

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

İleri yaşta akut inferiyor miyokart enfarktüsü ile başvuran ve atriyal septal defekt anomalisinin eşlik ettiği doğumsal düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu

Congenitally corrected transposition of the great arteries in patient with atrial septal defect and acute inferior segment myocardial infarction

Dr. Veysel Tosun, Dr. Necmettin Korucuk, Dr. Mustafa Serkan Karakaş, Dr. Ünal Güntekin

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Antalya

Özet– Doğumsal düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık olarak %1'ini oluşturan nadir bir anomalidir. Tanı konulduğu yaş ve yaşama oranları değişkendir ve pulmoner darlık, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, atriyoventriküler bloklar, atriyoventriküler kapak yetersizlikleri gibi eşlik eden anomalilerle ilişkilidir. Literatürde tek koroner ostiyumunun ve atriyal septal defektin eşlik ettiği düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu olguları nadirdir. Bu yazıda, akut inferiyor ST segment yükselmeli miyokart enfarktüsü ile başvuran ve anjiyografisinde sağ sinüs Valsalvadan köken alan tek çıkımlı koroner ostiyumunun eşlik ettiği düzeltilmiş büyük arter transpozisyonlu 55 yaşında erkek hasta sunuldu. Hastanın sirkümfleks arterine başarılı perkütan anjiyoplasti ve stent implantasyonu yapıldı. Ekokardiyografi, düzeltilmiş büyük arter transpozisyonuna eşlik eden atriyal boşluklar arasındaki negatif kontrastlanmayı gösterdi. Hasta tıbbi tedavi ile ameliyat sonrası sekizinci günde taburcu edildi. Bizim bilgilerimize göre, bu olgu, düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, atriyal septal defekt, tek ostiyumdan köken alan koroner arterler ve akut miyokart enfarktüsünün birlikte görüldüğü ilk olgudur.

Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (DBAT), atriyo-ventriküler (AV) ve ventrikülo-arteriyel diskordansın görüldüğü nadir bir doğumsal kalp hastalığıdır.^[1] Sıklığı tüm doğumsal kalp hastalıkları içinde yaklaşık olarak %1 civarındadır.^[2] Genellikle pulmoner darlık, ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), atriyoventriküler bloklar, atriyoventriküler kapak yetersizliği ve kalp yetersizliği eşlik etmektedir. Bu patolojilerin eşlik etmediği hasta-

Summary– Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare abnormality accounting for approximately 1% of clinically apparent congenital heart disease. Age at time of diagnosis and survival rate vary and depend on associated anomalies, including pulmonary stenosis, ventricular septal defect, atrial septal defect, atrioventricular block, and atrioventricular valve regurgitation. Reported cases of corrected transposition of the great arteries with single coronary ostium anomaly and atrial septal defect are very rare. Described in the present report is the case of a 55-year-old male who presented with acute inferior ST-segment elevation myocardial infarction and coincidental single coronary ostium arising from the right sinus of Valsalva, as observed on coronary angiography. Successful balloon angioplasty and stenting of the circumflex artery were performed. Echocardiography demonstrated the corrected transposition of the great arteries with negative contrast enhancement between the atrial chambers. The patient was discharged with medical therapy on the eighth postoperative day. To our knowledge, the present is the first report to describe corrected transposition of the great arteries, atrial septal defect, single coronary ostium, and acute myocardial infarction as comorbidities.

lar nadir (%5–10) olup ileri yaşlara kadar semptomsuz ulaşabilmektedir.^[3] Koroner arter anomalisi sıklığı koroner anjiyografi ve otopsi çalışmalarında %1–2 oranında görülmekte olup koroner arter anomalilerinden en sık görüleni de tek koroner arter anomalisidir.^[4]

Literatürde akut miyokart enfarktüsü ile başvuran, yapılan koroner anjiyografide tek koroner arter anomalisi tespit edilip başarılı perkütan koroner girişim (PKG) yapılan olgular mevcuttur.^[5] Ayrıca, koroner

Geliş tarihi: 13.11.2015 Kabul tarihi: 15.01.2016

Yazışma adresi: Dr. Mustafa Serkan Karakaş, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Antalya.

Tel: +90 242 - 249 60 00 e-posta: mserkan19@hotmail.com

© 2016 Türk Kardiyoloji Derneği



arterlerine PKG yapılan DBAT'li olgular da mevcuttur.^[6] Ancak literatür taramalarımızda bildirilmiş DBAT, tek koroner arter anomalisi ve ASD anomalileri birlikteliğinde başarılı PKG uygulanan akut ST segment yükselmeli miyokart enfarktüsü olgusuna rastlanmadı.

Kısaltmalar:

ASD	Atriyal septal defekt
AV	Atriyo-ventriküler
Cx	Sirkümfleks
DBAT	Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu
EKG	Elektrokardiyografi
KAG	Koroner anjiyografi
LMCA	Sol ana koroner arter
PKG	Perkütan koroner girişim
RCA	Sağ koroner arter
SaV	Sağ ventrikül
SV	Sol ventrikül
VSD	Ventriküler septal defekt

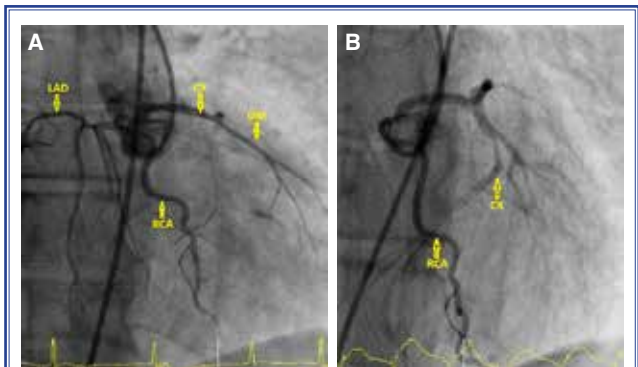
OLGU SUNUMU

Elli beş yaşında erkek hasta göğüs ağrısı şikayeti ile acil servise başvurdu. Özgeçmişinde 30 paket/yıl sigara dışında önemli özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde, kan basıncı 80/60 mmHg, kalp hızı 54 atım/dk, genel durumu orta-kötü, oryante, koopere idi. Solunum sistemi muayenesinde bazal segmentlerde iki taraflı raller mevcuttu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde, ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme, pulmoner ve mezokardiyak odakta 1/6 sistolik ejeksiyon üfürümü, apeks ve triküspit odakta 2/6 pansistolik üfürüm duyuldu. Hastanın çekilen elektrokardiyografisinde (EKG) sinüs ritmi, kalp hızı 55/dk olup, D2-D3-aVF derivasyonlarında ST yükselmesi, V2-V6 derivasyonlarında ST çökmesi saptandı. V1-V3 derivasyonlarında patolojik Q dalgası mevcuttu, V5-V6 derivasyonlarında ise septal Q dalgası görülmedi. Çekilen posteriyor EKG'de D2-D3-aVF ve V7-V8-V9 derivasyonlarında ST yükselmesi görüldü (Şekil 1). Telekardiyografide kalp/göğüs oranının arttığı, iki taraflı bronkovasküler dallanma artışı ile birlikte kalbin sol üst sınırında düzleşme olduğu görüldü. Laboratuvar değerlerinde kütle CK-MB 32 ng/ml (normal değerler: 0.1–5 ng/ml), yüksek duyarlı troponin T 146 pg/ml (normal değerler: 0–14 pg/ml) saptandı. ST segment yükselmeli miyokart enfarktüsü tanısı konulan hastaya 300 mg asetilsalisilik asit peroral, 600 mg klopidogrel peroral, 7500 IU heparin intravenöz (IV) verildi. Kan basıncı değeri düşük seyreden hastaya %0.9 NaCl (serum fizyolojik) içerisinde dopamin infüzyonu başlandı ve hasta acil revaskülarizasyon amaçlı koroner anjiyografi (KAG) laboratuvarına alındı. Yapılan koroner anjiyografide koroner arterlerin sağ sinüs Valsalvadan köken aldığı, sirkümfleks koroner arterin (Cx) proksimal kısmından tam tıkalı olduğu görüldü ve aynı seansta Cx'e perkütan anji-

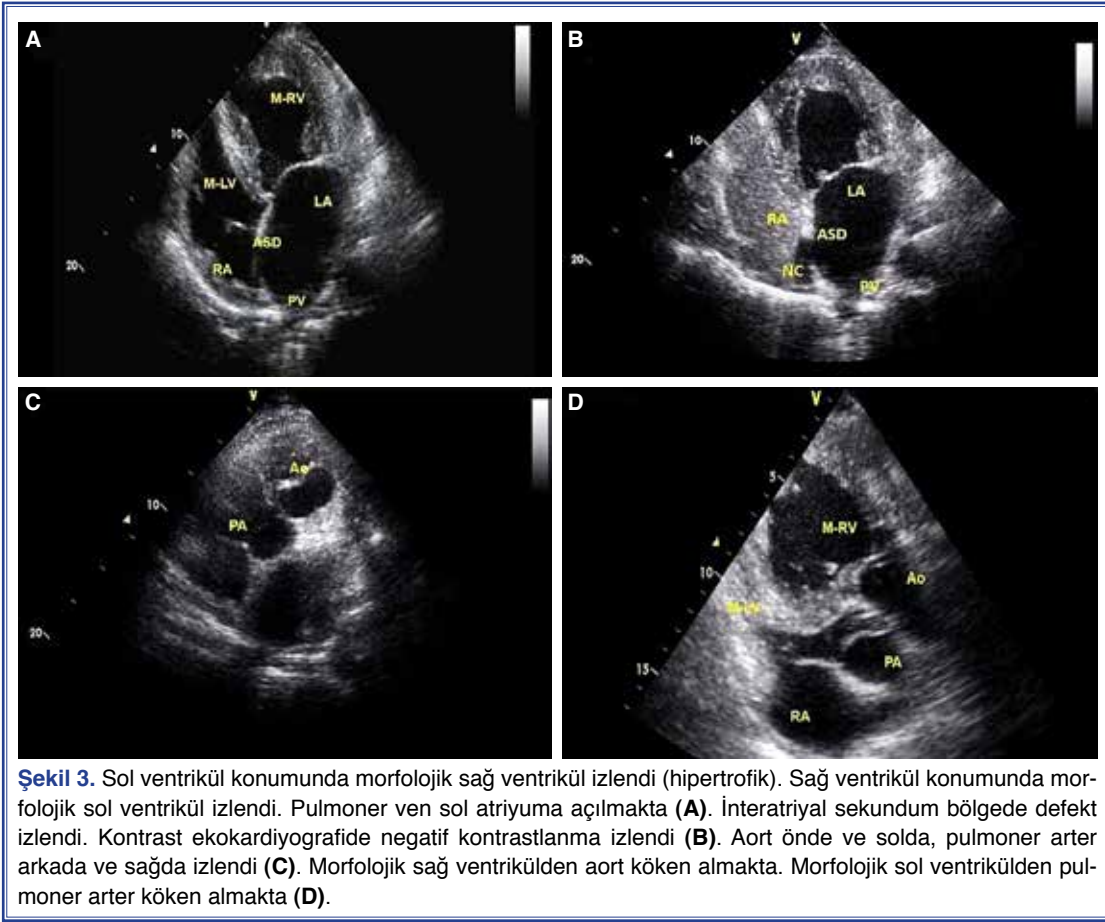
yoplasti ile ilaç salınımlı stent yerleştirildi (Şekil 2). İşlem sonrasında hasta koroner yoğun bakım ünitesine alındı. Takiplerinde hemodinamik olarak stabil seyreden hastanın yapılan transtorasik ekokardiyografisinde, sistemik ventrikülün trabeküllü yapıda olup moderatör bant bulunduğu ve sol ventrikül (SV) konumunda morfolojik sağ ventrikül (SaV) olduğu görüldü. Sağ ventrikül konumunda ise morfolojik SV olduğu izlendi. Morfolojik SaV'ye açılan AV kapakta



Şekil 1. Elektrokardiyografi: Sinüs ritmi, 55/dk, D2-D3-aVF derivasyonlarında ST yükselmesi, V2-V6 derivasyonlarında ST çökmesi, septal elektriksel aktivasyonun sağdan sola olması nedeniyle V1-V3 derivasyonlarında Q dalgası izlenmemekte, V5-V6 derivasyonlarında (A), posteriyor elektrokardiyografi: Sinüs ritmi: 59/dk, D2-D3-AVF derivasyonları ve V7-V8-V9 derivasyonlarında ST yükselmesi (B).



Şekil 2. Koroner anjiyografik sol ön oblik pozlarda sirkümfleks proksimal segment tam tıkanması (A), perkütan translüminal koroner anjiyoplasti ve ilaç kaplı stent yerleştirilmesi sonrası (B).



Şekil 3. Sol ventrikül konumunda morfolojik sağ ventrikül izlendi (hipertrofik). Sağ ventrikül konumunda morfolojik sol ventrikül izlendi. Pulmoner ven sol atriyuma açılmakta (A). İnteratriyal sekundum bölgede defekt izlendi. Kontrast ekokardiyografide negatif kontrastlanma izlendi (B). Aort önde ve solda, pulmoner arter arkada ve sağda izlendi (C). Morfolojik sağ ventrikülden aort köken almakta. Morfolojik sol ventrikülden pulmoner arter köken almakta (D).

ikinci derece yetmezlik bulunduğu, morfolojik SV'ye açılan AV kapakta ise birinci derece yetmezlik bulunduğu saptandı. Aort önde ve solda, pulmoner arter ise arkada ve sağda idi. Biplan Simpson metoduna göre morfolojik SaV ejeksiyon fraksiyonu %40 olarak ölçüldü. İnteratriyal septumun sekundum bölgesindeki defekt için yapılan kontrast ekokardiyografide negatif kontrastlanma görüldü (Şekil 3). Doğumsal DBAT, ASD tanıları da konulan hasta yatışının sekizinci gününde tıbbi tedavi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, doğumsal kalp hastalıkları içinde yaklaşık olarak %1 sıklıkta görülen nadir bir kalp hastalığıdır.^[2] Atriyal boşluklar normal yerinde iken ventriküllerin ayna hayali gibi yer değiştirdiği (Ventriküler inversiyon, AV diskordans), pulmoner arterin morfolojik SV'den, aortun ise morfolojik SaV'den köken aldığı (Ventriküloarteryel diskordans) anomalidir.^[7] Pulmoner artere göre aort daha önde ve solda yer alır.^[8] En sık görülen anatomik

şekli, atriyal ve visseral sitüs solitus, L-loop ventrikülün görüldüğü şeklidir.^[9]

Tamamen normal doğumsal DBAT olguları, tüm olguların %5–10'u kadardır. Geniş ASD, VSD, pulmoner darlık, kalp yetersizliği gibi yaygın görülen anomalilerin eşlik etmediği DBAT'li hastalar ileri yaşa kadar semptomsuz kalabilirler.^[10] Eşlik eden anomalisi olan hastalar ise genellikle çabuk yorulma, siyanoz, kilo alamama, gelişim geriliği gibi semptom ve bulgular ile çocuk yaşta tanı konulup tedavi edilmektedir. Ancak hastamız ASD birlikteliğine rağmen ileri yaşa kadar semptomsuz kalmıştır.

Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonlu hastalarda koroner arterlerin dağılımı genellikle değişmez, ventrikülleri takip ederler.^[11] Sağ sinüs Valsalvadan çıkan koroner arter genellikle morfolojik sol ana koroner arter (LMCA) gibi davranıp sağ AV olukta ilerler, ön interventriküler arter ve Cx dallarına ayrılır, mitral kapağı dolaşır. Soldan çıkan arter ise morfolojik sağ koroner arter (RCA) gibi davranıp sol AV olukta ilerler, infundibuler ve marjinal dallarını verir, triküs pit

kapağı dolaşır. Nonkoroner sinüs genellikle anterior yerleşimlidir.^[12]

İnvaziv ve noninvaziv görüntülemelerde saptanan koroner anomali sıklığı %0.6–5.6 arasındadır. Geleneksel KAG yapılanlarda sıklığı %0.6–1.3, otopsi çalışmalarında %0.3, çok kesitli bilgisayarlı tomografik koroner anjiyografi yapılanlarda ise %0.7–18.4 arasında bildirilmiştir.^[13] Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonlu hastalarda en sık görülen koroner anomali SaV çıkış yolunu çaprazlayarak geçen tek çıkımlı koroner arterdir.^[14] Literatürde sağ sinüs Valsalvadan çıkan tek ostiyumdan köken alan koroner anomaliler görüldüğü gibi, sol ön inen arter ve RCA'nın sağdan çıktığı, Cx'in ise soldan çıktığı olgu da bildirilmiştir.^[15] Olgumuzda sağ ve sol ana koroner arterler sağ sinüs Valsalvada tek koroner ostiyumundan köken almakta olup, LMCA sağ AV olukta ilerleyerek ön interventriküler arter ve Cx dallarına ayrılmaktaydı. Morfolojik RCA ise sol AV olukta ilerleyip infundibuler ve marjinal dallarına ayrılmaktaydı.

Literatür taramalarımıza göre, ST segment elevasyonlu miyokart enfarktüsü ile başvuran, KAG yapıp tek koroner arter anomalisi saptanıp PKG uygulanan ve beraberinde ASD'nin eşlik ettiği DBAT olgusu bildirilmemiştir. Koroner anjiyografi yapıp tek çıkımlı koroner arter hastalığı saptanan hastalarda ekokardiyografi yapılması çok önemlidir. Böyle hastalara koroner anjiyografi ve revaskülarizasyon yapılsa bile ekokardiyografi yapılmadan kardiyak anomalilerin tanısının atlanabileceği de unutulmamalı ve bu hastalarda sistemik ventrikül olan morfolojik SaV'nin sistolik işlevinin belirlenmesinde iki boyutlu ekokardiyografik değerlendirmenin yanında, üç boyutlu ekokardiyografi, doku Doppler ve strain görüntüleme gibi ileri ekokardiyografik yöntemlerle morfolojik SaV işlevinin değerlendirilmesinin sistemik ventrikül fonksiyonlarıyla ilgili kıymetli bilgiler vereceği göz önünde bulundurulmalıdır.

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

KAYNAKLAR

- Graham TP Jr, Parrish MD, Boucek RJ Jr, Boerth RC, Breitwieser JA, Thompson S, et al. Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1983;51:244–51. [Crossref](#)
- Khairy P, Hosn JA, Broberg C, Cook S, Earing M, Gersony D, et al. Multicenter research in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2008;129:155–9. [Crossref](#)
- Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Long-term function of the morphological right ventricle in adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *American Heart Journal* 1989;118:526–30. [Crossref](#)
- Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990;21:28–40. [Crossref](#)
- Zamani J, Zolghadrasli A. Successful percutaneous intervention of proximal left anterior descending artery in a case of single coronary artery trunk. *Journal of Cardiology Cases* 2014;10:205–7. [Crossref](#)
- Güngör B, Gürkan U, Yılmaz H, Bolca O. Late diagnosis of corrected transposition of the great arteries in an elderly patient with coronary artery disease. [Article in Turkish] *Turk Kardiyol Dern Ars* 2012;40:66–8. [Crossref](#)
- Van Praagh R, Durnin RE, Jockin H, Wagner HR, Korns M, Garabedian H, et al. Anatomically corrected malposition of the great arteries (S, D, L). *Circulation* 1975;51:20–31. [Crossref](#)
- Freedom RM, Dyck JD. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP, editors. *Moss and Adams: Heart disease in infants, children and adolescents*. 5th ed. Baltimore, Md: Williams and Wilkins; 1995. p. 1225–45.
- de la Cruz MV, Arteaga M, Espino-Vela J, Quero-Jiménez M, Anderson RH, Díaz GF. Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. *Am Heart J* 1981;102:271–81. [Crossref](#)
- 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.
- Mawson JB. Congenital heart defects and coronary anatomy. *Tex Heart Inst J* 2002;29:279–89.
- 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. [Crossref](#)
- Erol C, Seker M. Coronary artery anomalies: the prevalence of origination, course, and termination anomalies of coronary arteries detected by 64-detector computed tomography coronary angiography. *J Comput Assist Tomogr* 2011;35:618–24.
- 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. [Crossref](#)
- Kocabay G, Akturk S, Moe AS, Boztosun B. A rare coronary artery anomaly in a patient with isolated congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Geriatr Soc* 2009;57:1940–1. [Crossref](#)

Anahtar sözcükler: Akut miyokart enfarktüsü; atriyal septal defekt; düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu.

Keywords: Acute myocardial infarction; atrial septal defect; corrected transposition of great arteries.