

# Acil Serviste İzole Levo-Transpozisyon: Dikkatli Fizik İncelemenin Önemi

## Isolated Levo-Transposition in Emergency Department: The Importance of Careful Physical Examination: Case Report

Dr. Saliha ŞENEL,<sup>a</sup>  
Dr. Nilgün ERKEK,<sup>a</sup>  
Dr. Utku Arman ÖRÜN,<sup>a,b</sup>  
Dr. Candemir KARACAN,<sup>a</sup>  
Dr. Aysel YÖNEY<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
<sup>b</sup>Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,  
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 18.07.2007  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.09.2007

IV. Ulusal Çocuk Acil Tıp ve Çocuk  
Yoğun Bakım Kongresi (21-26 Mayıs  
2007, Ankara)'nde poster olarak sunul-  
muştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Nilgün ERKEK  
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
Ankara  
TÜRKİYE/TURKEY  
nilzeyno@yahoo.com

**ÖZET** Levo-transpozisyon (L-transpozisyon) ya da düzeltilmiş transpozisyon, büyük arterlerin transpozisyonu ile birlikte atriyo-ventriküler ilişkilerin de tersine döndüğü nadir bir kompleks kalp hastalığıdır. Bu durumda transpozisyon fizyolojik olarak düzeltilmiştir ve aorta sağ ventrikülden çıkıp oksijenize kanı sistemik dolaşıma, pulmoner arter sol ventrikülden çıkıp desatüre kanı akciğere götürmektedir. Burada acil servise öksürük yakınması ile kabul edilen, ikinci kalp sesinde sertleşme ve üfürüm duyulması üzerine araştırılarak L-transpozisyon tanısı alan 3.5 yaşında erkek hasta sunuldu. Dikkatli fizik incelemenin önemi vurgulandı.

**Anahtar Kelimeler:** Büyük arter transpozisyonu, çocuk, fizik inceleme

**ABSTRACT** Levo-transposition (L-transposition) or corrected transposition of the great arteries is a rare, complex type of heart disease in which the great arteries are transposed and there is atrioventricular discordance. In this entity, the transposition is physiologically corrected by allowing systemic venous blood to enter the pulmonary artery and arterial blood to enter the aorta. Here we report a 3.5-years old boy who was admitted to our emergency department with the complaint of cough and he was diagnosed with L-transposition of the great arteries due to a hearing sharp second heart sound and a murmur. We emphasize the importance of careful physical examination.

**Key Words:** Transposition of great arteries, child, physical examination

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2009;18(1):57-60**

**L**evo- transpozisyon (L-transpozisyon) ilk kez 1875 yılında Karl von Rokitansky tarafından tanımlanmış olan, ventrikülo-arteriyel bağlantıların ve atriyo-ventriküler ilişkilerin tersine döndüğü kompleks kardiyak bir anomalidir.<sup>1</sup> Sağ atriyum mitral kapakla sol ventriküle, sol atriyum triküspid kapakla sağ ventriküle açılmaktadır. Aorta sağ ventrikülden çıkıp oksijenize kanı sistemik dolaşıma, pulmoner arter sol ventrikülden çıkıp desatüre kanı akciğere götürmektedir. Aortanın pulmoner arterin solunda ve genellikle önünde yer alması yüzünden L-transpozisyon olarak isimlendirilen bu kompleks kalp anomalisi çocuklardaki konjenital kalp anomalilerinin 1/100'ünden azını oluşturur.<sup>2</sup>

L-transpozisyona sıklıkla ventriküler septal defekt (VSD), pulmoner arter ve aort kapak atrezileri, valvüler/subvalvüler stenoz, aort koark-

tasyonu, aortik arkus atrezisi gibi ventrikül çıkış yolu tıkanıklıkları, triküspid kapakta displazi ya da yer değiştirme eşlik eder.<sup>3,4</sup> Çok nadiren L-transpozisyon ek kardiyak anomali olmaksızın izoledir. L-transpozisyon tespit edilen 34 fetusun değerlendirildiği bir çalışmada, sadece 5'inin izole L-transpozisyon olduğu raporlanmıştır.<sup>5</sup>

Fizyolojik olarak düzeltilmiş bir dolaşımın ters ventriküller üzerinden sağlandığı izole L-transpozisyon hastalarında siyanoz görülmemekte, çoğu zaman 3-4. dekata kadar belirtisiz kalabilmektedir.<sup>6</sup> VSD, pulmoner stenoz gibi ek anomali olan hastalarda durumun ağırlığına göre üfürüm duyulması veya siyanoz ya da takipne, taşikardi, hepatomegali gibi kalp yetmezliği bulgularının eşlik etmesi tanıda ipucu olabilmektedir. Tanının 3. dekattan sonraya kaldığı uzun süre belirtisiz seyretmiş hastalarda ise ciddi kalp blokları, konjestif kalp yetmezliği gibi nedenlerle hayatta kalma şansı düşük olmaktadır.<sup>7</sup> Duruma özgü yakınması olmayan bir hastada sternum sol üst kenarında duyulan tek ve sert bir 2. kalp sesi, izole L-transpozisyon hastalarına erken tanı konulması ve prognoza olumlu katkıda bulunulması açısından son derece önemli bir fizik muayene bulgusudur. Hastamız bu durumun vurgulanması için sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Üç yaş altı aylık erkek hasta acil servise öksürük yakınması ile getirildi. Fizik incelemesinde vücut ağırlığı 12 kg (3-10p), boyu 95 cm (10-25 p), kalp atım hızı 112/ dk, üst koldan arteriyel tansiyonu 90/70 mmHg saptandı. Üst solunum yolu enfeksiyonu bulgularının yanı sıra sternum solu ikinci interkostal aralıkta 2/6 dereceden müzikal vasıfta sistolik üfürümü ve ikinci kalp sesinde sertleşme saptandı. Boyun venöz dolgunluğu, organomegali yoktu. Bilateral femoral nabızları alınıyordu ve akciğer dinleme bulguları doğaldı. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın, sağlıklı çocuk takibi düzenli olarak yapılmıştı. Elektrokardiyografi (EKG)'sinde: QRS aksı +10 derece. V1'de derin Q, V6'da rS paterni tespit edildi (Şekil 1). Telekardiyoğrafisi normal olarak değerlendirilen hastanın, ekokardiyografi (EKO)'sinde atriyo-ven-

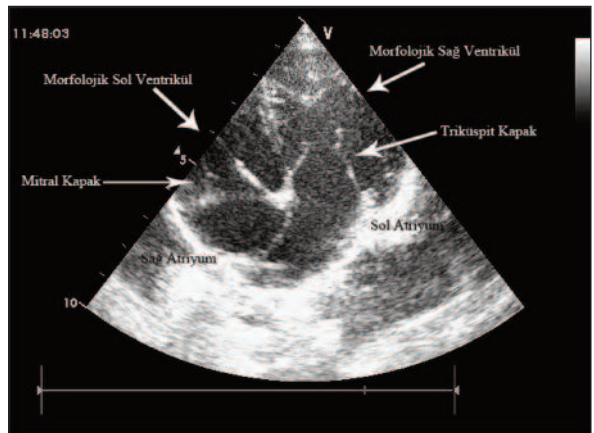


ŞEKİL 1: Hastanın EKG'si: Ventriküler inversiyonu destekleyen QRS morfolojik değişiklikleri.

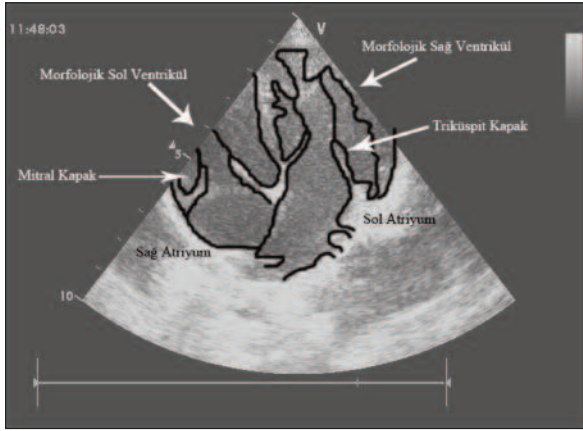
triküler ve ventrikülo-arteriyel diskordans mevcuttu. Sağ atriyumun morfolojik sol ventrikül ile birleştiği, buradan pulmoner arterin çıktığı; sol atriyumun morfolojik sağ ventrikül ile birleştiği, buradan da aortanın çıktığı EKO çalışmasında saptandı. Küçük patent foramen ovale dışında ek anomalinin olmadığı görüldü. (Resim 1, 2).

## TARTIŞMA

L-transpozisyonunda aorta sağ ventrikülden çıkıp oksijenize kanı sistemik dolaşıma, pulmoner arter sol ventrikülden çıkıp desatüre kanı akciğere götürmektedir. Fizyolojik olarak düzeltilmiş bir dolaşımın ters ventriküller üzerinden sağlandığı bu durumda ek anomali yoksa siyanoz görülmemektedir. İzole L-transpozisyon saptanmış olan hastamız da asiyanotikti. Çocukluk döneminde



RESİM 1: Hastanın ekokardiyografisi: Sol atriyumun morfolojik sağ ventrikül ile birleştiği, triküspid kapağın mitral kapağın aşağısında yer aldığı, triküspid kapağın papiller kaslarının ayrı duvardan köken aldığı, mitral kapağın ise ayrı duvardaki papiller kasa tutunduğu görülmekte.



RESİM 2: Şekil 1'de tanımlanan morfolojik yapının şematizasyonu.

genellikle hiçbir belirti vermeyen izole L-transpozisyon hastalarında sternum solunda duyulan tek ve sert ikinci kalp sesi önemli bir fizik inceleme bulgusu olabilir. Üst solunum yolu enfeksiyonu yakınmalarıyla acil servise kabul edilen hastamızın da yönlendirici tek bulgusu, ikinci kalp sesinde sertleşme idi.

L-transpozisyon tanısında EKG'de tersine septal depolarizasyonu destekleyen sağ prekordiyal derivasyonda derin Q olması ve lateral prekordiyal derivasyonda Q dalgasının yokluğu, tanıya yönlendiren en önemli ipucu olabilir. Hastamızın EKG'sinde "V1'de R olmadan derin Q ve V6'da Q olmadan küçük R varlığı" şeklinde değişiklikler tespit edildi. İki boyutlu Doppler EKO en etkin şekilde tanıya götüren yöntemdir. L-transpozisyonda sol yana yerleşmiş ventrikülde görülen moderatör band ve büyük damarların anormal bir şekilde paralel seyrediyor olması, tanı için tipiktir. Eşlik eden ek anatomik değişikliklerin varlığını, ventrikül fonksiyonlarını ve kapak yetmezliklerini de gösterir.<sup>4,5</sup> EKO incelemesinde izole L-transpozisyon saptanan hastamızın ventrikül fonksiyonları normaldi. Tanısal anjiyografi, işlem sırasında tehlikeli tam kalp bloklarına neden ol-

ma riski taşıdığı ve EKO incelemesi tanı koydurucu olduğu için artık önerilmemektedir.<sup>8</sup>

Dördüncü-beşinci dekada kadar yakınması olmadığı için tanısı geciken izole L-transpozisyonlu hastalarda erişkin dönemde iskemik semptomlar olmadan koroner kan akımı rezervi azalması ve atriyoventriküler blok gibi ritim bozuklukları tanımlanmıştır.<sup>9,10</sup> Sağ ventrikülün koroner perfüzyonunun azalması, atriyoventriküler kapak yetmezliği, sağ ventrikülün sistemik basınca karşı yüklenmesi gibi nedenlerle L-transpozisyonlu hastalarda yaşla birlikte kardiyak fonksiyonlarda bozulma ve konjestif kalp yetmezliği görülmektedir.<sup>3-10,11</sup> Dikkatli fizik inceleme yapılmadığı takdirde kolaylıkla gözden kaçabilecek bir bulgunun değerlendirilmesi ile hastamız, ritim bozukluğu, kalp yetmezliği gibi problemler gelişmeden erken tanı almıştır. Belirtisiz L-transpozisyonlu hastaların periyodik olarak kardiyak fonksiyonlarının değerlendirilmesi gereklidir. Bu bağlamda hastamız pediatrik kardiyojoloji bölümümüzce izlenmektedir.

İzlemede; konjestif kalp yetmezliğinin erken medikal tedavisi, tam kalp bloğu olan hastalarda erken dönemde kalp pili yerleştirilmesi önerilmektedir. VSD kapatılması, pulmoner bandlama, triküspid kapak replasmanı gibi destekleyici girişimlerin ilerleyici sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu açısından uzun dönemde yetersiz kaldığı bildirilmiştir.<sup>7</sup> Alternatif olarak uygulanan "double switch" ameliyatlarının (ventrikül- büyük damar ilişkilerinin anatomik olarak düzeltilmesi) önemli komplikasyonlarına ve henüz bir dekadlık geçmişine rağmen prognozu olumlu etkilediği söylenmektedir.<sup>12,13</sup>

Hastamız, özgün belirtisi ve yakınması olmayan çocuklarda, dikkatli fizik inceleme sonucu erken yakalanabilecek ve uygun izleme prognozu olumlu katkıda bulunabilecek nadir bir konjenital kardiyak anomali olan izole L-transpozisyonu hatırlatmak için sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Von Rokitsansky CF. Die defekte der Scheidewände des Herzens. Vienna: W. Braunnmueller; 1875. p.83-6.
2. Scott DJ, Rigby ML, Miller GA, Shinebourne EA. The presentation of symptomatic heart disease in infancy based on 10 years' experience (1973-82). Implications for the provision of services. *Br Heart J* 1984;52: 248-57.
3. Craig BG, Smallhorn JF, Rowe RD, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Severe obstruction to systemic blood flow in congenitally corrected transposition (discordant atrioventricular and ventriculo-arterial connexions): An analysis of 14 patients. *Int J Cardiol* 1986;11: 209-17.
4. Sharland G, Tingay R, Jones A, Simpson J. Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries): Echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. *Heart* 2005;91:1453-58.
5. Hopkins WE, Waggoner AD, Davila-Roman V, Perez JE. Two-dimensional Doppler color flow imaging in adults with L-transposition of the great arteries. *Echocardiography* 1993;10: 611-7.
6. Presbitero P, Somerville, 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.
7. Rutledge JM, Nihill MR, Fraser CD, Smith OE, McMahon CJ, Bezold LI. Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 2002; 23:137-45.
8. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of great arteries in the adult: Functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:1238-43.
9. Hauser M, Bengel FM, Hager A, Kuehn A, Nekolla SG, Kaemmerer H, et al. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2003;89:1231-5.
10. Daliendo L, Corrado D, Buja G, John N, Nava A, Thiene G. Rhythm and conduction disturbances in isolated, congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986; 58: 314-8.
11. Kvasnicka J, Vokrouhlicky L. Heterogeneity of the myocardium. Function of the left and right ventricle under normal and pathological conditions. *Physiol Res* 1991; 40: 31-7.
12. Van Praagh R, Papagiannis J, Grünfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: Medical and surgical implications. *Am Heart J* 1998; 135: 772-85.
13. Yamagishi M, Imai Y, Hoshino S, Ishihara K, Koh Y, Nagatsu M, et al. Anatomic correction of arterioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:1067-76.