

Opere Edilmeden Erişkin Yaşa Ulaşan Tek Ventrikul Olgusu

Dr. Aytül Belgi, Dr. Fırat Kardelen*, Dr. Mehmet Kabukçu, Dr. Oktay Sancaktar

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, *Antalya*

*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, *Antalya*

Giriş

Tek ventrikül nadir görülen konjenital kalp defektidir (1/10 000). Tüm doğumsal kalp defektlerinin %1 ini oluşturur (1). Tedavi edilmeyen hastalarda prognosun kötü olması nedeniyle, erişkin yaşa gelebilen , opere olmamış vaka sayısı son derece azdır. Literatürde opere edilmeyen ve 50-60 yaşına ulaşabilen nadir vakalar bildirilmektedir (1-3). Nadir görülmesi ve operasyonsuz erişkin yaşa ulaşması nedeniyle ilginç olduğunu düşündüğümüz olguyu yayınlamayı uygun gördük.

Olgu Bildirimi

Altı yaşında tek ventrikül tanısı almış ve riski yüksek olduğu düşünülerek opere edilmemiş hasta, 21 yaşında ağır eforla gelen nefes darlığı yakınmasıyla merkeze başvurdu. Özgeçmişinde aralıklı flebotomi yapılarak izlendiği öğrenildi. Tansiyon arteryel 100/ 70 mmHg, Nabız: 72/ dk ve ritmik idi. Fonksiyonel kapasite NYHA'a göre II olarak değerlendirildi. Hastanın fizik incelemesinde; dudaklarda morarma, parmaklarda çomaklaşma, pulmoner odakta 3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü tespit edildi. Elektrokardiyografide sağ aks, V1-2 T(-) liği ve sağ atrial dilatasyon bulguları saptandı. Telekardiyografi'de kardiyotorasik oran 0,55' ti. Laboratuvar incelemelerinde; Hb: 15.7 gr/dl, Htc: % 52 idi. Diğer hematolojik değerler ve biyokimyasal incelemeler normal bulundu. Transtorasik ekokardiyografi incelemesinde, vena cava inferior sağda, aort solda saptandı. Apikal dört boşluk görüntülemesinde, iki ayrı atrioventriküler kapağın tek bir ventrikül boşluğuna açıldığı, interventriküler septumun izlenmediği tespit edildi (Şekil 1). Aksesuar boşluk izlenmemesi nedeni-

le anatomik ve fonksiyonel olarak indetermine ventrikül olarak tanımlandı. Sol atrioventriküler kapak koronasının tek ventrikülün sol tarafındaki arka duvara yapıştığı izlendi. Parasternal kısa eksen görüntülemesinde aorta sağda önde, pulmoner arter solda arkada izlendi (Şekil 2). Renkli Doppler, CW Doppler ve pulse Doppler ile atrioventriküler kapaklarda eser derecede yetmezlik, pulmoner kapakta önemli derecede pulmoner darlık saptandı (peak gradient 75 mmHg, mean gradient 45 mmHg). Simpson yöntemi ile ejeksiyon fraksiyonu %55 hesaplandı. Bu bulgularla olgu; tek ventrikül, büyük arterlerin malpozisyonu olarak değerlendirildi. Sağ-sol kalp kateterizasyonu; ekokardiyografi ile elde edilen anatomik bulguları doğruladı, ek olarak sağ atriyum açılan bir pulmoner ven olduğu görüldü. Basınç kayıtlarından, pulmoner kapiller tıkama basıncı 10mmHg, pulmoner arter basıncı 25/10 mmHg, ventrikül basıncı 100/0/5 mmHg, sağ atriyum basıncı 7 mmHg, aort basıncı 100/75 mmHg bulundu. Kan gazı ve basınç değerlerine göre, pulmoner vasküler rezistans 0,6 Wood U , sistemik vasküler rezistans 27 Wood U bulundu. Eşlik edebilecek koroner arter anomalisini incelemek amacıyla yapılan koroner anjiyografide; sağ koroner arter ve sol ön inen arterden ventriküle fistül izlendi (Şekil 3). Pulmoner anjiyografide; pulmoner vasküler yatağın suboptimal geliştiği görüldü (Şekil 4). Pulmoner arter indeksi Mc Goon oranına göre 1,1 olarak hesaplandı (4). Bu oran 0.8 değerine yakın olduğu için pulmoner arterlerin yeterli gelişmediği belirlendi. Fontan operasyonu için uygun özellikler dikkate alındığında; olgu, yaş, yetersiz pulmoner vasküler yatak gelişimi, indetermine ventrikül tipi, sınırda ventrikül ejeksiyon fraksiyonu nedeniyle operasyon açısından riskli olarak değerlendirildi. Kalp damar cerrahi konseyinde değerlendirilen olguya mortalite ve morbidite riskleri bildirildi ve takip kararı alındı. Enfektif endokardit profilaksisi, flebotomi önerilerek poliklinik kontrollerine çağrıldı.

Yazışma Adresi: Dr. Aytül Belgi, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı 07070 Antalya Tel :0242-2274343/ 55355, e-mail: aybel68@hotmail.com

Tartışma

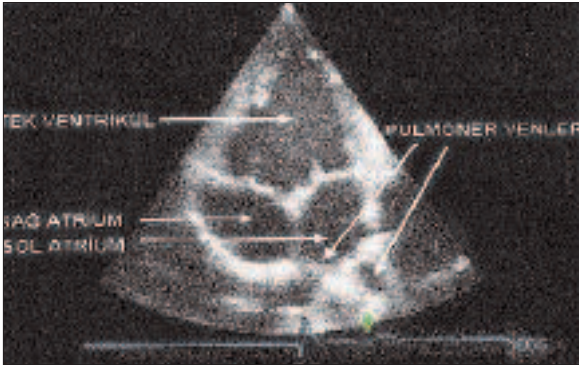
Tek ventrikülü olan hastalarda, anatomik özellikler, klinik bulguların ciddiyetini, prognozu ve cerrahi yöntemlerin başarısını belirler (5). Hastalar, ventrikül tipi, atriyoventriküler kapakların durumu, büyük damar patolojileri yönünden incelenir. Sol ventrikül tipi %65-78 vakada izlenirken, %10-15 vakada sağ ventrikül tipi izlenir. %10-20 vakada hem sağ hem sol ventrikül özelliği gösteren ve indetermine olarak adlandırılan ventrikül tipi saptanır. Anatomik sağ ventrikülü olan hastalarda yetersiz hipertrofik cevap nedeniyle operasyon sonuçları iyi değildir (6,7). Hastaların büyük bir bölümünde her iki atriyum ayrı kapaklarla ventriküle açılır ve double inlet olarak adlandırılır (%55-70). Bir atriyoventriküler kapağın atretik, diğerinin normal olduğu durum single inlet olarak adlandırılır (%10-15). Kapak fonksiyonları ileri derecede bozuk olan hastalarda düzeltici operasyonlar kontrendikedir. Hastaların büyük bir kısmında büyük arterlerin malpozisyonu, nadir hastada normal ventrikül büyük arter ilişkisi izlenir. Hastamızda, ekokardiyografi ve kateter bulguları ile indetermine tip ventrikül, normal fonksiyon gösteren iki atriyoventriküler kapak, büyük arterlerin malpozisyonu, pulmoner darlık ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali saptanmıştır.

Anatomik özellikler dikkate alınarak yapılan takip çalışmalarında; çift girişli sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve hafif derecede pulmoner darlık varlığında prognoz daha iyi olduğu bulunmuştur (7). Patolojinin bu kombinasyonunda, pulmoner darlık nedeniyle sol atriyumdan ventriküle gelen oksijenlenmiş kanın aortaya yönleneceği sağlanırken, volem fazlalığı yaratmayacak ve ciddi siyanozu önleyecek miktarda kanın pulmoner artere geçmesine olanak sağlanmış olur. Ciddi aort darlığı veya pulmoner darlık nedeniyle meydana gelen muskuler hipertrofinin aort çıkışı yolunu daraltması prognoz üzerinde olumsuz etki gösterir(8). Hastamızda önemli derecede pulmoner darlık,

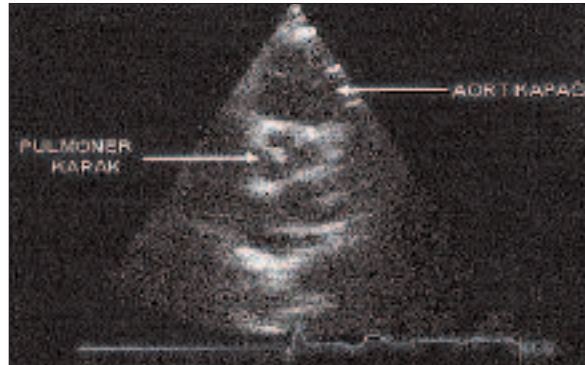
pulmoner hipertansiyon gelişmesini önlemiş; ancak, azalmış kan akımı pulmoner arter dallarının yetersiz gelişimine yol açmıştır.

Tek ventrikülü olan hastalarda en önemli semptom, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. Bunun yanında ilerleyen dönemlerde, senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı gibi nonspesifik yakınmalar da izlenebilir. Tek ventriküllü hastalarda ventrikül sistolik fonksiyonu, hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar. Başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç, volem yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle bozulur. Normal fonksiyonlu iki atriyoventriküler kapak, sınırdaki ventrikül ejeksiyon fraksiyonu, hastamızın belirgin semptom vermeden erişkin yaşa ulaşmasında etkili olmuştur.

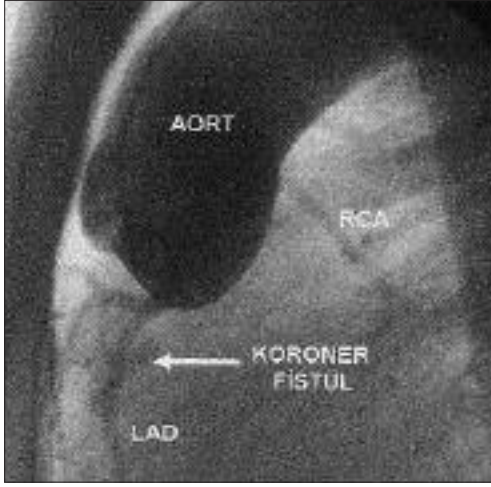
Kötü prognoz nedeniyle, opere edilmeden erişkin yaşa ulaşabilen hasta sayısı son derece azdır (9). Basamaklı cerrahi yöntemler ve geliştirilen tekniklerle yaşam süresi uzatılmaya çalışılmıştır. Aortopulmoner şant, pulmoner artere band yerleştirilmesi, Damus-Stansel-Kaye ve Norwood operasyonları, anatomik yapıya göre uygulanacak palyatif amaçlı girişimlerdir. Ancak bu cerrahi yöntemlerle, uzun dönem sonuçlar yüz güldürücü değildir (8). Düzeltici cerrahi yöntemler olarak, ventriküler septasyon, Fontan operasyonu ve modifikasyonları gerçekleştirilmektedir. Fontan operasyonu ve modifikasyonlarından sonra 10 yıllık yaşam oranı %60-81 olarak belirtilmektedir (10,11). Yaşam süresindeki olumlu gelişmelere rağmen, takiplerde çeşitli sorunlarla karşılaşmaktadır. Aritmi (%25), kalıcı pacemaker gerekliliği (%13), protein kaybettirici enteropati (%10-15), reoperasyon (>%20) takipte görülen en önemli komplikasyonlardır. Bununla birlikte, operasyonsuz erişkin yaşa ulaşabilen hastalarda cerrahi tedavi gerekliliği tartışma konusudur (12). Erişkin yaşa gelebilen ve iyi prognoz gösteren anatomik özelliğe sahip hastalarda, periyodik takipler, yüksek mortalite ve morbiditeye sahip cerrahi tedaviye tercih edilmektedir. Am-



Şekil 1. Transtorasic ekokardiyografide apikal dört boşluk görüntüsü



Şekil 2. Transtorasic ekokardiyografide parasternal kısa eksen görüntüsü; pulmoner kapak solda arkada, aort kapak sağda önde izlenmektedir.



Şekil 3. Aortagrafide; sol oblik görüntüde, koroner arterler ve sol ön inen koroner arterden ventrikül boşluğuna olan fistül izlenmektedir. LAD:sol ön inen arter, RCA: sağ koroner arter

mash ve ark. (13), 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 izleme kararının alınmasını zorlaştırmaktadır. Fontan operasyonu şansını kaybeden hastalarda son tedavi seçeneği kardiyak transplantasyondur.

Sonuç olarak yetersiz pulmoner vasküler yatak gelişimi, indetermine ventrikül tipi, sınırda ventrikül ejeksiyon fraksiyonu nedeniyle Fontan operasyonu için risk taşıyan hastamıza da göz önüne alınarak, takip kararı verilmiştir. Bir yıllık takibinde, aralıklı flebotomi ile Hb: 15 mg/dl düzeyinde tutulmuştur. Diş çekimi öncesi enfektif endokardit profilaksisi uygulanmıştır. Diüretik ihtiyacı olmamış, laboratuvar bulgularında değişiklik izlenmemiştir.

Kaynaklar

1. Steinberg EH, Dantzker DR. Single ventricle with severe pulmonary hypertension: natural survival into the third decade of life. *Am Heart J* 1993; 125: 1451-53.
2. Goldberg HL, Sniderman K, Devereux RB, Levin A. Prolonged survival (62 years) with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983; 52: 214-15.
3. Patel MM, Overy DC, Kozonis MC, Hadley-Fowlkes LL. Long-term survival in tricuspid atresia. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 38-40.
4. Piehler JM, Danielson GK, Mc Goon DC, Wallace RB, Fulton RE, Mair DD. Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and



Şekil 4. Pulmoner angiyografide; suboptimal gelişen pulmoner arter ve dalları izlenmektedir. PA: pulmoner arter

hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 552-62.

5. Hallidie-Smith KA, Webb-People MM. Presentation and prognosis of single ventricle. *Br Heart J* 1972; 34:392.
6. Kuroda O, Sano T, Matsuda H, et al. Analysis of the effects of the Blalock-Taussig shunt on ventricular function and the prognosis in patients with single ventricle. *Circulation*. 1987; 76: III24-8.
7. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, et al. Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation*. 1987; 76: III45-52.
8. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, Mc Goon DC, Danielson GK, O'Fallon WM. Long-term follow-up after palliative operation for univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1648-51.
9. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1124-28.
10. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-48.
11. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five-to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85: 469-96.
12. 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.
13. Ammash N, Warnes C. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. *Am J Cardiol* 1996; 77: 542-44.