

# **Büyük Damarların Düzelmış Transpozisyonu Ek Anomaliler ve Cerrahi Tedavi Sonuçları**

Dr. Süheyla Özkutlu, Dr. Funda Öztunç, Dr. Nazan Özbarlas, Dr. Muhsin Saraçlar, Dr. Şencan Özme, Dr. Arman Bilgiç, Dr. İlhan Paşaoğlu  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

1985 –1991 yılları arasında Hacettepe Çocuk Hastanesi Kardiyoloji Bölümü'nde tanı konulan büyük arterlerin düzelmiş transpozisyonu olan hastalardaki ek kalp anomalileri, artrioventriküler kapak yetmezlikleri, cerrahi girişim ve sonuçları sunulmuştur. Toplam 28 hastanın yaşları 2ay ile 20 yıl arasında değişmekteydi. Tüm hastalara iki boyutlu Doppler ekokardiyografik inceleme ile tanı konulmuş, sonradan 23 hastaya kalp kateterizasyonu ve anjiyografi uygulanmıştır. Yedi hastada (%25) Ebstein anomalisi, 1 hastada ventriküler septal defekt varlığı gösterilmiş, 12 hastada (%43) sol artrioventriküler kapak yetmezliği, 3 hastada hafif derecede sağ artrioventriküler kapak yetmezliği saptanmıştır. 9 hastada pulmoner hipertansiyon mevcuttu. İlk başvuru sırasında 4 hastada tam kalp bloğu gözlenmiştir. 11 hastaya cerrahi işlem uygulanmış, bir hasta ameliyat sonrası 10. günde ölmüştür. Bir hastada ameliyat sonrasında –önceden olmayan– sol artrioventriküler kapak yetmezliği gelişmiştir. Cerrahi işlem sonucu gelişen tam kalp bloğu, ventriküler septal defektif kapatılan 5 hastada görülmüştür. Büyük arterlerin düzelmiş transpozisyonu anomalisinde, uzun dönem takiplerde sol artrioventriküler kapak yetmezliği yanında sağ artrioventriküler kapak yetmezliğinin ortaya çıkabileceği düşünülmelidir.

GKD Cer. Derg. 1992;1: 157-161

## **Corrected Transposition of The Great Arteries. Associated Anomalies and The Resut of Surgical Therapy.**

During the period of 1985 – 1991, 28 patients with corrected transposition of the great arteries and associated cardiac anomalies have been presented. Atrioventricular valve insufficiencies, conduction disturbances, surgical procedures and results were recorded. Their ages ranged between 2 months to 2 years. All patients were studied by two-dimensional echocardiography. Cardiac catheterization and angiography were performed on 23 of them. Seven patients (25%) had Ebstein's anomaly, one had straddling of left sided atrioventricular valve and 13 had ventricular septal defect. Left atrioventricular valve regurgitation was identified in 12 patients (43%) and mild right atrioventricular valve regurgitation was diagnosed in 3. Pulmonary hypertension was present in 9 patients. There was complete atrioventricular block in four patients at their first admission. 11 patients underwent surgical correction and one died ten days after the operation. One patient developed left-sided atrioventricular valve regurgitation postoperatively. Surgically induced complete heart block was seen in 5 patients who had undergone ventricular septal defect repair.

Consequently, we stress that in the follow-up of patients with corrected transposition of the great arteries, right atrioventricular valve regurgitation as well as left sided atrioventricular valve regurgitation should be considered as a possibility.

GKD Cer. Derg. 1992;1: 157-161

**Tablo I:** Düzelmış transpozisyonlu hastalardaki ek kalp anomalileri ve atrioventriküler kapak yetmezlikleri

| Hasta No | Ek kalp anomalileri          | Yaş                                       | Hasta sayısı | TV <sup>1</sup> | MY <sup>2</sup> |
|----------|------------------------------|---|--------------|-----------------|-----------------|
| 1-3      | VSD <sup>3</sup> +Ebstein    | 8y, 4y, 3.5y                              | 3            | 2               | 1               |
| 4        | ASD <sup>4</sup> +Ebstein    | 11y                                       | 1            | 1               | -               |
| 5        | VSD+AS <sup>5</sup> +Ebstein | 4y  | 1            | 1               | 1               |
| 6        | VSD+PS <sup>6</sup> +Ebstein | 3.5y                                      | 1            | -               | -               |
| 7        | Ebstein                      | 11y                                       | 1            | 1               | -               |
| 8-12     | VSD                          | 7y, y, 20y, 4y, 12y                       | 5            | 3               | -               |
| 13-16    | VSD+PS                       | 10y, 6y, 9ay, 18 ay                       | 4            | -               | -               |
| 17       | VSD+ASD+PS                   | 12y                                       | 1            | -               | -               |
| 18       | PS                           | 3y  | 1            | -               | -               |
| 19       | VSD+PDA <sup>7</sup>         | 5y  | 1            | -               | -               |
| 20, 21   | Destrokardi                  | 3 ay, 3y                                  | 2            | -               | -               |
| 22-28    | İzole düzelmiş transpozisyon | 13y, 18 ay, 6y, 4 ay, 2 ay, 13 ay, 28 ay, | 7            | 4               | 1               |
| Toplam   |                              |   | 28           | 12              | 3               |

1. Triküspit yetmezliği (sol A-V kapak) 2. Mitral yetmezliği (sağ A-V kapak) 3. Ventriküler septal defekt 4. Atrial septal defekt 5. Subvalvuler aort stenozu 6. Pulmoner stenoz 7. Patent duktus arteriosus

Büyük damarların düzelmiş transpozisyonu; izole bir anomali olabileceği gibi genellikle bir veya birkaç ek kalp anomalisi ile birlikte görülmektedir. Bu anomaliler sıklıkla ventriküler septal defekt (VSD) ve sistemik atrioventriküler (A-V) kapak anomalileridir. Klinik olarak çoğu zaman kapak yetmezliği ve iletim bozukluğu bulguları verirler<sup>(1)</sup> Son zamanlarda bu anomalilere ek olarak sağ A-V kapak anomalileri ve ameliyat sonrası gelişen sol A-V kapak yetmezlikleri bildirilmiştir<sup>(2,3)</sup>.

Bu çalışmada, 1985-1991 yılları arasında Hacettepe Çocuk Hastanesi Kardiyoloji Bölümü'nde büyükdamarların düzelmiş transpozisyonu tanısı alan hastalarımızdaki ek kalp anomalileri iletim bozuklukları, yapılan cerrahi uygulamalar v sonuçları sunulmaktadır.

### Materyal ve Metod

1985-1991 yılları arasında büyük damarların düzelmiş transpozisyonu tanısı alan 28 hastanın 10'u kız, 18'i erkekti. Yaşları 2 ay – 20 yıl (ortalama 6.2 yıl-ay)dır. Tüm hastalara önce iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik inceleme ile tanı konulmuş, daha sonra 23'üne kalp kateterizasyonu ve anjiyografi uygulanmıştır. Ekokardiyografik inceleme için Toshiba SSH-60A ekokardiyograf ve 2.5, 3.75, 5 mHz transduserler kullanılmıştır. İki boyutlu ekokardiyografik parasternal uzun ve kısa eksen, apikal ve subkostal dört boşluk ve uzun eksen projeksiyonlarda kayıtlar alınmış, interventriküler ve interatrial septum, A-V

septum, büyük arterler ve A-V kapakların anatomi ve fonksiyonu değerlendirilmiştir. Atriumların yerleşimi ekokardiyografik olarak, pulmoner ya da sistemik venöz drenajlara göre, ventriküllerin morfolojilerine göre belirlenmiştir. Doppler ekokardiyografik incelemede VSD, pulmoner stenoz (PS) ve AV kapak yetmezliklerinin varlığı araştırılmıştır.

Ekokardiyografik incelemeden sonra 23 hastaya kalp kateterizasyonu ve biplan anjiyografi uygulanmıştır. Bir hastada (vaka no: 17) sık ventriküler aritmiler saptanması nedeniyle geçici "pacemaker" yerleştirildikten sonra kateterizasyon yapılmıştır.

Ekokardiyografik, anjiyografik bulgular ve ameliyat bulguları karşılaştırılmış, cerrahi yöntem ve ameliyat sonrası sonuçlar kaydedilmiştir.

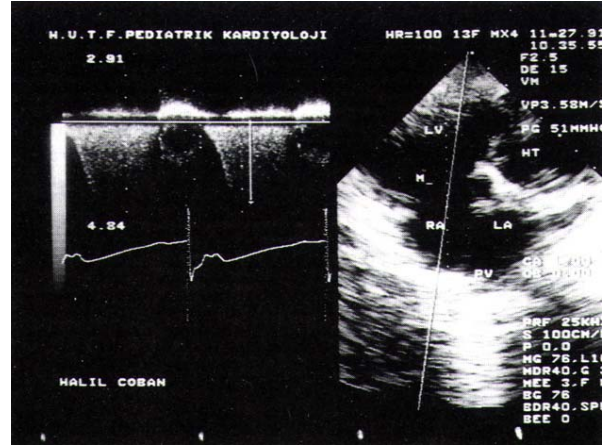
### Bulgular

İki boyutlu ekokardiyografik inceleme ile önceden tanımlanan ekokardiyografik kriterler kullanılarak 28 hastaya büyük damarların düzelmiş transpozisyonu tanısı konulmuştur<sup>(4)</sup>. Tablo I, hastalarda saptanan ek kalp anomalileri ve A-V kapak yetmezliklerinin dağılımını göstermektedir.

Yedi hastada sol yerleşimli fakat morfolojik olarak triküspit kapak yapısında olan sistemik A-V kapağın Ebstein anomalisi saptandı (Şekil 1). Bu hastalarda apikal dört boşluk ve parasternal uzun eksen pozisyonunda sol A-V kapağın septuma yapışma yeri, morfolojik



Şekil 1: 4 nolu hastanın apikal dörtboşluk pozisyonundaki iki-boyutlu ekokardiyogramı sol atrioventriküler (morfolojik triküspit) kapağın Ebstein anomalisini göstermektedir. LA: Sol atrium, LV: Morfolojik sol ventrikül, M: Mitral (sağ A-V) kapak, PV: Pulmoner venler, RA: Sağ atrium, RV: Morfolojik sağ ventrikül, T: Triküsipit (sol A-V) kapak



Şekil 2: 2 nolu hastanın Doppler ekokardiyogramı mitral (sağ A-V) kapak regurgitasyonunu göstermektedir. LA: Sol atrium, LV: Morfolojik sol ventrikül, M: Mitral (sağ A-V) kapak, PV: Pulmoner venler, RA: Sağ atrium

olarak mitral yapısında olan sağ A-V kapağın yapışma yerinden 14-30 mm daha aşağı apekse doğru yer değiştirmişti. Ebstein anomalili hastaların, ek olarak VSD'i olan beşine kateterizasyon ve anjiyografi uygulandı. Ancak beş hastadan dördünde bu anomali anjiyografi ile gösterilemedi. Diğer yandan, bir hastada kateterizasyon ve anjiyografi ile gösterilen supralvalvar aort stenozu (vaka no: 5) ekokardiyografik incelemede saptanamadı.

Doppler ekokardiyografisi ve anjiyografi ile 12 hastada sol A-V kapak yetmezliği, 3 hastada hafif sağ A-V kapak yetmezliği (vaka no: 2, 5, 22) olduğu gösterildi (Şekil 2). Altı hastada sol A-V kapak yetmezliği ağır, diğer altısında hafif-orta olarak saptandı. Sol A-V kapakta Ebstein anomalisi olan 7 hastanın 5'inde (vaka no: 1, 2, 4, 5, 7) bu kapakta yetmezlik saptanırken, diğer ikisinde kapaklar kompetan (vaka no: 3, 6) bulundu. İki boyutlu ekokardiyografide 3 nolu hastanın sol A-V kapağında straddling deformitesi görüldü.

Dokuz hastada pulmoner hipertansiyon saptandı. Bu hastalardaki ek anomaliler: VSD, VSD+Ebstein anomalisi, VSD+Patent Duktus Arteriosus (PDA) idi. Bu hastalardan dördünde aynı zamanda sol A-V kapak yetmezliği vardı. İzole düzelmiş transpozisyonlu hastaların ikisinde herhangi bir A-V kapak yetmezliği saptanmadı (vaka no: 25, 28). Komplet kalp bloğu olan izole düzelmiş transpozisyonlu 4 hastada (vaka no: 24, 25, 26, 28) (yaşları 4 ay,

13 ay, 28 ay) tanı için anjiyografiye gerek kalmaksızın iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile anatomik yapı tanımlanarak tümüne kalıcı epikardiyal "pacemaker" yerleştirildi.

On bir hastaya cerrahi düzeltme uygulandı. Tablo II'de cerrahi işlem uygulanan hastalar toplu halde görülmektedir. Ameliyat sırasında ve sonrasında komplet kalp bloğu gelişmiş olan 5 hastaya epikardiyal "pacemaker" yerleştirildi. Ameliyat öncesi A-V kapak yetmezliği olmayan bir hastada (vaka no: 9) VSD kapatılması ameliyatından hemen sonra sol A-V kapak yetmezliği gelişti.

Bir hasta ameliyat sonrası olmak üzere toplam 4 hasta eksitus oldu. Ek anomali olarak VSD+PDA bulunan bu hasta, PDA'nın kapatılmasından 10 gün sonra (vaka no= 19), iki hasta kalp kateterizasyonundan sonraki ilk günlerinde kardiyak arrest olarak kaybedildiler. Ailelerinden otopsi izni alınmadı. 16 yaşındaki Ebstein anomalisi ve ağır kalp yetmezliği olan bir hasta (vaka no: 7) ise akut akciğer ödemi tablosunda getirildi. Ekokardiyografik tanı ile acil ameliyat kararı verilmesine rağmen, herhangi bir girişim yapılmadın hasta kaybedildi. Otopsi bulguları ekokardiyografik bulgularla uyumlu idi.

## Tartışma

Büyük damarların düzelmiş transpozisyonu olan hastaların büyük kısmı erken çocukluk

**Tablo II.** Hastalara uygulanan cerrahi işlemler

| Vaka No | Yaş  | Tanı  | Cerrahi İşlem  |
|---------|------|---|--|
| 1       | 8 y  | DT1+VSD <sup>2</sup> +TY <sup>3</sup> +PH <sup>4</sup> +Ebstein | VSD kapatılması<br>Sol AV kapak replasmanı                                     |
| 3       | 4y   | DT+VSD+TY+M <sup>5</sup> +Ebstein                               | VSD kapatılması<br>Sol AV kapak replasmanı<br>Kalıcı pacemaker yerleştirilmesi |
| 3       | 3.5, | DT+VSD+PH+Ebstein   | VSD kapatılması<br>Kalıcı pacemaker erleştirilmesi                             |
| 4       | 11y  | DT+ASD <sup>6</sup> +TY+Ebstein                                 | ASD kapatılması<br>Sol AV kapak replasmanı<br>Kalıcı pacemaker yerleştirilmesi |
| 8       | 7y   | DT+VSD+TY   | VSD kapatılması  |
| 9       | 7y   | DT+VSD+PH   | VSD kapatılması<br>Kalıcı pacemaker yerleştirilmesi                            |
| 13      | 10y  | DT+VSD+PS <sup>7</sup>  | VSD kapatılması<br>Pulmoner valvotomi<br>Kalıcı pacemaker yerleştirilmesi      |
| 14      | 6y   | DT+VSD+PS   | VSD kapatılması<br>Pulmoner valvotomi  |
| 17      | 12y  | DT+VSD+ASD+PS   | Santral şant   |
| 19      | 5y   | DT+VSD+PDA <sup>8</sup> +PH                                     | PDA kapatılması  |
| 23      | 3.5y | DT+TY+PH  | Sol AV kapak replasmanı  |

1. Düzelmış transpozisyon 2. Ventriküler septal defekt 3. Triküspit (sol AV kapak) yetmezliği 4. Pulmoner hipertansiyon 5. Mitral (sağ AV kapak) yetmezliği 6. Atrial septal defekt 7. Pulmoner stenoz 8. Patent duktus arteriosus

döneminde, VSD, PS, sistemik A-V kapak anomalileri veya tam kalp bloğu gibi ek kalp anomalileri nedeniyle tanınırlar. Bu ek anomaliler olmadığı zaman hastalar hemodinamik olarak normal olabilirler<sup>(5,6)</sup>.

Sistemik A-V kapak yetmezliği sıklığı hastaların 1/3'ünde rapor edilmiş, bu kapağa ait anatomik anomaliler ise % 91 oranında bildirilmiştir(1). Nekropside çoğu hastada sol A-V kapağın (morfolojik triküspit kapak) Ebstein anomalisi bulunmuştur. Sistemik A-V kapak yetersizliğinin diğer nedenleri: Kalınlaşmış eksik yaprakçıklar anuler dilatasyon, papiller kas ve korda tendineaların anormal yapışması labilir(1,7). Hastalarımızda A-V kapakların morfolojileri iki boyutlu ekokardiyografi ile, fonksiyonları Doppler ekokardiyografi ile değerlendirildi. Ebstein anomalisi + VSD olan 5 hastanın 4'ünde anjiyografi ile Ebstein anomalisi, başka bir hastada da A-V kapak yapışma yerleri

ile korda ve papiller kasların morfolojilerinin tam olarak gösterilemediği bilinmektedir(5). VSD'i olan hastalarda sistemik ventriküler enjeksiyon sırasında büyük miktarda radyopak maddenin geniş VSD'den geçerek venöz ventrikülün ve pulmoner arterin belirlenmesi nedeniyle kapak ringinin lokalizasyonu görülemeyebilir.

Lundstrom çalışmasında, tüm displastik veya Ebstein anomalisi olan kapakların en azından hafif yetmezlik, daha sıklıkla orta veya ağır yetmezlik gösterdiklerini belirtmiştir. Anatomik olarak normal olan kapakların ise %83'ünün kompetan olduğu ya da ihmal edilebilir derecede yetmezlik gösterdiği, %13'ünde hafif, 1 hastada ise orta derecede kapak yetmezliği bulunduğunu bildirmiştir<sup>(8)</sup>. Bizim çalışmamızda Ebstein anomalisi olan 7 hastanın 5'inde kapak yetmezliği mevcuttu, diğer ikisinde ise kapaklar kompetandı. Sol A-V kapak yetmezliği olduğunu

saptadığımız toplam 12 hastanın 7'sinde bu kapağa ait herhangi bir morfolojik bozukluk tesbit edilmedi. Bu bulgular sol A-V kapak yetmezliğinin, kapak yaprakçıklarının morfolojik bozukluğuna bağlı olmayıp, fonksiyonel olabileceğini düşündürmektedir. Başka bir deyişle, morfolojik sağ A-V kapağın, sistemik A-V kapak olarak normal fonksiyon yapamamasından dolayı A-V kapak yetmezliği geliştiği söylenebilir.

Büyük damarların düzelmiş transpozisyonu olan kalplerde sol A-V kapak anomalileri çok iyi tanımlanmakla birlikte sağ A-V kapağın anomalileri ile ilgili çok az sayıda çalışma vardır. Erlis ve arkadaşları, düzelmiş transpozisyonu bulunan 29 kalbin nekropsi incelemesinde bunların onaltısında (%55) sağ yerleşimli fakat morfolojik olarak mitral olan A-V kapağın anomalili olduğunu göstermişlerdir<sup>(3)</sup>. Bizim çalışmamızda, 3 hastada sağ A-V kapakta hafif yetmezlik saptadık. İki boyutlu ekokardiyografi ile bu kapaklara ait herhangi bir morfolojik anomali gözlemedik.

Düzelmış transpozisyonu olan hastalarda cerrahi yaklaşım planı, normal A-V ve ventriküloarteriyel bağlantıları olan kalplere göre farklılık gösterir. Bu hastalarda yıllar geçtikçe komplet kalp bloğu, sistemik ventriküler disfonksiyon ve sistemik A-V kapağın ilerleyici yetmezliği gibi komplikasyonlar kendiliğinden oluşabileceği gibi, cerrahi girişim bu süreci hızlandırabilir<sup>(2)</sup>. Fox ve arkadaşları, ameliyat öncesi kapak yetmezliği olmayan 14 hastanın 6'sında VSD kapatılmasından hemen sonra sol A-V kapak yetmezliği geliştiğini bildirmişlerdir<sup>(9)</sup>. Bizim VSD kapatılması uygulanan 7 hastamızdan birinde önceden A-V kalpak yetmezliği olmadığı halde ameliyat sonrası yetmezlik geliştiği saptanmıştır.

Düzelmış transpozisyonlu hastaların prognozları ve cerrahi tedavileri hemen hemen tümüyle ek lezyonlara bağlıdır. Ebstein anomalisi, cerrahi yaklaşımı kompleksleştirmektedir. Ebstein anomalisi ile birlikte A-V kapak yetmezliği olan 5 hastamızdan dördüne başarı ile sol A-V kapak replasmanı yapılmıştır (vaka no: 1, 2, 4, 23).

A-V iletimin geçikmesi veya blokajı, düzelmiş transpozisyonda sık karşılaşılan bir komplikasyondur. Değişik derecelerdeki A-V bloğun insidansı hastaların yaş dağılımına göre değişmektedir. Tam A-V blok % 15-20 hastada görülmektedir<sup>(5)</sup>. Çalışma grubumuzda, ilk

başvuruda 4 hastamızda (%14) tam kalp bloğu saptadık. Cerrahi girişim ya da kalp kateterizasyonu uygulanan hastalarda tam kalp bloğu gelişme riski olduğu bilinmemektedir<sup>(1)</sup>. Kalp kateterizasyonu sonrasında kaybedilen 2 hastamızda ani ölüm nedeni büyük olasılıkla iletim bozukluğudur. Sık ventriküler aritmisi olan bir hastamızda geçici "pacemaker" yerleştirilerek kalp kateterizasyonu yapılması bu şekilde olası bir komplikasyonu önlemiştir.

Cerrahi girişim yapılmış olan düzelmiş transpozisyonlu hastalarda % 20 oranında tam blok gelişebileceği bilinmektedir. Tüm hastalar arasında VSD kapatılması uygulanan hastalar tam blok gelişmesi yönünden daha yüksek risk taşımaktadırlar<sup>(2)</sup>. Çalışma grubumuzda ameliyat sonrası tam blok gelişen 5 hastamızın (% 45) tümüne VSD kapatılması uygulanmıştır.

Sonuç olarak, büyük arterlerin düzelmiş transpozisyonu tanısı alan hastaların izleminde sol A-V kapak yetmezliği gibi sağ A-V kapak yetmezliğinin de araştırılması gereklidir. Ayrıca, hastaların ameliyat sonrası izleminde, önceden kompetan olan sol A-V kapakla da yetmezlik gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

#### Kaynaklar:

1. Ruttenberg HD: Corrected transposition of the great arteries and splenic syndromes. Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA; Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Williams and Wilkins and Wilkins Co / Baltimore, 1989;424-441.
2. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG: Cardiac Surgery. Atrioventricular discordant connection. John Wiley and Sons, Canada 1986;1281-1300.
3. Gerlis LM, Wilson N, Dickinson DF: Abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition (discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections). Br Heart 1986;55:475-479.
4. Sutherland GR, Smallhorn JF, Anderson RH, Rigby ML, Hunter S: Atrioventricular discordance: Cross-sectional echocardiographic-morphological correlative study. Br Heart 1983;50:8-20.
5. Looseket TG, Becker AE: Discordant atrioventricular connexion and congenitally corrected transposition. Anderson RH, Mcartney F, Shinebourne EA, Tynan M. Pediatric Cardiology Butler and Tanner Lt / London 1987;867-887.
6. Guit GL, Kroon HM, Vorrthuisen AE, Steiner RM, Chin JG, Buis-Liem T: Congenitally corrected transposition in adults with left atrioventricular valve incompetence. Radiology 1985;155:567-570.
7. Jaffe RB: Systemic atrioventricular valve regurgitation in corrected transposition of the great vessels: Angiographic differentiation of operable and nonoperable valve deformities. Pediatric Cardiology 1976;37:395-404.
8. Lundstrom U, Bull C, Wyse RKH, Somerville J: The natural and unnatural history of congenitally corrected transposition. Am J Cardiol 1990;65:1222-1229.
9. Fox LS, Kirklin JW, Pacifico AD, Waldo AL, Bargerion LM: Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. Circulation 1976;5:123.