

Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu

Anatomically corrected malposition of the great arteries

Utku Arman Örün, Özben Ceylan, Selmin Karademir, Filiz Şenocak, Burhan Öcal

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu (BAADM), atriyoventriküler konkordans veya diskordans ve ventriküloarteriyel konkordans ile arteriyel köklerin birbirine paralel çıkması ile karakterizedir. Anormal ilişkili aort sol ventrikülden, anormal ilişkili pulmoner arter sağ ventrikülden çıkar. Bu yazıda, BAADM tanısı konulan beş aylık ve iki yaşında iki erkek olgu sunuldu. Ekokardiyografik incelemede atriyal situs solitus (S), ventrikülerin d-ilmliği (D) ve büyük damarların l-malpozisyonu (L) [Van Praagh'ın sembolik terminolojisi (S.D.L)] olduğu saptandı. Tanı, kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi ile kesinleştirildi. Her iki hasta da ameliyat edildi. Ameliyat sırasında BAADM'nin morfolojik bulguları teyit edildi. Bu yazıda anatomik düzeltilmiş malpozisyonun nadir görülmesi nedeniyle akla gelmediği zaman büyük arter transpozisyonu ve doğuştan düzeltilmiş transpozisyon ile karıştırılabileceği vurgulandı.

Anahtar sözcükler: Anatomik düzeltilmiş malpozisyon; atriyoventriküler konkordans; atriyoventriküler diskordans; kalp kateterizasyonu.

Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu (BAADM), atriyoventriküler konkordans veya diskordans ve ventriküloarteriyel konkordans ile arteriyel köklerin birbirine paralel çıkması olarak tanımlanır. Anormal ilişkili aort sol ventrikülden, anormal ilişkili pulmoner arter sağ ventrikülden çıkar.^[1] Anatomik düzeltilmiş malpozisyon ilk olarak 1895 yılında Theremin tarafından, bronkopnömoniden ölen 58 günlük bir kız bebekte tanımlanmış ancak bu şekilde adlandırılmamıştı.^[2] Harris ve Farber tarafından 1939'da 'büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş transpozisyonu' tanımı geliştirilmiştir, ancak 1967'de Van Praagh tara-

Anatomically corrected malposition of the great arteries (ACMGA) is characterized by atrioventricular concordance or discordance and ventriculoarterial concordances with arterial roots arising parallel to each other. Abnormally related aorta arises from the left ventricle, while abnormally related pulmonary artery arises from the right ventricle. In this article, we report two male cases who were five-months-old and two-years-old diagnosed with ACMGA. Echocardiographic examination revealed atrial situs solitus (S), ventricular d-loop (D) and l-malposition (L) of great arteries [Van Praagh's symbolic nomenclature (S.D.L)]. The diagnosis was confirmed by cardiac catheterization and angiography. Both patients were operated. During the operation, morphologic findings of ACMGA were confirmed. In this article, we emphasize that anatomically corrected malposition is a rare condition and it can be confused with conditions such as transposition of great arteries and congenitally corrected transposition of great arteries, when it is not considered.

Key words: Anatomically corrected malposition; atrioventricular concordance; atrioventricular discordance; cardiac catheterization.

findan hastalık belgelenmiştir ve 'anatomik düzeltilmiş malpozisyon' tanımı kullanılmaya başlanmıştır.^[3,4] Bu yazıda BAADM tanısı konulan iki olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Olgu 1- Beş aylık erkek hasta, morarma ve hızlı nefes alma yakınmasıyla başvurduğu bir dış merkezde üfürüm tespit edilerek kliniğimize yönlendirildi. Hastanın normal spontan vaginal yolla 2800 gram ağırlığında doğduğu öğrenildi. Prenatal, natal ve postnatal öyküsünde özellik yoktu. Fizik incelemede; ağırlık 4900 gr (<3p), boy 53 cm (<3p), kalp atımı 150/dk,



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.5574
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 30 Nisan 2011 Kabul tarihi: 6 Şubat 2012

Yazışma adresi: Dr. Özben Ceylan, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, 06080 Altındağ, Ankara, Türkiye.

Tel: 0312 - 305 62 48 e-posta: ceylanozben@yahoo.com



Şekil 1. Sağ ventriküler anjiyokardiyogram: (a) 20 derece kraniyal projeksiyon ve (b) 90 derece lateral projeksiyon. Kontrast maddenin ventriküler septal defekt yoluyla sol ventriküle geçtiği ve aortun sol ventrikülden önde, pulmoner arterin sağ ventrikülden arkada çıktığı görülüyor (siyah oklar sağ ve sol pulmoner arteri, beyaz oklar aortu göstermektedir).

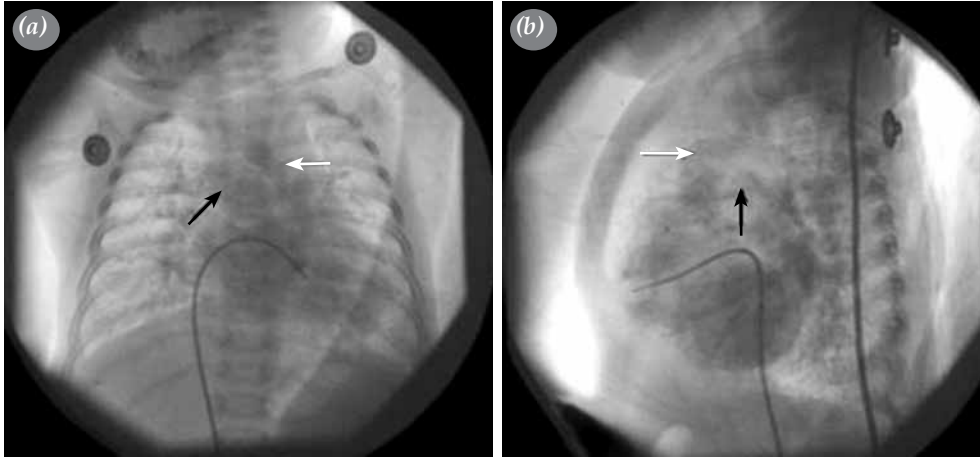
solunum sayısı 64/dk idi. Sol 3. ve 4. kaburgalar arası aralıkta 3/6 pansistolik üfürüm duyuldu. Akciğerlerinde iki taraflı yaygın ince raller vardı. Karaciğer sağ kaburga altında 4 cm ele geliyordu. Elektrokardiyogramda; normal sinüs ritmi, superior aks ve inkomplet sağ dal bloku, telekardiyografide; kardiyomegali ve her iki akciğerde konjesyon tespit edildi. Ekokardiyografik incelemede; atriyum situs solitus (S), interatriyal septumda geniş sekundum atriyal septal defekt (ASD), ventriküllerin d-ilmliği (D), interventriküler septumda perimembranöz outlet ve musküler trabeküler ventriküler septal defekt (VSD), pulmoner arter üzerinde 28 mmHg sistolik akım gradiyenti alındı. Aort sol ventrikülden önde, pulmoner arter sağ ventrikülden arkadan çıkıyordu, büyük arterlerin l-malpozisyonu (L) (Van Praagh'ın segmental analiz için kullandığı (S.D.L) sembolik terminolojisi).^[1] Antikonjestif tedavi uygulanan hastanın genel durumu düzeldikten sonra kardiyak kateterizasyon ve anjiyografik inceleme yapıldı (Şekil 1). Hemodinamik veriler Tablo 1'de verilmiştir. Sağ ventriküle 20 derece kraniyal ve 90 derece lateral pozisyonlarda yapılan anjiyokardiyogramlarda kontrast maddenin VSD yoluyla sol

ventriküle geçtiği ve aortun sol ventrikülden, pulmoner arterin sağ ventrikülden çıktığı, aortun önde, pulmoner arterin arkada olduğu gözlemlendi. Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu tanısı konulan hastadaki ek anomaliler ise sekundum ASD, perimembranöz outlet ve musküler trabeküler VSD ve pulmoner hipertansiyon idi. Hastaya cerrahi tedavi uygulandı.

Olgu 2- İki yaşında erkek hasta, iki aylıktan itibaren doğumsal kalp hastalığı nedeniyle izlenmekte iken genel durumunda bozulma olması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Hastanın spontan vaginal yolla 3200 gram ağırlığında doğduğu öğrenildi. Prenatal, natal ve postnatal öyküsünde özellik yoktu. Fizik incelemede, ağırlık 11 kg (10-25p), boy 88 cm (10-25p), kalp atımı 135 atım/dk, solunum sayısı 34/dk idi. Sol 3. ve 4. kaburgalar arası aralıkta 3/6 pansistolik üfürüm duyuldu. Elektrokardiyogramda; normal sinüs ritmi, normal aks ve inkomplet sağ dal bloku tespit edildi. Ekokardiyografik incelemede; atriyum situs solitus (S), ventriküllerin d-ilmliği (D), interventriküler septumda perimembranöz outlet ve musküler trabeküler VSD'ler saptandı. Pulmoner kapak hipoplastik idi. Pulmoner

Tablo 1. Olguların hemodinamik verileri

	Superior vena kava	Sağ atriyum	Sol atriyum	Sağ ventrikül	Pulmoner arter	Aort	Akımlar oranı	Pulmoner direnç
Olgu 1								
Oksijen saturasyonu (%)	45	70	90	80	82	86	4.29	2.02
Basınç (mmHg)	-	10	12	87/5	65/34/42	74/51/58	-	-
Olgu 2								
Oksijen saturasyonu (%)	-	-	-	-	-	88	-	-
Basınç (mmHg)	-	9	15	97/7	-	90/62/73	-	-



Şekil 2. (a) Sağ ventrikül anjiyokardiyogramda ön-arka projeksiyonda pulmoner arterin aortun sağında yerleştiği, (b) yan pozisyonda aortun önde pulmoner arterin arkada olduğu görülmektedir (beyaz oklar aortu, siyah oklar pulmoner arteri göstermektedir).

arter üzerinde 85 mmHg sistolik basınç gradiyenti alındı. Aort sol ventrikülden önden, pulmoner arter sağ ventrikülden arkadan çıkıyordu, büyük arterlerin l-malpozisyonu (L). Hastaya kardiak kateterizasyon ve anjiyografi yapıldı (Şekil 2). Hemodinamik veriler Tablo 1'de verilmiştir. Sağ ventriküle ön arka ve yan pozisyonlarda yapılan enjeksiyonlarda sol ventrikülün VSD yoluyla dolduğu, aortun sol ventrikülden önde, pulmoner arterin sağ ventrikülden arkada çıktığı görüldü. Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu tanısı konulan hastadaki ek anomaliler perimembranöz outlet ve musküler trabeküler VSD ile pulmoner stenoz (PS) idi. Hastaya cerrahi tedavi uygulandı.

TARTIŞMA

Büyük arterlerin anatomik düzeltilmiş malpozisyonu, büyük arterlerin morfolojik olarak doğru ventrikülden çıktığı ancak birbiriyle anormal ilişkili olduğu durumdur. Ventriküller ve arterler normal bağlantılı olduğu için, sağ ventrikülden gelen kan başka bir defekt yoksa akciğerlere gider.^[4,5] Bu nedenle Kirklin ve ark.^[5] anatomik düzeltilmiş malpozisyonu konkordan ventriküloarteriyel ilişki olarak tanımlamışlardır. Atriyum ve iç organların situs, solitus (S) veya inversus (I) olabilir. Morfolojik olarak sağ ventrikülün sağda yer aldığı ventriküllerin d-ilmiği (D) veya morfolojik olarak sağ ventrikülün solda yer aldığı ventriküllerin l-ilmiği (L) olabilir. Aortik kapağın pulmoner kapağın sağında yer aldığı (dextro, ya da d) büyük arterlerin d-malpozisyonu (D) veya aortik kapağın pulmoner kapağın solunda yer aldığı (levo, ya da l) büyük arterlerin l-malpozisyonu (L) bulunabilir. Eğer aortik kapak pulmoner kapağın direkt olarak önünde yer alırsa amalpozisyon (A) olarak adlandırılır.^[1] Teorik olarak, segmental set ya da

kombinasyona göre, en az dört tip anatomik düzeltilmiş malpozisyon mevcuttur: viseroatriyal situs tipi, ventriküler loop tipi, büyük arterlerin malpozisyonu tipi^[1] ve ek olarak, Freedom ve Harrington'un^[6] aspleni sendromu olgularında bildirdikleri tiptir. Anderson ve ark.^[4] bu dört tipi (S.D.L) (I.L.D) (S.L.D) (I.D.L) şeklinde sembolize etmiştir. Bu malformasyona en sık eşlik eden anomali VSD'dir. Sağ ventrikül hipoplazisi de bu anomalinin karakteristik bulgularından biridir. Oku ve ark.^[7] literatürden derledikleri 51 BAADM'li olguyu anatomik ve hemodinamik olarak üç gruba ayırmışlardır: (i) atriyoventriküler konkordans BAADM (n=36), (ii) atriyoventriküler diskordans BAADM (n=12), (iii) aspleni ile birlikte BAADM (n=3). Olguların 48'inde VSD, 29'unda sağ ventrikül hipoplazisi, 22'sinde PS, tümünde iki taraflı konus (subpulmoner ve subaortik) tespit edildiği bildirilmiştir. Literatürle uyumlu olarak, iki hastamızda VSD, bir olguda PS mevcuttu. Kirklin ve ark.^[5] yaptıkları çalışmada tüm olgularda iki taraflı konus ve PS bildirmişlerdir. Van Praagh ve ark.^[1] ise iki olgunun otopsi raporunda sadece subaortik konus bulunduğunu, subpulmoner konus bulunmadığını bildirmişlerdir. İki taraflı konus varlığı, anatomik düzeltilmiş malpozisyonun, doğuştan düzeltilmiş transpozisyonundan ayrımında, ventriküloarteriyel konkordansın bulunması da büyük arterlerin transpozisyonundan ayrılmasında önemlidir.^[6] Eşlik eden başka bir malformasyon bulunmadığında anatomik düzeltilmiş malpozisyon normal fizyolojiye sahiptir ve tesadüfen saptanır.^[8] Tanıyı doğrulamada manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yararlıdır.^[9] Manyetik rezonans görüntüleme ve BT anjiyografinin hızlı gelişmesiyle bu anomali artık daha hızlı ve kesin tanınabilmektedir.^[10] Çalışmalarda situs solitus ve atriyoventriküler konkordanslı hastalarda cerrahi

sonuçların iyi olduğu (sağkalım %92), atriyoventriküler diskordans veya sağ ventrikül hipoplazisi ya da her ikisi bulunan hastalarda ise cerrahi tedaviden sonra sağkalım %29 olarak bildirilmiştir.^[9] Olgularımızın her ikisi de ameliyat edildi ve genel durumları iyi olarak izlenmektedir. Ameliyat sırasında her iki olguda da atriyoventriküler konkordans ve ventrikül arteriyel konkordans olduğu görüldü, birinci olguda var olan VSD ve ASD kapatıldı, ikinci olguda ise VSD kapatma ve sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu uygulandı.

Sonuç olarak, BAADM nadir görülmesi nedeniyle akla gelmediği zaman büyük arter transpozisyonu ve doğuştan düzeltilmiş transpozisyon ile karıştırılabileceğini vurgulamak istedik.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Van Praagh R, Durnin RE, Jockin H, Wagner HR, Kornis M, Garabedian H, et al. Anatomically corrected malposition of

the great arteries (S, D, L). *Circulation* 1975;51:20-31.

2. Van Praagh R, Perez-Trevino C, López-Cuellar M, Baker FW, Zuberbuhler JR, Quero M, et al. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 1971;28:621-31.
3. Van Praagh R, Van Praagh S. Anatomically corrected transposition of the great arteries. *Br Heart J* 1967;29:112-9.
4. Anderson RH, Becker AE, Losekoot TG, Gerlis LM. Anatomically corrected malposition of great arteries. *Br Heart J* 1975;37:993-1013.
5. Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM Jr, Soto B. Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 1973;48:153-9.
6. Freedom RM, Harrington DP. Anatomically corrected malposition of the great arteries. Report of 2 cases, one with congenital asplenia; frequent association with juxtaposition of atrial appendages. *Br Heart J* 1974;36:207-15.
7. Oku H, Shirotani H, Yokoyama T, Kawai J, Nishioka T, Noritake S, et al. Anatomically corrected malposition of the great arteries--case reports and a review. *Jpn Circ J* 1982;46:583-94.
8. Blume ED, Chung T, Hoffer FA, Geva T. Images in cardiovascular medicine. Anatomically corrected malposition of the great arteries [S,D,L]. *Circulation* 1998;97:1207.
9. Rittenhouse EA, Tenckhoff L, Kawabori I, Mansfield PB, Hall DG, Brown JW, et al. Surgical repair of anatomically corrected malposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1986;42:220-8.
10. Chen MR. Anatomically corrected malposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 2008;29:467-8.