

Ağır Formda Hipoplastik Sol Kalp Sendromu: Bir Otopsi Olgusu

A SEVERE FORM OF HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME:
AN AUTOPSY CASE

Yard.Doç.Dr.Tülay TECİMER*, Prof.Dr.Rana OLGUNTÜRK**, Yard.Doç.Dr.Ayşe DURSUN***,
Yard.Doç.Dr.Sedef TUNAOĞLU**, Prof.Dr.Yıldız ATALAY****

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi "Patoloji ABD, MALATYA
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi "Pediatrik Kardiyoloji BD, "Patoloji ABD, ""Pediatri ABD, ANKARA

ÖZET

Burada hipoplastik sol kalp sendromu saptanan bir otopsi olgusu sunulmuştur. Aort ve mitral kapakta atrezi, sol atrium ve çıkan aortada hipoplazi ve interatrial septumda multipl defekt saptanan olguda sol ventrikül morfolojik olarak tespit edilmemiştir. Olgu hipoplastik sol kalp sendromunun ağır ve nadir bir örneği olarak kabul edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Hipoplastik sol kalp sendromu,
Otopsi bulguları

T Klin Pediatri 1993, 2:54-57

SUMMARY

An Autopsy case of hypoplastic left heart syndrome is presented. There was both mitral and aortic valve atresia, hypoplastic left atria and ascending aorta, and multiple defects in interatrial septum. Left ventricle was not seen. This case was accepted as the most severe form hypoplastic left heart syndrome.

Key Words: Hypoplastic left heart syndrome,
Autopsy findings

Anatolian J Pediatr 1993, 2:54-57

Hipoplastik sol kalp sendromu; sol ventrikül küçüklüğü, aort ve mitral kapakta gelişme yetersizliği ile karakterize olup, morfolojik olarak geniş bir dağılım gösterir (1,2,3). Çok ağır formlarında hem aort hem de mitral kapak atreziktir, sol ventrikül morfolojik olarak yoktur ya da ileri derecede gelişme geriliği gösterir. Dağılımın diğer ucunda ise normale yakın sol ventrikül ve mitral açıklığı olan, kritik aort kapak darlığı içeren kalpler bulunur (1). Aort kapak atrezisi sıklıkla hipoplastik sol kalp sendromlarında görülmemekle birlikte çok nadir olarak konkordan atrioventriküler bağlantı-diskordan ventriküloarteriyel bağlantılı tek ventrikül gibi bazı kardiyak patolojilerde de saptanır (1,4,5).

Hipoplastik sol kalp sendromunun insidansı 0.05-0.25/1000 canlı doğumdur (2). Doğumdan sonra ilk bir ay içinde ölen bebekler arasında insidansı %10-25'dir (1). Aort atrezisi erkek cinste belirgin olarak sık görülmektedir (6-9).

Geliş Tarihi: 30.1.1992

Kabul Tarihi: 25.2.1992

Yazışma Adresi: Yard.Doç.Dr.Tülay TECİMER
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Patoloji ABD, MALATYA

Aort ve mitral kapak atrezisi ve sol ventrikül yokluğu hipoplastik sol kalp sendromunun son derece nadir görülen bir formunu oluşturmaktadır. Bu tip olguların yayınlanması nadir patolojileri tanımada katkıda bulunabilecektir. Bu nedenle biz de bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

OLGU SUNUMU

Siyanoz ve solunum sıkıntısı nedeniyle hastanemize başvuran 2/365 günlük, erkek olgunun öyküsünden 25 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden, 39 haftalık olarak spontan vajinal yolla, 2800gr. ağırlığında ve 49cm. boyunda doğduğu, doğumun 12. saatinde siyanoz ve dispnesinin gözlenmesi üzerine yeni doğan servisine kabul edildiği öğrenildi.

Soy geçmişinde anneannesinde kalp hastalığı tanımlandı. Fizik incelemede: nabız 100/dk. solunum 60/dk. ateş 36.2°C, baş çevresi 33cm., genel durumu kötü, aktivitesi az, refleksleri zayıf olarak değerlendirildi. Periferi soğuk ve siyanoze olan olgunun burun kanatları solunuma katılıyordu, karaciğer sağda midklavikuler hat-ta kosta kenarında 1cm. ele geliyordu ve sol ayakta pes kalkaneovalgus deformitesi vardı.

Laboratuvar incelemelerinde Hb 24.7 gr/dl, BK 14900/mm³, Hct %63.4, periferik yaymada %52 poli-

morfonükleer lökosit, %38 lenfosit, %10 çomak izlendi, trombositler kümeli idi. Akciğer grafisinde kardiyomegali saptanan olgunun elektrokardiyografisinde kuzeybatı aks sapması, 75/dk hız izlendi. Kan gazları değerlendirilmesinde pH 6.7, HCO_3 2.3, BE: -34, pO₂ 144, pCG-2 16, O₂ saturasyonu %92 idi.

Kliniğe kabul edilen olgunun derin metabolik asidozu sıvı, O₂ ve HCO_3 verilerek düzeltilmeye çalışıldı. Ancak yatışının 4. saatinde arrest oldu ve resusitasyona cevap vermeyerek eksitus kabul edildi.

OTOPSİ İNCELEMESİ: Vakada dıştan yapılan incelemede sol ayakta pes kalkaneovalgus deformitesi ve tırnak yataklarında siyanoz saptandı. Otopsi sırasında kalp anomalisi dışında organlarda konjesyon gözlemlendi. Başka patoloji saptanmadı.

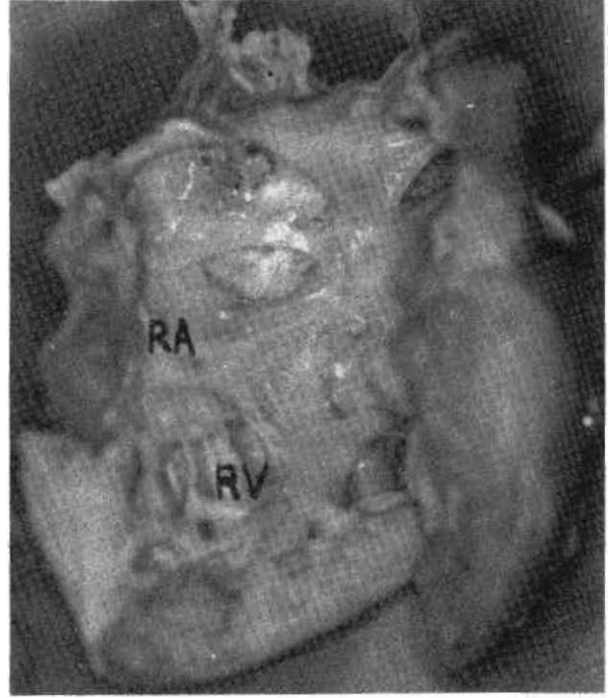
Kalp incelemesi: Büyük damarlar, kalp ve akciğer ilişkisinde bir patolojinin olmadığı belirlenince kalp akciğerlerden ayrıldı.

Kalp ağırlığı 20gr. (Normal 20.1 gr.) idi. Pulmoner arter normalden biraz genişti, dallanması normaldi, duktus arteriozus aracılığıyla subklavlan arter çıkışından sonra aort ile birleşiyordu. Aort çapı başlangıcında çok dardı brakiosefalik dalını verene kadar giderek genişliyordu (Şekil 1). Sol atrium apendiksi sağa göre küçüktü.

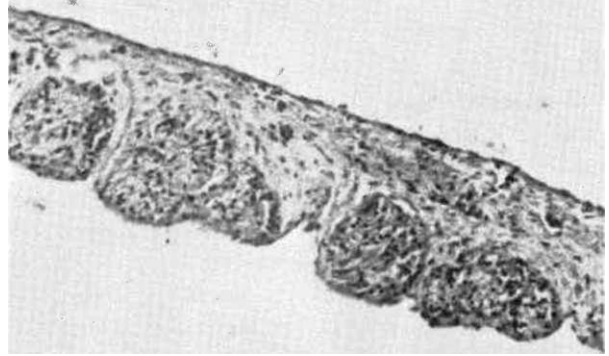
Kalp dolaşım yönünde açıldı. Vena kava superior (VKŞ) ve vana kava inferior (VKİ) birleştirildi, sağ atriuma girildi, interatrial septumun kribriform bir membran şeklinde olduğu ve membranın triküspit halkası üzerin-



Şekil 1. Aorta'nın, başlangıcından brakiosefalik trunkus dalının ayrıldığı alana kadar giderek genişlediği görülmekte.



Şekil 2. interatrial kribriform membran, interatrial septal defekt, sağ atrium, sağ ventrikül izlenmektedir.



Şekil 3. Interatrial membranda miyokard lif demetleri izleniyor.

de serbest sonlandığı gözlemlendi. Bu alanda sağ atrium ve sol atrium birbiri ile ilişkiliydi (Şekil 2). Foramen ovaleye ait bir yapı saptanmadı. Sağ atriumdan ventriküle geçildi. Atrioventriküler kapağın triküspit kapak özelliğinde olduğu belirlendi. Kapak açıklığı 4.5cm'di. Sağ ventrikül duvar kalınlığı 0.6cm'di. Sağ ventrikülden pulmoner artere girildi. Pulmoner kapak açıklığı 2.5cm olarak belirlendi.

Sağ-sol pulmoner arter dallanması normaldi. Duktus arteriozus açıktı ve 0.2cm çapında 0.3cm uzunluğundaydı. Dört adet pulmoner ven birleştirilerek sol atriuma girildi. Sol atrium alanı çok küçüktü, sol atrio-

ventriküler bağlantı yoktu, mitral kapak izlenmedi. Sol atrium sağ atriumla ilişkiliydi ve tek bir atrioventriküler bağlantı vardı. Sol ventrikül izlenmedi. İnen aortadan girilerek aort başlangıcına ulaşıldı. Aort kör bir uçla başlıyordu, kör ucun 1mm yukarısında sağ-sol koroner arter çıkışları gözlemlendi. Aort başlangıç çapı 0.15cm İdi. Brakiosefalik trunkusun çıkış alanında açıklığı 0.3cm'e ulaşıyordu. Aort'un başlangıcında muhtemel sol ventrikül alanında yapılan kesitlerde ventrikülle uyumlu bir yapı tespit edilemedi. İzlenen tek atrioventriküler kapağın triküspit özelliğinde olması, aort başlangıcının kör uç şeklinde olup ventrikülle ilişkisinin olmaması, ventrikül içinde krista supraventrikularisin izlenmesi nedeniyle saptanan tek ventrikülün sağ ventrikül olduğu düşünüldü.

Kalbe ait çok sayıda kesitin ışık mikroskobu düzeyinde incelenmesinde patolojik bulgu saptanmadı. İnteratrial kribriiform membrana ait kesitlerde miyokard lifleri izlendi (Şekil 3). Sol atriuma ait kesitlerin histokimyasal yöntemlerle incelenmesinde endokarda fibrozis ve elastozis saptanmadı.

TARTIŞMA

Hipoplastik sol kalp sendromu, yaşamın ilk ayı içinde semptomlara neden olan doğumsal kalp anomalileri arasında önemli bir grubu oluşturur (10). Bu grubun büyük kısmında aort ve mitral kapak anomalileri birliktedirler ve konjestif kalp yetmezliğine ve erken yeni doğan döneminde ölüme neden olurlar (1-3,6,8,11). Aort ve mitral kapak atrezisi ile birlikte bulunan sol ventrikül hipoplazisi olgu grupları yayınlanmıştır. Bu olguların çoğunda atrial septumda, foramen ovale açıklığı, primum tipi atrial septal defekt, septum primum membranında çok sayıda defekt, atrial septumun olmaması şeklinde defektler saptanmıştır (6-9,11).

Olgumuzda, aort ve mitral kapak atrezisi, interatriyal septumda multipl defekt, hipoplastik sol atrium ve sol apendiks ve duktus arteriozus açıklığı izlenmiştir. Sol ventrikül gözlenmemiştir. Muhtemel sol ventrikül alanına ve sağ ventrikül duvarına yapılan kesitlerde sol ventrikülle uyumlu yapı saptanmamıştır. Literatürde de sol ventrikülün bulunmadığı ağır formlar yayınlanmış olup, bizim olgumuzla benzerlik göstermektedir (1,6,8,11).

Olgumuzda izlenen tek atrioventriküler kapağın triküspit kapak yapısında olması ve aort çıkışının kör nokta şeklinde olup, sağ ventrikülle ilişkisinin olmaması, ventrikül içinde krista supraventrikularis'in gözlenmesi nedeniyle belirlenen ventrikülün sağ ventrikül olduğu saptanmıştır.

Bu olguda ayırıcı tanıda sağ ventrikül tipinde tek ventrikül anomalisi de düşünülmüştür. Bu tip kardiyak anomali içeren vakalarda ventrikül giriş kapağının or-

tak, ayrı ayrı bir tane açık olmayan kapak ya da "straddling" kapak şeklinde olabileceği belirtilmektedir (4,7). Ortak kapağın en az 4 yaprak içerdiği bildirilmektedir (4). Olgumuzda burada söz edilen atrioventriküler ilişkilerden hiç birisi gözlenmemiş ve sağ ventrikül tipinde tek ventrikül anomalisi tanısından uzaklaşmıştır.

Olgumuzda İnteratrial septumun kribriiform yapıda olduğu izlenmiştir. Bu membranöz yapının sağ atrium boşluğu içinde serbest sonlandığı ve bu alanda sağ atrium ile sol atriumun ilişkili olduğu saptanmıştır. İnteratrial septumda foramen ovale izlenmediğinden septumda alt kısımda izlenen defektin lokalizasyonu tam olarak belirlenememiştir. Bu alandaki defektin, septum primumun oluşum defektine mi, yoksa ventrikülleri birbirinden ayıran endokardiyal yastığa yapışmasındaki defekte mi bağlı olduğu kesin olarak belirlenememiştir.

Burada sunulan olguda ekokardiyografi ya da anjiyokardiyografi yapılamamış olmakla birlikte kan dolaşımının şu şekilde olduğu düşünülmüştür: VKS ve VKI aracılığıyla sağ atriuma gelen kan, pulmoner venler aracılığıyla sol atriuma gelen kanla karışarak sağ ventriküle geçer, sağ ventrikülden pulmoner artere atılan kanın bir kısmı pulmoner dolaşıma katılırken, bir kısmı duktus arteriozus aracılığıyla aorta geçer ve sistemik dolaşıma katılır. Aorta geçen kanın bir kısmında geri akımla koroner damarlara ulaşır.

Mitral ve aort kapakta atrezisi, çıkan aortada ve sol atriumda hipoplazinin izlendiği olgu sol ventrikülün morfolojik olarak saptanmaması nedeniyle hipoplastik sol kalp sendromunun ağır ve ender bir örneği olarak kabul edilmiş ve sunulmuştur. İnteratriyal ilişki yönünden literatürde tarif edilen sekondum atriyal septal defekt, foramen ovale yaprakcıklarının herniasyonu, tek başına primum atriyal septal defekt ya da tek atriyum anomalisi dışında bir yapı görülmüş olması vakanın bilgilerimize göre tek olduğu fikrini vermiştir.

KAYNAKLAR

1. Freedom RM. "Atresia or hypoplasia of the left atrioventricular and/or ventriculo-arterial junction". Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, eds. Pediatric cardiology. London: Churchill Livingstone, 1987: 2:737-64.
2. Lang P, Fyler D. "Hypoplastic left heart syndrome, mitral atresia, and aort atresia. Syler DC, ed. Nadas pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley and Belguş Inc, 1992: 623-34.
3. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: An analysis of 101 cases. Pediat Clin N Amer 1958; 5:1029-56.

4. Keeton BR, Macartney FJ, Hunter S, Mortera C, Rees P, Shinebourne EA, Tynan M, Wilkinson JL, Anderson RH. Univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet. *Circulation* 1979; 59(2):403-511.
5. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD. Pathologic anatomy of subaortic stenosis and atresia in the first year of life. *Am J Cardiol* 1977; 39:1035-44.
6. Roberts WC, Perry LW, Chandra RS, Myers GE, Shapiro SR, Su>t LP. Aortic valve atresia: A new classification based on necropsy study of 73 cases. *Am J Cardiol* 1976; 37:753-6.
7. Rosenberg HS, Donnelly WH. "The cardiovascular system." Wigglesworth JS, Singer DB, eds. Textbook of fetal and perinatal pathology, 1st ed. Boston: Blackweel Scientific Publication 1991; 689-731.
8. Sinha SN, Rusnak SL, Sommers HM, Cole RB, Muster AJ, Paul MH. Hypoplastic left ventricle syndrome: Analysis of thirty autopsy cases In infants with surgical considerations. *Am J Cardiol* 1968; 21:166-73.
9. Van der Horst RL, Hastreller AR, DuBrow IW, Eckner FAO. Pathologic measurements in aortic atrezi. *Am Heart J* 1983; 106:1411-15.
10. Lambert EC, Canent RV, Hohn AR. Congenital cardiac anomaly* In the newborn: A rewiev of conditions causing death or severe distress in the first month of life. *Pediatrics* 1966; 37(2):343-51.
11. Kanjuh VI, Eliot RS, Edwards JE. Coexistent mitral and aortic valvular atresia. *Am J Cardiol* 1965; 15:611-21.