

Tek Ventrikül

SINGLE VENTRICLE=COMMON VENTRICLE=UNIVENTRICULAR HEART=
UNIVENTRICULAR ATRIOVENTRICULAR CONNECTION=KOR TRILOKULARE BIATRIATUM

A. Kamil TEMİZKAN*, Şule POTUROĞLU*, Zekai KUYUBAŞI**

* Uzm.Dr. Haseki Hastanesi II. İç Hastalıkları Kliniği,

** Doç.Dr. Haseki Hastanesi II. İç Hastalıkları Kliniği, İSTANBUL

ÖZET

Konjenital Kalp Hastalıkları'nın %1.5'lik bir kısmını oluşturan TEK VENTRİKÜL başlıca dispne ve siyanozla karşımıza çıkar; hastalığa bağlı ölümlerin %50'sinin yaşamın ilk ayı, %74'ünün ilk altı ayı içerisinde meydana geldiği; pulmoner stenoz ve büyük damarların transpozisyonu gibi çeşitli anomalilerle sıklıkla birlikte bulunan bir hastalıktır. İlk kez 16 yaşında iken hastalığı teşhis edilen, 23 yaşında 1.5 aylık gebelikle kliniğimize başvurup, tıbbi abortus endikasyonu konulan, 1 ay sonra da serebral emboliye bağlı nörolojik lezyonlarla karşıma-za çıkan bir hasta nedeni ile konu irdelendi.

Anahtar Kelimeler: Tek ventrikül, prognoz, gebelik, nörolojik komplikasyon

Türkiye Klinikleri J Med Sci 1996, 15:97-100

SUMMARY

Single ventricle is 1.5% of all congenital heart diseases. Main symptoms are dyspnea and cyanosis. 50% of the patients die in the first month of their lives while %74 die in the first 6 months. Pulmonary stenosis and transposition of the great arteries are often seen together with this anomaly. Our patients's disease was first diagnosed when she was 16 and we saw her when she was 23 and she was pregnant for 15 months. We decided to make an abortus as she wouldn't be able to continue a successful pregnancy. One month later she had a cerebral emboly with hemisparesis and disphasia. We saw the patient with these symptoms and went to on the subject.

Key Words: Single ventricle, prognosis, pregnancy, neurologic complication

Tek ventrikül ortak ya da ayrı AV kapakların tek bir ventriküle açıldığı konjenital bir anomalidir. 6500 canlı doğumdan 1'inde görülmekte olup; konjenital kalp hastalıklarının %1.5'ini oluşturur. Erkek/Kadın oranı 2/1 dir(1).

Ventrikül morfolojisine göre,

Tip A - Rudimenter outflow'lu, sol ventrikül trabeküler yapısını taşıyan tip

Tip B - Sol ventriküler sinüs içermeyen, sağ ventriküle benzeyen tip

Tip C - Ventrikül septumunun yokluğu ya da rudimenter oluşu sonucu; hem sağ hem sol ventrikül özelliğinde kısımları taşıyan ventrikül kitlesi

Tip D - Her iki ventrikül kitlesinin de özelliklerini taşımayan ventrikül tipi olarak sınıflanabilir (1).

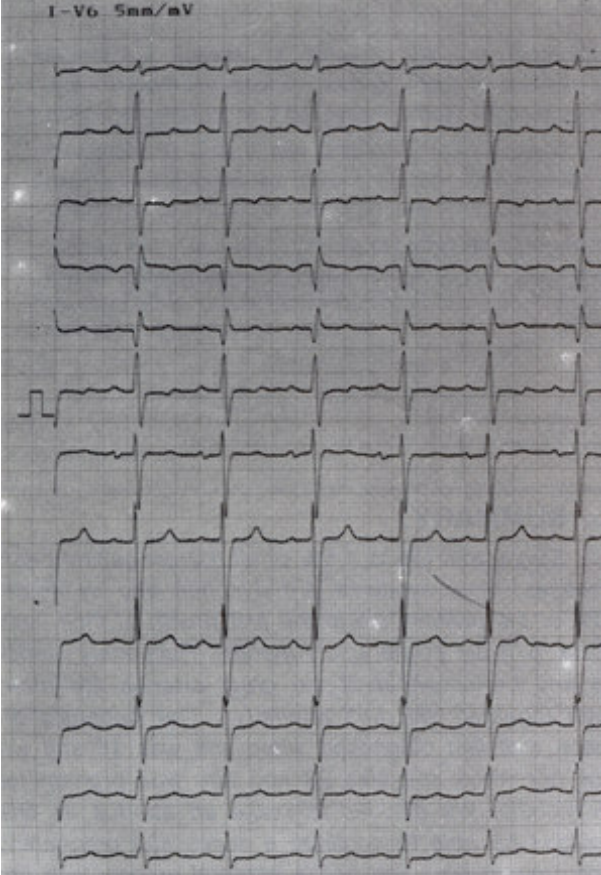
Bu dört tip ayrıca büyük damarların uzaysal ilişkilerine göre de bölümlenebilir: I-Normal, II-Dextro-transpozisyon, III-Levo-transpozisyon (1). Olguların %65-75'inde sol ventriküle benzeyen dominant ventriküler oda bulboventriküler foramen aracılığı ile infundibulum ya da rudimenter sağ ventrikül ile ilişkidir (2). Moodie (3)'e göre olguların %60'ı AIII tipidir. Hastaların %80-90'ında büyük arterler transpozedir. Bunların yarısı D, yarısı L-transpozisyonudur. Pulmoner stenoz olguların %51'inde bulunur (1).

OLGU

S. S. 23 yaşında, İstanbul'lu, ev kadını, 4 aylık evli, 1.5 aylık hamile. 12.10.1994 tarihinde nefes darlığı, halsizlik, dudaklarında morarma yakınmaları ile başvurdu. Bu belirtilerin kendini bildi bileli olduğunu ifade etti. İlk olarak 7 yıl önce durumunun aydınlatılabilmesi için bir

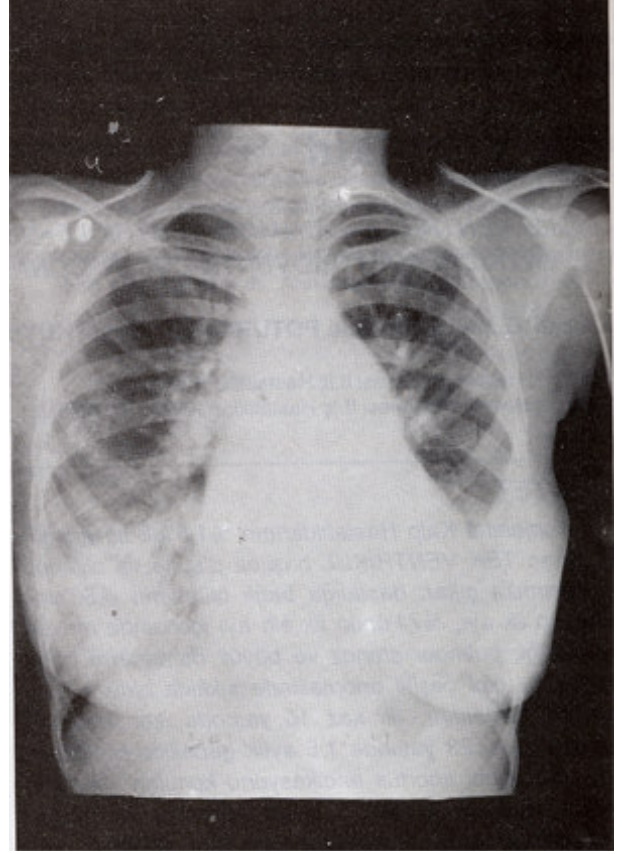
Geliş Tarihi: 15.03.1995

Yazışma Adresi: A. Kamil TEMİZKAN
Millîet Cad. Adnan Adıvar Köşesi
Emiralioglu Apt. 24/5
Haseki, İSTANBUL



Şekil 1. 5 mm/mV'da, 25 mm/s hızda çekilen 12 derivasyonlu istirahat elektrokardiyogramı.

Kardiyoloji biriminde yatırılarak incelenmiş. Buradaki tetkiklerinde ekokardiyografi ile interventriküler septumun olmadığı, her iki AV kapağın fibrotik olduğu, hafif pulmoner darlık (gradient: 13 mmHg) ve büyük damarların transpozisyonu tespit edilmiş. Kardiyak kateterizasyon ve oksijen satürasyon ölçümleri ile tanı kesinleştirilmiş. Taburcu edilen hasta düzensiz olarak aminofilin ve nitrat preparatları kullanmış. Hastanın muayenesinde genel durumu orta, dudaklar siyanotik, TA: 95/70 mmHg, NDS: 100, ritmik bulundu. Göğüste pektus ekskavatum deformitesi mevcuttu. Oskültasyonda sternum solu ve ksifoid bölgede belirgin, apekse yayılan 3/6 holosistolik süflü işitiliyordu. Ekstremitelerde muayenesinde parmak uçlarında siyanoz ve çomaklaşma gözlemlendi. Hastanın nefes darlığı semptomu muayene için soyunma gibi olağan eforlarla dahi gözleniyordu. New York Heart Association class III olarak değerlendirildi. EKG'de sinüs taşikardi ve 1. derece AV blok saptandı (Şekil 1). Hemogram ve batin ultrasonografi tetkikleri normaldi. Pelvis korunarak çekilen telekardiyografide kardiyomegalinin yanı sıra pulmoner konusta belirginleşme, periferel damarlanmada azalma şeklinde bulgular pulmoner hipertansiyon olarak değerlendirildi (Şekil 2). Doppler Ekokardiyografi (Şekil 3) sonucunda TEK VENTRİKÜL + trikuspid yetersizliği (2+), mitral yeter-

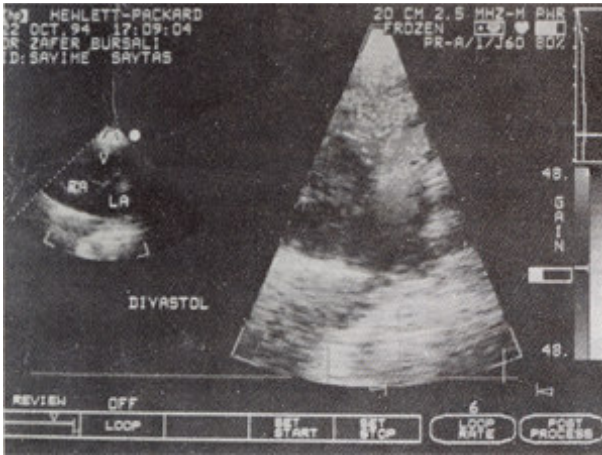


Şekil 2. Telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner hipertansiyona ait bulgular mevcut. L-transpozisyonunda sol üst kardiyak köşe hafif konveks görülebilir (2).

sizliği (1+), pulmoner stenoz, pulmoner hipertansiyon (ortalama basınç: 90 mmHg) saptandı, aort ve pulmoner arterin L-transpozisyonu gözlemlendi. AIII tipi TEK VENTRİKÜL düşülen hasta, bu bulgularla terapötik abortus endikasyonu konularak işlem için Kadın Doğum Kliniği'ne sevk edildi. Bir ay sonra bu kez konuşamama ve sağ tarafında tutmama yakınması nedeni ile başvurusuna sağ hepiparezi tablosu ile nöroloji kliniğine yatırılan hastada, Bilgisayarlı Beyin Tomografisi ile serebrum orta konveksitede sol postsentral bölgede iskemi bulguları saptandı. Serebral emboli düşünülen hastanın yatışının 8. gününde hemiparezi bulguları düzeldi, ancak kısmi disfazi bulguları ile oral pentoksifilin tedavisi verilerek taburcu edildi. Bu sırada tarafımızdan tekrar görülen hastaya, 80 mg/gün oral yoldan Asetil Salisilik Asit, gün aşırı 20 sg Furosemid önerdik. Emboli kaynağının aydınlatılabilmesi için transözofageal ekokardiyografi yaptırmak mümkün olmadı. Üç ayda bir kontrole çağrılan hasta evine gönderildi.

TARTIŞMA

Gerek TEK VENTRİKÜL'ün nadir bir konjenital kalp hastalığı olması, gerekse hastanın renkli klinik tablosu



Şekil 3. Doppler ekokardiyografide tek bir ventrikül kavitesi görülüyor.

dikkat çekici idi. Hastamızdaki dispne, siyanoz, çomak parmak Moodie'nin 37 hastalık tip A serisinde, sırası ile, %78, %73, %65 olarak verilmektedir (3). Olgumuzda mevcut pektus ekskavatum deformitesine literatürde tek bir olgu sunumunda rastlandı (4). Hastalıkta EKG bulguları patognomonik olmamakla (1) birlikte, olgumuzda 1. derece AV blok mevcuttu. AII'lü hastalarda AV nod ve Hiss demeti anormal yerleşimine bağlı preoperatif %17, ek olarak cerrahi yolla bölmeleme (septation) işlemini takiben %30 AV blok insidansı belirtiliyor (1). Teleda görülen pulmoner hipertansiyon bulguları Oliver ve ark.(5)'nin rapor ettikleri 61 yaşında, L-transpozisyonlu kadın hastanın radyolojik görünümü ile büyük benzerlik göstermektedir. Abortusa gitmeden önce TEK VENTRİKÜL'ü kadınlarda gebeliğin başarı şansı irdeledi. Leibbrandt ve ark. (6) 1982 yılında, TEK VENTRİKÜL'e küçük PDA, hafif aort yetersizliğinin eşlik ettiği, 2 gebeliği başarı ile sonlandıran bir kadın hasta bildirmişler; ancak bu hastada pulmoner vasküler rezistansın düşük olduğu ve Eisenmenger sendromunun henüz gelişmemiş olduğunu belirtmişlerdir. 1984'de Stilller (7) pulmoner hipertansiyonu major maternal risk faktörü olarak bildirmiştir. 1986 yılında intratekal morfin uygulaması ile vaginal yoldan doğum rapor edilmiş (8), genel ya da epidural anestezi ile sezaryene alınan olgularda canlı doğumlar bildirilmiştir (9,10). Johnston (11), pulmoner hipertansiyona rağmen başarılı gebelik rapor etmiştir. Yazarın olgusu 22 yaşında, yaşamının 2. dekatında hafif siyanoz ve egzersiz toleransında azalma gösteren, gebelik öncesi danışmada sistemik oksijen saturasyonu %89 (oda havasında) saptanan bir hastadır. Birçok olumlu faktöre rağmen gebeliğin 12. haftasında atrial fibrilasyon gelişmiş, digoksin verilmiş, 36 haftalıkken erken doğum başlamış, postpartum 5. günde pulmoner ödem tablosu göstermiştir. Bizim olgumuz ise Class III efor kapasitesi, belirgin siyanozu, ortalama 90 mmHg'lık pulmoner arter basıncı ile çok yüksek maternal

risk taşıdığı düşünülerek tıbbi abortusa verilmiştir. TEK VENTRİKÜL'lü hastalara ölümlerin %50'si ilk ay içinde, %74'ü il 6 ayda olmaktadır (1). Yaşayanlar infektif endokardit, beyin absesi, ilerleyici pulmoner vasküler hastalık tehditi altındadırlar (2). Ölüm nedenleri konjestif kalp yetmezliği, disritmi, pulmoner emboli, pulmoner valvin trombotik oklüzyonu, beyin absesine sekonder menenjit, pankreatit, serebral infarkt-emboli-hemorajidir (3). Goldberg (12)'in 62 yaşındaki olgusu prognoz açısından en iyimser örneği oluşturur. Oliver (5), pulmoner stenozu olan L-transpozisyonlu olguların en iyi prognoza sahip olduklarını vurgulamıştır. Oysa Moodie (3) pulmoner stenozun prognozu değiştirmedini belirtmiştir. Araştırmacı, 83 non-opere hastayı retrospektif olarak değerlendirdiğinde, en iyi prognoza sahip grup olan tip A'ların tanıdan sonra 14 yıl içinde %50'sinin kaybedildiğini ve ölüm hızının yılda %4.8 hesaplandığını belirtmektedir.

Olgumuzun sağ hemiparezi ve disfazi şeklinde gelişen nörolojik komplikasyonu serebral emboliye bağlandı. Moodie(3)'nin çalışmasında ölüm nedenleri arasında serebral iskemik olaylar 30 olgudan oluşan tip A serisinde kalp yetmezliği, disritmi, ani ve açıklanamayan ölüm nedenlerinden sonra yer almaktadır. Bu yönden hastaya düşük doz antiagregan tedavi uygulamayı uygun bulduk. Bu hastalıkta cerrahi yaklaşım 1- Pulmoner kan akımını arttırmak (sistemik-pulmoner şant) ya da azaltmak (pulmoner banding) 2- Ventriküler septumu oluşturmak (septation) 3- Ventrikülü devreden çıkarmak (exclusion) şeklinde olabilir. Dacron ya da teflon materyal ile ventrikülün bölmelenmesi işlemi post operatif dönemde yüksek komplet kalp bloğu ihtimali taşır. Üçüncü olarak sözü geçen teknik Fontan ameliyatları adı ile anılmakta olup; triküspit atrezisinde sağ atrial kan akımını direkt olarak pulmoner dolaşımdan çıkarılması işlemidir (1). Bu operasyonların uygun hastaya uygun zamanda gerçekleştirilmesi yaşamsal önem taşır. Özellikle atriyo-ventriküler kapakları normal, bulboventriküler foramen'de tıkanma olmayan, önceden palyatif operasyonlara (banding ve şant) tabi tutulmamış, konjestif yetersizlik ve polistemi gelişmemiş AIII tipi hastalarda, ventriküler septum oluşturulması şeklindeki düzeltici (korrektif) operasyonlar başarı ile uygulanabilmektedir (1).

KAYNAKLAR

1. Driscoll DJ, Schaff HV. Single ventricle. Cardiology Fundamentals, Practice. In: Giuliani, et al, eds. 2nd ed. St Louis: Mosby-Year Book; 1991. p.1722-7.
2. Nugent EW, Plauth WH, Edwards JE, Williams WH. Congenital Heart Disease. The Heart. The Hurst et al. eds.
3. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon M. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. Am J Cardiol 1984;53:1124-7.
4. Steinberg EH, Dantzer DR. Single ventricle with severe

- pulmonary hypertension. *Am Heart J* 1993;125(5Pt1):1451-3.
5. Oliver JM, Fdez-de-Soria R, Dominguez FJ, Ramos F, Calvo L, Ros J. Spontaneous long-term survival in single ventricle with pulmonary hypertension. *Am Heart J* 1990;119(1):201-2.
 6. Leibbrandt G, Munch U, Gander M. Two successful pregnancies in a patient with single ventricle and transposition of the great arteries. *Int J Cardiol* 1982;1(3-4): 257-62.
 7. Stiller RJ, Vintzileos AM, Nochimson DJ, Clement D, Campbell WA, Leach CN. Single ventricle in pregnancy: Case report and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1984;64(2 suppl):18-20.
 8. Copel JA, Harrison D, Whittemore R, Hobbins JC. Intrathecal morphine analgesia for vaginal delivery in a woman with a single ventricle. *J Reprod Med* 1986;31(4):274-6.
 9. Fong J, Druzin M, Gimbel AA, Fisher J. Epidural anaesthesia for labour and caesarean section in a parturient with single ventricle and transposition of the great arteries. *Can J Anaesth* 1990;37(6):680-4.
 10. Zavisca EG, Johnson MD, Holubec JT, Kao YJ, Racz GB. General anaesthesia for caesarean section in a parturient with a single ventricle and pulmonary atresia. *J Clin Anesth* 1993;5(4):315-20.
 11. Johnston TA, DeBono D. Single ventricle and pulmonary hypertension a successful pregnancy case report. *Br J Obstet Gynaecol* 1989;96(6):731-4.
 12. Goldberg HL, Sniderman K, Deveraux RB, Levin A. Prolonged survival with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983;52(1):214-5.