

Erişkinde Triküspit Atrezisi

Erdal AKYER (*), Mehmet Serkan ÇINAR (**), Bülent ERALP (**), Nail BAMBUL (**), Hilmi ÇİFTÇİ (***)

SUMMARY

An Adult Tricuspid Atresia

Tricuspid atresia is characterized by absence of the tricuspid orifice, an interatrial communication, hypoplasia of the right ventricle, and the presence of communication between the systemic and pulmonary circulations, usually a ventricular septal defect. What is immediately apparent is that blood can not flow across the tricuspid valve from the right atrium in to right ventricle. This path depends on the presence of other defects, like pulmonary stenosis and transposition of the great arteries. In this article a case of adult tricuspid atresia is presented.

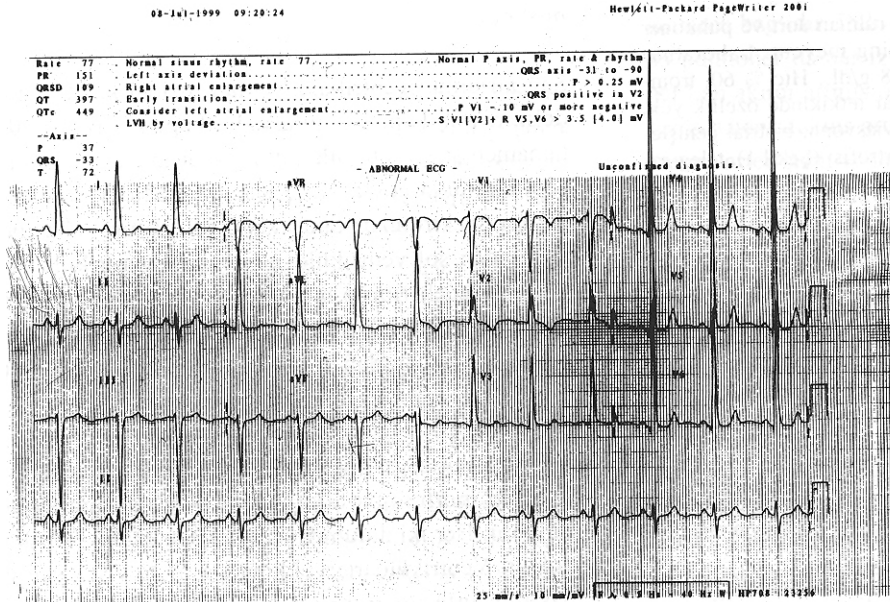
Key words: Tricuspid atresia, right ventricle hypoplasia

Anahtar kelimeler: Triküspit atrezisi, sağ ventrikül hipoplazisi

Triküspit atrezisinin ilk tanımını Kreysig 1817'de yapmıştır. Cerrahi ile düzeltilmesi 1968'de Fontan tarafından gerçekleştirilmiştir.

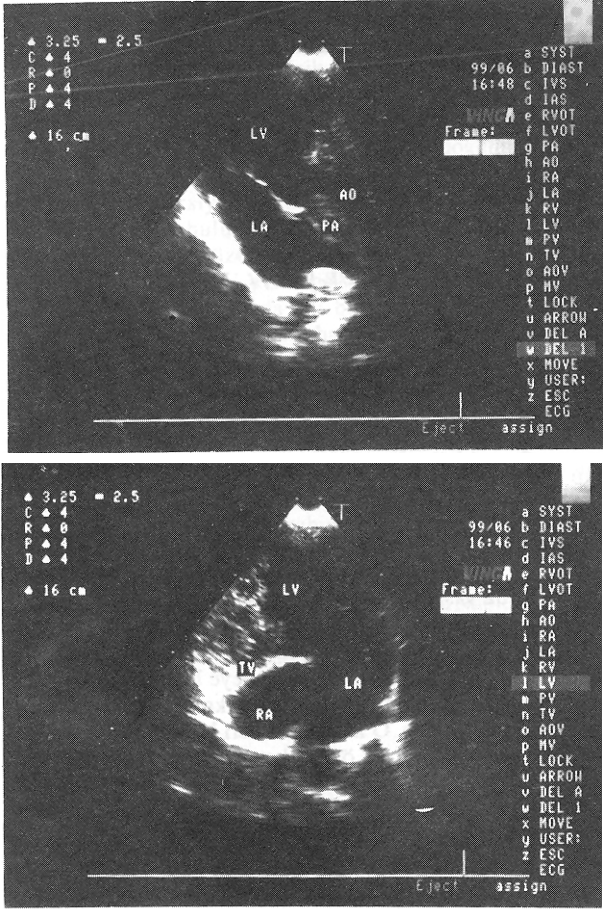
OLGU

Olgumuz, 32 yaşında evli bir kadın. Gravida 2, parite 0, abortus 2, canlı bebek yok. Doğduğunda kalp hastası olduğu söylenmiş, çocukluk çağından itibaren morarma şikayetleri başlamış. İlk defa 1983 yılında hastaneye başvuran hastaya siyanotik konjenital kalp hastalığı tanısı konularak takip edilmek üzere taburcu edilmiş. O zamandan beri hiç hastaneye başvurmamayan hasta, bize iki ay önce ekstremitelerden başlayan ve vücuda yayılan yaygın döküntüler, halsizlik, iştahsızlık, dudaklarda ve dilde morarma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede: TA 70/110 mmHg, nabız 70 atım/dakika, ritmik, bilinç açık, oryante, koopere, boyunda venöz dolgunluk yok, dudaklar ve dil siyanoze, akciğer muayenesi doğal, kardiyak



Şekil 1. Olgumuzun EKG bulguları.

SSK Göztepe Eğitim Hastanesi, 3. Dahiliye Kliniği, Asist. Dr.*; Uz. Dr.**; Kardiyoloji Doç. Dr.***



Şekil 2a-b. Olgumuzun EKO görüntüleri.

muayenede mitral odakta diyastolik rulman aort ve pulmoner odakta 2/4 sistolik üfürüm, clubbing mevcut. Laboratuvar tetkiklerinde: WBC 9500/ml, Hb 20.8 g/dL, Htc % 60, trombosit 114 bin/ml, biyokimya ve idrar tetkikinde özellik yok, EKG normal sinüs ritmi, sol aks deviasyonu, biatrial genişleme (p pulmonale), sol ventrikül hipertrofisi (Şekil 1), teleg-rafide tahta pabuç görünümü mevcut.

Hastaya yapılan EKO'da triküspit atrezisi, ASD, VSD, pulmoner darlık (maksimum gradient 56 mmHg) çift çıkımlı sol ventrikül, her iki büyük arter paralel seyredip aort önde pulmoner arter posteriorda (transpozisyon) olduğu anlaşıldı (Şekil 2a ve 2b). Yapılan angiografide de triküspit atrezisi (TA), pulmoner stenoz, ASD, VSD, çift çıkımlı sol ventrikül, subaortik stenoz büyük arter malpozisyonu saptandı.

Olgunun on yıl önce ile hemogramı aynı olması, siyanozunda artma olmaması, pulmoner gradientin ideal olması, kapak yetersizliğinin bulunmaması, kalp yetersizliğinin gelişmemesi ve hastanın da cerrahi girişimi kabul etmemesi nedeniyle medikal tedavi ile takibe alındı.

TARTIŞMA

TA, üniventriküler atriyoventriküler konneksiyonların

en geniş alt grubudur. TA'li özel bir kalbi tanımlamak için, ventrikülo arteryel ilişkiler ve her çeşit subarteryel obstrüksiyonlar dahil edilmiştir (1). TA en sık tipinde atriyumlar normal ilişkidir triküspit kapak sağ atrium kas tabakasında bir gamze ile temsil edilmektedir. Sistemik venöz dönüş doğrudan ventrikül boşluğuna ulaşmaz; atriyal septal defekt yoluyla sağ atriumdan sol atriya geçmek ve burada pulmoner venöz dönüş ile karışmak zorundadır. Karışık kan normalden geniş mitral kapağı geçerek hiperplastik sol ventriküle geçer. Karışık kan sol ventrikülü normal aort kapağı ve aort yoluyla terk eder. Kan sol ventrikülden akciğerlere, bir çıkım deliği aracılığıyla ve normal pulmoner kapak ve pulmoner arter yoluyla hipoplastik yağ ventrikülden ulaşır. PDA yoluyla ek pulmoner kan akımı gelir (2).

Hemen her zaman ASD vardır. Hastaların % 60'ında patent foramen ovaledir ve geri kalan ASD ostium sekondumdur; ancak ostium primum veya sinus venozus da olabilir. ASD genellikle patenttir, ancak özellikle diskordan ventrikülo arteryel iletimlerde restriktif olabilir. Sağ atriyoventriküler geçişin atrezisi pek çok biçimde olabilir. Sıklıkla sağ atrium tabanında, doğrudan sol ventrikül üzerinde bir gamze şeklindedir ve sağ atrium ile sağ ventrikül arasında hiçbir ilişki olmadığını kanıtlar. Sağ ventrikülün giriş kısmı tamamen kayıptır. Nadiren, normal olmuş sağ atrium ve sağ ventrikül triküspit orifisi örten delinmemiş bir zar aracılığı ile ayrılmıştır (3).

Sağ atriumun ventriküllerle olan ilişkisi sabit değildir. delinmemiş kapak olgularında, kapak zarı genellikle tamamen sağ ventriküle aittir; fakat intakt bir ventrikül septumunda çevirebilir. Kapak yokluğu olgularının benzer spektrumları tarafından, sağ atrium tabanındaki gamzeden sol ventrikülden çok, sağ ventriküle iletim götürebilecek fibröz bir yapı bulunduğu ileri sürmüşlerdir. Böylece sağ atrium ile sağ ventrikül arasındaki ilişki konkordan, diskordan veya biventriküler olabilir (2).

Ventriküloarteryel konkordansı olan hastalarda sağ ventrikülün morfolojisi, diskordans olan hastalarınkinden farklıdır. Her iki durumda da sağ ventrikülün giriş kısmı yoktur. Ventriküloarteryel konkordanstaki VSD, sağ ventrikülün inferior trabeküler kısmını superior infundibuler parçadan ayırır. Pulmoner kan akımının obstrüksiyonu sıklıkla (% 80) ve küçük çıkım deliğine bağlıdır, genellikle infundibuler darlık ve bazen kapak kalınlığı

ile beraber bulunur. Ancak, ventriküloarteryel diskordansa sağ ventrikül yalnız inlet parçada değil outlet parçasında da eksiktir ve outlet deliği tam aort kapağına komşudur, sağ ventrikül tamamen trabekülerdir. Pulmoner arter ve aort arasındaki çıkım septumunun şekli subpulmoner ve subaortik bölümlerin ebadını etkiler. Ventriküloarteryel diskordansı olanların % 40'ında azalmış pulmoner kan akımı vardır, subaortik stenoz nadiren olur; pulmoner kan akımı azalmış hastalarda, subaortik darlık sıktır ve koarktasyon, istmus hipoplazisi veya atrezisi, aort arkusu interrüpsiyonu veya aort kapak atrezisi gibi aort anomalileriyle birlikte bulunur (4,5).

Hastaların yaklaşık % 22'sinde sol superior vena kava vardır; genellikle koroner sinüs bazen de doğrudan sol atriuma drene olur. Triküspit atrezisinin % 2.5'inde koroner sinüs septal defekt vardır. Eğer kalp venleri koroner sinüsü sol atriuma birleştirirse, sağdan sola şant meydana gelir. Anormal pulmoner venöz dönüş ve koroner arter anomalileri enderdir. Pulmoner kapağın konjenital yokluğu delinmiş zar gibi triküspit atrezisi ile birlikte bulunabilir; genellikle ventriküloarteryel konkordans, aort dilatasyonu ve sağlam ventrikül septumu ile birlikte bulunur. Fallot tetralojisindeki pulmoner kapak yokluğunun tersine, triküspit atrezisinde pulmoner arterler geniş değildir ve bronşial kompresyon olmaz. Ventriküloarteryel diskordansı olan hastaların % 20'sinde triküspit atrezisi ile birlikte atriyal apendajların jukstapozisyonu söz konusudur (6,7).

Bazı hemodinamik özellikler TA'nın tüm alt tiplerinde ortaktır. Tüm sistemik dönüş atriyal septumu geçmek zorundadır. Atriyal septal kominikasyon genellikle geniştir ve tıkayıcı değildir; fakat ventriküloarteryel diskordansı olan bazı hastalarda obstrüktif derecede küçüktür. Sistemik ve pulmoner venöz dönüşler pulmoner venöz atriumda tamamen karışır. Mitral kapağın altındaki odacıklar ve damarlarda oksijen saturasyonları eşittir. Restriktif subpulmoner yolu olan hastalarda pulmoner kan akımı ve pulmoner venöz dönüş o kadar azalmıştır ki, bu hastalar orta ile ileri derece arasında hipoksemidedir (hastaların % 71'i). Sol ventrikül önündeki küçük ek yük genellikle konjestif kalp yetersizliğine neden olmaz. Subpulmoner obstrüksiyonu olmayan hastalarda pulmoner kan akımı artar. Artan pulmoner venöz dönüş sol atriumda ve sistemik yüksek oksijenli kan karışımına neden olur; bu nedenle hastalar asiyanoiktir. Sol ventrikül büyük bir pulmoner kan akımını da karşılamak zorundadır ve bu ek yük konjestif kalp ye-

tersizliğine neden olur (1,2).

Yapılan genetik çalışmada; triküspit atrezili 26 çocukta 21q 11 delasyonu araştırılmış ve 2 hastada mikro delasyonu saptanmıştır. Bu hastalarda büyük arter transpozisyonu ile beraber minör fasial anomalili Di-George sendromu olduğu gösterilmiştir (8).

TA kadın ve erkeklerde aynı sıklıkta görülür. Klinik serilerde kalp malformasyonu olan çocuklarda sıklık % 1'dir. Skuatting sık değildir ve clubbing genelde 2 yaş üstünde görülür. Hastaların yarısında hiperpne ile oluşan hipoksik dönemler, artan siyanoz ve bilinç kaybı vardır. Hastaların % 12'sinde, sıklıkla bebeklik döneminde konjestif kalp yetersizliği olur. Orta derecede kalp yetersizliği yıllar boyu sürer; ancak, ağırsa yüksek mortalite ile sonlanır. Sağ kalp yetersizliği sistemik venöz konjesyon, hepatomegali, dalak ve juguler pulsasyon ve periferik ödemle birlikte bulunur. Sol kalp yetersizliğine sekonder olarak gelişebilir veya küçük bir atrial septal kominikasyonla boşalan sağ kalbin boşalmasında bir obstrüksiyon vardır. Serebral vasküler aksidanlar ve beyin apseleri olur; fakat nispeten seyrek (5'ten az). Daha önce ameliyat geçirmemiş hastaların % 5'inden azında infektif endokardit oluşur (5).

Pulmoner kan akımı artmış normal ya da azalmış olabilir. Hastanın yaşam süresi çoğunlukla pulmoner kan akımına bağlıdır. Pulmoner kan akımı azalmış hastalarda pulmoner damar izleri genellikle azalmıştır. Pulmoner kan akımı artmış olan hastalarda geniş çıkım deliği, geniş patent duktus arteriozus veya geniş sistemik pulmoner arter şanti olduğunda pulmoner pletore görülür. Hastaların çoğunda erken ölüm triküspit atrezisinin doğal öyküsüdür. Hastaların % 50'si yaşamın ilk 6 ayında, 2/3'ü ilk 1 yılda ölür; 10 yılda hastaların % 90'ı kaybedilir. Cerrahi girişim olmadan en uzun yaşam 57 yıl, birlikte bulunan pulmoner atrezi ile birlikte en uzun yaşam 21 yıldır (9).

Pulmoner kan akımı aşırı olan hastaların çoğu yaşamın ilk üç ayında ölür. On yıllarla yaşamak, ancak uygun, fakat fazla olmayan pulmoner kan akımına, düşük pulmoner damar direncine ve birlikte bulunan konjenital kalp malformasyonlarının olmamasına bağlıdır. Yaş ilerledikçe anatomik ve fizyolojik değişiklikler olur. Çıkım deliğinin çapı daraldıkça siyanoz ilerler, bu durum tam kapanma ile sonuçlanabilir. Büyük ölçüde artan pulmoner kan akımı olgularında, pulmoner vaskü-

ler obstrüktif hastalığın artmasıyla birlikte, başlangıçta ki hafif siyanoz yerini ilerleyici siyanozla bırakır. Ameliyat edilmemiş hastalarla aorto-pulmoner şantı olan hastalarda yaş ilerledikçe sol ventrikül fonksiyonu bozulur (10).

Hastaların yaklaşık % 90'ında elektrokardiyogramda sol eksen sapması vardır. Siyanotik bir bebekte görülmesi TA şüphesini artırır. Ventriküloarteryel diskordansı ve tıkanmamış pulmoner kan akımı olan hastalarda sağ eksen sapması olabilir. Sol ventrikül hipertrofisi hemen her zaman söz konusudur ve zamanla ilerler. P dalgası, artmış sağ, sol veya ortak atrial hipertrofi gösterir, bazen triküspit P'si (*düğümlü P dalgası, yüksek baş-langıç piki ile birlikte*) görülür (4).

Telekardiografide, kalp gölgesi normal ya da hafif artmıştır. pulmoner akımı artmış olanlarda kardiomegali görülür. Kalbin sağ kenarında düzleşme, sol kenarında anormal bombeleşme, kalp tepesinin yukarıya kalkması, pulmoner arter segmentinde konkavlaşma olabilir. Geniş pulmoner arter, geniş VSD, geniş PDA, sistemik pulmoner şanlı olgularda görülür, % 8 sağ arkus aorta vardır (11).

EKO'da TA'nin tanı ve sınıflandırmasında iki boyutlu M-mod ve dopler ekokardiografi, primer noninvazif yöntemdir. Segmenter analizler anatominin detaylarını aydınlatır ve üniventriküler kalplerin diğer tiplerinden ayırımını sağlar. EKO, aynı zamanda subaortik stenoz, aort koarktasyonu, sol superior vena kava ve atrial apendajların juksta pozisyonu gibi birlikte bulunan malformasyonları da saptadığı gibi, sağ atriumun ventrikül kitlesi ile olan ilişkisini aydınlatır ve TA'nin bazı tipleri arasında ayrımı sağlar. İki boyutlu dopler EKO, TA'li olgularda kan akımı özelliklerini gösterir. Renkli akım kapak regürjitasyonunu, ventrikül septal defektlerden veya obstrüktif çıkım bölgelerinden akım yollarını ve boşluk özelliklerini gösterir. VSD ve subaortik ya da pulmoner çıkım yolu darlıklarında basınç gradienti, dopler ile kolaylıkla ölçülür. İnteratrial basınç gradientleri, dopler EKO ile saptanabilir ve atrial septostomi için endikasyon koydurur (3).

TA'de MRG'in yeri henüz kesinleşmemiştir. Genelde EKO ile anatomik bilgiler benzer şekilde elde edilir, fakat fizyolojik bilgi verme özelliği zayıftır. TA'nin tiplerini ayırtetmede yardımcıdır. Radyoaktif çalışma, özellikle düzeltici ameliyatlardan sonra yapılan değerlendirmelerde önemlidir (12).

Bebeklikte, kateterizasyon iki durumda faydalıdır. Yetersiz atrial kominikasyon olan hastalarda, pulmoner kan damarlarının ebadı ve ilişkileri ve brakiosefalik arterlerle hastalarda, balon septostomis yapılabilir ve pulmoner arterlerin hipoplazisi olan ilişkisi incelenir. Kalp kateterizasyonu, özellikle daha önce palyatif prosedürlerin ve Fontan ameliyatından önce anatomik ve fizyolojik risk faktörlerinin değerlendirilmesi açısından önemlidir (13).

Dopler EKO ile ventriküle ya da sistemik arter basınçlarının kateterle ölçülmesiyle aynı anda basınç gradientlerinin ölçümü pulmoner arter basıncının uygun şekilde değerlendirmesini sağlar. Diğer önemli neden Fontan ameliyatının takibini etkiler. Basınç ölçümleri TA'de tipiktir, sağ ventriküle triküspit kapaktan girilemez. Az sayıda hastada soldan sağa şant vardır. Atriumlar arası büyük basınç farkı, küçük bir atrial septal defektle birlikte. Sol atrium, sol ventrikül, sağ ventrikül ve büyük arterler içinde yaklaşık eşit oksijen doygunluğuna rastlanır. Tipik TA saptanan bir hastada, selektif sağ atrium ejeksiyonu sırasında, sağ atial apendaj görülmez ise kor triatrum dekster ya da anormal sistemik venöz iletim vardır (4).

Azalmış pulmoner kan akımının günümüzde tedavisinde, gerekirse yenidoğanda prostaglandin E1 verilebilir. Bir iki gün sonra PTFE greft kullanılarak genellikle soldan Blalock Taussing şant yapılabilir. Bir yaşından büyük olup da cerrahi girişim gerektiren hastalara Fontan ameliyatı yapılır. Eğer düzeltici ameliyat kontrindikasyon ise kavopulmoner anastomoz ya da kontrlatéral Blalock-Taussing shunt yapılır (14). Eğer atrial septal kominikasyon yetersiz ise kalp kateterizasyonu sırasında septostomi yapılabilir. Eğer ölçüler yetersiz ise cerrahi olarak ASD yaratılabilir.

Aşırı derecede artmış pulmoner kan akımının azaltılması: TA'li hastaların % 20'sinde pulmoner kan akımı kısıtlanmamıştır ve bunlarında pek azında cerrahi tedavi gerektirecek konjestif kalp yetersizliği gelişir. Pulmoner arter bantlanması konjestif kalp yetersizliğini iyi bir biçimde çözer. Mortalitesi yaklaşık % 30'dur. Bazı gruplar pulmoner arter bantlamasını tamamen ortadan kaldırmıştır. Ana pulmoner arter kesilir ve proksimal ucu asandan aortunun yanına anastomoz edilir, böylece subaortik darlık by-pass edilir. Fontan operasyonu için seçim kriterleri, yaş 4'ten büyük 15'ten küçük, sinüs

ritmi, normal vena kava drenajı, sağ atrium normal, ana pulmoner arter basıncı 15 mmHg'dan az, pulmoner direnç indeksi 4 Ü/m^2 altında, pulmoner arter/aort 0.75 'ten az, ejeksiyon fraksiyonu % 60, pulmoner arter ve çapları yeterli olmalı ve sol ventrikül end diastolik basıncı 10 mmHg'nın altında olmalı. Pulmoner direnç hariç diğerleri göreceli kriterlerdir (14).

Pulmoner dolaşım için ventriküle ihtiyaç yoktur (Fontan ve Baudet 1975). Çünkü, pulmoner damar direnci o kadar düşüktür ki, sistemik dönüşteki hafif bir basınç artışı sirkülasyon için yeterlidir. Ameliyat; sistemik ve pulmoner dolaşımını ayırmak, sistemik venöz dönüşü, darlık olmadan doğrudan pulmoner artere bağlamak ve kalbin sağ ve sol tarafındaki ilişkiyi kesmektir. Tekniğin başarısı; sistemik venöz dönüşün pulmoner dolaşıma geniş bağlantısına, yeterli pulmoner arter kesit alanına ve düşük pulmoner venöz ve sol atrial basınçlara bağlıdır. Erken mortalite % 7-20 arasındadır. Ameliyat sonrası kardiyak indeks düşük ya da normaldir. Geç mortalitenin büyük kısmı ilk bir yılda olmaktadır (% 31, Fontan) (14).

SONUÇ

Triküspit atrezisi siyanotik konjenital kalp hastalıkları içerisinde üçüncü sırada bulunmaktadır. Hastaların büyük çoğunluğu hayatın ilk dekatında kayıp edilmekte-

dirler. Hastalarda sağkalım pulmoner kan akımına bağlıdır. Uygun zamanda uygun ameliyat yapılması, hastanın mortalitesini ve morbiditesini etkilemektedir.

KAYNAKLAR

1. Anderson RH, Becker AE, Tynan M, et al: The univentricular atrioventricular connection. Am J Cardiol 54:822, 1984.
2. Anderson RH, Rigby ML: The morphologic heterogeneity of "tricuspid atresia" Int J Cardiol 16-67, 1987.
3. Beppu Nimura M, Tamai M, et al: Two dimensional eco in diagnosis tricuspid atresia. Br Heart J 40:174, 1978.
4. Currie P, JB, et al: Instantaneous pressure gradient. J am Coll Cardiol 7800, 1986.
5. Dick M, Fyler DC, Nadas: Tricuspid atresia: Clinical course in 101 patients A.S. Am J Cardiol 36:327, 1975.
6. La Corte MA, Dick M, Scheer G, et al: Left ventricular function in tricuspid atresia. Circulation 52:996, 1975.
7. Patterson W, Baxley WA, Karp RB, et al: Tricuspid atresia in adults. Am J Cartiol 49:141, 1982.
8. Marino B, Digilio MC, Novelli G, et al: Dallapiccola Bam J Genet 72(1):40-2, 1997.
9. Breisch EA, Wilson DB, Laurensen RD, et al: Tricuspid atresia: Survival to 21 years of age. Am Heart J 106:149, 1983.
10. Rigby ML, Carvalho JS, Anderson A: The investigational diagnosis of tricuspid atresia. Int J Cardiol 27:1, 1990.
11. Didier D, Higgins C, et al: Congenital heart disease: Radiologi 58:227, 1986.
12. Crupi G, Villani DI, Benedetto G, et al: Tricuspid atresia with imperforate valve: Angiographic findings and surgical implications in two cases with AV concordance and normally related great arteries. Pediatr Cardiol 5:49, 1984.
13. Hausdorf G, Gravinghoff L, Sieg K, et al: Pitfalls in the diagnosis of tricuspid atresia: Report of a new angiocardiographic sign. Clin Cardiol 8:189, 1985.
14. Fontan FC, Adeville C, et al: Aortic valve homografts in the surgical treatment of complex cardiac malformations. J Thorac Cardiovasc Surg 87:649, 1984.