

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu mu Yoksa Sol Ventrikül Hipoplazisi mi?

Is It A Case of Hypoplastic Left Heart Syndrome or A Case with Hypoplasia of the Left Ventricle?: Case Report

Dr. Canan AYABAKAN,^a
Dr. Kürşad TOKEL,^a
Dr. Rıza TÜRKÖZ,^b
Dr. Can VURAN,^b
Dr. Oğuz OMAZ,^b
Dr. Uygur YÖRÜKER^b

^aPediyatrik Kardiyoloji BD,
^bKalp ve Damar Cerrahisi AD,
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 29.09.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 11.12.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Canan AYABAKAN
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji BD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
cayabakan@yahoo.com

ÖZET Kalbin sol tarafının hipoplazik olduğu durumlar bir spektrum oluşturur. Bazı olgular için iki ventriküllü veya tek ventriküllü tamir arasında seçim yapmak kolay olmayabilir. On üç günlük kız bebeğin ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül, mitral kapak, transvers aorta ve istmus hipoplazikti. İnterventriküler septum intakt, aort kapağı biküspid yapıdaydı. Kapak düzeyinde 15,7 mmHg, koarktasyon bölgesinde 30,5 mmHg gradient belirlendi. İnen aorta duktus yoluyla doluyordu; çıkan aortada retrograd akım izlenmedi. Norwood ameliyatı veya koarktasyona müdahale yapılması yönünden tartışılan hastada Z skorları değerlendirilerek sol ventrikülün gelişme potansiyeli olduğu düşünüldü ve koarktasyona balon anjiyoplasti yapıldı. Takipteki ekokardiyografik incelemelerde sol ventrikülün büyüüp geliştiği izlendi. Büyüme potansiyeli olan ve biventriküler tamir uygulanabilecek hipoplastik sol kalbin ekokardiyografik olarak belirlenmesi zordur. Mitral kapak anülüs çapı, çıkan ve transvers aortadaki akımın yönü karar aşamasında ön plana çıkabilir. Koarktasyona palyatif balon anjiyoplasti sol kalp yapılarının gelişmesini sağlayarak zaman kazandırabilir.

Anahtar Kelimeler: Hipoplastik sol kalp sendromu; aort koarktasyonu; anjiyoplasti, balon

ABSTRACT Hypoplasia of the left heart is a spectrum and choice of surgical treatment is difficult for some cases. The echocardiography of a 13-day-old girl revealed hypoplasia of the left ventricle, mitral valve, transverse aorta and isthmus. The interventricular septum was intact and the aortic valve was bicuspid. The gradients at the level of coarctation and aortic valve were 30.5 mmHg and 15.7 mmHg respectively. There was no retrograde flow in the ascending aorta. Biventricular versus univentricular repair was discussed. Considering Z scores of the left heart structures, balloon coarctation angioplasty was performed. The dimensions of the left ventricle increased in follow-up. Among the suggested echocardiographic measurements, z score of the mitral valve annulus, the direction of the flow in the ascending and transverse aorta maybe more predictive in determining the hypoplastic left hearts that would potentially grow. Balloon angioplasty provides time before definitive surgery.

Key Words: Hypoplastic left heart syndrome; aortic coarctation; angioplasty, balloon

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2011;23(3):260-4

Kalbin sol tarafının hipoplazik olduğu durumlar bir spektrum oluşturur. Bu spektrumun bir ucunda hipoplastik sol kalp sendromu ve sol ventrikülün sistemik ventrikül görevi yapamayacak kadar küçük olması, diğer ucunda ise iki ventriküllü tamir yapılabilen, morfolojik olarak normal fakat anatomik olarak hipoplazik sol ventrikül yer alır.¹⁻⁵ Arada kalan olgular için ise iki ventriküllü tamir veya Norwood ve tek ventriküllü tamir

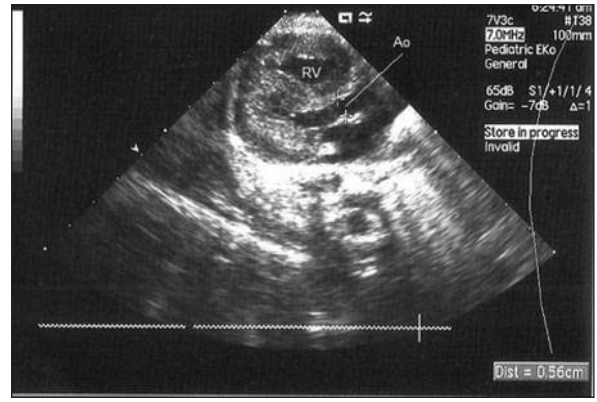
arasında seçim yapmak her zaman kolay olmayabilir. Birçok araştırmacı iki ventriküllü çözüme gidebilecek sol ventrikül morfolojisini ayırt etmek amacıyla çeşitli kriterler belirlemişlerdir, ancak bunların hiçbiri açık ve kesin değildir. Diğer bir deyişle “Sol ventrikül ne zaman *çok küçük* kabul edilmelidir ve çok küçük ne kadar küçüktür” sorularının yanıtı kesin değildir. Çalışmamızda, bu ayrımı yapmakta güçlük çektiğimiz sol ventrikül hipoplazisi olan bir yenidoğan olgusunu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

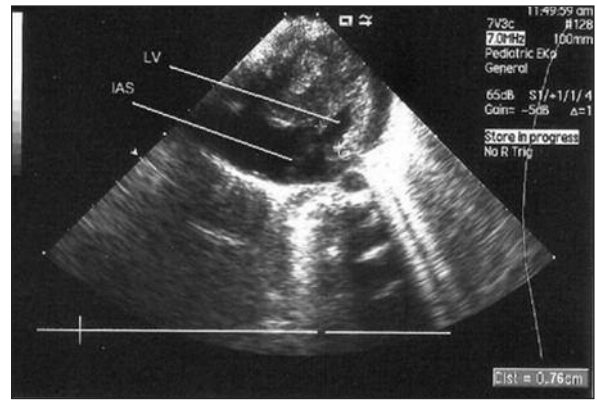
Doğduğunda siyanoz ve solunum sıkıntısı olan hasta dış merkezde hipoplastik sol kalp sendromu, restriktif duktus arteriyozus tanıları aldı, dopamin, dobutamin ve prostaglandin infüzyonu başlanarak acil cerrahi girişim için 13 günlük iken hastanemize sevk edildi. Vücut ağırlığı 2,880 g olan kız bebeğin oksijen saturasyonu %82, femoral nabızları zayıftı. İkinci kalp sesi tek, sağ 2. ve 3. interkostal aralıkta 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyordu. Hasta entübe edilerek, prostaglandin infüzyonu, inotropik destek (dopamin ve dobutamin), furosemid infüzyonu başlandı. İnvaziv radyal arter tansiyonu TA: 65/45 mmHg ölçüldü.

Ekokardiyografik (EKO) incelemesinde sol ventrikül hipoplazik, kontraksiyonları normal, interventriküler septum intakt ve sağa doğru bombeleşiyordu. Sol ventrikül duvar kalınlığı artmıştı (Resim 1). Mitral kapak hipoplazikti, diyastolde pik 4,2 mmHg, ortalama 2,3 mmHg gradienti olan ileri akım belirlendi (Resim 2). Aort kapağı biküspid yapıda ve yetersizlik yoktu. Kapakta 15,7 mmHg gradient ölçüldü. Transvers aorta ve istmus hipoplazikti (Resim 3). Koarktasyon bölgesinde diyastole uzanan 30,5 mmHg gradient belirlendi. İnen aorta 2,1 mm genişliğindeki duktus yoluyla doluyordu; çıkan aortada retrograd akım izlenmedi. Pulmoner venöz dönüş normaldi, 2,5 mm genişliğindeki interatriyal ilişki yoluyla soldan sağa şant izlendi. Ayrıca akım hızı 4,03 m/saniye olan triküspid yetersizliği ve 3,7 mm genişliğinde çepeçevre perikardiyal efüzyon belirlendi. Diğer EKO ölçümleri ve Z skorları Tablo 1’de görülmektedir.

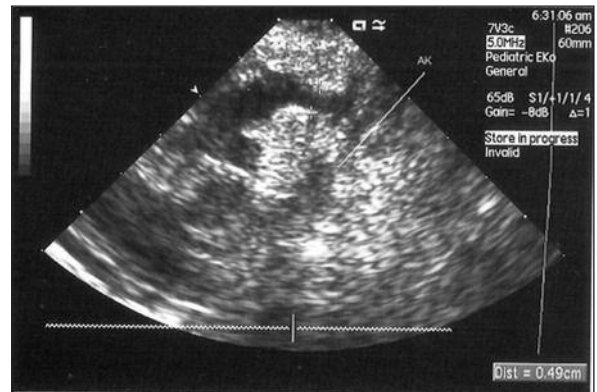
EKO inceleme sonucunda Norwood ameliyatı veya koarktasyona müdahale yapılması yönünden



RESİM 1: Uzun eksen pozisyonunda ekokardiyografik görünüm.
RV: Sağ ventrikül, Ao: Aortik anülüs (0,56 cm).



RESİM 2: Dört boşluk pozisyonunda ekokardiyografik görünüm.
LV: Sol ventrikül; IAS: Interatriyal septum, ölçülen: Mitral anülüs (0,76 cm).



RESİM 3: Suprasternal pozisyonunda ekokardiyografik görünüm.
AK: Aortik anülüs (0,56 cm), ölçülen: Distal arkus aorta (0,49 cm).

tartışılan hastada Z skorları değerlendirilerek asıl hipoplazinin koarktasyon bölgesi ve transvers arkta olduğu göz önüne alındı. Mitral kapak yapısının iyi olduğu ve sol ventrikülün gelişme potansiyeli ol-

TABLO 1: Ekokardiyografik ölçümler.

Ölçümler		Z-skoru
LV diyastol çapı	1,42 cm	-2,29
LV sistol çapı	1,02 cm	-0,63
RV diyastol çapı	2,02 cm	
LV çapı/RV çapı	0,70	
Çıkan aort	0,67 cm	-0,64
Transvers aort	0,37 cm	-4,60
Aortik istmus	0,11 cm	-9,53
Diyafram düzeyinde aort	0,52 cm	-0,64
Mitral anülüs	0,76 cm	-2,79
Triküspid anülüs	1,68 cm	1,53
Pulmoner anülüs	0,83 cm	0,70
LV uzun eksen (4 boşluk)	20 mm	
RV uzun eksen (4 boşluk)	30,7 mm	
LV uzunluğu/RV uzunluğu	0,65	
LV alanı	1,95 cm ²	
LV hacim	1,6 mL	
LV kütle	9 gr	
LV kütle indeksi (yüzey alanı)	47,36 g/m ²	
Aort kökü indeksi (yüzey alanı)	3,52 mm ²	

duğu düşünülerek koarktasyona balon ile müdahaleye karar verildi. Anjiyografide koarktasyon bölgesinde 35 mmHg sistolik gradient belirlendi. Tyshak 6 mm (2 cm) balon ile anjiyoplasti uygulandı. Anjiyografik ölçümler Tablo 2'de yer almaktadır.

Balon anjiyoplasti sonrasında prostaglandin infüzyonu ve inotropik destek kesildi, furosemid devam edildi. Hasta 5 gün sonra taburcu edildi. Taburculuk sırasındaki EKO incelemesinde sol ventrikül uzun ekseninin 20 mm'den 34,8 mm'ye, sol

ventrikül alanının 1,95 cm²'den 5,3 cm²'ye, sol ventrikül hacminin 1,6 mL'den 7,2 mL'ye, mitral anülüsün 7,6 mm'den 8,3 mm'ye çıktığı belirlendi. Sol ventrikül ile çıkan aorta arasında gradient 8,8 mmHg, koarktasyon bölgesinde ise 17,5 mmHg bulundu. Bir ay sonra koarktasyon bölgesinde diyastole hafif uzanan 36,2 mmHg sistolik gradient belirlendi, fakat noninvaziv tansiyon ölçümleri iyi olduğu için klinik izleme devam edildi (üst ekstremité TA: 77/44 mmHg, alt ekstremité TA: 83/55 mmHg). İkinci ayda üst ekstremitéde hipertansiyon ile beraber koarktasyon bölgesinde 46 mmHg gradient olduğu için koarktasyon ameliyatı oldu. Hastanın 5 aylıkken yapılan son EKO kontrolünde mitral stenoz (ortalama 14,4 mmHg gradient), aort stenozu (valvüler 15,7 mmHg, supravavüler 30 mmHg gradient) ve minimal aort yetersizliği belirlendi. Sol ventrikül hipertrofik, fonksiyonları normaldi. Koarktasyon bölgesinde gradient yoktu. Hasta 5 aylık izlemi boyunca bir kez kalp yetersizliği nedeni ile hastanede yatırılarak tedavi aldı.

TARTIŞMA

Kirklin, hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS)'nda bir sınıflama önermiştir.⁶ Buna göre HLHS sınıf IV aort atrezili ve sol ventrikül kavitesinin neredeyse hiç bulunmadığı ağır olguları içermektedir. Spektrumun diğer ucunda yer alan HLHS sınıf I'de kalbin sol tarafını ilgilendiren 6 anomaliden biri izole olarak bulunur. Bu anomaliler konjenital mitral kapak hastalığı, valvüler veya subvalvüler aort stenozu, aortik ark hipoplazisi, kesintili arkus aorta, aort koarktasyonu, sol ventrikül hipoplazisidir. Anomalilerden ikisi birarada bulunduğu HLHS sınıf II, ikiden fazla bulunduğu ise HLHS sınıf III kabul edilir. HLHS sınıf I ve IV olguları için seçilecek cerrahi tedavi genellikle tartışmasız olarak bellidir. Ancak HLHS sınıf II ve III gibi aradaki olgularda ise bu seçim zor bir problem olarak karşımıza çıkmaktadır. Seçilmiş olgularda iki ventriküllü tamir yapıldıktan sonra sol ventrikül boyutlarının geliştiği izlenmektedir.^{2,7} Fakat seçimi belirleyen kriterler nelerdir? Hipoplazinin derecesi nasıl ölçülür? Bu kritik soruların yanıtları kesin değildir.

TABLO 2: Anjiyografik bulgular.

	İşlem öncesi	İşlem sonrası
Pulmoner arter	88/59 (73) mmHg	
Sağ ventrikül	101/24 mmHg	
Sol ventrikül	98/25 mmHg	96/25 mmHg
Çıkan aort	95/61 (77) mmHg	88/60 (71) mmHg
İnen aort	60/50 (58) mmHg	80/63 (73) mmHg
Gradient	35 mmHg	8 mmHg
Transvers aort	4 mm	4,2 mm
Koarktasyon	1,35 mm	3,4 mm
Diyafram düzeyi	5,75 mm	6,2 mm

Ludman ve ark., HLHS ile artmış sağ ventrikül yüküne sekonder olan sol ventrikül hipoplazilerinin ayırımını sağlayan EKO kriterleri incelemiş, M-Mod ölçümlerin duyarlı olmadığını, mitral kapak anülüs çapının en iyi ayırıcı kriter olduğunu belirlemişlerdir.⁸ Mitral anülüsün 9 mm'nin altında olmasının kötü prognoz göstergesi olduğunu savunmuşlardır.

Rhodes ve ark. kritik aort stenozuna bağlı sol ventrikül hipoplazisinde valvotomi yapılan veya Norwood ameliyatı olan hastaların EKO ölçümlerini retrospektif olarak incelemiş, düşük mortaliteyi belirleyen bir skorlama geliştirmişlerdir.⁹ Skorun $\leq -0,35$ olması kötü prognoz göstergesi kabul edilmiştir. Skorlamayı oluşturan ve kötü prognozu gösteren ölçümler şunlardır: Sol ventrikül uzunluğunun kardiyak uzunluğa oranı $<0,8$, aort kökü indeksi $<3,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, mitral kapak alan indeksi $<4,75 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, sol ventrikül kütle indeksi $<35 \text{ g}/\text{m}^2$. Rhodes skorlamasından daha az belirleyici olmakla birlikte kritik aort stenozunda kullanılan diğer kriterler: sol ventrikül diyastol sonu hacmi $<20 \text{ mL}/\text{m}^2$, sol ventrikül diyastol sonu çapı $<13 \text{ mm}$, sol ventrikül diyastol sonu çapı/sağ ventrikül diyastol sonu çapı $<0,33$, apeksin sağ ventrikül tarafından yapılması, endokardiyal fibroelastosis bulunması ve çıkan ve transvers aortada retrograd akımın olmasıdır.^{1,10-12}

Alboliras ve ark. ise aort koarktasyonu tamiri yapılan sol ventrikül hipoplazili hastalarda Rhodes skorlamasının geçerliliğini araştırmıştır.¹³ Kritik aort stenozunda kullanılan Rhodes skorunun bu hastalarda sonuç belirleyici olmadığı ortaya çıkmıştır. Sol ventrikül hipoplazisinin daha çok sağ ventrikülün artmış hacim yüküne sekonder olduğu bu hastalarda, özellikle aort kökü çapının mortaliteyi en az etkileyen kriter olduğu savunulmuştur. Ayrıca, mitral kapak alanından çok, mitral anülüs çapının daha iyi bir kriter olduğu vurgulanmıştır.

Serraf ve ark. aort koarktasyonu ile birlikte hipoplazik sol ventrikülü olan, duktus bağımlı ve Rhodes skorları 0,35'in altında bulunan 22 hastaya koarktasyon ameliyatı yapmış; bu hastaların 5 yıllık genel yaşam oranının %72,5, girişimsiz yaşam oranının ise %46 olduğunu izlemişlerdir.¹ Kaybe-

dilen hastalarda paraşüt mitral kapak veya belirgin mitral stenozu gibi patolojilerin bulunmasının ortak özellik olduğu dikkati çekmiş ve bu patolojilerin mortaliteyi belirleyici olduğu savunulmuştur. Beş yıllık izlem boyunca hastaların %61,9'una sol ventrikül giriş veya çıkış bölgelerindeki obstrüksiyonlara yönelik tekrar operasyon gerekmiştir.

Hastamızda yapılacak girişime karar verirken, bu bilgilere dayanarak tüm ölçümler arasından özellikle mitral kapak anülüs ölçümünü dikkate aldık. Mitral anülüs çapı Z skorunu -2,79 bulduğumuz hastada paraşüt mitral kapak oluşumunun ve belirgin mitral stenozun olmaması koarktasyona müdahale yönünde karar vermemize neden oldu. Ayrıca sol ventrikül boyutları da büyümeye potansiyeli olduğunu düşündürdü. Duktustan transvers ve çıkan aortaya retrograd akımın olmayışını ve endokardiyal fibroelastosisin bulunmayışını kararımızı destekler nitelikte değerlendirdik.

Hastaya balon anjiyoplasti uygulandıktan sonra klinikte dramatik iyileşme olduğundan prostaglandin ve inotropik destek kesildi. Ayrıca 5 gün sonraki EKO incelemesinde bile sol ventrikül boyutlarında belirgin artış gözlemlendi. Bu da başlangıçtaki sol ventrikül boyutlarının sağ ventrikülün artmış hacim yüküne bağlı olabileceğini düşündürdü. Sol ventrikülün büyüyüp geliştiğini takipte de izledik.

Nativ koarktasyonda tedavi yöntemi olarak balon anjiyoplasti ilk seçenek kabul edilmese de, hastamızda olduğu gibi asıl cerrahi girişime kadar zaman kazandırıp sol ventrikülün gelişmesine yardımcı olduğundan tercih edilebilir. Hastamızda da bu girişim koarktasyon ameliyatını 2 ay sonraya ertelemeyi sağlamış ve bu sırada hasta ayaktan, stabil olarak izlenebilmiştir. Beş aylık izlem sonucunda hastamızda hafif mitral stenoz, valvüler ve supra-valvüler aort stenozu gelişmiştir. Serraf ve ark.'nın izledikleri hastalarda olduğu gibi hastamızda da sol ventrikül giriş veya çıkış bölgelerindeki obstrüksiyonlara yönelik tekrar operasyon gerekmesi olasıdır.¹

Büyüme ve gelişme potansiyeli olan hipoplastik sol kalp, sınırlarının belirlenmesi zor klinik bir antitedir. Bu tip hastalarda genellikle aort koark-

tasyonu, göreceli sol ventrikül hipoplazisi, mitral ve aort kapaklarda hipoplazi birlikte görülür. Seçilmiş olgularda biventriküler tamir uygulanabilir. Ancak olguları belirleyecek EKO kriterleri kesin değildir. Tüm ölçümler arasında mitral kapak anü-

lüs çapı, çıkan ve transvers aortadaki akımın yönü karar aşamasında ön plana çıkabilir. Hastamızda olduğu gibi koarktasyona palyatif balon anjiyoplasti sol kalp yapılarının gelişmesini sağlayarak zaman kazandırabilir.

KAYNAKLAR

1. Serraf A, Piot JD, Bonnet N, Lacour-Gayet F, Touchot A, Bruniaux J, et al. Biventricular repair approach in ducto-dependent neonates with hypoplastic but morphologically normal left ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1999;33(3):827-34.
2. Alsoufi B, Karamlou T, McCrindle BW, Calderone CA. Management options in neonates and infants with critical left ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31(6):1013-21.
3. Oto Ö, Sarımanoğlu ON. [Hypoplastic left heart syndrome]. *Türkiye Klinikleri J Cardiology* 2003; 16(4):294-7.
4. Tecimer T, Olguntürk R, Dursun A. [A severe form of hypoplastic left heart syndrome: an autopsy case]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 1993;2(1):54-7.
5. Hazan E, Şişli E. [Hypoplastic left heart syndrome]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006;2(12): 64-7.
6. Kirklın, JW, Barratt-Boyes BG. Complete transposition of the great arteries. *Cardiac Surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1993. p.1269.
7. Schwartz ML, Gauvreau K, Geva T. Predictors of outcome of biventricular repair in infants with multiple left heart obstructive lesions. *Circulation* 2001;104(6):682-7.
8. Ludman P, Foale R, Alexander N, Nihoyannopoulos P. Cross sectional echocardiographic identification of hypoplastic left heart syndrome and differentiation from other causes of right ventricular overload. *Br Heart J* 1990;63(6):355-61.
9. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 1991;84 (6):2325-35.
10. Lacour-Gayet F, Bonnet N, Piot D, Serraf A, Sousa-Uva M, Belli E, et al. Surgical management of atrio ventricular septal defects with normal caryotype. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11(3): 466-72.
11. Kitchner D, Sreeram N, Malaiya N, Jackson M, Walsh K, Peart I, et al. Long-term follow-up of treated critical aortic stenosis. *Cardiol Young* 1995;5(1):9-14.
12. Kovalchin JP, Brook MM, Rosenthal GL, Suda K, Hoffman JI, Silverman NH. Echocardiographic hemodynamic and morphometric predictors of survival after two-ventricle repair in infants with critical aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(1):237-44.
13. Alboliras ET, Mavroudis C, Pahl E, Gidding SS, Backer CL, Rocchini AP. Left ventricular growth in selected hypoplastic left ventricles: outcome after repair of coarctation of aorta. *Ann Thorac Surg* 1999;68(2):549-55.