

Situs inversus totalis ve tam bloklü yenidoğanda kalıcı kalp pili yerleştirilmesi

Permanent pacemaker implantation in a newborn with situs inversus totalis and complete heart block

Mustafa Kemal Demirağ, Hasan Tahsin Keçelgil, Kemal Baysal¹

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,

¹Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Samsun

Atriyoventriküler tam blok ile birlikte görülen komplet atriyoventriküler kanal defekti oldukça nadir rastlanan doğumsal kalp anomalilerindedir. Otuz iki yaşında bir anne, gebelik sırasında yapılan fetal ultrasonografide doğuştan kalp anomalisinden şüphelenilerek merkezimize sevk edildi. Doğum sonrası ikinci saatte yapılan ekokardiyografide yenidoğanda dekstroardi, geniş atriyal septal defekt, tek atriyoventriküler kapak, ventriküler septal defekt ve aort yetmezliği saptandı. Komplet atriyoventriküler kanal, atriyoventriküler tam blok ve situs inversus totalis tanıları konan bebeğe öncelikli olarak epikardiyal kalp pili yerleştirilmesine karar verildi. Hastaya subdiyafragmatik pozisyonda VVI kalp pili jeneratörü ve sağ ventrikül apeksine yakın bir bölgeye pediyatrik epikardiyal led yerleştirildi. Ameliyat sonrası beşinci günde ekstübe edilen hasta genel durumunun düzelmesi üzerine taburcu edildi. Atriyoventriküler tam blok ve komplet atriyoventriküler kanal defektine situs inversus totalisin de eşlik ettiği bir olguya literatürde rastlamadık.

Anahtar sözcükler: Kalp bloku/doğuştan/terapi; bebek; kalp pili; situs inversus.

Komplet atriyoventriküler kanal defekti nadir görülen doğumsal kalp anomalilerindedir. Kalp defektlerinin %2'sini oluşturur. Kadın ve erkekte görülme oranı eşittir.^[1] Atriyoventriküler kanal defektlerinin de ancak %1'inde atriyoventriküler blok görülür. Bu yazıda, atriyoventriküler tam blok ile birlikte oldukça nadir görülen komplet atriyoventriküler kanal defekti ve ek olarak situs inversus totalis bulunan bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Otuz iki yaşındaki annenin dördüncü gebeliğinden ikinci canlı doğumu. Anne gebelik sırasında yapılan

Complete atrioventricular canal defect accompanied by complete atrioventricular block is one of the rare congenital heart abnormalities. A 32-year-old mother was referred to our clinic as her fetal ultrasonography was suggestive of a congenital heart abnormality. Echocardiographic examination of the newborn showed dextrocardia, a large atrial septal defect, single atrioventricular valve, ventricular septal defect, and aortic insufficiency. The newborn was diagnosed as having complete atrioventricular canal defect, complete atrioventricular block, and situs inversus totalis, and implantation of an epicardial pacemaker was decided as the initial intervention. A VVI pacemaker generator was implanted in the subdiaphragmatic position and a pediatric epicardial lead was implanted in a region close to the right ventricular apex. The patient was extubated on the fifth postoperative day and was then discharged with improved general condition. A literature review showed no reported case of complete atrioventricular canal defect and complete atrioventricular block accompanied by situs inversus totalis.

Key words: Heart block/congenital/therapy; infant; pacemaker, artificial; situs inversus.

fetal ultrasonografide doğuştan kalp anomalisinden şüphelenilerek Samsun Ondokuz Mayıs Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine sevk edilmiş. Gebeliğin 37. haftasında sezaryen ile doğumu gerçekleştirilen oğlan bebek, doğum sonrasında çocuk kliniğine alındı. Fizik muayenesinde ağırlığı 3340 gr, boyu 51 cm, baş çevresi 36 cm, göğüs çevresi ise 35 cm ölçüldü. Vital bulgularından ateş 36.3 °C, nabız 60/dk, solunum 62/dk bulundu. Kardiyak oskültasyonda S1(+), S2(+), S2'de çiftleşme ve üfürüm saptandı. Telekardiyogramda dekstroardi ve mide havasının sağda olduğu gözlemlendi. Elektrokardiyografide atriyoventriküler tam blok izlen-

di. Doğum sonrası ikinci saatte yapılan ekokardiyografide dekstrokarde, geniş atriyal septal defekt, tek atriyoventriküler kapak, ventriküler septal defekt, pulmoner kapak düzeyinde 27 mmHg tepe gradiyent ve 1/4 derece aort yetmezliği saptandı.

Komplet atriyoventriküler kanal, atriyoventriküler tam blok ve situs inversus totalis tanılarıyla hasta çocuk kardiyolojisi-kalp damar cerrahisi ortak konseyinde değerlendirildi ve genel durumu da göz önüne alınarak öncelikli olarak epikardiyal kalp pili takılmasına karar verildi.

Genel anestezi ile ameliyata alınan hastaya subdiyaf-ragmatik pozisyonda Sigma VVI pacemaker jeneratörü ve sağ ventrikül apeksine yakın bir bölgeye Medtronic pedyatrik epikardiyal led yerleştirildi. Pace hızı 110/dk olarak ayarlandı. Ameliyat sonrası dönemde kalp yetmezliği gelişen hasta ventilatörle SIMV modunda entübe olarak takip edildi. Diüretik ve albümin tedavisi uygulandı. Ameliyat sonrası beşinci günde ekstübe edilen hasta genel durumunun düzelmesi üzerine gerekli önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Doğuştan kalp hastalıklarına yönelik cerrahilerden sonrası oluşan kalıcı tam kalp bloğunda kalp pili yerleştirme standart prosedürler arasına girmiştir.^[2] Batra ve ark.nın^[2] ameliyat sonrasında kalıcı tam kalp bloğu meydana gelmiş 72 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada, hastaların yalnızca yedisinde blok düzelmiştir. Yazarlar, tam kalp bloğunun ameliyat sonrası ilk bir ay içinde düzelmesi halinde kalp pili uygulamasının gerekeceğini ileri sürmüşlerdir.^[2]

Doğuştan AV blok 15-22 bin canlı doğumda bir görülür. Bu çocukların %70-90'ında yenidoğan lupus eritematozusu görülür.^[3-5] Doğuştan tam kalp bloğu ile doğan hastaların annelerinde çoğunlukla antinükleer antikor ve anti-Ro/SSA antikor pozitifliği vardır.^[3,6,7] Yenidoğan lupus eritematozusunda kalıcı kalp bloğu karakteristiktir. Bu hastalarda genellikle kalpte yapısal bir anomali gözlenmemektedir. Anneden plasental yolla geçen anti-Ro (SSA) ve anti-La (SSB) antikorlarının fetus kalbindeki His huzmesi ve AV nodda hasara yol açtıkları gösterilmiştir.^[3,8,9] Olgumuzun annesinde antinükleer antikor ve anti-Ro/SSA antikorları negatif bulunmuş, yapılan muayene ve diğer incelemelerde herhangi bir bağ dokusu hastalığı saptanmamıştır.

Eronen'in^[10] yaptığı çokmerkezli bir çalışmada, tam kalp bloğu ile doğan hastaların ancak %15'inde doğuştan kardiyak anomaliye rastlanmıştır. Bu hastaların büyük bir bölümünde (%88.8) sekundum atriyal septal defekt, %7'sinde ise dilate kardiyomiyopati saptanmıştır.

Doğuştan tam kalp bloğu bulunan hastalara kalp pili torakotomi veya epigastrik yaklaşımla yerleştirilebilir.^[4]

İkinci ve üçüncü trimesterde görülen tam kalp bloğu plasental yoldan geçen otoantikorların veya kalp defektlerinin bir sonucu olabilir.^[3,9,11] Ancak, birinci trimesterde görülen bradikardi, genellikle kalp bloğu ve kompleks kardiyak anomali birlikteliğinin bir bulgusudur.^[11] Olguntürk ve ark.^[12] doğuştan hipotiroidili ve ağır gelişme geriliği olan bir erkek çocukta, tam kalp bloğu, dilate kardiyomiyopati, sekundum tip atriyal septal defekt bildirmişlerdir.

Kalp pili ledi 10 kilogramdan büyük çocuklarda transvenöz olarak yerleştirilebilir; ancak, 10 kilogramın altındaki çocuklarda tercih edilen yöntem epikardiyal yerleştirmedir.^[13] Bu yöntemle, subxiphoid ve anterior torakotomi veya medyan sternotomi ile sağ ventrikül apeksine ulaşılabilir.^[13,14]

Günümüzde kullanılan kalp pili jeneratörlerinin boyutları küçük ve ağırlıkları azdır. Yine de, yenidoğanlarda abdominal pozisyonda ciltaltına yerleştirilen kalp pili jeneratörleri güzel görünmeme yanında cilt erozyonu da yapabilirler.^[13] Yenidoğanlarda kalp pili jeneratörü retroperitoneal, intrapelvik, intraplevral, intraperitoneal pozisyonlarda da yerleştirilebilir.^[5,14] Young ve ark.^[13] kalp pili jeneratörünü preperitoneal suprahepatik pozisyonda yerleştirmişler; bu tekniğin hızlı, kolay, güvenli ve kozmetik açıdan mükemmel olduğunu bildirmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Kutsal A. Atriyal septal defekt ve atriyoventriküler kanal defektleri. In: Bozer AY, editör. Kalp hastalıkları ve cerrahisi. Ankara: Ayyıldız Matbaası; 1985. s. 283-309.
2. Batra AS, Wells WJ, Hinoki KW, Stanton RA, Silka MJ. Late recovery of atrioventricular conduction after pacemaker implantation for complete heart block associated with surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:1291-3.
3. Johansen AS, Herlin T. Neonatal lupus syndrome. Association with complete congenital atrioventricular block. Ugeskr Laeger 1998;160:2521-5. [Abstract]
4. Grolleau R, Leclercq F, Guillaumont S, Voisin M. Congenital atrioventricular block. Arch Mal Coeur Vaiss 1999;92:47-55. [Abstract]
5. Siller Rodríguez J, Villegas Cabello O, Martínez Salinas R. Placement of permanent epicardial pacemaker in a newborn with congenital complete AV block. Arch Inst Cardiol Mex 2000;70:180-6. [Abstract]
6. Minassian VA, Jazayeri A. Favorable outcome in a pregnancy with complete fetal heart block and severe bradycardia. Obstet Gynecol 2002;100:1087-9.
7. Lin MC, Fu YC, Tseng JJ, Jan SL, Chi CS. Congenital complete heart block. Acta Paediatr Taiwan 2001;42:42-5.
8. Finkelstein Y, Adler Y, Harel L, Nussinovitch M, Youinou P. Anti-Ro (SSA) and anti-La (SSB) antibodies and complete congenital heart block. Ann Med Interne 1997;148:205-8.
9. Herreman G, Sauvaget F, Génèreau T, Galezowski N.

- Congenital atrioventricular block and maternal autoimmune diseases. *Ann Med Interne* 1990;141:234-8. [Abstract]
10. Eronen M. Long-term outcome of children with complete heart block diagnosed after the newborn period. *Pediatr Cardiol* 2001; 22:133-7.
 11. Baschat AA, Gembruch U, Knöpfle G, Hansmann M. First-trimester fetal heart block: a marker for cardiac anomaly. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999;14:311-4.
 12. Olguntürk R, Tunaođlu FS, Ođuz D, Cinaz P, Bideci A. Complete atrioventricular heart block in congenital hypothyroidism. *Turk J Pediatr* 1998;40:431-5.
 13. Young JN, Bacaner TJ, Powell CA. Preperitoneal suprahepatic pacemaker generator placement in the pediatric population. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1486-8.
 14. Ohmi M, Tofukuji M, Sato K, Nakame T, Sato N, Haneda K, et al. Permanent pacemaker implantation in premature infants less than 2,000 grams of body weight. *Ann Thorac Surg* 1992; 54:1223-5.