

## Dekstroardi ve situs inversus bulunan bir hastada biventriküler ICD yerleştirilmesi

### Implantation of a biventricular ICD in a patient with dextrocardia with situs inversus

Dr. Veysel Kutay Vurgun, Dr. Menekşe Gerede, Dr. Ali Timuçin Altın,  
Dr. Başar Candemir, Dr. Ömer Akyürek

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

**Özet**– Biventriküler ICD (kalp içi defibrillatör) yerleştirilmesi, kardiyomiyopatisi olan seçilmiş olgularda ani kalp ölümü riskini ve kalp yetersizliği semptomlarını azaltmak amacıyla sıklıkla kullanılan bir tedavi yöntemidir. Doğumsal kalp defektleri içinde dekstroardiye 0.4/10000 oranında rastlanmaktadır. Dekstroardili olgularda daha sonra kardiyomiyopati gelişme riski de oldukça düşüktür. Bu yazıda, biventriküler ICD yerleştirilen kardiyomiyopatisi olan dekstroardili bir hasta sunuldu.

**Summary**– In order to reduce sudden cardiac death and heart failure symptoms, biventricular implantable cardioverter defibrillator (ICD) implantation is a treatment method commonly used in selected patients with cardiomyopathy. The frequency of dextrocardia in congenital heart defects is approximately 0.4/10000. In this group, the frequency of cardiomyopathy development is rare. In this case report we present a patient with dextrocardia undergoing implantation of biventricular ICD.

**C**iddi sol ventrikül sistolik işlev bozukluğu ve elektromekanik gecikmesi bulunan dilate kardiyomiyopati hastalarda kardiyak resenkronizasyon tedavisi (KRT) hayat kalitesini artırmakta, fonksiyonel sınıfı düzeltmekte, egzersiz kapasitesini ve ekokardiyografik parametreleri düzeltmektedir.<sup>[1,2]</sup> Bunların yanı sıra KRT tüm nedenlere bağlı mortaliteyi ve kardiyovasküler nedenli hastaneye yatış sıklığını da anlamlı olarak azaltmaktadır.<sup>[3,4]</sup> Resenkronizasyon tedavisine (KRT-P) ICD özelliği de eklendiğinde (KRT-D) ani kalp nedenli ölüm oranında da anlamlı azalmalar sağlanmaktadır.<sup>[3]</sup>

Doğumsal kalp defektleri içinde dekstroardi sıklığı 0.4/10000 oranındadır.<sup>[5]</sup> Bu grupta daha sonra kardiyomiyopati gelişme sıklığı da oldukça azdır. Doğumsal kalp defekti olan kişilerde koroner ven oluşum kusurları ve anatomik çeşitlilikler daha sık görülmek-

tedir. Bu nedenle dekstroardili bir olguda koroner sinüse kateterle giriş ve elektrot yerleştirilmesi teknik olarak normal kalplere nazaran daha zordur.

Bu yazıda, kardiyomiyopati nedeniyle biventriküler ICD yerleştirilen dekstroardili bir hasta sunuldu.

#### OLGU SUNUMU

Yetmiş beş yaşında erkek hasta kliniğimize nefes darlığı, ayaklarda ve karında şişme, baş dönmesi, yakınmaları ile başvurdu. Dekstroardi tanısı daha önceden konulmuş olan hastaya 1999 ve 2009 yıllarında koroner anjiyografi yapılmış ve koroner arterler normal bulunmuştu. EKG’de 76/dk kalp hızında atriyum fibrilasyonu, sol dal bloğu mevcut olup QRS süresi 140 ms idi. Ekokardiyografide dekstroardi, tüm kalp boşluklarında genişleme, sol atriyum çapı 68 mm, sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında azalma, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF) %27, sol ventrikülde genel hipokinezi, ikinci derece mitral ye-

#### Kısaltmalar:

AVD	Atriyoventriküler düğüm
EF	Ejeksiyon fraksiyonu
ICD	Implantable cardioverter defibrillatör
KRT	Kardiyak resenkronizasyon tedavisi
NYHA	New York Kalp Derneği

Geliş tarihi: 24.09.2014 Kabul tarihi: 26.11.2014

Yazışma adresi: Dr. Veysel Kutay Vurgun. Aütf Cebeci Kalp Merkezi, 3. Kat, Kardiyoloji Kliniği, Dikimevi, 06590, Ankara.

Tel: +90 312 - 595 62 86 e-posta: kutayvurgun@gmail.com

© 2015 Türk Kardiyoloji Derneği

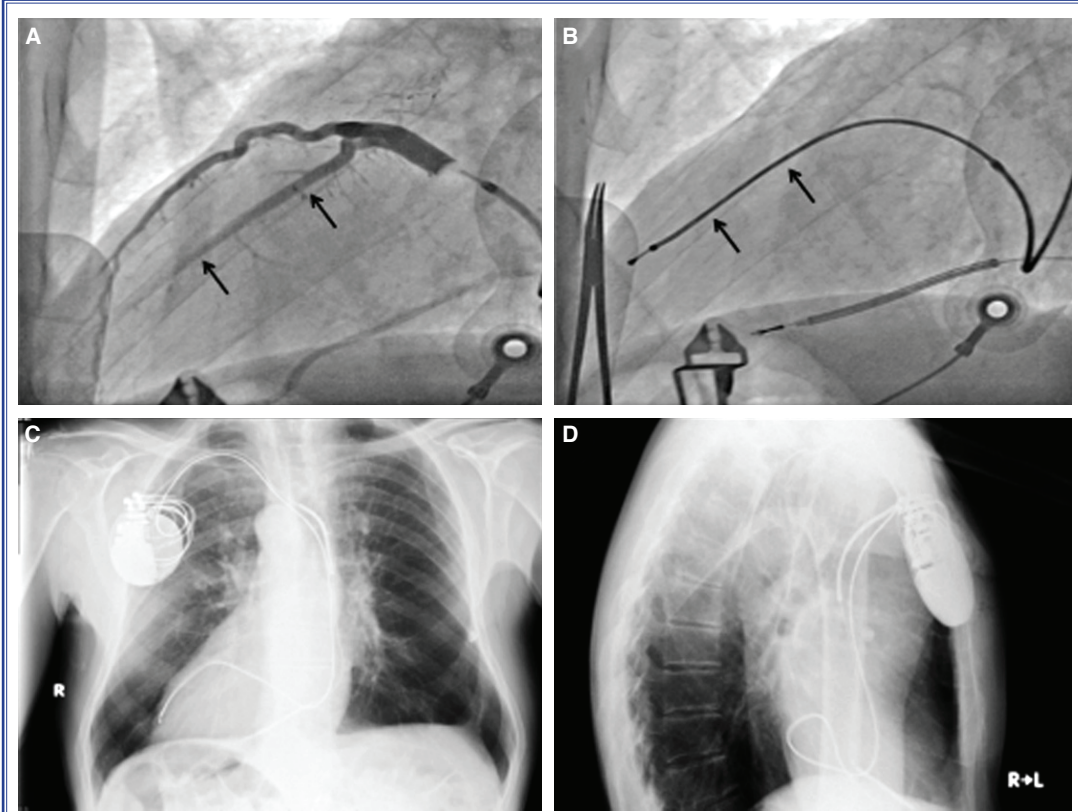


tersizliği, iki-üçüncü derece triküspit yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon (pulmoner arter sistolik basıncı [PASB] 60 mmHg) saptandı. Holter ile 24 saatlik EKG izlemesinde süreksiz ventrikül taşikardisi atakları görüldü. Tıbbi tedavi altında New York Kalp Derneği (NYHA) sınıf III kalp yetersizliği semptomları bulunan bu hastaya biventriküler ICD yerleştirilmesinin ardından atriyoventriküler düğüm (AVD) ablasyonu yapılmaya karar verildi.

Sağ pektoral bölgeye lokal anestezi uygulandıktan sonra sağ aksiller vene Seldinger tekniği ile ponksiyon yapılarak kılavuz teller yerleştirildi. Sağ pektoral bölgeye kesi yapılarak ICD jeneratörü için cep oluşturuldu. Önce aktif sabitleştirme ile ICD elektrodu (Guidant, endotak reliance) sağ ventrikül apeksine yerleştirildi. ICD elektrot ölçümleri R dalgası 13.5 mV, slew rate  $>4.0$  mV/msn, pace impedansı 500  $\Omega$ , pace eşiği 0.6 V idi. Sonrasında sağ ön oblik görüntüleme eşliğinde koroner sinüs yerleşim sistemi ile koroner sinüse girilip, balon kateter ile koroner sinüs venografisi yapılarak uygun dal seçildi (Şekil 1a). Hastada

bulunan en uygun dal öndişyan dalıydı. Koroner sinüs öndişyan dalına, sol ventrikül elektrodu (Boston Scientific, Acuity steerable) yerleştirildi (Şekil 1b). Sol ventrikül elektrot ölçümleri R dalgası 23.8mV, slew rate 2.1mV/msn, pace impedansı 1310  $\Omega$ , pace eşiği 1.0 V idi. Biventriküler ICD (Boston Scientific PUNCTUA CRT-D) jeneratörü sağ pektoral kas altına yerleştirildi. Hastada kalıcı AF bulunması (yaklaşık on yıldır) ve sol atriyumun çok büyük olması (68 mm) nedeniyle atriyum elektrodu koyulmadı. Herhangi bir komplikasyon olmadan işlem tamamlandı. Toplam işlem süresi 125 dakika, flokoskopi süresi 33.8 dakika idi. Elektrotların son pozisyonları Şekil 1c ve d'de gösterilmektedir.

Hasta bir ay sonra AVD ablasyonu açısından değerlendirilmek üzere kontrole çağırıldı. Tıbbi tedavisi artırılan hastanın kontrolünde, kalp yetersizliği semptomları sınıf 2-3'e gerilemiş, biventriküler pacing yüzdesi %92, herhangi bir olay kaydı bulunmamaktaydı. Hastaya AVD ablasyonu önerildi; fakat hastanın kabul etmemesi nedeniyle yapılamadı. Cihazın 'Bivent-



**Şekil 1.** Koroner sinüs balon oklüzyon anjiyogramı, ön-arka görüntüleme (A), hedef damarın seçilmesi (siyah oklar). Sol ventrikül elektrodunun yerleştirilmiş son hali, ön-arka görüntüleme (siyah oklar) (B). Elektrotların son hali, göğüs röntgeni, ön-arka (C) ve yan (D) görüntülemeler.

riküler trigger' fonksiyonu açılarak ve tıbbi tedavisi artırılarak takibine karar verildi. Altıncı ay kontrolünde hasta iyi durumda, kalp yetersizliği semptomları NYHA sınıf II'ye gerilemiş, cihaz ve elektrot ölçümleri değişmemişti.

Bu bildiri de ülkemizde biventriküler ICD yerleştirilen ilk dektrokardili olgu sunulmuştur.

## TARTIŞMA

Dekstrokardi, embriyolojik kalbin anormal gelişimi sonucu olarak kalbin sağ hemitoraksta yerleştiği bir doğumsal bozukluktur. Nadir olup, sağlıklı doğanlarda sıklığı 0.4/10000 oranındadır.<sup>[5]</sup> Yaklaşık olarak hastaların 1/3'ünde situs inversus denilen, kalbin de içinde bulunduğu büyük iç organların yer değişikliği söz konusudur. Bu organlar ayna görüntüsü şeklinde yer değiştirmişlerdir. Dekstrokardinin diğer doğumsal kalp hastalıklarıyla birlikteliği sık görülse de, tek başına dektrokardide yaşam süresi normal popülasyonla aynıdır.<sup>[5]</sup>

Kalp yetersizliğinin şiddeti arttıkça, AF görülme sıklığı da artmaktadır. Kalp yetersizliği semptomları NYHA sınıf 1 düzeyinde olanlarda AF görülme oranı %5 iken, NYHA 3-4 olanlarda bu oran %50'lere çıkmaktadır. Avrupa kalp cemiyeti (ESC) kalıcı AF olanlarda; NYHA sınıf 3-4 semptomları olan, EF  $\leq$  %35, QRS süresi  $\geq$  130 msn olanlarda, AVD ablasyonu ile birlikte KRT-P/KRT-D yerleştirilmesini önermektedir (Öneri düzeyi: IIa, Kanıt düzeyi: B). Yavaş ventrikül hızı bulunan, AVD ablasyonu yapılmamış kişilerde, biventriküler pacing sıklığı %95'in üzeri olacak şekilde hedeflenerek yine KRT-P/KRT-D yerleştirilmesini önermektedir (Öneri düzeyi: IIa, Kanıt düzeyi: B).<sup>[6]</sup> Ventrikül hızı kontrol edilemeyen, düşük EF'li, NYHA sınıf 3-4 semptomları olanlarda, QRS genişliğine bakılmaksızın AVD ablasyonu ile birlikte KRT önermektedir.<sup>[6]</sup>

Kalıcı AF'de biventriküler cihaz yerleştirilmesi sonrası AVD ablasyonunun çok faydalı etkileri bulunmaktadır. AVD ablasyonu, ventrikül hızının kontrolünü sağlar, hedeflenen biventriküler pacing oranını artırır ve AF'ye bağlı uygunsuz şokların oluşumunu engeller. Bizim hastamızda işlem öncesi kalp hızı 76/dk idi. İşlem sonrası birinci ayda AVD ablasyonu yapmayı amaçlamıştık. Birinci ay kontrolünde biventriküler pacing sıklığı %92 bulundu; amaç %95'in üzerinde olmasıdır. Ancak hastanın AVD ablasyonu-

nu kabul etmemesi nedeniyle, beta bloker tedavisi artırılarak biventriküler pacing yüzdesinin artırılması amaçlandı.

Kalıcı AF'de biventriküler ICD yerleştirilmesinde diğer önemli bir nokta da atriya elektrot yerleştirilmesi kararıdır. Bu hastaların takibinde, alabilecekleri şok tedavisi sonrasında normal sinüs ritmi görülebilmektedir. Bu nedenle AV senkronizasyon sağlanabilmesi açısından atriyum elektrodu çok önem kazanmaktadır. Bu nedenle cihaz yerleştirilmesi sırasında atriyum elektrodunun da yerleştirilmesi akıllıca bir karar olmakla birlikte, bu konuda yapılmış randomize bir çalışma bulunmamaktadır. Biz de pratiğimizde sıklıkla bu hastalarda atriya elektrot yerleştirmekteyiz. Hastamızın yaklaşık 10 yıldır kalıcı AF'sinin olması, sol atriyum çapının çok büyük (68 mm) olması ve sinüs ritmine dönme ihtimalinin düşüklüğü sebebiyle, atriya elektrot koyulmamıştır.

Dekstrokardide transvenöz elektrotların yerleştirilmesi sırasında, özellikle sol ventrikül elektrodunu yerleştirme sırasında teknik zorluklarla karşılaşılabilen, bu durumda her hastanın kendi anatomisine uygun şekilde yaklaşımlar gerekmektedir.<sup>[7]</sup> Tek başına dektrokardisi olan bizim olgumuz göstermektedir ki, geleneksel yol ve standart donanımla koroner sinüse girilebilir ve sol ventrikül elektrodu bu yolla yerleştirilebilir. Bunun aksine, diğer doğumsal kalp defektleri ile ilişkili dektrokardili olgularda, transvenöz elektrot yerleştirilmesi çok daha zor olabilir.<sup>[7]</sup> Karmaşık doğumsal anomalili hastalarda, KRT öncesinde, koroner sinüsün seyri, açılımı ve dallarının anatomisini değerlendirmek amacıyla kalbin bilgisayarlı tomografi ile incelenmesi önemli bilgiler verebilir.<sup>[8]</sup> Literatürdeki olgu sunumlarının ortak görüşü olarak işlem ile ilgili birkaç önemli noktaya değinilecek olursa; biventriküler ICD yerleştirilmesi planlanan dektrokardili hastalarda öncelikli olarak sağ taraftan yaklaşım gerekmektedir. Sağ taraftan yaklaşım hem koroner sinüse kateteri yönlendirmek için uygun desteği, hem de kalbin şok vektörü içinde kalmasını sağlar.<sup>[9]</sup> Dekstrokardili kişilerde koroner sinüse ve sol ventriküle elektrot yerleştirilirken, normal kalplerdeki sol ön oblik görüntülemenin eşdeğeri olan, sağ ön oblik görüntüleme kullanılmalıdır.<sup>[7]</sup>

***Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.***

## KAYNAKLAR

1. Linde C, Leclercq C, Rex S, Garrigue S, Lavergne T, Cazeau S, et al. Long-term benefits of biventricular pacing in congestive heart failure: results from the MULTISite STimulation in cardiomyopathy (MUSTIC) study. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:111-8. [CrossRef](#)
2. Abraham WT, Fisher WG, Smith AL, Delurgio DB, Leon AR, Loh E, et al. Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med* 2002;346:1845-53. [CrossRef](#)
3. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, et al. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med* 2004;350:2140-50. [CrossRef](#)
4. Cleland JG, Daubert JC, Erdmann E, Freemantle N, Gras D, Kappenberger L, et al. Longer-term effects of cardiac resynchronization therapy on mortality in heart failure [the CARDiac REsynchronization-Heart Failure (CARE-HF) trial extension phase]. *Eur Heart J* 2006;27:1928-32. [CrossRef](#)
5. Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GG. A population-based study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia. *Am J Cardiol* 2007;100:305-9. 25.
6. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J* 2013;34:2281-329. [CrossRef](#)
7. Zartner PA, Wiebe W, Volkmer M, Thomas D, Schneider M. Transvenous cardiac resynchronization therapy in complex congenital heart diseases: dextrocardia with transposition of the great arteries after Mustard operation. *Europace* 2009;11:530-2. [CrossRef](#)
8. Al Fagih A, Al Najashi K, Dagriri K, Al Otay A, Al Ghamdi SA. Feasibility of cardiac resynchronization therapy in a patient with complex congenital heart disease and dextrocardia, facilitated by cardiac computed tomography and coronary sinus venography. *Hellenic J Cardiol* 2010;51:178-82.
9. Gold MR, Shih HT, Herre J, Breiter D, Zhang Y, Schwartz M; Low Energy Safety Study Investigators. Comparison of defibrillation efficacy and survival associated with right versus left pectoral placement for implantable defibrillators. *Am J Cardiol* 2007;100:243-6. [CrossRef](#)

**Anahtar sözcükler:** Defibrilatör; dekstrocardi; dilate kardiyomiyopati; kalp yetersizliği; yapay pacemaker.

**Key words:** Defibrillators; dextrocardia; dilated cardiomyopathy; heart failure; pacemaker, artificial.