

Büyük Damarların Doğumsal Düzeltilmiş Transpozisyonuna Eşlik Eden Hipoplastik Pulmoner Arter, Ventriküler Septal Defekt ve Dekstroardi Varlığında Gebelik ve C/S ile Sağlıklı Doğum

Pregnancy and Successful Delivery in a Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries Accompanied with a Hypoplastic Pulmonary Artery, Ventricular Septal Defect and Dextrocardia

Gülten Taçoy¹, Selçuk Özkan¹, Serdar Kula², Atiye Çengel¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Büyük damarların doğumsal düzeltilmiş transpozisyonu (cTGA), doğumsal kalp hastalıklarının nadir gözlenen bir tipi olup, atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel uyumsuzluğa bağlı olarak deoksijenize kanın sağ atriyumdan sol ventriküle, sonrasında pulmoner artere yönelmesi, oksijenize olmuş kanın ise sol atriyuma, sağ ventriküle, takiben aortaya gönderilmesi ile karakterizedir. Gebelik önemli hemodinamik değişikliklere neden olarak hastalık seyrini etkileyebilir. Vaka sunumumuzda doğumsal düzeltilmiş büyük damar transpozisyonuna eşlik eden gebelik ve başarılı doğum sürecini tartışmayı planladık. (*Gazi Med J 2012; 23: 75-7*)

Anahtar Sözcükler: Doğumsal düzeltilmiş büyük damar transpozisyonu, ventriküler septal defekt, gebelik, doğum

Geliş Tarihi: 09.04.2012

Kabul Tarihi: 07.05.2012

ABSTRACT

Congenitally corrected transposition of the great arteries (cTGA), a rare type of congenital heart disease, is characterised by atrioventricular and ventriculoarterial discordance in which oxygenised blood in the left ventricle is sent from the right atrium to the pulmonary artery and deoxygenised blood is sent from the right ventricle to the aorta. Pregnancy causes hemodynamic alterations that may change the course of the disease. In our case report, we evaluated a pregnant patient with corrected transposition of the great arteries who delivered successfully. (*Gazi Med J 2012; 23: 75-7*)

Key Words: Congenitally corrected transposition of great arteries, ventricular septal defect, pregnancy, delivery

Received: 09.04.2012

Accepted: 07.05.2012

GİRİŞ

Büyük damarların doğumsal düzeltilmiş transpozisyonu (cTGA), doğumsal kalp hastalıklarının nadir gözlenen bir tipi olup, atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel uyumsuzluğa bağlı olarak deoksijenize kanın sağ atriyumdan sol ventriküle, sonrasında pulmoner artere yönelmesi, oksijenize olmuş kanın ise sol a-

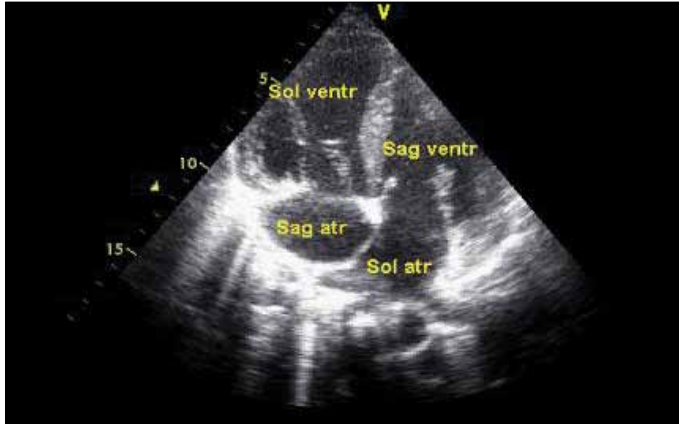
triyuma, sağ ventriküle, takiben aortaya gönderilmesi ile karakterizedir. Sağ ventrikül sistemik dolaşıma kan akımı yönlendirmekle yükümlü olduğu için, anomalinin doğal seyri sistemik atriyoventriküler (AV) kapak yetmezliği ve sistemik ventrikül disfonksiyonuna bağlı kalp yetmezliği şeklinde olmaktadır (1-3). Eşlik eden anomalilere göre hastalık seyri değişebilir. En sık ventriküler septal defekt (VSD), çıkış yolu darlıkları, triküspid

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülten Taçoy, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye Tel: +90 312 202 56 33 E-posta: gtacoy@gmail.com

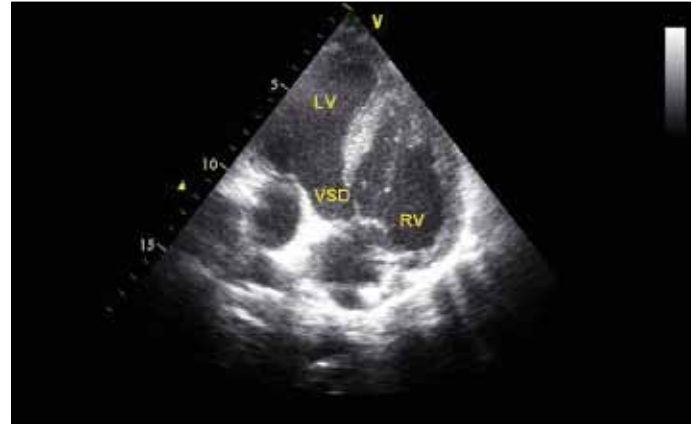
©Telif Hakkı 2012 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine www.gazimedicaljournal.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2012 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at www.gazimedicaljournal.org

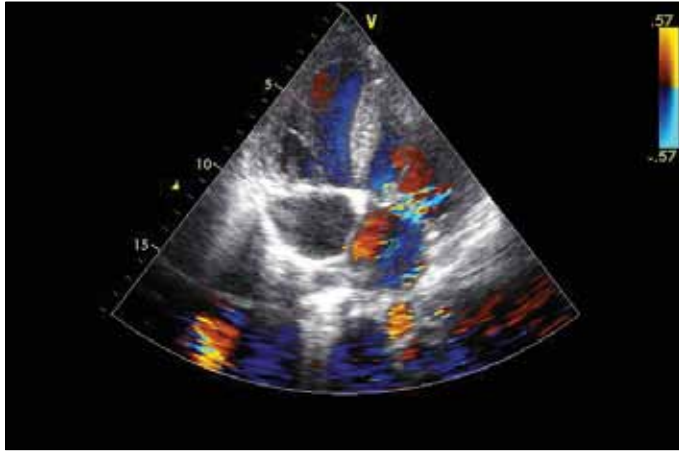
doi:10.5152/gmj.2012.19



Şekil 1. Dört boşluk görüntüsünde pulmoner venlerin boşaldığı sol atriyumun, sağ ventriküle açıldığı, sağ atriyumun ise lateral duvara tutunan papiller kaslara sahip sol ventriküle devamlılık gösterdiği izlenmektedir



Şekil 2. Sol atriyumun sağ ventriküle açıldığı görülüyor. Sağ ventrikül için spesifik olan triküspid kapağa ait papiler kas yapısının apekse yerleştiği gözlenmektedir. Ayrıca interventriküler septumda VSD mevcut



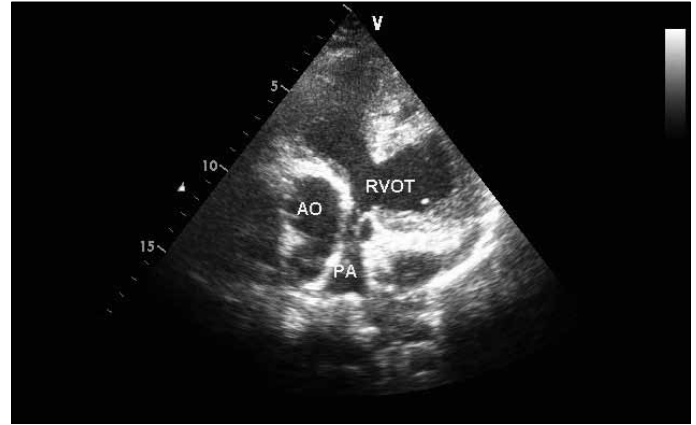
Şekil 3. Dört boşluk görüntüsünde sistemik fonksiyon gören kapaktaki eksantrik yetmezlik ok ile gösterilmiştir

kapak displazisi ve kalp blokları görülmektedir. Bu hastaların yaklaşık %20'sinde dekstrocardi bulunabilmektedir (4-6). Ayrıca gebelik ve doğum eyleminin sebep olduğu hemodinamik değişikliklere bağlı olarak maternal ve fetal kardiyovasküler sorunlarla karşılaşılabilir.

OLGU SUNUMU

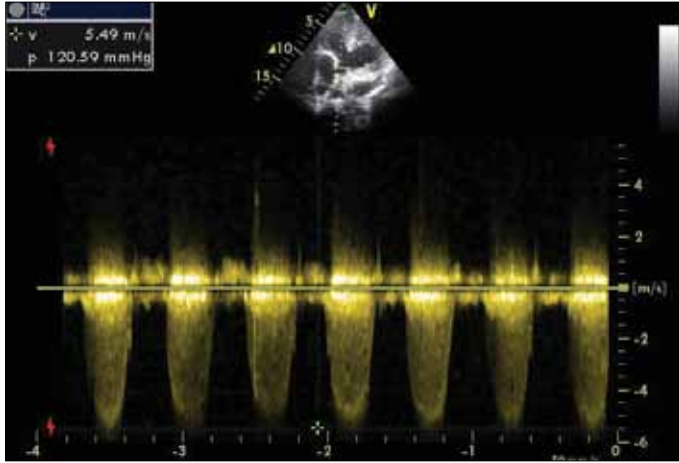
Yirmi dört yaşında, siyanotik kadın hasta 36 hafta gebelik ile başvurdu. Öyküsünde bir defa spontan abortus olduğu, 3 yıl önce başka bir merkezde cTGA tanısı koyulduğu ve gebe kalmamasının önerildiği öğrenildi. Hasta gebelik sürecinde kardiyoloji takiplerine gitmemişti.

Başvuru sırasında hastanın fonksiyonel kapasitesi NYHA sınıf II idi. Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 125/75 mm Hg idi. Kalp atım hızı 88 atım/dakika olarak tespit edildi. Santral siyanoz olduğu gözlemlendi. Hastanın kardiyak oskültasyon muayenesi dekstrocardi olduğu için ayna hayali odaklar dinlenerek yapıldı. Tüm odaklarda 3/6 pansistolik üfürüm tespit edildi. Ek patolojik bulgu saptanmadı. Ailesinde doğumsal kalp hastalığı olan birey mevcut değildi. Laboratuvar değerlendirmesinde böbrek fonksiyon ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlar içindeydi. Hb 14 mg/dL tespit edildi. Hastanın SpO₂ si %86 idi. Hastanın kan gazında pH'sı 7.395 SO₂ %88.3 pO₂ si 57.1 pCO₂



Şekil 4. Pulmoner arterin aortun önünde yerleştiği, hipoplastik yapıda olduğu ve buna bağlı olarak en yüksek 120 mm Hg sistolik gradient varlığı görülmektedir

30.7 idi. Hastanın dekstrocardisi olması sebebiyle elektrokardiyografi ayna hayali elektrotlar ile çekildi ve ek patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın transtorasik ekokardiyografik değerlendirmesi ayna hayali dekstrocardisi nedeniyle sağ ve sol lateral dekubit pozisyonunda yapıldı. Pulmoner venlerin sol atriyuma sol atriyumun triküspid kapak aracılığı ile sağ ventriküle ve oradan da aortaya açıldığı izlendi. Sağ atriyumun ise sol ventriküle ve oradan da pulmoner artere açıldığı görüldü. İnterventriküler septumda 24 mm boyutunda inlet VSD görüldü (Şekil 1, 2). Sistemik ventrikül fonksiyonu normal idi ve sistemik ventrikülde fonksiyon gören triküspit kapakta 2. derece yetmezlik tespit edildi (Şekil 3). Mitral kapakta ise 1. derece yetmezlik gözlemlendi. Aortanın önde yerleştiği görüldü. Pulmoner arterin hipoplastik yapıda olduğu izlendi, en yüksek 120 mm Hg, ortalama 77 mm Hg sistolik gradyent saptandı (Şekil 4, 5). İnteratriyal septumun anevrizmatik davranış gösterdiği saptandı, fakat geçiş görülmedi. Kadın hastalıkları ve doğum bölümü tarafından yapılan antenatal takibinde fetal stres lehine bulgu saptanmadı. Takibinde sorun yaşanmadı. Fetal ekokardiyografik incelemede fetüste kardiyak anomali saptanmadı. Hasta 38 hafta 4 günlük gebelik sürecinde iken kadın hastalıkları ve doğum bölümü tarafından eylemin başlaması üzerine yatırıldı. Aktif eylemde olmasına rağmen gerekli servikal açılma ve angajman gerçekleşmemesi üzerine sezeryana alınmasına karar verildi. Hastaya tek doz spinal kaudal bölgesel anestezi yapıldı. Sezeryan sırasında



řekil 5. Pulmoner arterin aortun önünde yerleřtiđi, hipoplastik yapıda olduđu ve buna bađlı olarak en yüksek 120 mm Hg sistolik gradient varlıđı görülmekte

komplikasyon geliřmedi. 2330 gr 45 cm kız cinsiyetinde bebek dođurtuldu. Apgar skorları 9/10 olan bebek ve annesinin takibinde ek sorunu olmaması üzerine taburcu edildi.

TARTIřMA

Vakamızda cTGA eřlik eden VSD, hipoplastik pulmoner arter, dekstroardi varlıđında gebelik iyi tolere edilmiř ve sezaryen ile sađlıklı bebek dođurtulmuřtur.

cTGA konjenital kalp hastalıklarının yaklařık %1'ini oluřturur (1). Hastaların prognozunu, sistemik dolařımı sađlayan ventrikül fonksiyonu ve kapak yetmezlik derecesi ile eřlik eden diđer dođumsal anomaliler belirler. Sistemik ventrikül disfonksiyonuna ve kapak yetmezliđinin derecesine bađlı olarak kalp yetmezliđi bulguları geliřebilir.

Gebelik sırasında kan volümü yaklařık %50 oranında artar ve bu artış 32. haftada tepe noktası yapar. Bununla birlikte gebeliđe bađlı olarak azalan sistemik vasküler diren nedeniyle hem ventrikül fonksiyon bozukluđu hem de kapak yetmezlikleri iyi tolere edilebilmektedir. Arendt ve ark. cTGA vakalarında gebelik ve dođum süreçlerinin uygun anestezi yaklaşım ve takiple komplikasyonsuz seyredebileceđini ifade etmiřlerdir (7). Fakat cTGA hastalarında eřlik eden büyük septal defekt varlıđında azalan sistemik vasküler diren sađđan sola dođru olan akımın řiddetlenmesine neden olabilir. Therrien ve ark. ise cTGA bulunan 19 hastanın gebelik ve sonrası döneminde %74 oranında komplikasyonsuz seyrettiđini, sistemik ventrikül disfonksiyonu ve kapak yetmezliklerinin en önemli kardiyovasküler komplikasyonlar olduđunu ve komplikasyon geliřiminde AV blok bulunmasının önemli belirleyici olduđunu göstermiřlerdir (8). Hastamızda sistemik ventrikül fonksiyonu normal olup, bu ventriküle ait atriyoventriküler kapakta 2. yetmezlik mevcuttu. Ventrikül fonksiyonunun normal olması ve gebeliđe bađlı sistemik vasküler diren düşmesi neticesinde kapak yetmezliđinin iyi tolere edildiđi ve artan volüme rađmen klinik bulgu oluřturmadıđı düşünöldü. Ayrıca maternal siyanoz varlıđı erken dođum, düşük dođum ađırlıđı ve abortus ile iliřkili bulunmuřtur ve O₂ saturasyonunun %85 altında olması fötal hipoksemiye neden olmaktadır (9). Hastamızda hipoplastik pulmoner arter nedeniyle en yüksek 120 mm Hg sistolik gradient ölçölmüş olup, ileri

gebelik dönemindeki artmış volüm yükü nedeniyle gradientin ileri derecede yükselmiş olduđu düşünölmüşür. Ayrıca eřlik eden geniş VSD ve azalan sistemik vasküler diren siyanozun nedenidir. cTGA'e bađlı olarak pulmoner vasküler yatađa karřı alıřan morfolojik sol ventrikül olduđu için, hastanın pulmoner kapaktaki obstrüksiyonu gayet iyi tolere ettiđi düşünölmüşür. Gebeliđin tetiklediđi sistemik vasküler diren azalması, her ne kadar siyanozu derinleřtirme riskine sahip olsa da, maternal ya da fötal komplikasyona neden olmamıřtır. Ayrıca hastada AV blok gibi herhangi bir aritmi bulunmaması ve yařının genç olması da sistemik ventrikül fonksiyonunun korunmuş olmasıyla iliřkili olabilir.

cTGA'li gebelerin dođum sürecinde anestezi yaklaşım önemlidir. Hastalarda ađrıya bađlı sempatik deřarj, aritmiye ve ventrikül üzerindeki yükün artmasına neden olabileceđi için ađrının kesilmesi büyük önem tařır. Ciddi aort kökü dilatasyonu, ventrikül ıkıř yolu obstrüksiyonları gibi durumlar yoksa vajinal yolla dođum uygulanabilir. Sezaryen ile dođum için oklukla nöroaksiyel anestezi tercih edilmektedir (10).

cTGA az gözlenen dođumsal kalp hastalıđı olmakla birlikte, ok sayıda anomali eřlik edebildiđinden, kadın hastalarda gebelik ve dođum komplikasyonları aısından hem maternal hem de fötal aıdan hayati önem tařımaktadır.

ıkar atıřması

Yazarlar herhangi bir ıkar atıřması bildirmemiřlerdir.

KAYNAKLAR

1. Graham TP Jr, Parrish MD, Boucek RJ Jr, Boerth RC, Breitwieser JA, Thompson S, et al. Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1983; 51: 244-51. [CossRef]
2. Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1989; 118: 526-30. [CossRef]
3. Allwork SP, Bentall UH, Becker AE, Cameron H, Gerlis LM, Wilkinson JL, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol* 1976; 38: 911-20. [CossRef]
4. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adults: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 1238-43. [CossRef]
5. Presbitero P, Sommerville J, Rabajoli P, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in the adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J* 1995; 74: 57-9. [CossRef]
6. Roffi M, Marchi S. Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 80 year old woman. *Heart* 1998; 79: 622-3.
7. Arendt KW, Connolly HM, Warnes CA, Watson WJ, Hebl JR, Craig PA. Anesthetic management of parturients with congenitally corrected transposition of the great arteries: Three cases and a review of the literature. *Anesth Analg* 2008; 107: 1973-7. [CossRef]
8. Therrien J, Barnes I, Somerville J. Outcome of pregnancy in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999; 84: 820-4. [CossRef]
9. Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J. *Congenital Heart Disease in Adults* (3rd edition) Published by Saunders Elsevier, 2008. ISBN 9781416058946.
10. Weiss BM, Atanassoff PG. Cyanotic congenital heart disease and pregnancy: natural selection, pulmonary hypertension, and anesthesia. *J Clin Anesth* 1993; 5: 332-41. [CossRef]