

## Opere Edilmeden Erişkin Yaşa Ulaşan Tek Ventrikül Olgusu

Derginizde yayınlanan (1) "Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu" isimli makalede düzeltilmesine gerek olduğunu düşündüğüm birkaç husus olduğu görüşümdedir.

Çift girişli ventrikül (double inlet sağ veya sol) veya gerçek tek ventrikül (double inlet indetermine) nadir görülmeyle birlikte çocuk kardiyoloji bölümleri tarafından çok da nadir olmayarak rastlanan ve hastalığın morfolojik ve hemodinamik özelliklerine göre erken dönemde palyatif ve daha sonra düzeltici operasyonlar uyguladığımız bir anomalidir. Gerçek tek ventrikül (indetermine ventrikül) daha nadir olup daha çok çift girişli ventrikül morfolojisine rastlanır Burada esas fonksiyon gören ana bir ventrikül ve buna eşlik eden hipoplazik bir ventrikül vardır ki bunu makalede geçtiği gibi aksesuar değil rudimenter veya hipoplazik boşluk olarak isimlendirmek gerekir. Hipoplazik ventrikül var oluşu halde ekoda hatta anjiyoda gözden kaçabilir. Ancak otopside varlığı saptanabilir. Bu hastalarda klinik seyri ve yapılacak cerrahi girişimleri belirleyen en önemli faktör pulmoner stenoz veya pulmoner hipertansiyon varlığıdır (2).

Bildirilen olgu 6 yaşında iken tanı alındığında muhtemelen o dönemin şartlarında opere edilememiştir. Oysa bugünkü koşullarda pulmoner stenozu olan böyle bir olguya öncelikle palyatif ve bunu izleyerek düzeltici operasyonlar yapmak mümkündür ve Türkiye'de birçok merkezde bu tür cerrahi işlemler başarı ile yapılmaktadır.

Makalede ekokardiyografik bulgular anlatılırken parasternal kısa eksen kesitlerde aorta önde ve sağda, pulmoner arter solda ve arkada ifadesi kullanılmıştır. Ekokardiyografik değerlendirmelerde parasternal kısa eksen kesitlerde büyük damarların ancak sağ sol ilişkisi söylenebilir ön-arka ilişkisi belirlenemez. Ancak her iki damarın da kapak seviyesinde kısa eksen kesitleri alınabilirse bu yorum yapılabilir düşüncesindeyim.

Pulmoner arter indeksi hesaplanırken sözedilen McGoon oranı nasıl hesaplanmıştır? McGoon oranı 1.5 altında bulunan hastalarda Fontan operasyonun

riskli olduğu doğrudur. Makalede sözü edilen olması gereken 0.8 oranı ile ne kastedilmektedir? Bu hastada hesaplanan 1.1 oranı neyin oranıdır? Bunların açıklanmasıyla makalenin değeri daha da artacaktır.

Tartışmada kapak fonksiyonları bozuk olan hastalarda düzeltici operasyonlar kontrendikedir yerine risklidir terimi kullanılmaktadır.

Ayrıca, tartışmada "ciddi aort veya pulmoner darlık nedeniyle meydana gelen musküler hipertrofi çıkış yolunu daraltır olumsuz etki gösterir" cümlesinden ne anlatılmak istendiği tam olarak anlaşılammaktadır. Kanımca burada kastedilmek istenen aorta hipoplazik boşluktan çıkıyorsa ve VSD küçükse veya pulmoner bant operasyonu yapılmışsa gelişecek subaortik darlığın prognozu kötü etkileyeceği olmalıdır.

Şant veya bant gibi palyatif operasyonlar için en az 10 yıllık izlemlerde survival % 85 olarak bilinmektedir ki (3) bunu sonuçları kötü olarak değerlendirmek her zaman doğru olmayabilir.

En önemlisi pulmoner stenozu olan böyle bir olguya inoperable kararı alıp flebotomilerle izlenmesinin hem hastanın sağlığı açısından hem de okuyucuya verilecek mesaj yönünden tartışmalı olduğu düşüncesindeyim. Bu hastayı bu şekilde hipokside bırakmak hem myokard fonksiyonlarına hem de hastanın klinik durumuna olumsuz etki yapabilir. Makalede dengeli pulmoner dolaşımı olan hastaların 6. dekada dek ulaşabileceği belirtilirken burada olduğu gibi belirgin hipoksisi olan değil sanırım pulmoner stenozu hafif olup, yeterli pulmoner kan akımı olan hastalar kastedilmiştir. Bu hastaya Fontan değilse bile bidirectional Glenn veya BT şant operasyonları yapılırsa hasta için çok daha iyi olacağı kanatındeyim.

**Prof. Dr. Funda ÖZTUNÇ**  
**İstanbul Üniversitesi**  
**Cerrahpaşa Tıp Fakültesi**  
**Kardiyoloji Anabilim Dalı**  
**Cerrahpaşa/İstanbul**  
**Kaynaklar**

1. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere Edilmeden Erişkin Yaşa Ulaşan Tek Ventrikül Olgusu. Ana Kar Der 2002; 2: 70-2.
2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Double inlet ventricle. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG eds. Cardiac Surgery.

- Newyork: Churchill Livingstone; 1993. p. 1549-76.
3. Hagler DJ, Edwards WD. Univentricular atrioventricular connection. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clarc EB, Driscoll DJ eds. In Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and adolescents.. Philadelphia: Williams and Wilkins; 2001. p 1151-66.

### Yazarın Yanıtı:

Sayın Editör,

Anadolu Kardiyoloji Dergisinin Mart 2002 sayısında yayınlanan "Operedilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu" (1) isimli makalemize yazılan Editöre Mektup, olgunun tartışılmasına büyük katkılar sağlamıştır. Anatomik veya fonksiyonel tek ventrikül, erken dönemde bulgu vermesi nedeniyle, çoğunlukla pediatrik kardiyologlar tarafından saptanan, nadir görülen konjenital kalp hastalıklarındandır. Kötü prognoz nedeniyle, operasyonsuz erişkin yaşa ulaşan hasta sayısı son derece azdır. Bu nedenle erişkin kardiyologlar opere edilmemiş bu tip konjenital defektlerle son derece nadir karşılaşmaktadır. Çocukluk döneminde ülkemizde yapılan başarılı ameliyatlara hastaların süvri uzadıkça, opere edilmiş konjenital defektli olguların takibinde erişkin kardiyologların rolü daha da artacaktır. Olgu, konjenital kalp hastalıkları konusunda deneyim ve bilgilerine güvenilen pediatrik kardiyoloji bölümü ile değerlendirilmiştir.

Tek ventrikülü olan hastalarda anatomik özellikler, prognozu ve cerrahi yöntemlerin başarısını etkilemektedir (2). Ekokardiyografi ve angiografik yöntemler, yapılacak operasyonların şekli ve sırası bakımından yol göstericidir. Olgumuz bu yöntemlerle ayrıntılı olarak değerlendirilmiş, hipoplazik boşluk izlenmemesi nedeniyle indetermine tip olarak isimlendirilmiştir. Yazarın da belirttiği gibi, bu konuda, postmortem yapılacak inceleme en doğru bilgiyi verecektir.

Olgunun ekokardiyografik değerlendirmesinde aort ve pulmoner artere ait ön-arka ilişkisi, kapak seviyesinden alınan kısa eksen görüntüsü ile yapılmıştır. Kalın pulmoner kapağın belirgin izlenmesine karşın, aort kapağının daha az belirgin olması kesit seviyesi konusunda yazara tam fikir verememiş ve bu nedenle eleştirisine neden olmuş olabilir.

Tek ventrikülü olan olguları Fontan operasyonu açısından değerlendirirken, Mc Goon oranı ve Nakata indeksi kullanılmaktadır. Mc Goon oranı ana pulmoner arterin dallanmasından sonra, sağ ve sol pulmoner arter

çaplarının toplamının inen aortaya (diyafram seviyesinde) bölünmesi ile bulunmuştur. Fontan operasyonuna uygun olguları belirlemede kullanılan kriterlerden biri, Mc Goon oranının 1.5 üzerinde olmasıdır. Bu oranın 0.8 altında olması, operasyon için kontrendikasyon olarak düşünülmektedir. Biz olgumuzda bu oranı 1.1 olarak hesapladık.

Tartışmada 'ciddi aort darlığı veya pulmoner darlık nedeniyle meydana gelen musküler hipertrofinin aort çıkış yolunu daraltması prognoz üzerinde olumsuz etki gösterir' ifadesiyle, yazarın da belirttiği gibi "aorta hipoplazik boşluktan çıkıyorsa ve VSD küçükse veya pulmoner bant operasyonu yapılmışsa gelişebilecek subaortik darlığın prognozu olumsuz etkileyeceği" kastedilmiştir.

Tek ventrikülü olan olgularda yeni doğan döneminden itibaren uygulanacak basamaklı cerrahi tedavi tüm dünyada kabul gören tedavi şeklidir. Fontan operasyonu için ideal olan olgularda 10 yıllık süvri %81 olarak bildirilmektedir. Uygun özelliklerin bulunmadığı olgularda bu oran %60 a inmektedir. Yeni doğan döneminde saptanan olgularda cerrahi tedavi tartışılmaz iken, erişkin dönemde karşılaşılan olgularda durum tartışmalıdır. Humes ve arkadaşlarının 77 vakalık çalışmalarında, erişkin yaşta gerçekleştirilen modifiye Fontan operasyonunun mortalite ve morbidite sonuçları bildirilmektedir (3). Ammash ve ark. (4), pulmoner dolaşımı iyi gelişmiş hastaların iyi fonksiyonel kapasite ile 6. dekata ulaşabileceğini belirtmiştir. Takipte genel durumun bozulabilmesi ve böylece Fontan için elverişli durumun kaybolması, bu hastalarda izlem kararının alınmasını zorlaştırmaktadır. Fontan operasyonu şansını kaybeden hastalarda son tedavi seçeneği kardiyak transplantasyondur.

Literatürde de tartışmalı olan bu konu, olgunun operabilitesine yönelik farklı görüşleri değerlendirmek amacıyla ekokardiyografi çalışma grubunun düzenlediği toplantıda (V. Mezuniyet Sonrası Ekokardiyografi Eğitim Toplantısı Mayıs-2002 Mersin) olgu sunumu bölümünde, pediatrik kardiyologlar ve kalp damar cerrahları ile birlikte tartışılmış, Fontan operasyonu için riskli olduğu, Glenn ve BT şant şansı olabileceği şeklinde görüş alınmıştır. Bu bilgiler ışığı altında hasta ile tekrar görüşülmüş ve cerrahlar tarafından değerlendirilmesi önerilmiştir.

Sonuç olarak tek ventrikülü olan olguların opere edilmemesi ve izlenmesi şeklinde bir yanlış anlamayı düzeltmek isteriz. Olgu sunumundaki amaç, opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusunu anatomik özellikler, prognoz ve tedavi seçenekleri yönünden literatür

eşliğinde tartışmaktı. Olgunun, nadir görülmesi ve iyi fonksiyonel kapasite ile opere edilmeden erişkin yaşa ulaşması nedeniyle ilginç olduğunu düşünüyoruz.

Editöre Mektup'la erişkin kardiyologların nadir gördüğü opere edilmemiş tek ventrikül olgusunun değerlendirilmesine büyük katkılar sağlayan yazarlara teşekkür etmek isterim.

Saygılarımla

**Yrd. Doç. Dr. Aytül Belgi**

**Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kardiyoloji Anabilim Dalı-Antalya**

### Kaynaklar

1. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere Edilmeden Erişkin Yaşa Ulaşan Tek Ventrikül Olgusu. Ana Kar Der 2002; 2: 70-2.

2. Hallidie-Smith KA, Webb-Peploe MM. Presentation and prognosis of single ventricle. Br Heart J 1972; 34:962.
3. Humes RA, Mair DD, Porter CB, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. Am J Cardiol 1988; 61: 602-4.
4. Ammash N, Warnes C. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. Am J Cardiol 1996; 77: 542-4.



**Prof. Dr. Arif Akşit**



**Kısmet çiçeği (Succulent cinsi)**