

Kardiyak Anatominin Sistemik Segmental Analizi

Prof. Dr. Tayyar Sarıođlu

İ.Ü. Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp-Damar Cerrhisi Anabilim Dalı Haseki İstanbul

Segmental analiz metodu konjenital kalp anomalilerinin tanı ve kesin olarak anlaşılması ve tanımlanması amacı ile geliştirilmiştir. Bu analitik sistem, kalp odacıkları ve vasküler yapıların ve bunların birbirleri ile olan anatomik bağlantı ve lokalizasyon ilişkilerinin belli bir mantık düzeni içerisinde, morfolojik ve fizyolojik temellere dayandırılarak incelenmesidir. Bu sistem ve terminolojinin kullanılması, kardiyolog ve kalp cerrahları arasında daha iyi bir iletişim sağlanmasının ötesinde, yapılacak cerrahi yaklaşımın planlanmasına ışık tutan bir bakış açısı getirmiştir.

GKD Cer. Derg. 1991; 1: 42-48,

Segmental Analysis of Cardiac Anatomy

The system of "segmental analysis" has been developed with the intention of precise and complete understanding of the congenital heart malformations. This analytic system is the examination of the cardiac chamber and vascular structures and their connections and spatial relations to each other in an orderly sequential manner considering morphological and physiological bases. The use of this terminology allows clear communication among cardiologists and cardiac surgeons. Furthermore, description of the congenital cardiac malformation in this way provides a logical framework which facilitates to plan the surgical repair.

GKD Cer. Derg. 1991; 1: 42-48

Konjenital kardiyak malformasyonların teşhis ve tedavisi herşeyden önce patolojik anatominin tam ve kesin olarak anlaşılmasına bağlıdır. Kalp odacıkları, vasküler yapılar ve bunların birbirleri ile ilişki ve konneksiyonlarının belli bir düzen içerisinde incelenmesi ve tanımlanması şüphesiz patolojilerin cerrahi korreksiyonu açısından da büyük önem taşır. Bu bakımdan kardiyolog ve kalp cerrahlarının ortak bir tanımlama sistemi kullanmalarının ne derece yararlı olacağı açıktır. Nitekim, Ocak 1986'da Baltimore (USA)'daki "Current Controversies in Congenital Cardiac Surgery" kongresi ve Haziran 1988'de Bergamo (İtalya)'daki "First World Pediatric Cardiac Surgery" kongresinde konjenital kardiyak patolojilerin tanımlanmasında segmental analiz sisteminin hemen dünyadaki bütün merkezlerce benimsendiği görülmüştür. Bu nedenle ülkemizde de bu morfolojik tanımlama sisteminin kullanılmasının, sağlayacağı pratik faydalar yanında, uniform bir bilimsel iletişim açısından da gerekli olduğuna kanısındayız.

Segmental analiz kalp odacıkları ve vasküler yapıların ve bunların birbirleriyle olan ilişki ve bağlantılarının morfolojik ve fizyolojik temellere

dayanan bir mantık düzeni içerisinde incelenmesi olarak tanımlanabilir⁽¹⁾. Konjenital kalp hastalıklarını tanımlarken segmental analiz sisteminin kullanılması, daha önceki embriyolojik temellere dayanan terminolojilerin⁽²⁾ yol açabileceği karışıklıkları ortadan kaldırmıştır. Segmental analiz mantığı içinde düşünmek anjio ve ekokardiyografi gibi preoperatif incelemeler sırasında doğru tanıya götürürken, yapılacak cerrahi yaklaşımın planlanmasına da ışık tutan yeni bir bakış açısı getirmiştir. Segmental analiz sistemi ile herhangi bir konjenital kardiyak anomali, aşağıdaki başlıklar altında incelenerek tanımlanır (Tablo 1).

Kardiyak Pozisyon ve Lokalizasyon

Kalbin apeksten geçen uzun ekseninin oryantasyonu kardiyak pozisyonu belirler⁽³⁾. Bu oryantasyonun sola doğru olması levokardi (normal), vertikal olması mezokardi, sağa doğru olması ise dekstroardi olarak adlandırılır⁽¹⁾ (Şekil 1). Kalbin göğüs boşluğu içerisindeki lokalizasyonu, istisnaları olmakla birlikte, genellikle kardiyak pozisyon ile uyumludur.

Tablo 1. Sistematik Segmental Analiz.

Kardiyak Pozisyon ve Lokalizasyon

Atrial Morfoloji ve Situs

- Venöz bağlantı (Venous connection)

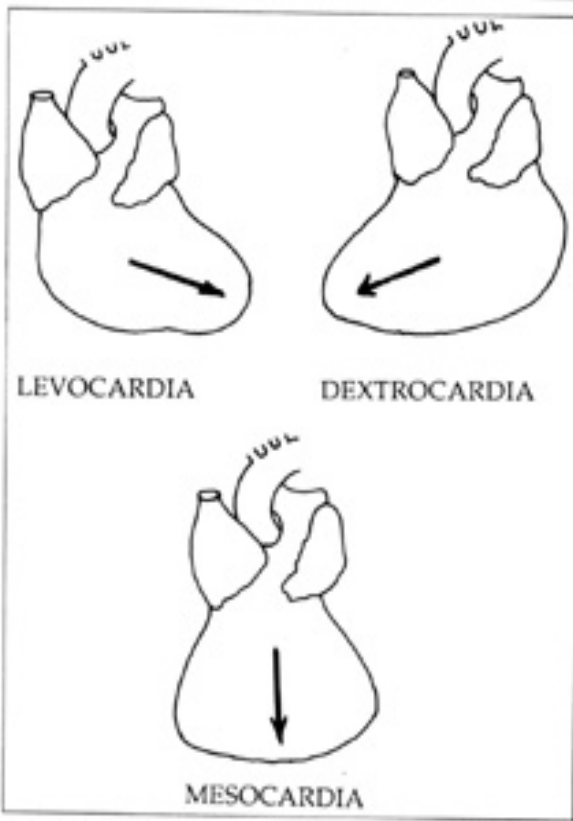
Atrioventriküler Komünikasyonun Analizi

-Ventriküler Morfoloji
-Ventriküler ilişki (relation)
-Atrioventriküler bağlantı (connection)

Ventriküloarteriel Komünikasyonun Analizi

-Atrioventriküler bağlantı (connection)
-Ventriküloarteriel ilişki (relation)

İlave Anomaliler

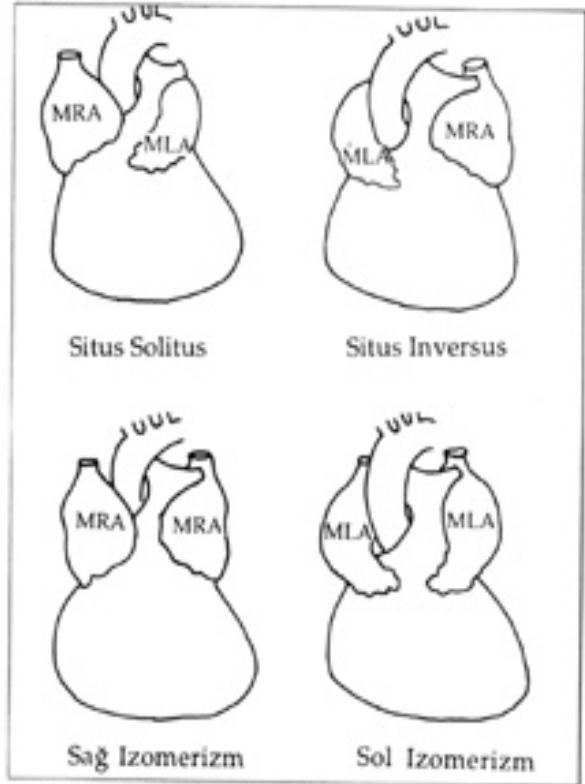


Şekil 1. Kardiyak pozisyonlar

Atrial Morfoloji ve Atrial Situs

Normal kalpte birbirinden ayrı morfolojik özelliklere sahip sağ ve sol olmak üzere iki ayrı atrium vardır. Atrial morfolojiyi atrium apendiksleri belirler⁽⁴⁾. Morfolojik sağ atrium apediksi, geniş tabanlı, künt tepeli bir üçgen şeklindedir. Sol atrial apendiks, parmak şeklinde ince uzundur ve atrium kavitesine dar bir boyunla bağlanır. Sistemik ve pulmoner venlerin

atriumlara olan bağlantıları “venous connection” olarak tanımlanır. Normalde sistemik venler morfolojik sağ atriuma, pulmoner venler ise morfolojik sol atriuma açılırlar. Bazı konjenital kalp malformasyonlarında sistemik ve daha sıklıkla pulmoner venöz dönüş anomalileri ile karşılaşılabilir. Bu nedenle venöz bağlantı artıral morfolojiyi belirleyen bir özellik olarak kabul edilmemektedir⁽⁵⁾.

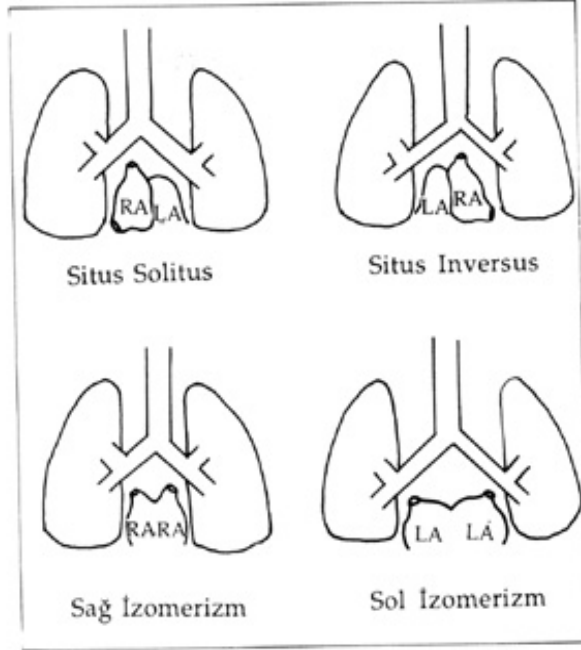


Şekil 2. Atrial situs ve izomerizm. MRA: Morfolojik sağ atrium. MLA: Morfolojik sol atrium.

Göğüs boşluğu içinde morfolojik sağ atriumun sağda, morfolojik sol atriumun solda yerleşim göstermesi “atrial situs solitus” olarak adlandırılır. “Atrial situs inversus” durumunda bunun tam tersi bir yerleşim söz konusudur. Her iki atriumun aynı morfolojik yapıda olması halinde “atrial izomerizm”den bahsedilir (situs ambiguous) (Şekil 2). Atrial izomerizm, sıklıkla diğer kompleks intrakardiyak anomalilerle birlikte görülür. Atrial izomerizm halinde bilateral superior vena kava, tek atrium (common atrium) ve tek atrioventriküler kapak (common atrioventricular valve) gibi anomalilerin birlikte bulunması olağandır.

Sağ atrial izomerizm’e hemen daima total anormal pulmoner venöz dönüş ve sıklıkla tek

ventrikül (univentricular atrioventricular connection), pulmoner stenoz veya atrezi eşlik eder. Sol atrial izomerizmde ise sistemik venöz dönüş anomalileri (inferior vena kavanın azygos devamlılığı) siktir⁽⁴⁾.



Şekil 3. Atrial ve bronkial situs. RA: sağ atrium, LA: sol atrium.

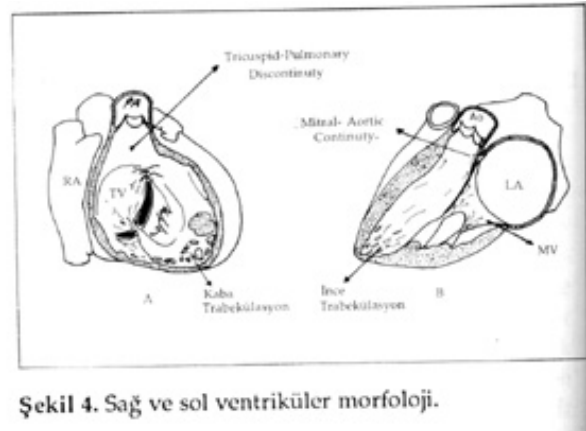
Atrial situs genellikle torasik situs ile aynıdır⁽⁷⁾. Pratikte atrial situs, iyi teknikle çekilmiş bir akciğer grafisinde sağ ve sol ana bronş hava bronkogramından tahmin edilebilir⁽⁸⁾. Normalde sağ ana bronş kısa, sol ana bronş uzundur (torasik situs solitus) (Şekil 3). Atrial situs inversus halinde bronkial situsda da inversiyon söz konusudur. Her iki bronş yapısının sağ ve sol ana bronş yapısında olması torasik izomerizm olarak tanımlanır. Atrial izomerizm hemen her zaman torasik izomerizmle beraberdir. Atrial situs her zaman kardiyak pozisyonla paralellik göstermeyebilir. Yani situs solitusla birlikte deskstrokardi situs inversusla birlikte levokardi görülebilir^(5,6).

Atrioventriküler Komünikasyonunun Analizi

Atrioventriküler komünikasyon, sırası ile ventriküler morfoloji, ventriküler ilişki ve "atrioventriküler bağlantı" (atrioventricular connection)'nın morfolojisi analiz edilerek incelenir.

Ventriküler Morfoloji

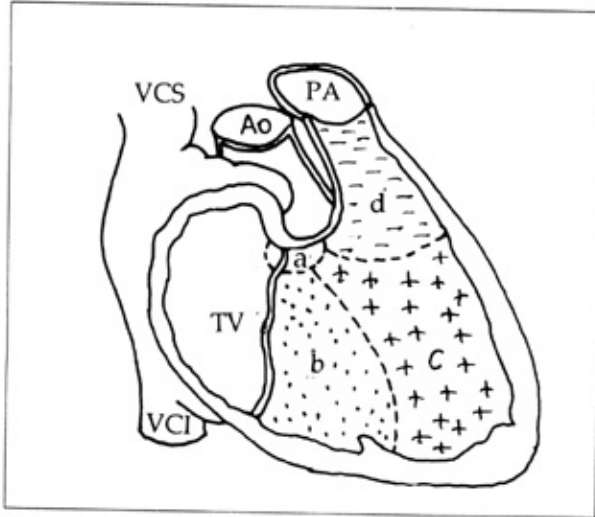
Normalde bir ventrikül üç segment ihtiva eder: a) giriş (inlet), b) trabeküler, c) çıkış (outlet)⁽⁴⁾. Atrioventriküler kapakların anülüsünden (atrioventricular junction), tensor aparatlarının (korda ve papiller adeleler) yapıldığı noktaya kadar olan kısma inlet, buradan apekse kadar olan bölgeye trabeküler segment, büyük damarların çıkışlarını çevreleyen geri kalan kısım da outlet segment olarak adlandırılır. Trabeküler segmentin özellikle apikal septal bölgedeki trabekülasyonlarının farklılığı, sağ ve sol ventriküler morfolojiyi belirleyen en önemli özelliktir⁽¹⁾. (Morfolojik sağ ventrikül kaba apikal trabekülasyon gösterir. Morfolojik sağ ventrikülde outlet segment uzun müküler konik bir yapı şeklindedir. Bu yapının posterior kısmı (crista supraventricularis) atrioventriküler ve semilunar kapakları birbirinden ayırır (tricuspid-pulmonary discontinuity). Morfolojik sol ventrikülde outlet segment daha kısadır ve mitral ve aort kapakları arasında fibröz devamlılık vardır (mitral-aortic continuity) (Şekil 4).



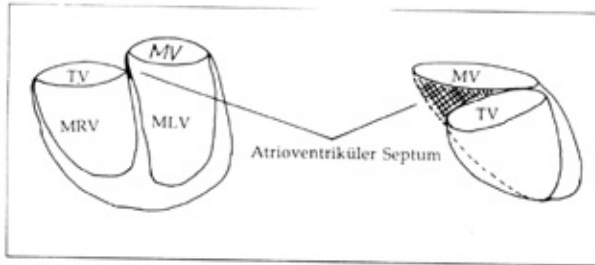
Şekil 4. Sağ ve sol ventriküler morfoloji.

Bir kardiyak odacığı ventrikül denilebilmesi için inlet segmentinin bulunması gerekir. İnlet segmenti olmayıp sadece trabeküler ve outlet segmentleri olan boşluğa çıkış odacığı (outlet chamber) adı verilir. Sadece trabeküler segmentten ibaret yapı trabeküler kese (trabecular pouch) olarak adlandırılır⁽⁹⁾.

İnterventriküler septum membranöz ve müküler olmak üzere başlıca iki bölümden oluşur. Membranöz septum "Central fibrous body"nin çevresinde interventriküler septumun küçük bir kısmını oluşturan fibröz bir yapıdır.



Şekil 5. Ventriküler septum (sağ ventriküler yüzey). a) Membranöz septum. b) İnlet septum. c) Trabeküler septum. d) Outlet septum.



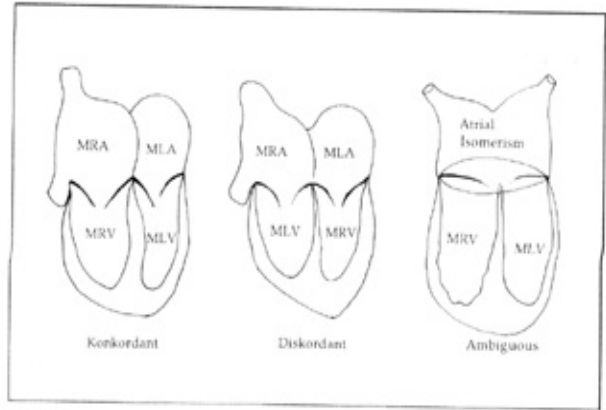
Şekil 6. Atrioventriküler septumun lokalizasyonu.

Geniş bir alanı kapsayan mürsküler septum ise inlet, trabeküler ve outlet olmak üzere 3 kısma ayrılır^(4,9) (Şekil 5). Ayrıca interventriküler septumun sol ventrikülü, sağ atriumdan ayıran parçası atrioventriküler septum olarak adlandırılır (Şekil 6). Atrioventriküler septum önde küçük bir kısımda membranöz, arkada “crux cordis”e kadar uzanan daha geniş bir alanda ise mürsküler yapıdadır. Atrioventriküler septumun mürsküler kısmı, interventriküler septuma farklı seviyelerde yapışan triküspit ve mitral anülüsleri arasında kalan inlet septum tarafından oluşturulur⁽⁹⁾ (normalde triküspit kapak anülüsü mitral anülüse göre apekse daha da yakın seviyede septuma tutunur).

Ventriküler İlişki

Ventriküllerin birbirlerine göre yerleşim ilişkileri “ventricular relation” olarak tanımlanır (4,9). Bir kalpte, triküspit kapak içerisinde apekse doğru baktığımızda morfolojik sağ ventriküle ait septum sol tarafımızda kalıyor ise ventriküllerin yerleşimi normaldir. Eğer bunun

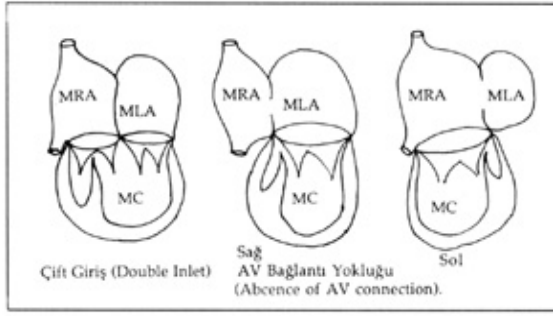
tersi bir durum söz konusu ise, yani morfolojik sağ ventriküle ait septum sağ tarafta kalıyorsa “ventriküler inversiyon” var demektir (büyük damarların düzelmiş tanspozisyonu gibi). Ventriküler ilişki kardiyak pozisyonundan ayrı düşünülmelidir. Normal veya ters (inverted) ventriküler ilişki her türlü kardiyak pozisyonla (levokardi, dekstroardi, mezokardi, superoinferior ventrikül) birlikte görülebilir^(5,6).



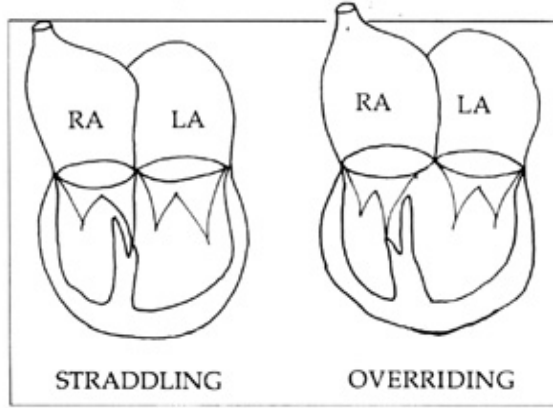
Şekil 7. Atrioventriküler bağlantı (connection) tipleri. MRA: Morfolojik sağ atrium, MLA: Morfolojik sol atrium, MRV: Morfolojik sağ ventrikül, MLV: Morfolojik sol ventrikül.

Atrioventriküler Bağlantı (AV Connection):

Atriumlarla ventriküllerin anatomik ilişkisi atrioventriküler (AV) bağlantı (connection) olarak tanımlanır. Normalde morfolojik sağ atrium morfolojik sağ ventriküle, morfolojik sol atrium da morfolojik sol ventriküle açılır (konkordant AV bağlantı). Morfolojik sağ atriumun morfolojik sol ventriküle, sol atriumunda morfolojik sağ ventriküle açılması diskordant AV bağlantı olarak adlandırılır. Eğer atrial izomerizm varsa “ambiguos” tipte AV bağlantıdan bahsedilir (Şekil 7). Atrioventriküler bağlantı tanımlanırken bu bağlantının morfolojisinin de açıklanması gerekir (mode of AV connection). Atrioventriküler bağlantı iki açık atrioventriküler kapak aracılığı ile, biri açık diğeri atretik kapaklar aracılığı ile veya tek bir kapak (common AV valve) aracılığı ile olabilir^(4,9) (Şekil 7-8). Bazen bir atriumla altındaki ventrikül boşluğu arasında herhangi potansiyel bir iletişim dahi yoktur. Atrium tabanı tamamiyle mürsküler bir yapı ile altındaki ventrikülden ayrılmıştır⁽¹⁰⁾. Bu durum AV bağlantı yokluğu (absence of AV connection) olarak tanımlanır. Gerçekte triküspit atrezisi



Şekil 8. Univentriküler kalpte atrioventriküler bağlantı tipleri. MRA: Morfolojik sağ atrium, MLA: Morfolojik sol atrium, MC: Ana ventrikül kavite (main ventricular chamber).



Şekil 9. Atrioventriküler kapaklarda overriding ve straddling.

olarak adlandırılan birçok hastada bu tip bir AV bağlantı yokluğu söz konusudur⁽¹⁰⁾.

Univentriküler kalplerde (tek ventrikül) AV bağlantı aşağıdaki şekillerde olabilir (Şekli 8). 1- Her iki atrium iki ayrı AV kapak aracılığı ile ana ventrikül kaviteye (main ventricular chamber) açılabilir. Çift girişli atrioventriküler bağlantı (double inlet AV connection) olarak tanımlanan bu durum, ventrikülün morfolojik tipine göre çift girişli sol ventrikül veya sağ ventrikül olarak adlandırılır. 2- Atrioventriküler kapaklardan bir (sağ veya sol) atretik veya AV bağlantı yokluğu (absence of AV connection) şeklinde olabilir. 3- Atriumlar müşterek tek bir kapak ile ana ventriküle açılabilir.

Atrioventriküler bağlantı tanımlanırken AV kapakların "overriding" veya "straddling" inin olup olmadığı da belirtilmelidir (Şekil 9). Eğer bir AV kapağın anulüsü kısmen de olsa karşı ventriküle açılıyorsa "overriding"den bahsedilir. Bir AV kapağı ait tensor aparatlarından (korda tendinea ve papiller adele) bir kısmı ventrikül septumun karşı tarafına veya karşı ventrikülden

bir yere yapışiyorsa bu durum "Straddling" olarak tanımlanmaktadır⁽¹¹⁾. Overriding veya straddling'in olabilmesi için bir ventrikül septal defektin bulunması gerekir. Bazı kompleks anomalilerde AV kapakların overriding ve straddling'i daha sık görülebilir ve bu durum cerrahi yaklaşım açısından büyük önem taşır.

Atrioventriküler İlişki (AV Relation):

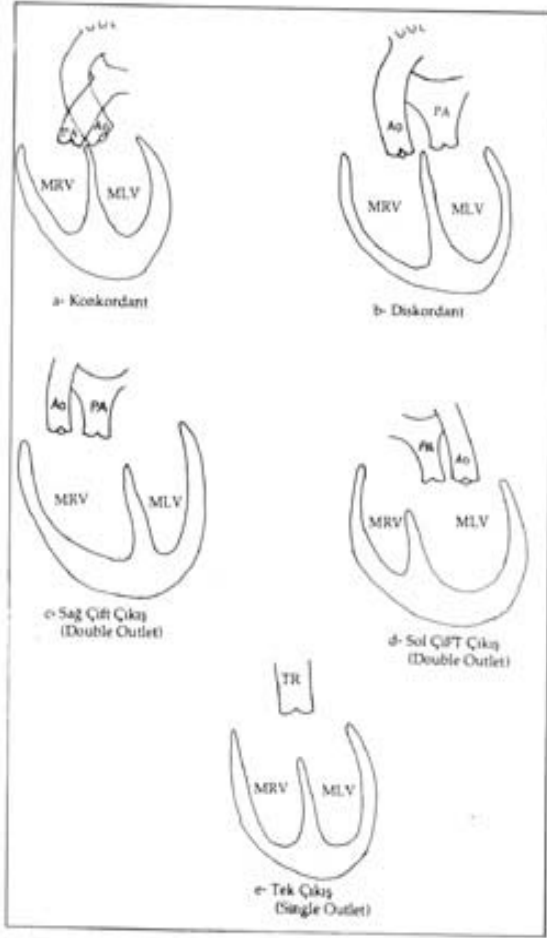
Normal kalpte ve birçok konjenital anomalide atriumlarla bunların açıldıkları ventriküller, göğüs boşluğu içindeki lokalizasyonları bakımından paralel bir yerleşim gösterirler. Yani sağdaki atrium, sağdaki ventriküle; soldaki atrium da yine solda lokalize olan ventriküle açılır (paralel AV ilişki). Bazen atriumlar karşı ventriküllere açılarak bir çapraz ilişki (criss-cross AV relation) oluştururlar^(12,13). Çok daha nadir olarak paralel veya çaprazlaşan AV ilişkiyle birlikte ventriküller supero-inferior pozisyonda yerleşmiş olabilir (supero-inferior heart)^(5,6,13).

Ventriküloarteriel Komünikasyonun Analizi

Ventriküloarteriel Bağlantı (VA Connection):

Büyük damarların ventriküller veya "outlet chamber" ile olan anatomik ilişkileri ventriküloarteriel (VA) bağlantı (connection) olarak tanımlanır. VA bağlantı konkordant, diskordant, double out veya single outlet tipinde olabilir^(4,9). (Şekil 10). Pulmoner arterin morfolojik sağ ventrikülden, aortanın morfolojik sol ventrikülden çıkması konkordant VA bağlantı olarak tanımlanır. Pulmoner arterin morfolojik sol ventrikülden aortanın morfolojik sağ ventrikülden çıkıyor olması diskordant VA bağlantı olarak adlandırılır. Her iki büyük arterin aynı ventrikül veya aynı rudimenter odacıktan çıkması çift çıkış (double outlet) olarak tanımlanmaktadır. (çift çıkımlı sağ veya sol ventrikül gibi).

Pulmoner atrezi, trunkus arteriozus veya aortik atrezide olduğu gibi ventrikül kaviteden tek bir büyük damarın çıkması tek çıkış (single outlet) olarak adlandırılır^(1,9).



Şekil 10. Ventriküloarteriel bağlantı ve arteriel ilişki tipleri. a) Çapraz ilişki b,c,d.) Paralel ilişki. MVR: Morfolojik sağ ventrikül, MLV: Morfolojik sol ventrikül. TR: Trankus.

Büyük Arterlerin İlişkisi (Arterial Relation):

Ventriküloarteriel komünikasyonun analizinde bir diğer önemli nokta; büyük arterlerin yani aorta ve pulmoner arterin birbirlerine göre ön-arka, sağ-sol gibi pozisyonel ilişkilerinin belirlenmesidir. Aslında aorta, pulmoner arterin çevresinde bir daire üzerinde değişik noktalarda yer alabilir⁽⁴⁾. Önceki yıllarda büyük arterlerin pozisyonları ventriküler luplaşma ile izah edilmeye çalışılmış ve bu ikisi arasında paralellik olduğu ileri sürülmüştür⁽²⁾. Yani "d-loop" halinde, "d-transpozisyon" (aorta, pulmoner arterin önünde ve sağında), "l-loop" durumunda "l-transpozisyon", (aorta solda ve önde) olacağı iddia edilmiştir. Daha sonraları bunun her zaman için geçerli olmadığı, ventriküler lokalizasyonla

büyük arterlerin ilişkisi arasında bir bağlantı bulunmadığı anlaşılmıştır^(4,7,9).

Bugün için büyük arterlerin ilişkileri çapraz veya paralel olmak üzere başlıca iki şekilde tanımlanmaktadır^(4,5,7,9). Normal kalpte, büyük damarlar ventriküllerden, pulmoner arter önde, aorta arkada olmak üzere spiral şeklinde çaprazlaşarak çıkarlar (Şekil 10). Bu durum çapraz ilişki (cross relation) olarak adlandırılır. Tam transpozisyon, konjenital veya anatomik düzelmiş transpozisyon, bazı çift çıkımlı sağ ve sol ventrikül, bazı tek ventrikül (univentricular AV connection) gibi anomalilerde büyük damarlar arasındaki bu spiral ilişki bozulmuştur. Aorta ve pulmoner arterin kalpten birbirine paralel olarak çıktığı bu durum paralel ilişki (parallel relation) olarak tanımlanmaktadır. Büyük damarların paralel bir ilişki göstermesi genellikle kompleks bir anomaliyi düşündürür.

Büyük arterlerin ilişkisinden bahsederken arkus aorta ve inen aortanın pozisyonunun da belirtilmesi gerekir. Arkus aortanın pozisyonu, trakeanın sağından veya solundan dönüyor olması ile belirlenir. Bu durum ön-arka göğüs radyogramıyla kolayca ayırılabilir⁽⁷⁾. İnen aortanın pozisyonu ise kolumna vertebralisin sağında veya solunda oluşuna göre belirlenmektedir.

İlave Anomaliler

Bir konjenital kardiyak anomalide, temel anatomik yapıya ek olarak;

- Şantlar (atrial-ventriküler veya vasküler seviyede)
- AV ve VA kapak anomalileri, supvalvüler veya supralvalvüler patolojiler.
- Vasküler anomaliler bulunabilir. Bu ek anomalilerin birkaçı bir arada görülebilir. Bunların herbirinin morfolojik özellikleri ve hemodinamik sonuçlarının tedaylı bir şekilde incelenmesi ile herhangi bir konjenital kardiyak anomalinin analizi tamamlanmış olur.

Bu yazıda segmental analiz sisteminin temel kavramlarını belirtmeye çalıştık. Herhangi bir konjenital kardiyak anomalinin incelenmesi sırasında ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik çalışmaları yaparken ve yorumlarken, morfolojik ve fizyolojik temellere dayanan segmen-

tal analiz mantığı içinde düşünmenin yaygınlaşması, tedavinin yönlendirilmesi açısından da daha pratik sonuçlar verecektir.

Kaynaklar

1. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero-Jimenez M, Shinebourne EA, Anderson RH: Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979,41:544.
2. Van Praagh, Weinbert PM, Van Praag S: Malposition of the heart. Moss AJ, Adams F, Emmanouilides G (eds). *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 2d ed, Baltimore; Williams & Wilkins, 1977 p 394-417.
3. Lev M, Liberthson RR, Ekener FA, Arcilla RA: Pathological anatomy of dextrocardia and its clinical implications. *Circulation* 1968,38:979.
4. Wilcox BR, Anderson RH: Analytic description of congenitally malformed hearts. *Surgical Anatomy of the Heart*. Raven Press, New York, 1985. 5:1,14
5. Arciniegas JG, Soto B, Coghlan HC, Bargerion LM: Congenital heart malformations. Sequential angiographic analysis. *AJR* 1981,137:673.
6. Sarıoğlu T, Aytaç A, Paker T, et al: Atrioventricular and ventriculoarteriel discordance associated with cardiac rotational anomalies (surgical experience of 8 cases). *J Cardiovasc Surg* 1988,29:21.
7. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M: Terminology. *Pediatric Cardiology*. Edinburgh, London, Melbourne, New York, Churchill Livingstone, 1987. p 69
8. Soto B, Pacifico AD, Sonza AS, Bargerion LM, Ermocille R, Tonkin JL: Identification of thoracic isomerism from the plain chest radiograph. *AJR* 1978,131:995.
9. Anderson RH, Becker AE, Lucchese FA, Meier MA, Rigby ML, Soto B: *Morphology of Congenital Heart Disease*. Baltimore, Maryland Uni. Park Press, 1983.
10. Anderson RH, Becker AE, Macartney FJ, Shinebourne EA, Wilkinson JL, Tynan MJ: Is "tricuspid atresia" a univentricular heart? *Pediatr Cardiol* 1979,1:51.
11. Mila S, Siew YH, Macartney FJ, Wilkinson JL, et al: Straddling and overriding atrioventricular valves: Morphology and classification. *Am J Cardiol* 1979,44:1122.
12. Freedom RM, Culham G, Rowe RD: The criss-cross and supero-inferior ventricular heart. An angiographic study. *Am J Cardiol* 1978,42:620.
13. İkinci E: Criss-cross heart with straddling right atrioventricular valve. *Clinical Cardiol* 1984,7:503.
14. Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM: Criss-cross atrioventricular relationship producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. *Circulation* 1974,50:176.