

# Opere Edilmeden Erişkin Yaşa Ulaşan Nadir Bir Konjenital Kalp Hastalığı Tek Ventrikül

## A Rare Case of Congenital Heart Disease in an Unoperated Adult Patient Single Ventricle

<sup>1</sup>Kenan Demir, <sup>2</sup>Hakan Akıllı

<sup>1</sup>Konya Numune Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Konya

<sup>2</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Kardiyoloji A.D., Konya

### Özet

Tek ventrikül nadir görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Prognozunun kötü olması nedeni ile cerrahi tedavi uygulanmadan erişkin yaşa ulaşan hasta sayısı azdır. Literatürde 5-6. dekata ulaşan vakalar bildirilmektedir. Sunacağımız vakayı ülkemizden bildirilen, opere edilmeden en ileri yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu olması ilginç kılmaktadır.

**Anahtar kelime:** Tek ventrikül

### Abstract

Single ventricle is a rare congenital heart disease. The number of patients who reach to adult age without surgical operation due to poor prognosis are rare. There are publications that report cases reached to 5 to 6 decades in the literature. What makes the present case interesting is that it is the single ventricle that reaches the oldest age without operation reported in our country.

**Key word:** Single Ventricle

### GİRİŞ

Tek ventrikül tüm konjenital kalp defektlerinin yaklaşık %1-2'sini oluşturan, nadir bir konjenital kalp hastalığıdır(1). Cerrahi olarak tedavi edilmediği zaman prognozu kötüdür ve erişkin yaşa gelen vaka sayısı oldukça azdır (2). Bu nedenlerle, cerrahi uygulanmadan erişkin yaşa ulaşan, trafik kazasına bağlı yumuşak doku travması nedeni ile acil servise başvuran fonksiyonel kapasitesi NYHA I-II olan vakayı ilginç bularak yayınlamayı düşündük.

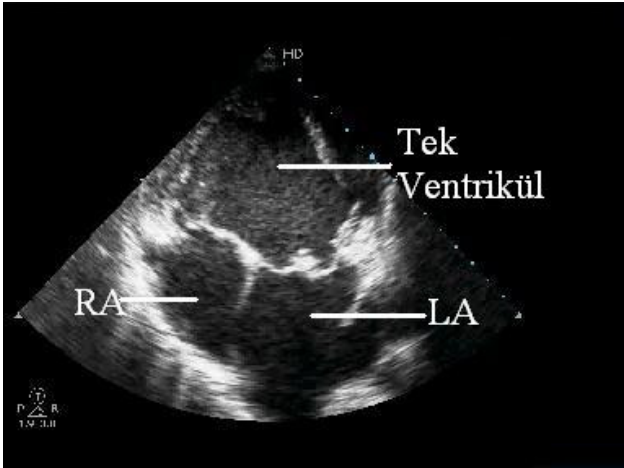
### OLGU

Araç dışı trafik kazası nedeni ile acil servise başvuran ve konjenital kalp hastalığı (tek ventrikül) öyküsü olduğu için kardiyoloji konsültasyonu istenen hasta kardiyak açıdan değerlendirildi. 28 yaşında erkek, dört yaşında dudaklarında morarma şikayeti ile başvurduğu merkezde yapılan tetkikler neticesinde tek ventrikül tanısı konmuş, operasyon önerilmiş ancak yüksek riskli olduğu için ailesi kabul etmemiş. Hasta takiplerine düzenli gitmemiş ve herhangi bir tedavi almıyor. Sadece ağır egzersizle nefes darlığı ve dudaklarda zaman zaman olan hafif morarma dışında belirgin şikayeti yok. Fizik muayenede tansiyon arteryel 100/65 mmHg, nabız 95 atım/dakika, Solunum 22/dakika olarak ölçüldü. Dudaklarında siyanoz izlenmeyen hastanın parmaklarında hafif çomaklaşma vardı. En iyi apikal bölgede duyulan 2/6 sistolik üfürüm tespit edildi. Elektrokardiyografide sağ aks ve nonspesifik ST-T değişikliği mevcuttu. Tele'de kardiyotorasik oran kalp lehine artmıştı (Kardiyotorasik oran 0.65). Laboratuvar; Hemoglobin 15.4 gr/dl, Hematokrit: %54 olarak saptandı. Kütle CK-MB 1.3 ng/ml (Normal aralığı 0.6-6.3 ng/ml), Troponin 0.01 ng/ml (normal aralığı 0-0.04 ng/ml) olarak bulundu. Diğer biyokimyasal parametreler normaldi. Transtorasik ekokardiyografide apikal dört boşluk incelenmesinde; iki ayrı atrioventriküler kapağın tek bir ventrikül boşluğuna açıldığı, interventriküler septumun olmadığı izlendi

(Resim). Hastada hafif pulmoner darlık (pulmoner kapağa ait max gr 25 mmHg, mean gr 12 mmHg) saptandı. Mitral kapak hareketlerinde hafif kısıtlılık ve eser derecede kapak yetersizliği izlendi. Ekokardiyografi ile rudimenter bir boşluk izlenmedi. Ejeksiyon fraksiyonu %54 olarak ölçüldü. Kardiyak anomalinin daha ayrıntılı incelenmesi amacıyla hastaya kalp kateterizasyonu, eşlik eden koroner anomalileri araştırmak için koroner anjiyografi önerildi. Hasta ve ailesi operasyonu ve ileri tetkikleri kabul etmedi. Mevcut ekokardiyografik bulgular ile gerçek tek ventrikül (double inlet indetermine) olarak değerlendirildi, infektif endokardit profilaksisi, hematokrit değerine göre flebotomi önerilerek kontrole çağrıldı.

### TARTIŞMA

Tek ventrikül, bir kardiyak defekt yada çeşitli defektler ile kombine olarak karşımıza çıkabilir. Hastaların %75 kadarında dominant ventrikül; sağ ventrikülden bir ventriküler septal defekt ile ayrılmış olan sol ventriküldür. %20 sinde dominant ventrikül sağ ventriküldür ve ufak, inkomplet sol ventrikül bulunur. Olguların sadece %5inde ventrikül kütlesi tek bir tanedir (3). Hastaların büyük bölümünde her iki atriyum ayrı kapaklarla ventriküle açılır ve double inlet olarak adlandırılır. Tek ventrikülü olan hastalarda, anatomik özellikler klinik bulguların ciddiyetini, prognozu ve uygulanacak cerrahi yöntemlerin başarısını belirler (4). Tek ventriküle sahip hastaların yaşamın ilk yılında hayatta kalma oranları sadece %30 dur (5). Opere edilmemiş vakaların yıllık ölüm oranı %4.8 dir ve ortalama yaşam süreleri 14 yıldır (6). Tek ventrikülü olan hastaların en önemli semptomu, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. İlerleyen dönemlerde büyüme geriliği, nefes darlığı, senkop izlenebilir. Hastaların cerrahi uygulanmadan orta erişkin yaşlara ulaşması nadirdir. Dünyada 5-6. dekata ulaşan çok nadir olgular bildirilmekle birlikte şu ana kadar ülkemizden bildirilen bir olgu vardır. Belgi ve ark. 21 yaşında tek ventriküle sahip hasta bildirmişlerdir (7).



**Resim:** Transtorasik ekokardiyografide apikal dört boşluk görüntüsü  
RA: Sağ atriyum, LA: Sol atriyum

Tek ventrikülün herhangi bir formuna sahip hastaların prognozu ve klinik bulguların ortaya çıkış hızı, büyük oranda pulmoner stenozun varlığı ve derecesi ve pulmoner vasküler rezistansın düzeyi tarafından belirlenen pulmoner arter akımı ve basıncı ile ilişkilidir (8,9). Pulmoner stenozun yokluğunda, opere edilmemiş vakalarda progresif kalp yetmezliği ve ölüme yol açan aşırı volüm yükü ve artmış pulmoner kan akımı ile birlikte olan soldan sağa geniş bir şant görülür. Pulmoner stenoz varlığında, pulmoner kan akımı obstrüksiyonun derecesi tarafından belirlenir. Pulmoner kan akımının derecesi ve siyanozun ciddiyeti cerrahi onarımın zamanlamasını belirler. Hastamızdaki hafif pulmoner darlık ve nispeten korunmuş ejeksiyon fraksiyonu bu vakanın çok fazla semptom vermeden erişkin yaşa ulaşmasında önemli rol oynamıştır. Tek ventrikülü olan olgularda yenidoğan döneminden itibaren uygulanacak basamaklı cerrahi tedavi tüm dünyada kabul gören tedavi şeklidir. Fontan operasyonu için uygun olan olgularda 10 yıllık survinin %81'e kadar çıktığı bildirilmiştir (10). Yeni doğan döneminde saptanan olgularda cerrahi tedavi tartışılmaz iken, erişkin dönemde karşılaşılan olgularda durum farklıdır.

Ammash ve ark pulmoner dolaşımı iyi gelişmiş hastaların iyi fonksiyonel kapasite ile 6. dekata ulaşabileceğini belirtmişlerdir (11). Yinede böyle hastalara izlem kararı almak zordur, çünkü takipte genel durum bozulduğunda Fontan operasyonu için uygun durum kaybolmuş olabilir. Fontan operasyonu şansını kaybeden hastalar için de son tedavi seçeneği kardiyak transplantasyondur. Hastamız operasyonu ve ileri tetkikleri kabul etmediği için tek ventrikülün sınıflandırılmasında ve eşlik eden diğer büyük damar hastalıklarının tanımlanmasında eksikliklerimiz olmakla birlikte ülkemizden bildirilen en ileri yaştaki tek ventrikül olgusu olması nedeni ile ilginç bir vaka olduğunu düşünüyoruz.

#### KAYNAKLAR

1. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15- year survival: a prospective Bohemian survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411-7.
2. Goldberg HL, Sniderman K, Devereux RB, Levin A. Prolonged survival (62 years) with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983; 52: 214-5.
3. Hager H, Kaemmerer H, Eicken A, et al. Long-term survival of patients with univentricular heart not treated surgically. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 1214-7.
4. Hallidie-Smith KA, Webb-People MM. Presentation and prognosis of single ventricle. *Br Heart J* 1972; 34:392.
5. Samanek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 152-8.
6. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, et al. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1124-8.
7. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu. *Ana Kar Der* 2002;2:70-2.
8. Franklin RCG, Spiegelhalter DJ, Anderson RH, et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101: 767-76.
9. Goldberg HL, Sniderman K, Devereux RB, et al. Prolonged survival (62 years) with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983; 52: 214-5.
10. Humes RA, Mair DD, Porter CB, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *Am J Cardiol* 1988; 61: 602-4.
11. Ammash N, Warnes C. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. *Am J Cardiol* 1996; 77: 542-4.