

Büyük Arterlerin Transpozisyonunda Fetal Ultrasonografinin Önemi

Importance of Fetal Ultrasonography in Transposition of the Great Arteries: Case Report

Dr. Sinan TAN,^a
Dr. Ali İPEK,^a
Dr. Mehmet GÜMÜŞ,^a
Dr. H. Levent KESKİN^b

^aRadyoloji AD,
^bKadın Hastalıkları ve Doğum AD,
Ankara Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 14.09.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 10.11.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Sinan TAN
Ankara Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Radyoloji AD, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
drsinantan@gmail.com

ÖZET Büyük arterlerin transpozisyonu, nadir görülen konjenital kalp malformasyonu olup, tam (basit) ve düzeltilmiş olmak üzere iki alt grupta değerlendirilir. Olguların klinik seyri ve belirtileri, daha çok ek anatomik lezyonların varlığına bağlıdır. Prenatal erken tanı, mortalite ve morbiditeyi önemli oranda etkileyebilmektedir. Tedavi edilmeyen olgularda mortalite oranı ilk hafta yaklaşık %30 iken; bu oran, 1. ayda %50, ilk yılın sonunda ise %90'lara ulaşmaktadır. Bu nedenle büyük arterlerin transpozisyonunun intrauterin dönemde tanısının konması ve erken müdahale edilmesi hayat kurtarıcı olabilmektedir. Bu çalışmada, birinde ventriküler septal defektin de eşlik ettiği, basit tipte büyük arterlerin transpozisyonu olan iki olgunun fetal ultrasonografi bulguları ve tanı kriterleri tartışılarak, ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Büyük damarların transpozisyonu; fetus; ultrasonografi

ABSTRACT Transposition of great arteries is a rare congenital heart malformation. It was evaluated in two subgroups as a simple and corrected transposition. Clinical course and symptoms depend on the presence of the additional anatomic lesions. Early prenatal diagnosis may affect mortality and morbidity significantly. The mortality rate in untreated patients is approximately 30% in the first week. This percentage reaches 50% in the first month, and 90% by the end of the first year. For this reason, early prenatal diagnosis of transposition of great arteries and early treatment could be life saving. In this article, ultrasonographic findings and diagnostic criteria of two cases with simple type of transposition of the great arteries which is one of them had ventricular septal defect were discussed and related literatures were reviewed.

Key Words: Transposition of great vessels; fetus; ultrasonography

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2010;20(1):67-70

Konjenital kalp hastalıkları yenidoğanlarda %0.6-0.8 arasında görülmekte olup, sık rastlanılan doğumsal anomali grubunu oluşturmaktadır.¹ Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), tüm konjenital kalp hastalıklarının %5'ini, konjenital siyanotik kalp hastalıklarının ise %10'unu oluşturmaktadır.² BAT, tam (basit) veya düzeltilmiş olabilir. Tam transpozisyon aortun sağ ventrikülden, pulmoner arterin sol ventrikülden çıkmasıyla oluşmaktadır. Atriyoventriküler kapağın yerleşimi ve bağlanması normaldir. Düzeltilmiş şeklinde ise transpozisyon ile birlikte sol atriyum sağ ventriküle, sağ atriyum da sol ventriküle açılmaktadır. BAT'lerin %10'unda diğer sistemlere ait anomaliler de görülmektedir.³ BAT olgularında uygulanacak

tedavi yöntemi ile zamanlaması, mortalite ve morbiditenin azaltılması açısından çok önemlidir.⁴ Fetal kalbin ultrasonografi (USG) ile uygun kardiyak pozisyonda sistematik ve ardışık biçimde incelenmesiyle konjenital kalp hastalıklarının prenatal tanısı konularak neonatal mortalite ve morbidite azalmaktadır. Bu çalışmada iki farklı BAT olgusunun sonografik bulguları ve tanı kriterleri değerlendirilmiştir.

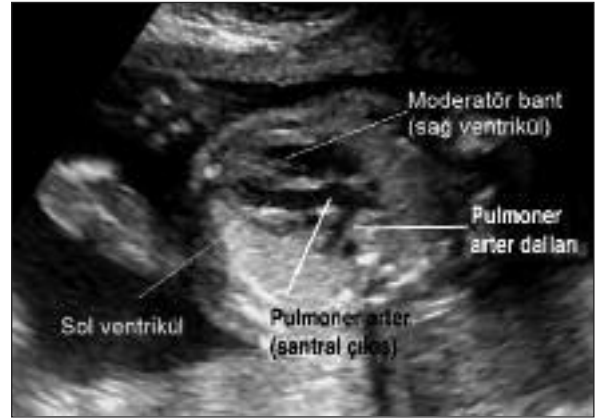
OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Yirmi dört yaşında, G4 P1, 24. gebelik haftasında radyoloji kliniğine obstetrik USG için başvuran olgu "Logiq 9 GE US" cihazı ve 3.5 mHz konveks prob ile transabdominal yaklaşımla incelemeye alındı. USG ile yapılan değerlendirmede ekstrakardiyak bir anomali izlenmedi. Sistematik kardiyak incelemede kalbin yerleşimi, büyüklüğü, aksı normaldi. Kalpte dört odacık görüntüsü mevcut olup interventriküler septum sağlam olarak izlendi. Aort (5 mm) ve pulmoner arter (6 mm) çapları normaldi. Büyük arter çıkışlarına bakıldığında ise aortun sağ ventrikül, pulmoner arterin ise sol ventrikülden köken aldığı dikkati çekti. USG'de tanıda bizi zorlayan nokta, BAT'de sık görülen bir bulgu olan aorta ve pulmoner arter çıkışlarının paralel seyri nin bu olguda izlenmemesi idi. Buna karşın uzun eksen kesitlerinde normal çapraz yapının izlenmesi ve pulmoner arterin santralden çıkması dikkat çekici idi (Resim 1a, b). Prenatal takibi yapılan bu olguda ventriküler septal defekt (VSD)'i olmadığından, postpartum erken dönemde operasyon planlanmıştır.

OLGU 2

Yirmi yedi yaşında G3 A1 Y1, 21. ve 32. gebelik haftalarında radyoloji kliniğine obstetrik USG için başvuran olgu "Logiq 9 GE US" cihazı ve 3.5 mHz konveks prob ile transabdominal yaklaşımla incelemeye alındı. USG ile yapılan değerlendirmede ekstrakardiyak bir anomali izlenmedi. Sistematik kardiyak incelemede kalbin yerleşimi, büyüklüğü ve aksı normaldi. İnterventriküler septum incelendiğinde musküler kesiminin sadece küçük bir bölümünün izlendiği, membranöz kesiminin ise



a



b

RESİM 1a, b: Yirmidört haftalık fetüste büyük arter transpozisyonu a) Pulmonerarterin çapraz yapmayıp sol ventrikülden ve santralden çıkışı izlenmektedir. b) Moderatör bantın görüldüğü sağ ventrikülden aorta köken almaktadır.

tamamen defektif olduğu geniş (32. gebelik haftasında 15 mm ölçülen) VSD mevcut diyeti görüldü. Aort geniş, pulmoner arter dar olarak izlendi (32. haftada aort 8 mm, pulmoner arter 4.6 mm). Uzun kesitlerde normal çapraz yapının izlenmeyip, büyük damarların her iki ventrikülden paralel olarak ve pulmoner arterin santralden çıktığı dikkati çekti (Resim 2 a, b, c, d). Bu olguda soldan sağa şanti sağlayacak geniş VSD olduğundan ve postnatal ilk bir haftalık dönemde bebek asemptomatik seyir gösterdiğinden, elektif şartlarda operasyon planlanarak önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Embriyolojik dönemde büyük damarlar ortak bir trunkustan köken almakta olup, sonrasında rotasyon ve spiral bükülme gerçekleşir. Eğer bu gelişme kesintiye uğrarsa büyük damarlar spiral dönüşü ta-



a



b

RESİM 2a, b: Yirmi bir haftalık fetüste büyük arter transpozisyonu. **a)** Aortun önde yer aldığı ve pulmoner artere göre geniş olarak izlendiği, çapraz yapmayan ve paralel seyirli büyük arterler izlenmektedir. **b)** Pulmoner arter sol ventrikülden köken almaktadır.

mamlayamazlar ve transpozisyon oluşur. Hastalığın etiyojisi tam olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte gestasyonel diyabet ve annenin antiepileptik ilaç kullanımını suçlanmıştır.⁵⁻⁷

Tam transpozisyonun, sağlam ventriküler septum ya da küçük VSD'li (%74), geniş VSD'li (%21), ventriküler septal defektli ve pulmoner stenozlu (%5) ve sağlam ventriküler septum ve pulmoner stenozlu (%0.7) olmak üzere 4 tipi tanımlanmıştır.⁸ Bu tiplere göre uygulanan çok sayıda anatomik ve fizyolojik düzeltici operatif işlemler geliştirilmiştir. Ayırıcı tanıda en çok karıştırılan kalp anomalisi, her iki büyük arterin sağ ventrikülden köken aldığı çift çıkışlı sağ ventriküldür. Özellikle VSD'nin eşlik ettiği olgularda bu ayırıcı tanı daha zordur. Atrioventriküler kapakların ve aortanın yer değiştirmesi (aorta normalde santralden çıkar) göz

önüne alınarak ayırıcı tanıya gidilmelidir.^{9,10} Prenatal USG'de öncelikle kardiyak anatomiye en iyi gösteren ve birçok kardiyak defektin saptanabildiği "kalbin dört odacıklı anatomik görüntüsü" elde edilmelidir. Bu düzeyden proba anteriora doğru hafif açı verilmesiyle sol ventrikülden aort çıkışı, probun aortadan hafifçe sola doğru açılmasıyla ise pulmoner arterin sağ ventrikülden çıkışı izlenebilir. Normalde pulmoner arter aortanın solunda ve anteriorunda lokalizedir. Aorta santralden çıkar ve aortadan pulmoner artere doğru olan çapraz geçiş büyük damarlar arasındaki ilişkiyi göstermesi açısından oldukça yararlıdır. Burada dikkat edilecek önemli nokta, fetus görüntüleme açısından uygun kardiyak pozisyonda değilse, kardiyak anatomi hakkında yorumda bulunulmamalı ve işlem anne bir süre bekletildikten sonra tekrar edilmelidir. Bu şekilde uygun kardiyak pozisyon ve sistematik bir yaklaşımla, prenatal dönemde BAT ve ek kardiyak anomaliler USG ile tespit edilebilir.



c



d

RESİM 2c, d: Aynı olgunun 32. haftadaki incelemesinde santral çıkışlı pulmoner arter ile birlikte geniş VSD (15 mm) izlenmektedir.

Bonnet ve ark. 10 yıllık bir süreçte prenatal tanısı konulan 68, postnatal tanısı konulan 250 BAT olgusunu değerlendirmiştir. Preoperatif mortalitenin, prenatal tanısı konulan grupta hiç olmadığını postnatal tanısı konulan grupta ise 15 olduğunu saptamışlardır. Postoperatif mortalite ve morbiditede ise belirgin bir fark bulmamışlardır.¹¹ Kumar ve ark. ise yaptıkları bir çalışmada, prenatal tanısı konulan BAT olgularında, preoperatif mortalitenin azaldığını göstermişlerdir.¹²

BAT'li olgularda eşlik edebilecek kalp dışı malformasyon sıklığı yaklaşık %10 olup, sunulan olgularda detaylı USG incelemede ekstra kardiyak bir anomali görülmemiştir. Ayrıca, fetal karyotip nor-

mal olup ailede konjenital kardiyak anomali, maternal diyabet ve gebelikte ilaç kullanımı öyküsü saptanmamıştır. Bu değerlendirmeler sonucunda, olgularımızda kalp anomalisini açıklayacak bir sebep belirlenememiştir.

Sonuç olarak, konjenital kalp hastalıkları teşhisi için rutin fetal USG taraması günümüzde git-tikçe artan şekilde uygulanmaktadır.¹³ Prenatal teşhis, neonatal yaklaşımı belirleyip mortalite ve morbiditeyi belirgin şekilde azaltmaktadır. Uygun kardiyak pozisyonda ve sistematik bir yaklaşımla BAT olguları USG ile tespit edilip birlikte olan ek anomaliler gösterilebilir.

KAYNAKLAR

- Sadowski SL. Congenital cardiac disease in the newborn infant: past, present, and future. *Crit Care Nurs Clin North Am* 2009;21(1):37-48.
- Rao PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: part I. *Indian J Pediatr* 2009;76(1):57-70.
- Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet J Rare Dis* 2008;13(3):27.
- Alayunt EA. [Transposition of the great arteries]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006;2(12):74-85.
- Becerra JE, Khoury MJ, Cordero JF, Erickson JD. Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects: a population-based case-control study. *Pediatrics* 1990;85(1):1-9.
- Abu-Sulaiman RM, Subaih B. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 2004;25(2):137-40.
- Okuda H, Nagao T. Cardiovascular malformations induced by prenatal exposure to phenobarbital in rats. *Congenit Anom (Kyoto)* 2006;46(2):97-104.
- Freedom RM, Smallhorn JF, Trusler GA. Transposition of the great arteries. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds. *Neonatal Heart Disease*. 1st ed. London: Springer-Verlag; 1992. p. 179-212.
- 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*. 1st ed. St. Louis: Mosby; 1996. p. 84-6.
- Aydemir NA, Güven MA, Bakır İ., Enç Y, Bilal MS. Importance of prenatal diagnosis in transposition of the great arteries: case report. *Perinatoloji Derg* 2007;15(2):68-72.
- Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999;99(7):916-8.
- Kumar RK, Newburger JW, Gauvreau K, Kamenir SA, Hornberger LK. Comparison of outcome when hypoplastic left heart syndrome and transposition of the great arteries are diagnosed prenatally versus when diagnosis of these two conditions is made only postnatally. *Am J Cardiol* 1999;83(12):1649-53.
- Stümpflen I, Stümpflen A, Wimmer M, Bemaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet* 1996;348(9031):854-7.