

# Situs Inversus Totalisli Dekstrokardi Olgusunda Diskret Tip Subaortik Stenoz

DISCRETE TYPE SUBAORTIC STENOSIS IN A PATIENT  
WHO HAD DEKSTROCARDIA WITH SITUS INVERSUS TOTALIS

Bayram KORKUT\*, Ahmet ALTINBAŞ\*\*, Asım SARIGÜZEL\*\*\*, Ufuk ÖZERGİN\*\*\*\*, Hasan GÖK\*\*\*\*\*

\* Yrd.Doç.Dr.Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD Öğretim Üyesi,  
\*\* Uz.Dr.Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD,  
\*\*\* Arş.Gör.Dr.Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD,  
\*\*\*\* Yrd.Doç.Dr.Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi ABD Öğretim Üyesi,  
\*\*\*\*\*Doç.Dr.Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji ABD Başkanı, KONYA

## ÖZET

*Bu olgu sunumumuzda, daha önce literatürde bildirilmemiş olan situs inversuslu dektrokardi ile birlikte diskret tip subaortik stenoz bulunan bir olguyu sunmayı amaçladık.*

**Anahtar Kelimeler:** Situs inversus, Dekstrokardi, Subaortik stenoz

T Klin Tıp Bilimleri 1997, 17:134-136

## SUMMARY

*In this report we aimed to present the patients who had situs inversus totalis with dekstrocardia and discrete type subaortic stenosis which has not been reported in the literature yet.*

**Key Words:** Situs inversus, Dextrocardia, Subaortic stenosis

T Klin J Med Sci 1997, 17:134-136

Bir kardiyak malpozisyon olan dektrokardi, situs inversus totalis veya situs solitusla birlikte olabilir. Situs inversus totalisle birlikte olan dektrokardide yapısal kalp hastalığı insidensi situs solitusla birlikte olan dektrokardiden daha düşük olup %3 olarak bildirilmiştir (1). Dekstrokardi ile birlikte bulunabilen kardiyak anomaliler arasında literatürde henüz diskret tip subaortik stenoz bildirilmemiştir. Biz bu olgu sunumumuzda situs inversus totalisli dektrokardi (SİTD) ile birlikte bulunabilen diskret tip subaortik stenoz olgusunu sunmayı amaçladık.

## OLGU SUNUMU

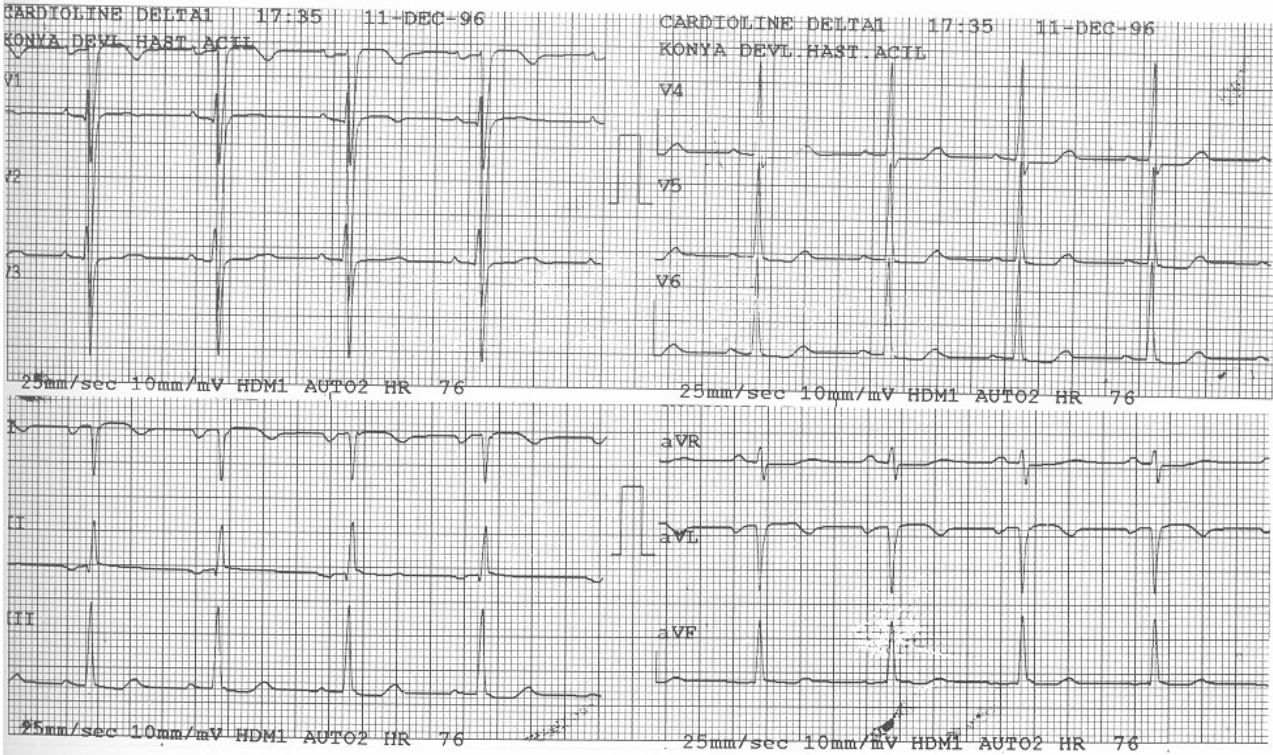
Otuz dört yaşındaki bayan hasta (R.Ç.), 2 yıl önce başlayan çabuk yorulma, nefes darlığı ve çarpıntı şikayetleriyle 11/07/1996 tarihinde polikliniğimize müracaat etti. Şikayetleri progresyon gösteren hasta, son aylarda ev işlerini rahat bir şekilde yapamaz olmuş. Hikayesinden, bu hastalığının ilk kez 6 yıl önce şüphelenildiği öğrenildi. 6 yıl önce burun kanaması nedeniyle müracaat ettiği sağlık merkezinde üfürüm tesbit edilmiş ve ileri tetkik için Ankara'ya sevk edilmiş. Ancak o tarihlerde kalbe ait şikayetlerinin olmaması sebebiyle hasta önerilere uymamış. Son 2 yıl içinde şikayetlerinin giderek artması nedeniyle Haziran 1996'da müracaat ettiği

**Geliş Tarihi:** 21.12.1996

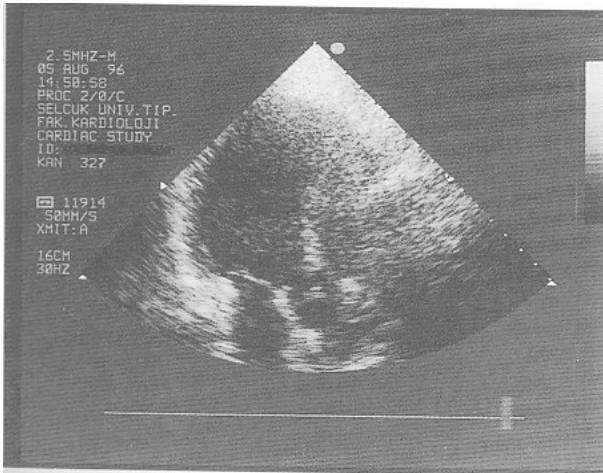
**Yazışma Adresi:** Dr.Bayram KORKUT  
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kardiyoloji ABD, KONYA

Türkiye Organ Nakli ve Yanık Tedavi Vakfı Hastanesi'nde yapılan klinik muayene, ekokardiyografi (12.06.1996) ve kalp kateterizasyonu sonucunda SİTD, aort yetmezliği (3°), subvalvüler diskret membran ve bu membrana bağlı sol ventrikül çıkış yolunda (LVOT) maksimal 45 mmHg'lık sistolik gradiyent tesbit edildiği ve ameliyat önerildiği belirlendi. Fizik muayenede; genel görünüm iyi, tansiyon arteriyel 110/60 mmHg, nabız 80/dk ritmik, ateş 36.7°C idi. Kardiyovasküler sistem muayenesinde; apeks aktivitesi sağda, hafifçe sağa-şağı doğru kaymış ve artmıştı. Aort odağında en belirgin olan 3/6° şiddetinde, diğer odaklarda da hafif olarak duyulabilen sistolik ejeksiyon üfürümü, sağ parasternal bölgede diastolik regürjitasyon üfürümü duyulmaktaydı. Karaciğer solda palpe edilmekte ve traube alanı da sağda ve açık idi. Diğer sistem muayenelerinde patolojik özellik yoktu.

Rutin idrar, hematoloji, biokimya tetkikleri normal olan hastanın telekardiyografisinde büyüklüğü normalin üst sınırında olan kalp sağ hemitoraksta, fundus havası ise solda idi. EKG'de D1'de P ile T negatif ve V1-6 arasında R progresyon kaybı vardı (Şekil 1). Hastanın göğüs elektrotları sağ hemitoraksa yerleştirildiğinde ve sağ kol ile sol kol elektrotlarının karşılıklı değiştirildiğinde tekrarlanan EKG'nin normal sınırlarda olduğu görüldü. Ekokardiyografik incelemesinde; dektrokardi, LVOT'nda obstrüksiyona sebep olan subvalvüler diskret membran ve bu membrana bağlı olarak LVOT'nda maksimal 70 mmHg'lık sistolik gradiyent (Şekil 2 ve 3) ile aort yetmezliği (3°) ve sol ventrikül (LV) konsantrik hipertrofisi belirlendi. Sol ventrikül boyutları ve segmenter duvar hareketleri normal idi. Kardiyoloji-Kardiyovasküler cerrahi kon-



Şekil 1. Dekstrokardi+subaortik stenoz olgusunun elektrokardiyografisi.

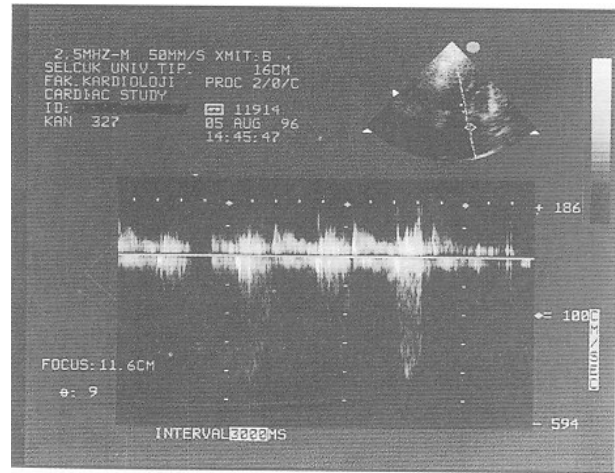


Şekil 2. Dekstrokardi+subaortik stenoz olgusunun iki boyutlu ekokardiyografisi.

seyinde tekrar operasyon kararı alınan hastaya 27.08.1996 tarihinde Kardiyovasküler Cerrahi kliniğinde subaortik membran eksizyonu ve St Jüde (No:23) aortik kapak replasmanı gerçekleştirildi. Tedavi ve diyeti düzenlenen hasta, kontrollere gelmek üzere salah ile taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Situs inversus totalisli dekstrokardi durumlarında, kalp genellikle yapısal olarak normaldir. Bu nedenle bu



Şekil 3. Dekstrokardi+subaortik stenoz olgusunun Doppler-ekokardiyografisi.

tip anomalinin ömür üzerine kısaltıcı etkisi yoktur. Başka konjenital malformasyon bulunması, lezyonun tipine göre yaşam süresini etkileyebilir. Situs inversus totalisli dekstrokardi olgularının edinsel kardiyak ve nonkardiyak hastalık gelişmesine yatkın oldukları ve bu hastalık semptomlarının karşıt tarafta olduğu bildirilmiştir. Angina ve akut miyokard infarktüsü ağrısı sağ omuz ve sağ kolda; appendisitın karın ağrısı sol inguinalde; biliyer kolik ağrısı ise sol üst kadranda hissedilebilir. Situs solisli dekstrokardi olgularında, kalp yapısal olarak nadiren normaldir ve genellikle ilave kardiyovasküler anomali

vardır. Bu anomalinin tipi yaşam süresini etkileyen en önemli parametredir (2). Dekstrokardi fizik muayene ve EKG bulgularıyla şüphe edilir ve telekardiyografide malpozisyon belirlenir. İzole ve/veya situs inversusun bir parçası olarak oluşan dekstrokardi olgularının EKG'nde dikkate değer herhangi bir organik kalp hastalığına işaret etmeyen anormallikler görülür (3). En belirgin farklılık DI ve göğüs derivasyonlarında oluşur. DI'de P, QRS ve T negatifleşir. Bu bulguların tek alternatif izahı sağ ve sol kol elektrotlarının yanlışlıkla yer değiştirildiği "teknik dekstrokardi"dir. V1 normal bulgularla uyumlu olabilir fakat V2-V6'ya doğru R dalgası progresif olarak küçülür ve T negatifleşir. Dekstrokardinin en önemli EKG bulgusu DI'de P'nin negatifleşmesidir, çünkü bu bulgu sinüs ritmindeki olgularda teknik dekstrokardi dışında çok nadiren oluşur. Bu nedenle olağan elektrot pozisyonlarında yapılan EKG kaydının dekstrokardili hastada yorumlanması sorun oluşturabilir. Bu sebeple sağ ve sol kol elektrotları değiştirilerek ve göğüs elektrotları sağ hemitoraksa alınarak "ayna hayali" EKG kaydı alınmalıdır. Ayak elektrotları santral bağlantılı olduğu için değiştirilmesi gerekmez. Eko ile dekstrokardi tanısı kesinleştirilir ve ilave anomali olup olmadığı belirlenebilir. Abdominal organların durumu ise batin ultrasonografisi ile kesin olarak saptanabilir.

SİTD yaklaşık olarak her 10.000 canlı doğumun 2'sinde (%0.002) görülmekte ve bu bireyler arasında yapısal kalp hastalığı insidansı düşük olup %3 olarak tesbit edilmiştir (1). Diğer taraftan dekstrokardi ile birlikte yapısal kalp hastalığı bulunan olguların %12'sinde situs inversus totalis mevcuttur. Tespit edilebilen başlıca yapısal kardiyak anomaliler şunlardır (4):

- Pulmoner stenoz veya atrezi (%70-80),
- Ventriküler septal defekt (%60-80)
- Büyük damarların transpozisyonu (%50-75),
- Tek ventrikül (%15-40),
- Çift çıkışlı sağ ventrikül (%10-18),
- Diğer anomaliler (çok nadir).

Dekstrokardi ile birlikte yapısal kardiyak anomali olarak diskret tip subvalvüler aort stenozu, yapmış olduğumuz literatür taramasında mevcut değildi. Diskret tipte subvalvüler aort stenozunda aort kapağının hemen altında LVOT'nu kuşatan lokalize bir fibröz yapı mevcuttur. Fibröz doku mitral veya aort yaprakçıklarına kadar uzayabilir (5). Bu hastaların yarısından fazlasında, birlikte patent duktus arteriosus, ventriküler septal defekt ve aort koarktasyonu olmak üzere ilave malformasyon da vardır (6). Diskret tip subvalvüler aort stenozu erkeklerde daha sık (E/K= 2.5/1) olup, bu hastalıkta oluşan semptomlar valvüler aort stenozunda oluşan semptomların aynısıdır. Fizik muayene bulguları şu iki bulgu hariç aort stenozuna benzer:

- Erken sistolik ejeksiyon kliği işitilmez.

2. Aort yetmezliğine ait erken diyastolik üfürüm olguların %50'sinde mevcuttur.

Telekardiyografi ve elektrokardiyografi bulguları valvüler aort darlığında saptanabilen poststenotik dilatasyon hariç benzerdir. İki boyutlu ekokardiyografi obstrüksiyonun anatomisini optimal olarak görüntülerken, Doppler-eko ile sistolik basınç gradienti hesaplanabilir (7). Kalp kateterizasyonu ile gradientin şiddeti, biplan sol ventrikülografi ile de obstrüksiyonun tabiatı görüntülenebilir (8).

Diskret tip subaortik stenoz olgularında obstrüksiyon ve eğer varsa aort yetmezliği progresyon gösterir. Bu ilerleme bazen çok hızlıdır. Tüm hastalarda reobstrüksiyon ve aort yetmezliğinin progresyonunun periyodik olarak takibi ve infektif endodite karşı dikkatli olunması esastır (9).

Tedavi yaklaşımı valvüler aort darlığına benzer, fakat basınç gradienti  $\geq 30$  mmHg ise aşağıdaki nedenlerden dolayı cerrahi tedavi gereklidir (9):

- Obstrüksiyon hızlı progresyon gösterebilir.
- Progresif olarak aortik valvüler deformite ve regürjitasyon gelişebilir.
- Membranın tam alınması halinde hastalık tam ve devamlı düzelebilir.

Cerrahi tedavinin başarısı LVOT'nun tutulum derecesine bağlıdır;

en iyi sonuç hücre, diskret subvalvüler membranı olan hastalarda alınır.

## KAYNAKLAR

- Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease, 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1987.
- Freidman WF. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: Braunwald E, ed. Heart disease. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992: 887-965.
- Rowlands DJ. Clinical electrocardiography. London: Mosby-Wolf, 1994: 245-9.
- Van Praagh R, Weinberg PM, Simah SD, Foran RB, Van Praagh S. Malpositions of the heart. In: Adams FH, Emmansunides GC, Rimensneider TA, eds. Moss' heart disease in infants, children and adolescents, 4<sup>th</sup> ed. Daltimore: Williams and Wilkins, 1989: 533-80.
- Feigl A, Feigl D, Lucas RV Jr, Edwards JE. Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 1984; 5:185-9.
- Choi JY, Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: Anatomic spectrum and nature progression. *Br Heart J* 1991; 65:280-6.
- Seward JB, Tajik AJ, Edwards WD, Hagler DJ. Two-dimensional Echo-cardiographic Atlas, Congenital Heart Disease. New York: Springer, 1987: 1:270-92.
- Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. Angiocardiography of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan, 1989.
- Kirkin JW, Ellis FHJ. Surgical relief of diffuse subvalvüler aortic stenosis. *Circulation* 1961; 24:739.