

# Fetal Ekokardiyografi ile Tanı Konan Hipoplastik Sol Kalp Sendromu Olgusu

Uz. Dr. Ümit Bilge SAMANLI, Prof. Dr. Talat CANTEZ\*, Prof. Dr. Feriha ÖZ\*\*,  
Doç. Dr. Moşe BENHABİB\*\*\*

İstanbul Üniversitesi: Kardiyoloji Enstitüsü, Çocuk Kardiyolojisi, \*İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi,  
\*\*Cerrahpaşa Tıp Fakültesi-Patolojik Anatomi ABD, \*\*\*Bakırköy Doğumevi

## ÖZET

*Ekokardiyografi günümüzde 18-20 inci gebelik haftasından itibaren fetustaki doğumsal kalp anomalilerinin tanınmasında da kullanılmaktadır. Dört-boşluk kesitlerin daha çok sayıda kadın doğum uzmanı ve radyolog tarafından incelenmesi sonucunda anne adayları fetustaki kalp hastalığının kesinleştirilmesi veya reddedilmesi amacıyla çocuk kardiyologlarına gönderilmektedirler. Hipoplastik sol kalp sendromu esas olarak, aort kapağı atrezisi veya ağır darlığı, asandan aort darlığı, küçük sol ventrikül ve mitral kapakta darlık veya atreziiyi kapsar. Tedavisiz bırakılan vakaların % 95'i ilk bir ayda kaybedilir. Fetal ekokardiyografi ile incelenen yirmüç haftalık gestasyondaki bir fetusa hipoplastik sol kalp sendromu (atretik aort kapağı, küçük sol ventrikül, hipoplastik asandan aort ve hafif hipoplastik mitral kapak) ve geniş trabeküler ventriküller septal defekt tanısı konarak 24 üncü haftada gebeliğin terminasyonuna gidildi. Postmortem inceleme, ekokardiyografik bulguları doğruladı. Bu sunumda, fetal ekokardiyografik ve postmortem makroskopik bulgular ayrıntıları ile anlatılmaktadır. Cerrahi paliyasyonun tekrarlayan operasyonlar gerektirmesi ve uzun dönem sonuçların henüz yüz güldürmekten uzak olması nedeni ile bazı diğer ülkelerde olduğu gibi bizim ülkemizde de fetusta hipoplastik sol kalp sendromu tanısı kesinleşince beklemeden gebeliğin terminasyonuna gidilmesi konusu ağırlık taşımaktadır.*

**Anahtar kelimeler:** Fetal ekokardiyografi, hipoplastik sol kalp sendromu

Ekokardiyografi günümüzde doğumdan önce de doğumsal kalp anomalilerinin varlığını belirlemede kullanılmaktadır (1,2). Giderek artan sayıda obstetrisyen ve radyolog fetuste ayrıntılı anomali taraması yaparak kalbin 4-boşluk görüntüsünü gözden geçirmekte, ve doğumsal kalp anomalisinden şüphelendiği takdirde fetusun bir çocuk kardiyologu tarafından incelenmesini istemektedir (3). Fetus veya anneyi ilgilendiren risk faktörlerinden herhangi birinin (aile anamnezinde doğumsal kalp anomalisi bulunması,

maternal diyabet, kardiyak teratojen alınması, fetuste ekstrakardiyak anomaliler, aritmi, non-immun hidrops, aneuploidiler v.b.) varlığı da fetal ekokardiyografi endikasyonunu oluşturmaktadır (4).

"Hipoplastik sol kalp sendromu" terimi, geniş bir spektrum içinde yer alan küçük sol ventrikül, hipoplastik veya atretik aort kapağı hipoplastik veya atretik mitral kapak, ve hipoplastik veya kesintili aort kavsinin ifade eder. Ventrikül septum defekti, nadiren komplet atrioventriküler kanal defekti, pulmoner kapak anomalileri, pulmoner venöz dönüş anomalileri ve koroner anomaliler bunlara eşlik edebilir. Çeşitli anomalilerin yol açtığı fizyolojik sonuç, hemen hemen bütün sistemik kanın tümüyle sağ ventrikülden duktus arteriosus aracılığı ile vücuda gönderilmesidir (5). Fetus genellikle bu anatomik anomaliden etkilenmese ve iyi durumda doğsa da, doğumdan sonra duktusun giderek daralması ve ayrıca pulmoner rezistans düşerken sistemik rezistansın artması sonucu sistemik perfüzyon engellenmektedir. Duktusa bağımlı sistemik sirkülasyonlu bu lezyon, tedavisiz vakaların % 95'inde ilk ayda ölüme neden olmaktadır (5).

Hipoplastik sol kalp sendromunda tedavi seçenekleri, kademeli paliyatif cerrahi girişim veya transplantasyondur. Fonksiyonel yönden tek ventrikül bulunan bu kalpte paliyatif cerrahinin amacı, birinci aşamada, büyük oranda kalbin kendi dokularını kullanarak duktusa bağımlı olmadan sistemik perfüzyonu sağlamak ve aorto-pulmoner şant yolu ile yeterli pulmoner kan akımına olanak vermek, ikinci aşamada bidirectional Glenn ya da hemi-Fontan, üçüncü ve son aşamada ise Fontan türü bir sirkülasyon elde etmektir (6,7). Çeşitli merkezlerde değişik postoperatuar yaşam süreleri bildirilmekle beraber genel olarak perioperatif mortalite ilk aşamada % 33-53, bundan sonraki iki aşamada da yaklaşık % 30 olarak bildiril-

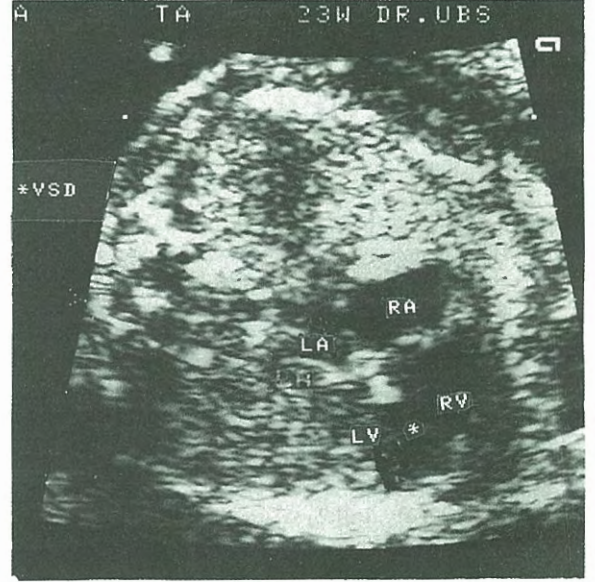
mektedir (8). Paliatif cerrahi girişim dışındaki seçenek ise kalp transplantasyonudur; ancak, bütün transplant programlarının ortak sorunu olan donör azlığı yenidoğan döneminde de söz konusudur. Neonatal dönemde tansplantasyon yapılmasının immunobiyolojik avantajları olmasına rağmen obliteratif koroner arter hastalığı riski yüksektir (9). Bu bilgiler, prognozu çok ciddi olan bu doğumsal kalp anomalisinin prenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile tanınmasının önemini vurgulamaktadır. Yazımızda, hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) tanısı konan bir fetüsteki ekokardiyografik bulguları ve postmortem tanıtı sunmak istiyoruz.

## OLGU BİLDİRİSİ

Yirmiüç haftalık gestasyon ve ikinci gebeliğindeki 26 yaşındaki hanım, ultrasonda anormal dört-boşluk kesiti görülmesi nedeniyle fetal ekokardiyografi için gönderildi. Daha önce altıncı gestasyon haftasında düşükle sonlanan bir gebeliğin bulunduğu, ve aile anamnezinde doğumsal kalp anomali bulunmadığı öğrenildi.

**Fetal ekokardiyografi bulguları:** Ekokardiyografik inceleme Acuson 128XP 10 marka ultrason aleti ve 5 mHz transdüser ile yapıldı. Ekokardiyografik inceleme, postnatal dönemdeki gibi segmental yaklaşım ile yapıldı (10). Atrial situs, pulmoner ve sistemik venöz dönüş normaldi. Atrio-ventriküler ve ventriküloarteriyel bağlantılar konkordan idi. Sağ ventrikül (9.3 mm) ve sağ atrium geniş, sol ventrikül (5.3 mm) ve sol atrium ise normalden küçüktü (Şekil 1). Kalp apeksini iki ventrikül birlikte yapıyordu. Mitral ve triküspid kapakların yapısı esas itibariyle normal olmakla beraber mitral kapak nisbeten küçüktü (MV: 4.9 mm, TV: 5.9 mm); ancak mitral ve triküspid kapağın anterograd akımı normaldi ve yetersizlik belirlenmedi. Kalp kontraksiyonları ve ritmi normal sınırlarda idi. Ventriküler septumun orta ve apikal kısmını kapsayan çok geniş bir ventriküler septal defekt (VSD) varlığı dikkati çekti: yani septumun yarısından fazlası gelişmemişti, inlet septum mevcuttu. Aort sol ventrikülden çıkıyordu, aort sinüslerinin konturu normal şekilde seçilebilmekle birlikte asandan aort hipoplazik idi (sinüslerde 2.4 mm, Şekil 2). Bunun yanı sıra, aort kapağı görüntüsü alınamadı ve aort içinde anterograd akıma ait Doppler sinyalleri elde edilemedi. Sağ ventrikülden normal şekilde çıkan pulmoner arter ve dalları hafif genişlemiş görünüyordu (ana pulmoner arter 4.6 mm); pulmoner kapak net olarak görüntülendi ve doğal yapıda idi (Şekil 3). Pulmoner arter akımı normaldi. Geniş bir duktus arteriosus mevcuttu. Arkus aorta görüntülenemedi. Desandan aort geniş ve pulsatil idi. Sağ atrium ve sağ ventrikülün önünde bir miktar (2.5 mm) perikardial efüzyon varlığı dikkati çekti,

Bu bulguların, yani hipoplazik sol kalp spektrumu içinde çok hipoplazik aort ve çok geniş ventriküler septal defekt varlığının, prognozu ciddi, kompleks bir kalp anomali olduğu aileye anlatıldı. Dört gün sonra ikinci bir fetal ekokardiyografi kontrolü ile bulguların ağırlığı teyid edildi ve aile gebeliği sonlandırmaya karar verdi. Gebelik, fetus yir-



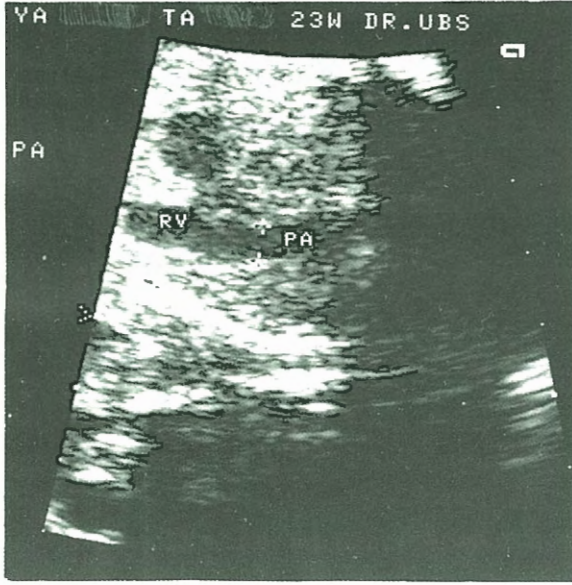
Şekil 1. Hipoplastik sol kalp sendromlu 23 haftalık fetusun ekokardiyografik 4-boşluk kesitinde sağ atrium (RA) ve sağ ventrikülün (RV) çok genişlediği, sol atrium (LA) ve sol ventrikülün (LV) küçük olduğu, ventrikül septumunun apekse doğru 2/3 ünü kapsayan çok geniş trabeküler defekt bulunduğu (VSD), inlet septumun mevcut olduğu net olarak görülmektedir.



Şekil 2. Fetusta sol ventrikülden çıkmakta olan asandan aortanın (Ao) çok hipoplazik olduğu (sinus Valsalva'da 2.4 mm genişlikte) görülmektedir.

midört haftalık iken komplikasyonsuz bir şekilde sonlandırıldı. Aynı gün fetusa otopsi yapıldı.

**Otopsi bulguları:** Otopside dolaşım sistemine ait bulgular, ekokardiyografik bulguları doğruladı: Kalp apeksi sola bakmakta, pulmoner venler kalbe normal olarak dönmekteydi. Sol atrium ve sol ventrikül hipoplazikti. Mitral kapaklar, papiller kaslar, interventriküler septum görüldü. Apekte yakın yerleşim gösteren geniş trabeküler VSD mevcuttu (Şekil 4). Aort sol ventrikülden çıkıyordu, Aort kapakları ayrı ayrı oluşmamıştı, aort ostiumu atretik yapıdaydı;

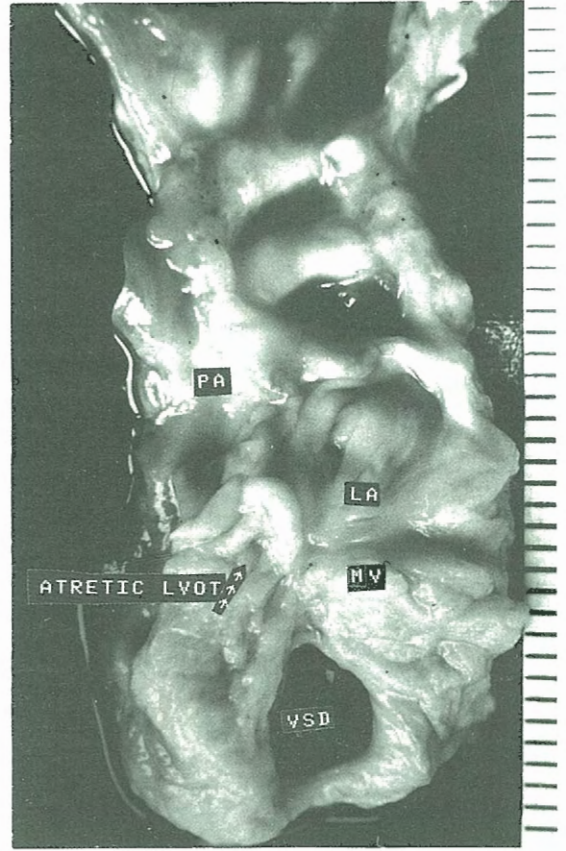


Şekil 3. Fetüste, aorta'daki hipoplaziye karşın pulmoner arterin sağ ventrikülden genişlemiş olarak çıktığı, kapak yapısının normal olduğu net bir şekilde görülmektedir.

asandan aorta ve arkus aorta hipoplazikti. Foramen ovale ve duktus Botalli açıktı. Sağ ventrikül dilate idi (Şekil 5). Pulmoner arter normal yerinden çıkmakta olup bütünüyle genişlemişti. Pulmoner arter dalları ve kapağı normal yapıda idi. İnen aorta normal görünümüne idi. Fetusta kalp dışı bir patoloji saptanmadı.

## TARTIŞMA

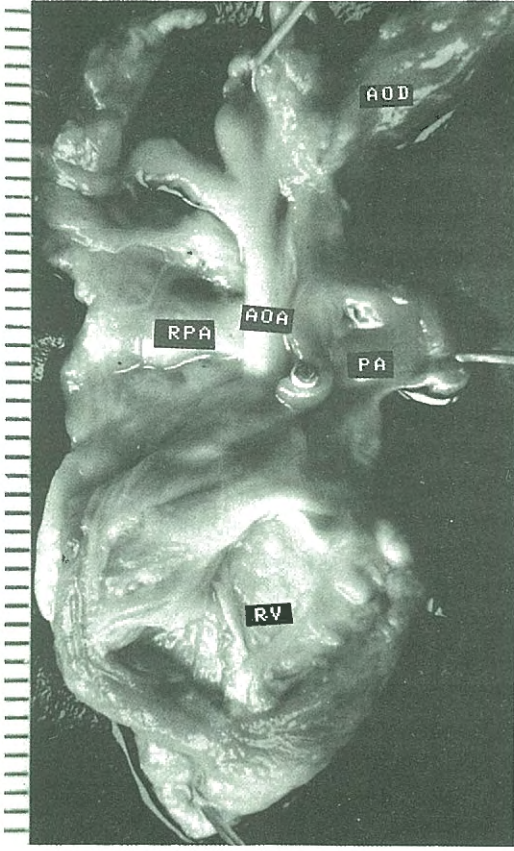
Son yıllarda giderek daha yüksek rezolüsyonlu ultrasonografi aletlerinin geliştirilmesi ve ayrıca fetal anatomi ve fizyolojinin daha iyi anlaşılması sayesinde ayrıntılı, güvenilir prenatal kardiyak tanı koymak mümkün olmaktadır. Artık fetüslerde, anne kanındaki 18-20 inci haftadan itibaren ayrıntılı anatomik tanımlar yapılabilmektedir (1,2,11). Ancak, küçük VSD ve atrial septal defektler (aletin rezolüsyonu veya defektin 1-2 mm'den küçük olması nedeniyle), pulmoner venöz dönüş anomalileri, aort koarktasyonu ve bazı kapak darlıkları gibi lezyonların prenatal tanısında hala güçlüklerle karşılaşmaktadır. Fetal ekokardiogramların güvenilirliğini kısıtlayan faktörler şöyle sıralanabilir: Tek bir inceleme veya yetersiz inceleme, çok erken (16 haftan önce) veya çok geç (36 haftadan sonra) inceleme, maternal obesite, ikiz gebelik, oligohidramnios veya polihidramnios, toraks içi organların yer değiştirmesi (pleural effüzyon, diafragmatik hemi, hipoplastik akciğer, ectopia cordis gibi...), uygun olmayan fetus pozisyonu veya fetusun aşırı hareketli olması.



Şekil 4. Fetusa ait postmortem incelemede kalbin sol ventrikül, sol atrium ve mitral kapak (MV) tarafından açılmış görünümünde; Sol ventrikül kavitesinin küçük olduğu, septumun alt kısmında çok geniş ventriküler septal defektinin varlığı, bunun yukarısında görülen sol ventrikül çıkış yolunun (LVOT) atretik olduğu dikkati çekmektedir. Açılmış olan pulmoner arter, arkasındaki hipoplazik asandan aortun görülmesini engellemektedir.

Fetal hayatta duktusa bağımlı bir lezyonun en önemli göstergesi ventriküllerin ve büyük arterlerin genişliklerindeki oransızlıktır (12). Sadece dört-boşluk görüntüsü kullanıldığı takdirde prenatal dönemde doğumsal kalp anomalisini tanıma sensitivitesinin % 63 olduğu, ventrikül çıkış yollarının görüntülenmesini de içeren tam standard bir kalp incelemesinde sensitivitenin % 83'e yükseldiği belirtilmektedir (11). Chang ve ark. HLHS tanısının prenatal dönemde % 96 güvenilirlikle konulabildiğini bildirmişlerdir (12).

Prenatal dönemde HLHS tanısı kesinleştikten sonra izlenecek yol ülkenin, cerrahi merkezin tecrübe ve olanaklarına, anne-babanın sosyal ve ailevi durumuna, dini ve kişisel inançlarına göre değişik olabilmektedir. Chang ve ark. prenatal dönemde kritik sol ventrikül çıkış yolu darlığı tanısı almış ve doğar doğmaz operasyon planlandığı için doğumdan he-



**Şekil 5.** Fetusun kalbinin sağ ventrikül tarafından açılmış görünümünde; Sağ ventrikül ve pulmoner arterin geniş, pulmoner kapağın normal, ve asendan aortun (AoA) çok hipoplazik olduğu görülmektedir. (RPA: sağ pulmoner arter, AoD: desandan aort)

men önce neonatal kardiak cerrahi merkezine alınmış olan, (16'sı hipoplastik sol kalp sendromlu) 21 yenidoğanı incelemişlerdir (12). Bu bebeklerde doğumdan hemen sonra prostaglandin perfüzyonu ile duktusun açık tutulması ve ameliyat öncesinde vakit kaybedilmemesi nedeniyle, peroperatuar dönemdeki metabolik asidozun, ventriküler disfonksiyon ve sistemik iskemiyin önlenemediği ve böylece prenatal tanı almış olmasının bebeklerin genel sürvilerine olumlu etkiler yaptığı belirtilmektedir.

Allan ve ark. (13) ise bu konunun daha değişik bir yönünü araştırarak 1983-90 yılları arasında prenatal tanı koydukları 105 HLHS vakasında, yeterince erken (24 haftadan önce) tanı almış olan 77 olgudan 72'sinde ebeveynlerin terminasyonu seçtiğini (% 94) bildirmişlerdir. Bununla bağlantılı olarak aynı yazarlar, Londra, Great Ormond Street Hospital for Sick Children kalp cerrahi merkezine 1985-87 yılları arasında HLHS tanısı ile gönderilen vakalarda, daha önceki yıllara göre, anlamlı bir düşüş olduğunu be-

lirtmekte ve bunun, ülkede prenatal tanı yöntemlerinin büyük ilgi görmesine bağlamaktadırlar.

Sonuç olarak, hipoplastik sol kalp sendromu ile doğan bebeklerde aşamalı ve paliyasyon operasyonları veya kalp transplantasyonu uygulamaları yapılabilmeyle beraber uzun dönem sonuçlar halen yüz güldürücü değildir. Ülkemiz şartlarında ise, bazı merkezlerde çocuk kalp cerrahisi başarısı Batı standartlarında olmakla beraber, tamamiyle düzeltilebilir lezyonlar nedeniyle bile operasyon sırasının gelmesini bekleyen, büyük sayıda çocukların varlığı gözönüne alınınca, bu sendromda cerrahi girişimleri şimdiki şartlarda düşünmemek daha doğru olmalıdır. Bu nedenle, prenatal dönemde hipoplastik kalp sendromu tanısı kesinleştiği zaman hemen terminasyona gidilirse, hem bebeğin, hem de ailenin doğuma kadarki ve sonraki sürede ızdırap dolu aylar geçirmesi engellenebilir. Gebeliğin terminasyonuna karar vermek hem aileyi, hem de doktoru çok büyük bir sorumluluk içine sokmakta ve büyük bir duygusal yük oluşturmaktadır ise de (14,15) bu kararın aile ve toplum için geniş anlamda daha olumlu bir karar olduğu zihinlerden uzaklaştırılmamalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Cantez T, Ömeroğlu RE: Fetal Ekokardiyografi. Aydın K (ed): Prenatal Tanı ve Tedavi, Bölüm 13. Perspektif Yayınları, 1992, s: 141-149
2. Allan LD, Sharland KG, Milburn A et al.: Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. J Am Col Cardiol 1994, 23 (6): 1452-8
3. Copel JA, Pulu G, Green J, Hobbins JC, Kleinman CS: Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: The importance of the four-chamber view. Am J Obstet Gynecol 1987, 157 (3): 648-655
4. Blake DM, Copel JA, Kleinman CS: Hypoplastic left heart syndrome: Prenatal diagnosis, clinical profile, and management. Am J Obstet Gynecol 1991; 165: 529-34
5. Barber G: Hypoplastic left heart syndrome. Garson A Jr, Bricker TJ, McNamara Dan G (eds): The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Vol. II, Lea & Febiger, 1990, Philadelphia, p: 1316-1333
6. Norwood WI: Hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1991; 52: 688-95
7. Norwood WI Jr, Marshall LJ, Murphy JD: Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1992; 54: 1025-30
8. Gutgesell HP, Massaro TA: Management of Hypoplastic left heart syndrome in a consortium of university hospitals. Am J Cardiol 1995; 76: 809-811

**9. Pahl E, Fricker J, Armitage J et al:** Coronary arteriosclerosis in pediatric heart transplant survivors: limitation of long-term survival. *J Pediatr* 1990; 116: 117-83

**10. Sarıoğlu A, Ertuğrul A:** Konjenital kalp anomalilerinin segmental analiz metoduna göre 2-boyutlu ekokardiyografi ile tanımlanması. *Türk Kard Dern Arş* 1990; 18: 303-307

**11. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP et al.:** Fetal echocardiography: Accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 166: 1473-81

**12. Chang AC, Huhta JC, Yoon Gy et al.:** Diagnosis,

transport, and outcome in fetuses with left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 841-8

**13. Allan LD, Cook A, Sullivan I, Sharland GK:** Hypoplastic left heart syndrome: effects of fetal echocardiography on birth prevalence. *Lancet* 1991; 337: 959-61

**14. Squarcia UX:** Fetal diagnosis of congenital cardiac malformations - a challenge for physicians as well as parents. *Cardiol Young* 1996; 6: 256-257

**15. Allan LD:** Fetal diagnosis of congenital heart disease. *Cardiol Young* 1996; 6: 258 (editorial).