

Supraventriküler Taşikardi ile Başvuran Konjenital Olarak Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu Olgusu

The Case of Congenitally Corrected L-Transposition of the Great Artery Presenting with Supraventricular Tachycardia

Dr. Canan AYABAKAN,^a
Dr. Ömer GÜRAN,^a
Dr. Figen AKALIN^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İSTANBUL

Geliş Tarihi/Received: 12.07.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 23.11.2006

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Canan AYABAKAN
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
İSTANBUL
cayabakan@yahoo.com

ÖZET Konjenital olarak düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans ile karakterizedir. Çoğu olgu eşlik eden kardiyak anomaliler nedeniyle erken çocukluk döneminde tanı alır. Nadir olarak tek başına bulunur ve tanısı geç konulur. Burada, 4.5 yaşında göğüs ağrısı nedeniyle başvuran, EKG'de Wolff-Parkinson-White sendromu ve supraventriküler taşikardi saptanan, başkaca ek bir anomalinin eşlik etmediği, konjenital olarak düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu olgusu sunulmuştur. Wolff-Parkinson-White sendromunun yapısal kalp anomalileriyle birlikte olabileceği akıld tutularak, bu hastaların, fizik inceleme ve EKG bulguları eşlik eden yapısal kalp anomalisini düşündürmese de rutin olarak ekokardiyografik değerlendirmelerinin yapılması faydalıdır.

Anahtar Kelimeler: Wolff-Parkinson-White sendromu; ekokardiyografi; büyük damarların l-transpozisyonu

ABSTRACT Congenitally corrected transposition of the great artery is characterized with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. Frequently patients are recognized in early childhood because of associated cardiac anomalies. Rarely, this anomaly may be isolated and diagnosed later in life. A 4.5 year-old patient presenting with chest pain, supraventricular tachycardia and Wolff-Parkinson-White syndrome, diagnosed as isolated congenitally corrected transposition of the great artery is discussed. Since Wolff-Parkinson-White syndrome is frequently associated with other structural heart defects, these patients should be echocardiographically evaluated even though the physical examination and ECG findings do not point out to cardiac anomalies.

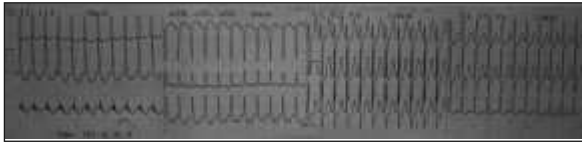
Key Words: Wolff-Parkinson-White syndrome; echocardiography; transposition of great vessels

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2008, 17:138-142

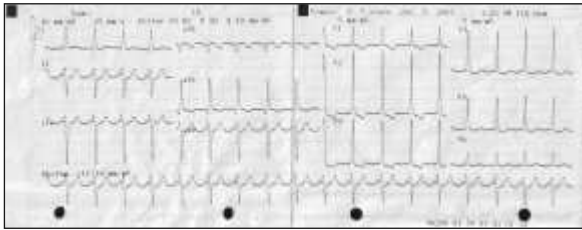
Konjenital olarak düzeltilmiş büyük arter transpozisyonuna (atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans) tüm konjenital kalp hastalıkları içinde %1'den daha az rastlanır. Genellikle ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz, pulmoner atrezi ve triküspid (sistemik) kapığın Ebstein malformasyonu gibi önemli intrakardiyak defektlerle birlikte görülür.¹⁻³ Nadir olarak tek başına bulunur ve tanı almadan erişkin yaşa kadar ulaşabilir.²⁻⁵ Geç dönemde sistemik atriyoventriküler kapak yetersizliği ve sistemik ventrikülde fonksiyon bozukluğu mortalite ve morbiditeden sorumludur.²⁻⁴ Bu olgu raporunda supraventriküler taşikardi ile başvuran, ek anomalilerin eşlik etmediği konjenital olarak düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu olgusu tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Dörtbuçuk yaşında kız hasta göğüs ağrısı ve dudak çevresinde morarma yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünde seyrek göğüs ağrısı yakınması dışında bir özellik yoktu. Başvuru sırasında çekilen EKG'de hızı 300/dk olan dar QRS'li supraventriküler taşikardi (SVT) tespit edildi (Resim 1). Hemodinamik olarak stabil olan hastanın başvurduktan yarım saat sonra herhangi bir tedavi verilmeden sinüs ritmine döndüğü görüldü. Sinüs ritmindeki EKG'sinde sol aks sapması, kısa PR aralığı ve delta dalgası saptandı (Resim 2). Fizik muayenesi normal olup, oskültasyonda üfürüm duyulmadı. Telekardiyografisinde özellik yoktu (Resim 3).



RESİM 1: Hastanın geliş EKG'sinde dar QRS'li supraventriküler taşikardi izlenmektedir.



RESİM 2: Hastanın sinüs ritmindeki EKG'sinde kısa PR mesafesi, delta dalgası, geniş QRS dikkati çekmektedir.



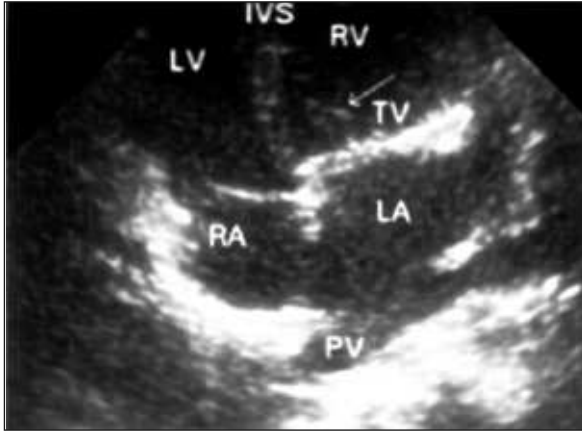
RESİM 3: Hastanın telekardiyogramı izlenmektedir.

Ekokardiyografik incelemede viseroatriyal situsun solitus olduğu izlendi. Soldaki atriyoventriküler (AV) kapağın daha distalde yerleştiği ve kapağın septal yaprakçığının septuma yapıştığı görüldü (Resim 4). Sistemik valf görevi yapan bu kapakta, yetersizlik akımı renkli Doppler ile kapakların 1.5 cm distaline uzandığı için hafif yetersizlik olarak değerlendirildi. Bu bulgular atriyoventriküler diskordansa işaret ediyordu. Aortun pulmoner arterin önünde ve solda yer aldığı, solda yerleşen sağ ventrikül yapısındaki kaba trabekülasyonlu ventrikülden çıktığı, pulmoner arterin ise sağda yerleşmiş sol ventrikül yapısındaki trabekülasyonsuz ventrikülden çıktığı görüldü (Resim 5), diskordan ventriküloarteriyal ilişki mevcuttu. Olguya konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (BAT) ve Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu tanıları konuldu. SVT atağının tekrarlamasını önlemek amacıyla oral propranolol 2 mg/kg/gün başlandı. Antiaritmik tedavinin 9. ayında yapılan Holter tetkikinde gün boyunca 5 adet supraventriküler erken atım saptanırken SVT atağı izlenmedi. İki yıllık izlem süresince hastada SVT atağı gözlenmedi.

TARTIŞMA

Konjenital düzeltilmiş BAT seyrek görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Bu patolojide ventriküler inversiyona büyük arterlerin transpozisyonu eşlik eder. Anatomik sağ ventrikül sistemik ventrikül, anatomik sol ventrikül ise pulmoner ventrikül görevi yapar. Bu nedenle normal dolaşım fizyolojisi bozulmaz, fakat sağ ventrikül ve triküspid kapağın sistemik dolaşıma karşı çalışmaları, uzun dönemde fonksiyonlarının bozulmasına neden olur. Eşlik eden anomaliler ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz veya atrezi, değişen derecede yetersizliğe neden olan triküspid kapak deformitesidir.¹

WPW, en sık görülen ventriküler preeksi-tasyon formlarından biridir. Atriyumlar ve ventriküller arasında bulunan Kent Hüzmesi aksesuar bir ileti yolu oluşturarak SVT'yi kolaylaştırır. EKG'de üç temel bulgunun olması WPW sendromu tanısını koydurur: kısa PR mesafesi, uzamış QRS kompleksi, QRS kompleksinin başlangıcındaki anormal delta dalgası. WPW sen-



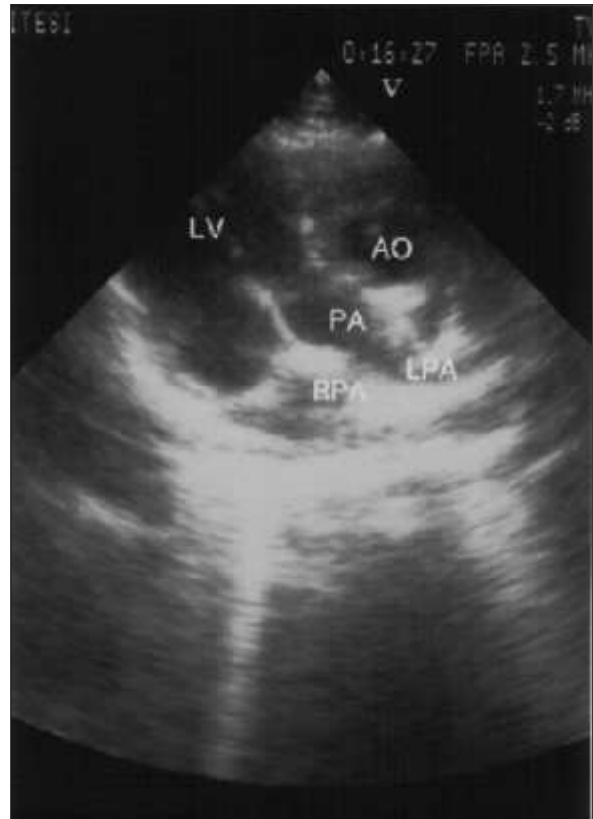
RESİM 4: Ekokardiyografide dört boşluk pozisyonunda, soldaki atriyoventriküler kapağın septumun daha distaline yapıştığı görülmektedir. LV: sol ventrikül, RV: sağ ventrikül, IVS: interventriküler septum, TV: triküspid kapak, RA: sağ atriyum, LA: sol atriyum, PV: pulmoner ven. Resimdeki ok triküspid kapağın septuma yapışan kordasını işaret etmektedir.

dromu sıklıkla normal kalpte bulunursa da konjenital kalp defektleri ile birlikte de görülebilir. En sık (%5-20) eşlik eden kalp anomalisi, triküspid kapağın anormal gelişimi ile karakterize olan Ebstein anomalisidir. Daha seyrek olarak ventriküler septal defekt, kardiyomiyopati, endokardiyal fibroelastozis, aort stenozu, aort koarktasyonu, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi, triküspid atrezisi ile birlikte bulunabilir.^{6,7}

Konjenital olarak düzeltilmiş BAT'da ritm problemleri sık görülür. Sıklıkla Koch üçgeninin apeksinde bulunan, normal yerleşimli AV düğüm ile birlikte aksesuar AV düğüm bulunur. Anterior yerleşimli aksesuar AV düğüm, sağ atriyal apendiksin ağzına yakın, pulmoner-mitral fibröz devamlılığın lateral sınırında yer alır. His hüzmesi normal yerleşimli AV düğümden değil, aksesuar AV düğümden çıkar ve fibröz trigondan geçer. Pulmoner kapağın anteroseptal yaprakçıkları arasında yer alır. Dallanmadan subpulmoner yerleşimli sol ventrikül çıkış yoluna doğru uzanır. Daha sonra sola doğru (morfolojik sağ ventrikül) sağ dal kordon şeklinde ayrılır, sağa doğru ise (morfolojik sol ventrikül) sol dal yelpaze şeklinde ayrılır. Daha seyrek olarak her iki AV düğümden de His hüz-

mesi çıkar ve distalde sağ ve sol dallarda birleşir. İleti sisteminin anatomisindeki bu farklılıklar nedeniyle en sık izlenen ritm problemi AV bloktur. AV iletideki bozukluk ilerleyici karakterdedir ve ileti sisteminin zamanla fibröz dokuya dönüştüğü gözlenmiştir.⁸

Konjenital olarak düzeltilmiş BAT'da aksesuar yola bağlı SVT, AV ileti bozukluklarına göre daha az sıklıkta görülür. WPW sendromu bu hastalarda da sıklıkla triküspid (sol AV) kapağın Ebstein anomalisi ile birlikte görülür.⁶ Daliento ve ark.⁹ yaşları 5 ile 54 arasında değişen 17 izole konjenital düzeltilmiş BAT olan hastayı ritm yönünden incelediklerinde sadece iki hastanın tekrarlayan SVT atağı geçirdiğini saptamışlardır. Elektrofizyolojik çalışma ile bu hastaların birinde sol lateral AV aksesuar yol bulunmuştur. Pespitero ve ark.⁵ 16-61 yaşları arasında ek kardiyak patolojisi olmayan 18 hastayı retrospektif olarak incelediklerinde supra-



RESİM 5: Ekokardiyografide atriyoventriküler ve ventriküloarteriyal diskordans görülmektedir. LV: sol ventrikül, AO: aort, PA: pulmoner arter, RPA: sağ pulmoner arter, LPA: sol pulmoner arter.

ventriküler aritmilerin beşinci dekattan sonra arttığını görmüşlerdir.

Konjenital düzeltilmiş BAT olgularının çoğu eşlik eden anomaliler nedeniyle çocukluk çağında tanı alır. Tek başına görülen konjenital düzeltilmiş BAT daha seyrek ve erişkin yaşta tanı almadan ulaşabilir. Ritm problemleri veya kalp yetersizliği nedeniyle başvuran ve 50 yaşın üzerinde tanı alan nadir olgular bildirilmiştir.⁴ Bizim olgumuz SVT ile erken çocukluk döneminde başvurmuştur. Fizik inceleme, telekardiyografi ve EKG bulguları konjenital düzeltilmiş BAT'ı düşündürmezken yapılan ekokardiyografik inceleme sonucunda tanı almıştır. EKG derivasyonlarından I, aVL, V5 ve V6'da septal Q dalgalarının olmaması ile konjenital düzeltilmiş BAT'dan şüphe edilebilir. Ancak hastamızda, eşlik eden WPW sendromu bu bulguların değerlendirilmesini engellemiştir. Konjenital düzeltilmiş BAT'da aksesuar yol genellikle sol taraflı veya septal yerleşimlidir. Hastanın yüzey EKG'si incelenerek aksesuar yolların yeri tahmin edilebilir. Fitzpatrick ve ark.nın¹⁰ WPW sendromunda aksesuar yolun yerini yüzey EKG'den belirlemek için kullandıkları algoritmadan faydalanılarak hastamızda aksesuar yolun yeri tahmin edilmeye çalışılmıştır. Hastamızın sinüs ritmi sırasındaki preeksitasyonlu EKG'sinde V1'de R dalgasının hakim olması, DII, II-I ve aVF'de ise S dalgalarının belirgin ve delta dalgalarının pozitif olması nedeniyle sol posterolateral yerleşimli aksesuar yol bulunduğu düşünülmüştür. WPW sendromunda en sık görülen SVT, aksesuar yolla retrograd iletinin olduğu or-

todromik atrioventriküler reentran taşikardidir (AVRT). Ortodromik AVRT'de SVT atağı sırasındaki yüzey EKG'de, D II'de kısa RP intervalini (P dalgası QRS'den 70 msn veya daha geç oluşur) negatif P dalgası izler. Bu da sinüs ritmdeki yüzey EKG'si bilinmeyen bir hastada WPW olabileceğini düşündürerek digoksin kullanılmasını hatırlatır.

Olgumuzda WPW sendromu ve SVT, triküspid kapağın Ebstein anomalisi olmaksızın izlenmiştir. Ebstein anomalisinin ekokardiyografik tanısında en önemli kriter triküspid septal yaprakçığının apekse doğru yer değiştirmesidir. Olgumuzda AV kapakların septal yapışma yerleri arasında 0.5 cm'den az mesafe olduğu ölçülmüş, triküspid kapak yapısının dismorfik olmadığı izlenmiştir. Fakat konjenital olarak düzeltilmiş BAT'da Ebstein anomalisi siktir ve 2 boyutlu ekokardiyografiyle mitral ve triküspid kapakların septal yerleşim yerleri arasındaki mesafenin ölçülmesi, her zaman sınırda Ebstein anomalisi ile normal olguları ayırdettirmeyebilir.¹¹ Bu hastalarda, AV bileşkenin mikroskopik düzeydeki anatomik değişikliklerine bağlı aksesuar ileti yolları WPW sendromunun nedeni olabilir.

Olgumuzda olduğu gibi, supraventriküler taşikardi ile başvuran hastalarda fizik inceleme ve EKG bulguları, eşlik eden yapısal kalp anomalisine işaret edemeyebilir. Wolff-Parkinson-White sendromunun yapısal kalp anomalileriyle birlikte olabileceği akılda tutularak, bu hastaların non invaziv bir test olan ekokardiyografi ile rutin incelenmeleri gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Mullins CE. Ventricular inversion. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR eds. The Science and Practice of Pediatric Cardiology, vol 2. Baltimore, Maryland: Williams&Wilkins; 1998. p.1525-38.
2. Rutledge JM, Nihill MR, Fraser CD, Smith OE, McMahan CJ, Bezold LI. Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of great arteries. *Pediatr Cardiol* 2002;23:137-45.
3. Connelly MS, Liu PS, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 1238-43.
4. Ikeda U, Furuse M, Suzuki O, Kimura K, Sekiguchi H, Shimada K. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. *Chest* 1992;101:1382-5.
5. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J* 1995;74:57-9.
6. Perry JC. Supraventricular tachycardia. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR eds. The Science and Practice of Pediatric Cardiology, vol 2. Baltimore, Maryland: Williams&Wilkins; 1998. p.2059-101.

7. Perry JC, Garson A Jr. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1215-20.
8. Freedom RM. Discordant atrioventricular connections and congenitally corrected transposition. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby M, Shinebourne EA, Tynan M eds. *Pediatric Cardiology*, vol 2. London: Churchill Livingstone, 2002; 1321-51.
9. D'Alto L, Corrado D, Buja G, Nava A, Thiene G. Rhythm and conduction disturbances in isolated, congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986;58:314-8.
10. Fitzpatrick AP, Gonzales RP, Lesh MD, Modin GW, Lee RJ, Scheinman MM. New algorithm for the localization of accessory atrioventricular connections using a baseline electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:107-16.
11. Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becker AE, Essed CE, Ligtoet KM, De Villeneuve VH. "Offsetting" of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. Anatomic and echocardiographic correlation. *Am J Cardiol* 1984;54:172-6.