

Büyük Arterlerin Transpozisyonunda Prenatal Tanının Önemi

Numan Ali Aydemir¹, Melih Atahan Güven², İhsan Bakır¹, Yavuz Enç¹, Mehmet Salih Bilal¹

¹Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul
²Kabramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Kabramanmaraş

Özet

Amaç: Konotrunkal anomalilerin en sık rastlanılan formlarından olan ve kalpten çıkan aort ile pulmoner arterin ters yerleşimiyle meydana gelen bir büyük arterlerin transpozisyonu olgusunun, prenatal teşhisi ve postnatal yönetiminin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: Yirmisekiz yaşında, G1 P0, gebeliğinin 32 haftasında olan anne adayının fetüsüne obstetrisyen tarafından yapılan fetal ekokardiyografide; situs solitus, atriyoventriküler konkordant bağlantı, ventriküloarteriyel diskordant bağlantı ve ventriküler septal defekt olduğu gözlemlendi. Pediyatrik kalp cerrahisi ekibi ile yapılan konsültasyonda aile, bebeğin doğum sonrası transpozisyon cerrahisinde deneyimli bir merkezde, erken dönemde uygulanacak anatomik tam düzeltme (Jatene) ameliyatı ile yüz güldürücü sonuçların alındığı konusunda bilgilendirildi. Doğumu takiben yenidoğan için gerekecek cerrahi müdahale için İstanbul'a gelen anne, 38 gebelik haftasında sezaryen ile 3300 gr. kız çocuğu dünyaya getirdi. Postoperatif dönemde merkezimize nakledilen yenidoğan, doğumu takiben 7 gün 'arteriyel switch' ameliyatına alındı.

Sonuç: Büyük arterlerin transpozisyonunun fetal ekokardiyografi ile doğum öncesi tanısı mümkündür. Prenatal dönemde tanısı konulan kompleks konjenital kalp hastalıklarında, multidisipliner yaklaşım ve erken müdahale sayesinde, erken ve uzun dönemde yüz güldürücü sonuçlar alınabilmektedir.

Anahtar Sözcükler: Büyük arterlerin transpozisyonu, Jatene ameliyatı, arteriyel switch ameliyatı, fetal ekokardiyografi, gebelik.

Importance of prenatal diagnosis in transposition of the great arteries: case report

Background: The purpose of the study is to highlight the prenatal diagnosis and the postnatal management of transposition of the great arteries, which is characterized by anomalous origin of aorta and pulmonary artery from the heart, and is one of the most frequently encountered form of conotruncal anomalies.

Case: Fetal echocardiography on the 32nd gestational week had revealed situs solitus, atrioventricular concordance, ventriculoarterial discordance and ventricular septal defect. During consultation with the pediatric cardiac surgery, the family is informed about the favourable results of the anatomic correction (Jatene) procedure performed by an experienced team in earlyterm following birth. The mother had decided to come to İstanbul for labor and gave birth to a 3300 gr. female baby on the 38th gestational week by cesarian section in a nearby center. The baby was then transferred to our center and was taken to arterial switch operation on the 7th day.

Conclusion: Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries with fetal echocardiography is possible. Prenatal diagnosis helps to achieve favourable early and longterm results in complex congenital cardiac anomalies by early surgical intervention.

Keywords: Transposition of the great arteries, Jatene procedure, arterial switch operation, fetal echocardiography, pregnancy.

Giriş

Konjenital kalp anomalileri yenidoğanda %0.4-1.1 arasında görülmekte ve en sık rastlanılan doğumsal anomali grubunu oluşturmaktadırlar.^{1,2} Konjenital kalp defekti (KKD); kromozom anormalliklerinden 6 kat, nöral tüp defektlerinden ise 4 kat daha sık olup,³ konjenital malformasyona bağlı gelişen perinatal mortalitenin %20'sinden fazlasının, çocukluk çağında gelişen ölümcül malformasyonların ise yarısından çoğunun sebebidir.⁴ Fetal kalbin sistematik ve ardışık biçimde değerlendirilmesiyle, prenatal dönemde majör ve minör kalp anomalilerinin tanısı konulabilmesine rağmen,⁵ kalp anomalisi ile doğan bebeklerin sadece %10-20'sinde kalp anomalileri için bilinen risk faktörleri mevcuttur. Konjenital kalp anomalilerinin çok büyük kısmı risk faktörü içermeyen gebeliklerden meydana gelmektedir.⁶

Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) ise en sık görülen konotrunkal anomalilerinden biri olup, görülme sıklığı tüm konjenital kalp anomalileri içinde %9-10'a kadar çıkabilmektedir.⁷ Büyük arterlerin transpozisyonu tam veya düzeltilmiş olabilir. Tam transpozisyon; basit transpozisyon veya atriyo-ventriküler konkordans ve ventrikulo-arteryel diskordans (pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır) ile seyreden anomali olarak tanımlanır. Düzeltilmiş transpozisyonunda ise atriyo-ventriküler ve ventrikulo-arteryel diskordans mevcuttur (sağ atrium morfolojik sol ventriküle, sol atrium ise morfolojik sağ ventriküle açılırken, pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır).⁸

Basit tip BAT olarak adlandırılan bu grup içerisinde, hastaların %70-75'inde patent foramen ovale (PFO) veya atriyal septal defekt (ASD) dışında ek anomali bulunmamaktadır. Hastaların

yarısında mevcut olan patent duktus arteriozus (PDA) ise ilk ay içerisinde fonksiyonel olarak kapanmaktadır. Büyük arterlerin transpozisyonuna en sık eşlik eden anomali ventriküler septal defekt (VSD) olup, görülme sıklığı %20 civarındadır.⁹

Olgu

Yirmisekiz yaşında, G1 P0, 32. gebelik haftasında Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı'na, başka bir merkezde yapılan fetal ekokardiyografi neticesinde, fetüste konjenital kalp hastalığı şüphesi olan bir hasta referans edildi. Olguya, kalbin ardışık segmental analizi ile yapılan fetal ekokardiyografide; situs solitus, atriyo-ventriküler bağlantıda konkordans ve ventrikulo-arteryel bağlantıda ise diskordans tespit edildi. Ultrasonografi ile yapılan değerlendirmede ekstra-kardiyak bir anomali izlenmedi. Aileye, kalp anomalilerinde var olabilecek kromozom anomalisi olasılığı hakkında bilgi verildi. Doğum zamanına uzun bir süre kalmaması nedeniyle aile, karyotip tayini amaçlı invazif girişimi istemedi. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi ile yapılan konsültasyon neticesinde, fetüsün kalp anomalisi, cerrahi tam düzeltme ameliyatının sonuçları ve ameliyat sonrasında yenidoğanın klinik seyri konusunda aile detaylı olarak bilgilendirilerek danışmanlık hizmeti sağlandı. Doğumun, İstanbul'da cerrahi girişimin uygulanacağı merkeze yakın bir hastanede gerçekleşmesi durumunda, olası zaman kaybının minimuma indirileceği ve erken dönemde karşılaşılabilecek problemlerin çözümü için, yenidoğanın transferini kolaylaştıracağı konusunda fikir birliğine varıldı. Otuzsekizinci gebelik haftasında İstanbul'a geldiğinde kontraksiyonları başlayan an-



Resim 1. Büyük damar çıkışı.



Resim 2. Büyük damar çıkışı.



Resim 3. Büyük damar çıkışının anatomik görünümü.

ne adayı, daha önce durumdan haberdar edilen Haydarpaşa Numune Hastanesi Kadın Hastalık-

ları ve Doğum Kliniğinde isteğe bağlı sezaryene alınarak, 3300 gr kız bebeğin doğumu gerçekleştirildi. Ertesi gün, kardiyak cerrahi girişimin uygulanacağı merkeze nakledilen yenidoğanın kontrol ekokardiyografisinde, prenatal dönemde tespit edilen bulgular doğrulandı. Ameliyat hazırlıklarının tamamlanmasıyla doğumunun 7. gününde anatomik tam düzeltme ameliyatı (Jatene ameliyatı) uygulanan yenidoğan, sorunsuz geçen prosedür sonrasında yoğunbakım ünitesinde takibe alındı.

Tartışma

Fetal kalp anomalisi taramasında, dört odacık görüntüsü ile kalp anomalilerinin yakalanma oranının %26 olduğu,¹⁰ ek olarak büyük damarların da değerlendirmeye alınmasıyla bu oranın %83'e yükseldiği gösterilmiştir.¹¹ Tam transpozisyonun prenatal tanısı, fetal kalbin normal görünümlü dört odacık görüntüsü nedeniyle zordur. Büyük damarların paralel çıkışı ve birbirlerini çaprazlamamasının ultrasonografide izlenmesi tanıda önemli yer teşkil eder (Resim 1 ve 2). Ayırıcı tanıda en çok karıştırılan ve ayırımında zorlanılan kalp anomalisi, çift çıkımlı sağ ventriküldür. Özellikle VSD'nin eşlik ettiği olgularda bu ayırıcı tanı daha zordur. Atriyo-ventriküler kapakların ve aortanın yer değiştirmesi göz önüne alınarak ayırıcı tanıya gidilmelidir.¹²

Büyük arterlerin transpozisyonu için uygulanan düzeltici operatif prosedürler, anatomik (Jatene) ve fizyolojik (Senning ve Mustard) korreksiyon ameliyatları olup, fizyolojik tamir ameliyatları sonrasında görülebilen sistemik ventrikül ve atriyo-ventriküler kapak yetersizlikleri, aritmi ve baffle obstrüksiyonları, transpozisyon cerrahisinde Jatene ameliyatına eğilimin en büyük nedeni olmuştur¹⁵ (Resim 3). Doğumda normal olan sol ventrikül fonksiyonları, pulmoner

vasküler rezistanstaki düşmeye paralel olarak, doğumu takiben ilk ay içerisinde düşer. Bu andan itibaren, Jatene ameliyatı için çok önemli olan sol ventrikülün kas kütlesi ve kasılma gücü azalmaya başlayarak cerrahi stratejide değişikliğe neden olabilir. Bu nedenle zamanlama, transpozisyon cerrahisindeki en önemli faktörlerden biridir; Jatene ameliyatı için ideal zamanlama doğumdan itibaren ilk 14 gün olmakla birlikte 21 güne kadar uzayabilmektedir.¹⁴ Sunduğumuz bu olguda, ameliyata alınmadan önce geçen sürede bir problem yaşanmamış olsa da, arteriyel oksijen saturasyonunun düşük seyrettiği durumlarda prostaglandin E1 (PGE1) perfüzyonu ile PDA'nın açık kalması sağlanırken, restriktif PFO varlığında balon atriyal septostomi (BAS) uygulanması gerekebilmektedir.

Prenatal tanının yapıldığı tam transpozisyon olgularında seyir çok farklı olabilir. Yirmiüç tam transpozisyon vakasının değerlendirildiği çalışmada; 6 (%26) gebeliğin termine edildiği, 3 (%13) fetüsün in utero öldüğü, 8 (%35) olgunun neonatal dönemde kaybedildiği ve 6 (%26) olgunun yaşadığı gösterilmişti.¹⁵ Bizim olgumuzda, hastaya pediyatrik kalp cerrahisi eşliğinde verilen konsültasyon sonrası, aile gebeliğin devamı yönünde karar verdi. Konjenital kalp anomalilerinin tipine göre olguların yaklaşık %10-15'inde kromozom anomalisinin var olabileceği konusunda da aileye bilgi verildi.⁶ Bununla birlikte aile, gebeliğin bu haftasında fetüse ait elde edilecek karyotip yapısının kararlarını değiştirmeyeceğini belirtmesi üzerine prenatal tanıya yönelik girişimsel müdahalede bulunulmadı.

Olgularda, eşlik edebilecek kalp dışı malformasyon sıklığı yaklaşık % 10 olmasına rağmen, sunduğumuz olguda prenatal ultrasonografi ve postnatal değerlendirmelerde ekstra kardiyak bir anomali görülmedi.

Prenatal tanıda; detaylı ultrasonografide ek anomali varlığı (özellikle yüz, böbrekler ve gastrointestinal sistem), fetal karyotip, konjenital kardiyak anomali öyküsü ve gebelikte ilaç kullanımı (lityum vb) öyküsünün değerlendirilmesi gereklidir. Bu değerlendirmeler sonucunda, olgumuzda kalp anomalisini açıklayacak bir sebep belirlenmemiştir.

Sonuç olarak, doğum sonrası ilk 2-3 hafta içerisinde erken cerrahi müdahale gerektiren büyük arterlerin transpozisyonunun fetal ekokardiyografi ile doğum öncesi tanısı mümkündür. Prenatal dönemde uygulanan fetal kardiyak ekokardiyografi, kompleks konjenital kalp anomalisi nedeni ile mortal seyredebilecek olguların önlenmesinde ve doğum sonrasında gerekebilecek cerrahi girişim stratejilerinin önceden belirlenmesinde, altın standart bir tanı yöntemidir. Fetal ekokardiyografide deneyimli bir obstetrisyen ve konjenital kalp cerrahisinde tecrübeli bir cerrahi ekibin işbirliği, multidisipliner yaklaşım gerektiren bu tip vakaların prenatal ve postnatal yönetimini kolaylaştırmaktadır.

Kaynaklar

1. Ferencz C, Rubin JD, MC Carter RJ. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-6.
2. Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19502 births with long term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 640-7.
3. Lian ZH, Zack MM, Erickson JD. Paternal age and the occurrence of birth defects. *Am J Hum Genet.* 1986; 39: 648-60.
4. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York, NY: Macmillan Publishing Co; 1978: 9.
5. Guven MA, Carvalho J, Ho Y, Shinebourne E. Sequential segmental analysis of the heart. *Artemis* 2003; 4: 21-3.
6. Buskens E, Grobbee DE, Frohn-Mulder IM, Wladimiroff JW, Hess J. Aspects of the aetiology of congenital heart disease. *Eur Heart J* 1995; 16: 584-7.
7. Mavroudis C, Backer CL. Transposition of the great arteries. In: Mavroudis-Backer Pediatric Cardiac Surgery. 3rd ed. Philadelphia: Mosby; 2003; p. 442.

8. De la Cruz MV, Arteaga M, Espino-Vela J. Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventricular discordance. *Am Heart J* 1981; 102: 271-81.
9. Kirklin J, Barrat-Boyes B. Complete transposition of the great arteries. In: Kirklin/Barrat-Boyes. *Cardiac Surgery*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003; p. 1446.
10. Tegnander E, Eik-Nes SH, Johansen OJ, Linker DT. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1995; 6: 372-80
11. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD Jr, et al. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. *Am J Obstet Gynecol*. 1992; 166: 1473-81.
12. Sanders RC, Blackmon LR, Hogge WA. Transposition of the great arteries. In: Sanders RC, Blackmon LR, Hogge WA, Wulfsberg EA, (eds). *Structural fetal abnormalities: the total Picture*. St. Louis: Mosby; 1996: p. 84-6.
13. Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, Rohmer J, Chin JG, Brom AG, et al. Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries. Comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 363-72.
14. Van Praagh R, Jung WK. The arterial switch operation in transposition of the great arteries: anatomic indications and contraindications. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 39: Suppl 2: 138-50.
15. Paladini D, Rustico M, Todros T. Conotruncal anomalies in prenatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8: 241-6.