

İleri yaştaki koroner arter hastasında geç tanı konan doğuştan düzelmiş büyük arter transpozisyonu

Late diagnosis of corrected transposition of the great arteries in an elderly patient with coronary artery disease

Dr. Barış Güngör, Dr. Ufuk Gürkan, Dr. Hale Yılmaz, Dr. Osman Bolca

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Özet – Doğuştan düzelmiş büyük arter transpozisyonu (dBAT), tanısı sıklıkla çocukluk döneminde konan bir doğuştan kalp hastalığıdır. Ancak, bazı hastalar tanı konmadan erişkin yaşlara ulaşabilir ve bu kişilerde sistemik ventrikülde ve sistemik atriyoventriküler kapakta yetersizliğe bağlı yakınmalar gelişir. Bu yazıda, daha önce koroner arter hastalığı ve koroner anomali tanılarıyla perkütan koroner girişim ve stent uygulanmış, ancak dBAT tanısı atlanmış 69 yaşında bir erkek hasta sunuldu.

Summary – Congenitally corrected transposition of the great arteries (c-TGA) is a rare congenital heart disease usually diagnosed during childhood. Rarely, some patients remain undiagnosed and develop symptoms of heart failure during adulthood due to dysfunction of the left ventricle and systemic atrioventricular valve. We report on a 69-year-old male patient with a history of percutaneous coronary intervention and stent implantation for coronary artery disease and coronary artery anomaly, in whom diagnosis of c-TGA was missed.

Koroner arter anomalisi sıklığı geniş koroner anjiyografi ve otopsi serilerinde %1-2 olarak bildirilmiştir.^[1] Ancak, doğuştan kalp hastalıklarına eşlik eden koroner anatomideki değişikliklere bu serilerde yer verilmemiştir. Birçok DKH'ye çocukluk yaşlarında tanı konmakla birlikte, düzelmiş büyük arter transpozisyonu hastaları, eşlik eden kardiyak anomali olmadığı durumlarda erişkin, hatta ileri yaşlara ulaşabilir. Bu kişilerde koroner arter hastalığı nedeniyle tanısız koroner anjiyografi uygulandığında, koroner anatomideki varyasyonlar yanlışlıkla koroner arterlerle sınırlı bir anomali olarak değerlendirilebilir.

Bu yazıda, koroner arter hastalığı ve koroner arter anomalisi tanısıyla takip edilen yaşlı bir hastada saptanan dBAT sunuldu.

OLGU SUNUMU

Koroner arter hastalığı, hipertansiyon tanılarıyla takip edilen 69 yaşında erkek hasta, 30 dakikadır devam eden tipik göğüs ağrısı yakınmasıyla acil kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden, kararsız

angina pectoris tanısıyla yapılan koroner anjiyografide koroner arter anomalisi ve tek damarda kritik darlık saptanması üzerine perkütan koroner girişim ve stent uygulandığı öğrenildi. Hasta halen aspirin, klopidogrel, perindopril, metoprolol tedavisi görmekteydi. Fizik muayenesinde kan basıncı 130/85 mmHg, nabız 85/dk ve düzensizdi. Oskültasyonda, en şiddetli apikal odakta duyulan 2/6 dereceli sistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Elektrokardiyografide atriyal fibrilasyon, sağ-inferiyor eksen, prekordiyal V1-V3 derivasyonlarında patolojik Q dalgaları vardı. Prekordiyal V5-V6 derivasyonlarında Q dalgaları izlenmedi (Şekil 1). Laboratuvar parametrelerinden troponin I değeri yüksek bulundu. Hastaya akut koroner sendrom tanısıyla erken invaziv girişim planlandı. Koroner anjiyografide sol sinüs Valsalvada koroner ostiyum olmadığı görüldü. Sağ Judkins kateteri kullanılarak, sağ sinüs Valsalvadan, tek ostiyumdan köken alan ve

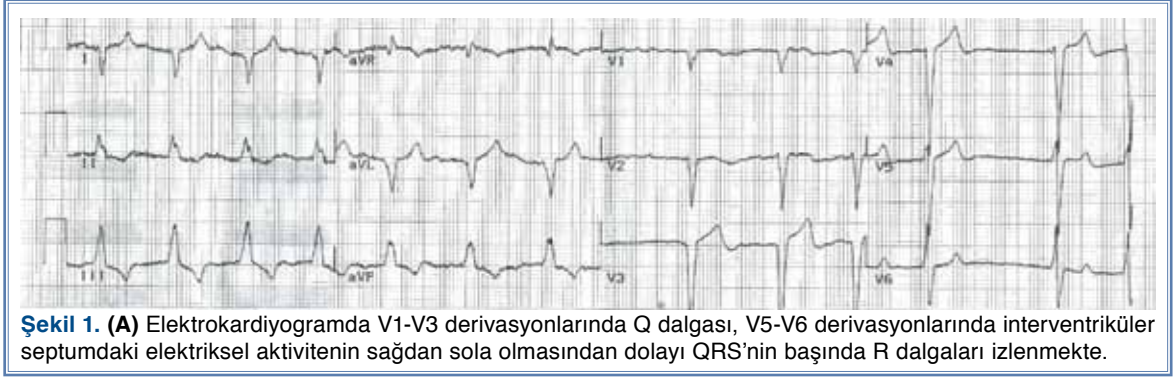
Kısaltmalar:

dBAT Düzelmiş büyük arter transpozisyonu
DKH Doğuştan kalp hastalığı
EKG Elektrokardiyografi
SAVK Sistemik atriyoventriküler kapak

Geliş tarihi: 08.06.2011 Kabul tarihi: 11.11.2011

Yazışma adresi: Dr. Barış Güngör, Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, 34736 Haydarpaşa, İstanbul. Tel: 0216 - 545 86 95 e-posta: drbarisgungor@gmail.com

© 2012 Türk Kardiyoloji Derneği

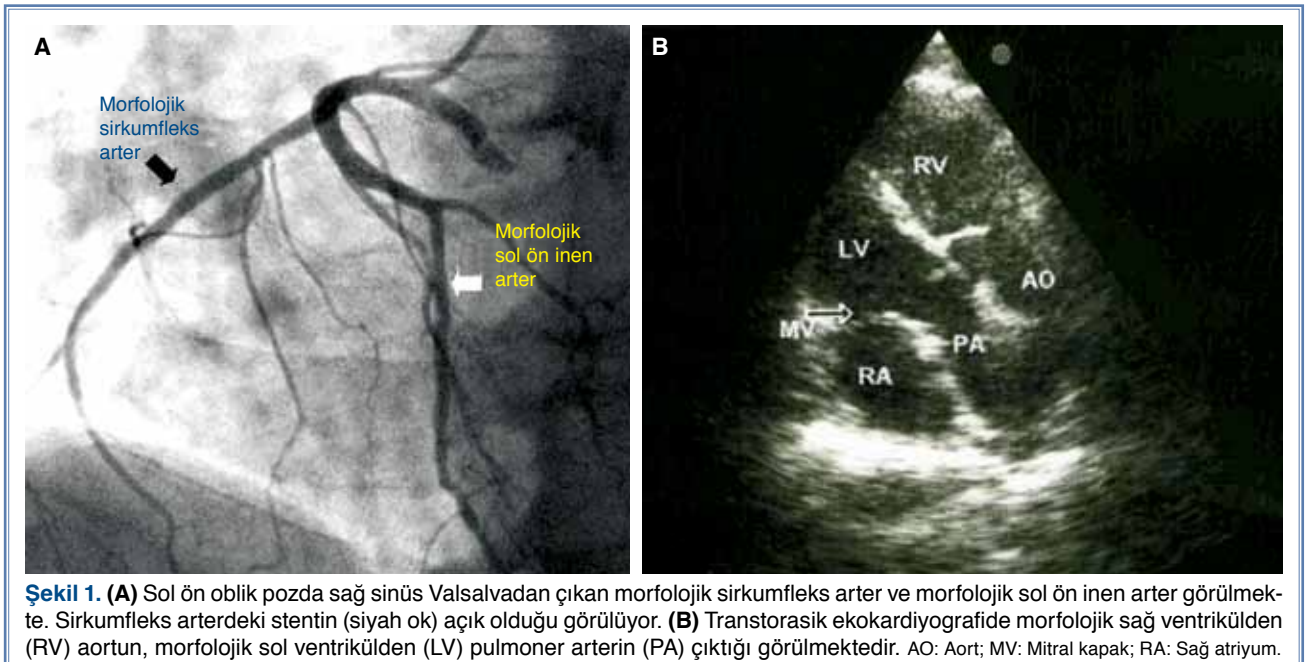


proksimalde iki ana dala ayrılan sol ana koroner morfolojisinde tek koroner arter görüntülendi (Şekil 2a). Sağ atriyoventriküler oluk boyunca ilerleyen daldaki (morfolojik sirkumfleks arter) stentin açık olduğu görüldü (Şekil 2a). Anterior interventriküler sulkustan apekse uzanan ikinci ana dalda (morfolojik sol ön inen arter) ise kritik darlık saptanmadı. Sağ koroner arter selektif anjiyografide ve aortografide görüntülenemedi. Ancak, sol ana koronerden çıkan ve sola yönelen az gelişmiş bir koroner arter izlendi. Ventrikülografide, sol ventrikülün belirgin trabeküllü yapıda ve sağ ventrikül morfolojisinde olduğu görüldü. Hastaya koroner girişim düşünülmedi. Transtorasik ekokardiyografide sol ventrikülün trabeküllü yapıda, moderatör bant içeren sağ ventrikül morfolojisinde olduğu, sistemik atriyoventriküler kapak ile arteryel kapak arasında devamlılık olmadığı ve sistolde sol atriyuma doğru orta derecede yetersizlik akımı olduğu görüldü. Morfolojik sağ ventrikülün ejeksiyon fraksiyonu %55 olarak

hesaplandı. Aortun anterior yerleşimli olduğu, aort ve pulmoner arterin paralel ilerlediği görüldü (Şekil 2b). Bu bulgularla dBAT tanısı konan hastaya cerrahi girişim planlanmadı; medikal tedaviyle takip kararı alınarak hasta bir gün sonra taburcu edildi.

TARTIŞMA

Düzelmiş büyük arter transpozisyonu, atriyoventriküler ve ventriküloarteryel uyumsuzluğun görüldüğü nadir bir kalp hastalığıdır. Sıklığı DKH içinde %0.5-1 olarak bildirilmektedir.^[2] Pulmoner darlık, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt ve atriyoventriküler bloklar gibi eşlik eden patolojilere sıklıkla rastlanır. Bu patolojilerin görülmediği bazı hastalar (%10) erişkin yaşlara ulaşabilir ve bu kişilerde sistemik ventrikülde genişleme ve SAVK'de yetersizliğe bağlı kalp yetersizliği bulguları ve komplikasyonları klinik tabloyu oluşturur.^[3] Literatürde



koroner arter hastalığı ve dBAT'nin birlikte görüldüğü olgu sayısı sınırlıdır.^[4,5]

Koroner anjiyografide sıklıkla koroner arter-ventrikül uyumu görülür.^[6] Morfolojik sol ana koroner, sağ sinüs Valsalvadan çıkar ve sağ atriyoventriküler olukta ve anterior interventriküler sulkusta ilerleyen morfolojik sirkumfleks ve sol ön inen arter dallarını verir. Sol sinüs Valsalvadan ise morfolojik sağ koroner arter çıkar ve sol atriyoventriküler oluktan ilerleyerek kalbin arka yüzüne ulaşır. Nonkoroner sinüs ise anterior yerleşimlidir. Olgumuzda da koroner arterlerin seyri koroner arter-ventrikül uyumu göstermekteydi. Literatürde de, olgumuzda olduğu gibi, sağ sinüs Valsalvadan çıkan tek koroner arterli olgular bildirilmiştir.^[6,7] Öncesinde tanı konulamamış hastalarda, dBAT'deki koroner arter varyasyonları sağ sinüs Valsalvadan çıkan sol ana koroner anomalisiyle karışabilir. Sol oblik pozlarda, sirkumfleks arterin sola değil, sağa doğru uzanması bu iki durumun ayırıcı tanısında yardımcı olabilir (Şekil 2a).

Düzelmiş büyük arter transpozisyonunda, kalbin ileti sisteminin yerleşimi ventriküllerle uyum içindedir. Bu durum, özellikle ameliyat edilen dBAT olgularında ciddi aritmi ve atriyoventriküler blok görülme riskini artırmaktadır.^[8] Koch üçgeni dışında, antero-lateral yerleşimi olan atriyoventriküler düğüm, ventriküllerle uyumlu yerleşmiş His demeti ve Purkinje lifleri ile devam eder. Elektriksel ileti öncelikle sağda bulunan morfolojik sol ventriküle ulaşır, interventriküler septumu sağdan sola doğru geçerek morfolojik sağ ventrikülde sonlanır. Elektrokardiyografide sağ prekordiyal derivasyonlarda Q dalgaları görülür. Sol prekordiyal derivasyonlarda ise, normalde bulunması gereken Q dalgalarının yerine R dalgaları izlenir. Olgumuzun EKG'si, sağ ventrikül hipertrofisiyle uyumlu sağ eksen deviyasyonu göstermekle birlikte, hastada bu duruma yol açabilecek ikincil bir patoloji saptanmadı. Eşlik eden koroner arter hastalığı ve ileti sistemindeki yaşa bağlı değişiklikler nedeniyle, ileri yaştaki dBAT hastalarında EKG'nin tanısal değeri düşük olabilir.

Yetişkinlerdeki ciddi SAVK yetersizliğinde sistemik ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %45'in altına inmeden kapak değişikliği önerilmektedir.^[9,10] Ancak, hastaların büyük kısmında, eşlik eden anomaliler nedeniyle SAVK değişimi yanı sıra düzeltici kalp cerrahisi de gerekmektedir. Olgumuzda olduğu gibi, ek kardiyak anomali bulunmayan ve kalp yetersizliği semptomları ilerlememiş hastalarda ameliyat endikasyonları açık değildir.

Sonuç olarak, dBAT nadir görülür ve tanısı özellikle yetişkinlerde atlanabilir. Koroner anjiyografide koroner

anomali saptanan, nedeni açıklanamayan sol ventrikül genişlemesi veya SAVK yetersizliği olan ve EKG'de dBAT ile uyumlu değişiklikler saptanan olgularda trans-toraksik ekokardiyografi ile dBAT araştırılmalı, gerekirse manyetik rezonans veya bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme yöntemleriyle tanı kesinleştirilmelidir.

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

KAYNAKLAR

1. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. Cathet Cardiovasc Diagn 1990;21:28-40.
2. Bjarke BB, Kidd BS. Congenitally corrected transposition of the great arteries. A clinical study of 101 cases. Acta Paediatr Scand 1976;65:153-60.
3. Ikeda U, Furuse M, Suzuki O, Kimura K, Sekiguchi H, Shimada K. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. Chest 1992;101:1382-5.
4. Stern DR, Steiner C, Bello RA, Sutton N, Spevack DM, Leyvi G, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries and concomitant coronary artery and valvular disease in the adult patient. Congenit Heart Dis 2010;5:629-34.
5. Baltalarlı A, Tanrıverdi H, Gökşin İ, Önem G, Rendeci O, Saçar M. Coronary arterial revascularization in an adult with congenitally corrected transposition of great arteries and dextrocardia. J Card Surg 2006;21:296-7.
6. Dabizzi RP, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Coronary artery anatomy in corrected transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol 1988;12:486-91.
7. Ismat FA, Baldwin HS, Karl TR, Weinberg PM. Coronary anatomy in congenitally corrected transposition of the great arteries. Int J Cardiol 2002;86:207-16.
8. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. Circulation 1983;67:1374-7.
9. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, Warnes CA, Edwards WD, Schaff HV, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:642-52.
10. Mongeon FP, Connolly HM, Dearani JA, Li Z, Warnes CA. Congenitally corrected transposition of the great arteries: ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. J Am Coll Cardiol 2011;57:2008-17.

Anahtar sözcükler: Kardiyovasküler anormallik; koroner anjiyografi; koroner arter hastalığı; ekokardiyografi; büyük damarların transpozisyonu/tanı.

Key words: Cardiovascular abnormalities; coronary angiography; coronary artery disease; echocardiography; transposition of great vessels/diagnosis.