmoner emboli öntanısı almış ve çekilen pulmoner bilgisayarlı tomografi (BT) anjiosunda ddbAT tanısı konulmuştur. BT anjiosunda; çıkan aorta moderatör bant içeren sağ ventrikülden köken almakta ve sağ arkus aorta olarak devam etmektedir. Ana pulmoner arter sol ventrikülden çıkmakta olup infundibular darlık izlenmiştir. Sağ atrium mitral kapakla sol ventriküle, sol atrium ise triküspit kapak ile sağ ventriküle açılmakta olup atrial septal defekt (ASD) mevcuttur, VSD izlenmemiştir. Ayrıca çekilen tomografi ile situs inversus totalis ve levokardi tanısı da konulmuştur. Akciğer grafisinde solda aort topuzu izlenmemiştir. Hasta siyanoz, dispne ve konjestif yetmezlik bulguları nedeniyle servismizde yatırılarak izlenmiştir. Ayrıntılı değerlendirme için yapılan transözefageal ekokardiyografisinde sol üst ekstremitelerden verilen ajite salin sağ atriya dolmuş, mitral kapaklar vasıtasıyla anatomik sol ventriküle geçtiği izlenmiştir. Geniş ASD'den her iki atrium arasında bidireksiyonel geçiş izlenmiştir (Şekil1). Anatomik sol ventrikülden çıkan pulmoner arterde infundibular seviyedeki darlık nedeniyle ortalama 40 mmHg sistolik gradient saptanmıştır. İleri anatomik değerlendirme için yapılan kardiyak MR görüntüleri ile anatomik sağ ve sol ventrikül ayrıntılı olarak incelenmiştir (Şekil2).

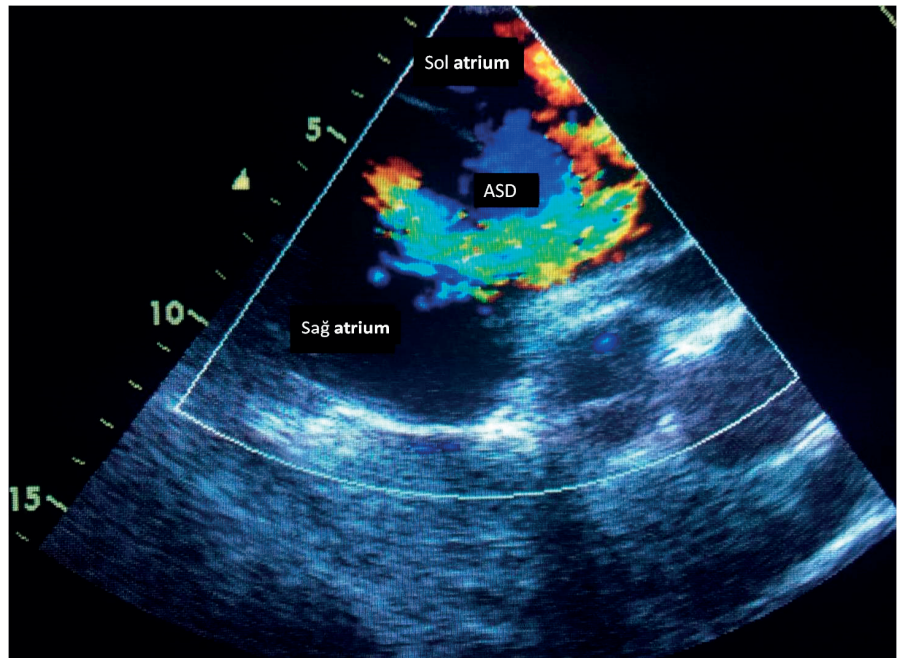
Hastada mevcut anatomik bozukluklar; ddbAT, situs inversus totalis ve levokardi ve geniş ASD idi. Anatomik sağ

ventrikül maruz kaldığı sistemik rezistans nedeniyle ileri derecede dilate idi. Pulmoner infundibular darlık nedeniyle artmış anatomik sol ventrikül içi basınç ve buna sekonder artmış sağ atrium içi basınca bağlı olarak geniş ASD'den sağ-sol geçiş izlendi. Bu sebeple hastada siyanoz mevcuttu (arteriyel kan gazında PaO₂: 48 mmHg). Medikal tedavi ve izlem kararı verildi. Telemetrik izleminde AV blok izlenmedi ancak sık ekstrasistollerine mevcuttu. Hastaya oksijen, pozitif inotrop ve diüretik tedavisi uygulandı. Tedavi altında ödemleri geriledi, dispnesi

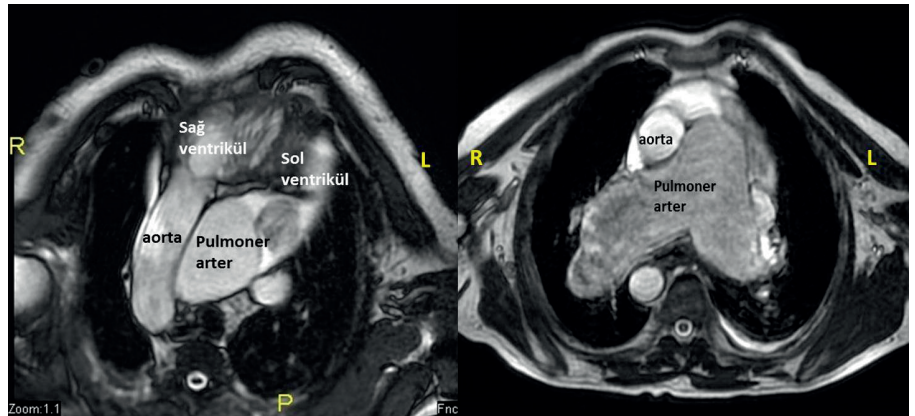
NYHA sınıf 3 seviyesine geldi. Aritmik komplikasyon olmadı. Hasta ev tipi oksijen tedavisi ve medikal tedavisi düzenlenerek taburcu edildi.

Tartışma

Nadiren ddbAT vakaları, burada olduğu gibi, eşlik eden diğer anatomik defektler belirgin değil ise asemptomatik olarak ileri yaşlara gelebilmektedir. Özellikle situs inversus totalisin eşlik ettiği transpozisyon vakalarının daha iyi seyirli olduğu ve ileri yaşlara gelebildiği literatürde gösterilmiştir (6).



Şekil 1: Transözefageal ekokardiyografide atrial septal defekt (ASD) ve bidireksiyonel geçiş



Şekil 2: Kardiyak MR'da aortun anatomik sağ ventrikülden, pulmoner arterin anatomik sol ventrikülden çıkışı ve ileri derecede genişlemiş pulmoner arter görülüyor.

Literatürdeki erişkin vakalar ortalama 40 yaş civarında olup, nadiren 60-70 yaş grubunda hasta bildirimleri de mevcuttur (7). Bu vakada belirgin pulmoner infundibuler darlığa rağmen hasta 70'li yaşlarına kadar belirgin şekilde semptomatik olmamıştır. Bunun sebebi mükümler infundibuler darlığın muhtemelen zaman içerisinde, ileri yaşla belirginleşmesi olabilir. Hasta son yıllarda nefes darlığı yakınması ile KOAH tanısı almış ve bu nedenle izlenmiştir, ancak istirahat yakınmaları son bir yılda gelişmiştir. ASD'deki sağ-sol geçişin, artan ventrikül içi basınca bağlı son zamanlarda gelişerek siyanoza sebep olduğunu ve hastayı daha semptomatik hale getirmiş olabileceğini düşünmekteyiz.

Bu grup hastalarda aort ve pulmoner arterlerin çıkışları genelde yanyanadır

ve aort, pulmoner arterin solunda seyrederek. Ancak hastamızda situs inversus totalis olduğu için aort sağda seyretmektedir. Kalp apeksi sola doğru yönlendiğinden tam tanımımız situs inversus totalis ve levokardidir. Ön arka akciğer filminde aort topuzu görülmemektedir. Ekokardiyografik incelemede ventriküllerin ayırıcı tanısında; yıllarca sistemik basınca karşı çalışmış olan sağ ventrikülün sol ventrikülden ayırımı oldukça zor olabilir. Burada, atrioventriküler kapakların belirlenmesi ve moderatör bantın saptanması anatomik sağ-sol ventrikül ayırıcı tanısında yardımcıdır. MR görüntüleme ise anatomik boşluklar, damarsal bağlantılar ve eşlik eden diğer anomalilerin tespiti için oldukça faydalıdır.

Hastamız anatomik sağ ventriküle pozitif inotropik destek tedavisi, oksijen ve diürez ile beraber kompanse hale gelmiştir. 72 yaşında ve NYHA sınıf 3 efor kapasitesi ile yaşamına devam edebilmekte olduğundan ek bir invaziv işlem veya cerrahi girişim düşünülmemiştir. Vakamızın, KOAH ve situs inversus totalis tanısı ile takibi yapılan ancak altından geç tanı almış konjenital kalp hastalığı çıkmış olan ilginç ve öğretici bir vaka olduğunu düşünmekteyiz. Özellikle dispne sebebi araştırılırken kardiyak sebepler net bir şekilde dışlandıktan sonra KOAH tanısı ve tedavisi başlanması, nadiren de olsa karşılaşılabileceğimiz bu tip olguları atlamamamızı sağlayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: Prevalence at live birth. *Am J Epidemiol* 1985;121:31-36.
2. Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2011; 6:22-34.
3. Carole A. Warnes. Transposition of the Great Arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699-2709.
4. Cardell LS. Corrected transposition of the great vessels. *Br Heart J* 1956, 18:186.
5. Shapiro EP, Rademakers FE: Importance of oblique fiber orientation for left ventricular wall deformation. *Technol Health Care* 1997; 5:21-28.
6. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE et al. Comparison of outcomes in adults with congenitally corrected transposition with situs inversus versus situs solitus. *Am J Cardiol.* 2012;110:1687-1691.
7. Koželj M, Cvijic M, Berden P et al. A 6-year follow-up study of adult patients with congenitally corrected transposition. *Cardiol Young.* 2014;19:1-8.

