

PERSISTENT TRUNKUS ARTERIOSİS ANOMALİSİ

Dr. Fatih Âli Yücel (*) - Dr. Hüseyin Atalay (**) - Dr. Fikret Tanzer (***)

Giriş

Persistent trunkus arteriosis çok nadir olarak meydana gelen damar ve kalp anomalisidir. Trunkus arteriosis, aort ve pulmoner arterin geniş bir damar halinde teşekkül etmesi olayıdır. Sağ ve sol pulmoner arter doğrudan doğruya trunkus arteriosisten çıkar. Pulmoner arter bazen rudimenter veya tamamen yok olabilir (10). Eğer pulmoner arter kalıntısı mevcut ve pulmoner kan akımı duktus arteriosis yoluyla aortadan temin ediliyorsa bu hal pulmoner atrezisi olarak kabul edilir (8).

Embriyolojisi: Trunkus arteriosisin baki kalması anomalisi bulber veya spiral septumun gelişmesindeki bozukluk ve hata dolayısıyla normalde trunkus arteriosisin aort ve arteria pulmonalise taksim olamamasıdır. Bulber ve spiral septumun yokluğu interventriküler septumunda teşekkülünü men eder ve bunun sonucunda üst ventriküler septal defekt husule gelir. Bu durum fötal hayatın ilk safhalarında meydana gelir (10). Fötal hayatın ilk safhalarında alınan thalidomidle ilgili olarak Persistent trunkus arteriosis meydana geldiği, doğumdan hemen sonra ölen çocuklarda yapılan otopsi ile anlaşılmıştır (5, 13). Kromozomal hastalıklardan Down sendromunda (mongolism) konjenital kalb anomalileri meydana geldiği, 50 otopsinin 4'ünde tespit edilmiştir. Bunların 3'ünde ise trunkus arteriosis bulunmuştur (3).

Deneyssel olarak yapılan çalışmalarda, fötal hayatta çeşitli etkenlerin trunkus arteriosis'i oluşturduğu tespit edilmiştir (2, 9, 14, 15). Ana ratların Vit. A'dan ve folik asit'ten yoksun diyetle beslenmesinde, tamamlanmamış veya düzensiz doğumlar sonucu rat fötüslerinde, trunkus arteriosise rastlanılmıştır. Folik asit azlığı sonucu teşekkül eden trunkus arteriosis, kardiovasküler anemalilerin % 16'sını teşkil etmektedir (2, 14). Fötüsü etkileyen maddeler arasında trypan mavisi

(*) Şişli Çocuk Hastanesi Patolojik-Anatomi Laboratuvarı Şefi.

(**) Şişli Çocuk Hastanesi Patolojik-Anatomi Laboratuvarı Asistanı.

(***) Şişli Çocuk Hastanesi Patolojik-Anatomi Laboratuvarı Asistanı.

ve aspirin gelmektedir. Dişı ratlara erken gebelik esnasında trypan mavisi enjeksiyonu ve büyük dozlar halinde aspirin verildiğinde trunkus arteriosis meydana geldiđi gözlenmiştir (9, 15).

Trunkus arteriosis ile birlikte daima bir ventriküler septal defektin bulunduđunu arařtırıcılar bildirmişlerdir (7, 8, 10, 12). Ventriküler septal defektde, septumun membranöz kısmı yani üst kısmı defekt dolayısıyla açık kalabilir veya septum tamamen olmayabilir (10). Septumun olmaması halinde sağ ventrikül daima hipertrofik bulunmuştur (12).

Materyal ve Metod

Vak'a: Murat K. Prot. No: 5030/731 - 25.3.1976, 14 saat yaşadı, cinsiyeti Er., boyu 50 cm. ağırlığı 3200 gr. annenin 3. doğumu, gebelikte hiç hastalık geçirmemiş. Annenin öz geçmişinde herhangi bir önemli hastalık yok. Daha önceki çocuklarında bir anomali yok ve sıhhatteler.

Nekropsi raporu:

Patolojik-Anatomi Teşhisi: Trunkus arteriosis, dextrocardie, dalak agenezisi.

Dolaşım sistemi: Dextrocardie (parsiyel tipte), Aort ve arteria pulmonalis geniş ve tek bir damar halinde teşekkül etmiştir. (Trunkus arteriosis), interventriküler septumun yokluğu. Tek bir ventrikül mevcudiyeti, Foramen ovalenin kapalı hali. Kalb adalesi hipertrofikdir.

Solunum sistemi: Larenks ve trakeada hiperemi. Her iki akciğerde hiperemi, lobuler pnömonik alanlar.

Sindirim sistemi: Farenks ve özöfagusta hiperemi. Mide de post-mortem maserasyon. İnce ve kalın barsaklarda meteorizm. Karaciğer normal büyüklük ve kıvamda, parankimada hiperemi. Safra kesesi safra ile dolu ve yollar açıktır. Pankreasta özellik yoktur.

Ürogenital sistem: Her iki böbrek normal büyüklükte 2x4 ve 2x5 cm. Her iki böbrekte fötal lobulasyon. Her iki böbrek parankiminde hiperemi.

Hemopoetik sistem: Dalak teşekkül etmemiştir.

Endokrin sistem: Timus iri ve hiperemiktir. Sürrenal kontekstlerinde lipoid varlığı.

Sinir sistemi: Dimağ seksiyonunda piyada hiperemi.

Otopsi raporunda görüldüğü gibi vakamızda kalbde persistent trunkus arteriosis yanında interventriküler septum yokluğu ve tek bir ventrikül mevcudiyeti, dekstrokarđiya ve dalak agenezisi tespit edilmiştir.

Tartışma

Konjenital kalb anomalileri seyrek olmakla beraber rastlanılan bulgulardandır. Bunların arasında trunkus arteriosis ise çok nadir rastlanılan kalb ve damar anomalisidir. Bu anamali şeklinde ventrikülüs kanını sistemik basınç altında trunkusa atar. Bu nedenle siyanoz hayatın erken safhasında ortaya çıkar (8). Vakamızda da otopsi esnasında siyanoz görülmüş olması bu bilgiyi doğrulamaktadır.

Dekstrokarđiya, kalbde 2 şekilde görülür. 1) Kalbin parsiyel transpozisyonu veya izole dekstrokarđiya. 2) Kalbin tam transpozisyonudur. Kalbin parsiyel transpozisyonunda kalb sağa doğru bir yönelme gösterir. Sol atrium ve sol ventrikül normale göre daha önde ve sağ ventrikül arkada bulunur. Bu şekilde vücudun öteki organlarının özellikle karın organlarının transpozisyonu bulunmaz. Kalbin tam transpozisyonunda ise sol atrium, sol ventrikül sağ tarafta bulunur ve kalbin sağ kenarını ve apeksini teşkil eder. Bu şekil genel olarak veneraların tam transpozisyonu ile birlikte bulunur (1, 10, 11). Vakamızda da dekstrokarđiya durumu saptanmış ve şekli yönünden parsiyel transpozisyon grubuna girmiştir. Ventrikülüs tekdi. Ayrıca karın organlarında bir transpozisyon olmaması, parsiyel transpozisyon durumunu desteklemektedir.

Konjenital olarak teşekkül eden şiddetli kalb ve damar anomalilerinde dalak agenezislerine rastlanılmaktadır (6). Yapılan bir araştırmada, 85 vakanın 12'sinde trunkus arteriosis ile birlikte, dalak agenezisi bulunmuştur (4). Vakamızda trunkus arteriosis ile birlikte dalak agenezisi tesbit etmemiz bu literatür sonuçlarına uygunluk göstermektedir.

Trunkus arteriosiste kan sağ ve sol ventrikülden birleşik damara geçer ve bu suretle trunkus arteriosis doymuş ve doymamış kan ihtiva eder (10). Umumiyetle kalb anomalilerinde tek ventrikül olması da bildirilmiştir (8). Vakamızda da tek ventrikül olması, kanın daha damara geçmeden kalb içinde karıştığı kanısını vermektedir.

Fötal hayatın ilk safhalarında meydana gelen trunkus arteriosis, aort ve pulmoner arterin geniş bir damar halinde oluşmasıdır ki bu bulber veya spiral septumun gelişmesindeki bozukluk sonucu

olur (10). Embrional safhada buna etkiyen çeşitli faktörler arasında kromozomal hastalıklar (3), ilaç almalar (5, 9, 13, 15) ve eksik beslenmeler (2, 14) bulunmaktadır. Vakamızın anamnezinde, gebelik esnasında herhangi bir hastalık geçirmediği, düşük yapmadığı ve normal bir gebelikle 3. doğumunu yaptığı belirtilmekte ise de bu konuya ışık tutacak geniş bir bilgi bulunmamaktadır.

Özet

Normal doğumundan 14 saat sonra ölen bir bebekte yapılan otopsi sonucunda, kalbe kongenital bir anomali olan Persistent trunkus arteriosis tesbit edilmiştir, ve vakanın takdimi yapılmıştır.

Summary

A case of persistent truncus arteriosis in a new born is presented.

LİTERATÜR

- 1 — Arcilla, R.A. and Gasul, B.M.: Congenital dextrocardia. J. Pediat. 58:39, 1961.
- 2 — Baird, C.D., Nelson, M.M, Monie, I.W. and Evans, H.M.: Congenital cardiovascular anomalies induced by pteroylglutamic acid deficiency during gestation in rat. Circulation Res., 2:544, 1954.
- 3 — Evans, P.R.: Cardiac anomalies in mongolism. Brit. Heart J., 12:258, 1950.
- 4 — Gilbert, E.F., Nishimura, K. and Wedum, B.G.: Congenital malformations of the heart associated with splenic agenesis. Circulation, 17:72, 1958.
- 5 — Kreipe, U.: Missbildungen inner organe bei thalidomide embryopathie. Arch. Kinderh., 176:33, 1967.
- 6 — Morehead, R.P.: Human pathology. McGraw Hill book comp., London, 1965.
- 7 — Morgan, A.D., Brinsfield, D. and Edwards, F.K.: Persistent truncus arteriosis. Am.J.Dis.Child., 109:74, 1965.
- 8 — Nelson, W.E., Vaughan, V.C. and McKay, R.J.: Textbook of pediatrics Ninth ed., WB Saunders Comp. Philadelphia, 1969.
- 9 — Takacs, E. and Warkany, J.: Experimental production of congenital cardiovascular malformations in rats by salicylate poisoning. Teratology, 1:109, 1968.
- 10 — Tanay, S.: Kalp hastalıkları patolojisi. Ayyıldız matbaası, Ankara, 1971.
- 11 — VanPraagh, R. et all.: Diagnosis of the anatomic types of congenital dextrocardia. Am. J. Cardiol., 15:234, 1965.
- 12 — Warkany, J.: Congenital malformations. Year book Med. Pub. Chicago, 1971.

- 13 — Weicker, H.: 100 children with thalidomide embryopathy. XI th. International congress of pediatrics. 1965.
- 14 — Wilson, J.G. and Warkany, J.: Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of Vit. A deficient rats. *Am. J. Anat.*, 85:113, 1949.
- 15 — Wilson, J.G.: Teratogenic activity of several azo dyes chemically related to trypan blue. *Anat. Rec.*, 123:313, 1955.