

## Ameliyat edilmeden erişkin yaşa ulaşmış tek ventriküllü olgu

### Long-term survival in a case of unoperated single ventricle

Dr. Bilge Duran Karaduman, Dr. Hüseyin Bayram,<sup>#</sup> Dr. Hacı Ahmet Kasapkara,\*  
Dr. Telat Keleş,\* Dr. Tahir Durmaz\*

Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara

<sup>#</sup>Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Ankara

\*Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Ankara

**Özet**– Tek ventrikül nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Başlıca dispne ve siyanozla karşımıza çıkmakta olup, prognozunun kötü olması nedeni ile cerrahi tedavi uygulanmadan erişkin yaşa ulaşan hasta sayısı azdır. Literatürde ülkemizde 2–3. dekata ulaşan vakalar bildirilmekle beraber, ülkemizden bildirilen, ameliyat edilmeden en ileri yaşa ulaşan tek ventriküllü olgu olması, sunulan olguyu ilginç kılmaktadır.

**Summary**– Single ventricle is a rare congenital heart disease, typically diagnosed with dyspnea and cyanosis. The number of patients who reach adulthood without having undergone surgical treatment is limited due to poor prognosis. While some reports describe patients who have reached the 2<sup>nd</sup> and 3<sup>rd</sup> decades of life, it is very interesting that the case of the patient who has lived the longest with unoperated single ventricle is reported in Turkey.

Tek ventrikül nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır ve tüm doğumsal kalp defektlerinin yaklaşık %1.5'ini oluşturur.<sup>[1]</sup> Çift girişli sol ventrikül olarak da adlandırılmaktadır. Çift girişli tek ventrikül spektrumunu oluşturan patolojilerin %70–75'inde ana ventrikül sol ventrikül yapısındadır. Aorta, önde ve solda yer alan hipoplazik sağ ventrikülden çıkar.<sup>[2]</sup> Cerrahi olarak tedavi edilmediği zaman prognozu kötüdür, çoğunlukla süt çocukluğu döneminde ölümle sonuçlanır ve erişkin yaşa gelen olgu sayısı oldukça azdır.<sup>[3]</sup> Literatürde 5–6. dekata ulaşan olgular bildirilmekle beraber oldukça nadirdir.

Bu yazıda, cerrahi uygulanmadan erişkin yaşa ulaşan, çarpıntı nedeniyle acil servise başvuran bir olgu sunuldu.

#### OLGU SUNUMU

Kırk beş yaşında kadın hasta son bir aydır artış gösteren çarpıntı, nefes darlığı ve egzersiz kapasitesinde azalma şikayeti ile başvurdu. Üç yaşında nefes darlığı şikayeti ile başka bir merkezde değerlendirilmiş ve

tek ventrikül ile eşlik eden pulmoner darlık tanısı konmuş ve ameliyat önerilmiş fakat riski nedeni ile ailesi

ameliyatı kabul etmemiş idi. Fiziksel ve mental olarak normal gelişme paterni mevcuttu. Hastaneye başvuru zamanına kadar semptomsuz olduğundan, herhangi bir ilaç almıyordu. Hastanın boyu 160 cm ve ağırlığı 65 kg idi. Hemoglobün 13.4 gr/dl, hematokrit %46 olarak saptandı. Pulse oksimetri ile O<sub>2</sub> saturasyonu %93 idi. Fizik muayenede arter basıncı 100/65 mmHg, nabız 120 atım/dakika ve düzensiz, solunum sayısı 24/dakika olarak ölçüldü. Klinik olarak belirgin merkezi siyanoz izlenmeyen hastanın parmaklarında hafif çomaklaşma vardı. En iyi apikal bölgede ve pulmoner odakta işitilen 3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü tespit edildi. EKG'de atriyal flutter saptandı. Telekardiyografide kalp/toraks oranı kalp lehine artmıştı, pulmoner konusta belirginleşme ve periferik damarlanmada azalma mevcuttu. Transtorasik ekokardiyografide apikal dört boşluk incelemede iki ayrı atriyoventriküler (AV) kapağın tek bir ventrikül boşluğuna açıldığı, in-

#### Kısaltmalar:

AV Atriyoventriküler  
KMKG Kalbin manyetik rezonans görüntülemesi

Geliş tarihi: 04.08.2015 Kabul tarihi: 28.10.2015

Yazışma adresi: Dr. Bilge Duran Karaduman, Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Ankara.

Tel: +90 312 - 291 25 25 e-posta: bilge\_dr@yahoo.com

© 2016 Türk Kardiyoloji Derneği



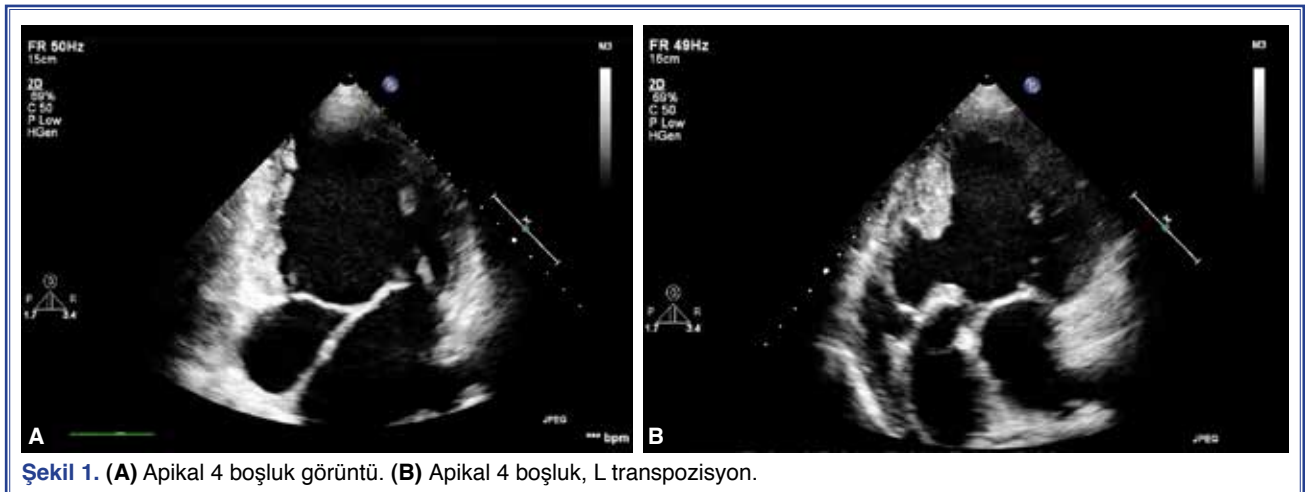
terventriküler septumun olmadığı rudimenter bir sağ ventrikül ve geniş ventriküler septal defekt izlendi (Şekil 1a). Sağ ventrikül çıkış yolu seviyesinden başlayan ve kapak düzeyinde devam eden 50 mmHg basınç farkı mevcuttu. Büyük damarların L-transpozisyonu saptandı (Şekil 1b). Ortak ventrikülün ejeksiyon fraksiyonu Simpson yöntemi ile %60 olarak hesaplandı. Kalp anomalisinin daha ayrıntılı incelenmesi amacıyla hastaya kalp kateterizasyonu yapılması önerildi fakat hasta tarafından kabul edilmedi. Tek ventrikül, pulmoner darlık ve atriyal flutter tanıları konulan hastaya, ventrikül hızının kontrolü amacı ile oral beta-bloker ve digoksin tedavisi başlandı. Varfarin ile antikoagülasyon hastanede yatış esnasında ve taburcu edilme sonrasında devam edildi. Hastaya ameliyat önerildi fakat hasta riskleri nedeni ile kabul etmedi, bu nedenle enfektif endokardit profilaksisi, uzun dönem takiplerinde hematokrit değerine göre flebotomi önerilerek rutin tıbbi kontrol önerildi.

### TARTIŞMA

Tek ventrikül, ortak ya da ayrı AV kapakların tek bir ventriküle açıldığı doğumsal bir anomalidir. Tek ventrikül etiyojisi net olarak bilinmemekle beraber genetik yatkınlıkla beraber çok etkenli olduğu düşünülmektedir. Tek ventriküllü tüm hastalarda şantın derecesine bağlı hipoksemi mevcuttur. Doğumdan hemen sonra klinik belirtiler görülmektedir. En sık dispne, taşikardi, siyanoz ve ilerleyici kalp yetersizliği görülmektedir. İlerleyen zamanlarda eritrositoz ve parmaklarda çomaklaşma eşlik edebilir.<sup>[4]</sup>

Hastaların %75 kadarında baskın ventrikül sağ ventrikülden bir ventriküler septal defekt ile ayrıl-

mış olan sol ventriküldür. Olguların %20'sinde baskın ventrikül sağ ventriküldür ve ufak, inkomplet sol ventrikül bulunur. Olguların sadece %5'inde ventrikül kütlesi tek bir tanedir.<sup>[5]</sup> Tek ventrikül, büyük arterlerin yerleşimine göre sınıflandırılabilir.<sup>[4]</sup> Büyük arterlerin normal yerleşimi Tip 1, D transpozisyon Tip 2, L transpozisyon ise Tip 3 olarak adlandırılmaktadır. Pulmoner atrezi ya da darlık olup olmadığına göre diğer bir sınıflandırma bulunmaktadır. Pulmoner atrezi olması Tip A, pulmoner darlık olması Tip B, pulmoner darlık olmaması ise Tip C olarak adlandırılmaktadır. Hastaların %80-90'ında büyük arterler yer değiştirmiştir. Pulmoner darlık ise hastaların %51'inde bulunur.<sup>[1]</sup> Tek ventriküllü olguların uzun dönemdeki prognozu pulmoner darlığın ciddiyetine bağlıdır. Ameliyat edilmemiş olgularda pulmoner darlığın yokluğunda, ilerleyici kalp yetersizliği ve ölüme yol açan aşırı hacim yükü ve artmış pulmoner kan akımı ile birlikte olan soldan sağa geniş bir şant görülür. Pulmoner darlığın varlığında, pulmoner kan akımı obstrüksiyonun derecesi tarafından belirlenir. Oliver ve ark. pulmoner stenozu olan L transpozisyonlu hastaların en iyi prognoza sahip olduklarını vurgulamıştır.<sup>[3]</sup> Fakat Moodie ve ark., ameliyat edilmemiş tek ventriküllü 83 hasta üzerinde yaptıkları çalışma sonucunda pulmoner darlığın derecesinin sağkalım üzerine etkisinin olmadığını öne sürmüşlerdir.<sup>[6]</sup> Bizim olgumuzda sağ ventrikül-pulmoner arter arasındaki tepe anlık Doppler basınç farkının transtorasik ekokardiyografide 50 mmHg olarak ölçülmesinin pulmoner damar yatağının oldukça korunduğunu ve nispeten korunmuş ejeksiyon fraksiyonu ile beraber bu olgunun çok fazla semptom vermeden erişkin yaşa ulaşmasında önemli rol oynadığını düşündürmektedir.



Tek ventrikül tanısında ekokardiyografi, kalp kate-terizasyonu ve kalbin manyetik rezonans görüntü-lemesinden (KMRG) faydalanılmaktadır. Kompleks doğumsal kalp hastalığı olan erişkinlerde ekokar-diyografi bozulmuş ventrikül geometrisi nedeni ile fonksiyonel değerlendirmede yetersiz kalabilmekte- dir. Dobutamin stres testi ile beraber KMRG işlemi kardiyak rezervi, sağ ventrikül yüklenmesi ve vent-rikül genişlemesi gibi patolojileri değerlendirmede faydalı bir yöntemdir. Özellikle semptomsuz hastalar- da tıbbi ya da cerrahi tedavi kararı verilirken iyi bir yardımcıdır.<sup>[7]</sup> Dodge-Khatami ve ark. erişkin yaşta doğumsal olarak düzeltilmiş büyük arter transpozis-yonu olan hastalarda sistemik ventrikül fonksiyonları ile sağlıklı bireylerdeki sol ventrikül fonksiyonlarını bazal ve stres KMRG ile değerlendirmişlerdir. Trans- pozisyon grubunda ameliyat edilmiş ve edilmemiş hastalar karşılaştırıldığında ameliyat edilmemiş gru- bun sistol sonu, diyastol sonu hacimleri ve ejeksiyon fraksiyonlarının ameliyat edilmiş gruba yakın olduğu saptanmıştır. Kalbin manyetik rezonans görüntüle- me si semptomsuz bireylerde ameliyat kararı vermek için hasta seçiminde önemli bir yol göstericidir.<sup>[8]</sup>

Tedavi seçenekleri eşlik eden diğer defektlere göre değişmektedir. Pulmoner akım artmış ve pulmoner hi- pertansiyon gelişmiş süt çocuklarında pulmoner arter bant operasyonu hastaların erken ölüm ve kalp yeter- sizliği riskini azaltmak için yapılabilir fakat ameliyatın yüksek mortalitesi göz önünde bulundurulmalıdır. Tek ventrikülü olan olgularda yenidoğan döneminden iti- baren uygulanacak basamaklı cerrahi tedavi tüm dün- yada kabul gören tedavi şeklidir.<sup>[9]</sup> En sık uygulanan şant operasyonu Blalock-Taussig işlemidir.<sup>[10]</sup> Yeni doğan döneminde saptanan olgularda cerrahi tedavi tartışılmaz iken, erişkin dönemde karşılaşılan olgu- lar da durum farklıdır. Tanı konulduğu anda hastalara en uygun ameliyatın uygulanması hayati önem taşır. Özellikle palyatif operasyon uygulanmamış, kalp ye- tersizliği ya da polistemi gelişmemiş Tip A-3 hastalar- da ventrikül septumu oluşturulması şeklinde düzeltici ameliyatlar başarılı şekilde uygulanabilmektedir.

Hastalarda en sık ölüm nedeni aritmiler, kalp ye- tersizliği ve ani kardiyak ölümdür. Tek ventriküle sa- hip hastaların yaşamın ilk yılında hayatta kalma oran- ları %30'dur.<sup>[11]</sup>

Literatüre göre ameliyat edilmemiş hastalarda or- talama yaşam beklentisi 4–14 yıl arasındadır.<sup>[6]</sup> Be- auchesne ve ark.nın ameliyat edilmemiş doğumsal

olarak düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu olan 44 hastada yaptıkları 144 aylık takipte; 30 hasta ameliyat edilmiş, 14 hasta ise ameliyat edilmeden takip edil- miştir. Ameliyat planlandığı anda çoğu hastada zaten sistemik ventrikülde fonksiyon bozukluğu mevcuttur; fakat buna rağmen ameliyat sonrası erken mortalite görülmemiş ve erken cerrahi sonuçların mükemmel olduğu sonucuna ulaşılmıştır. Ancak ameliyat edilen 16 hastada altı aylık takiplerde sistemik AV kapakta >3/4 yetersizlik saptanmış ve ventrikül fonksiyon bo- zukluğunun devam ettiği izlenmiştir. Dört hastaya ise kalp transplantasyonu yapılmıştır.<sup>[12]</sup> Erken dönem so- nuçları iyi olsa da geç dönem takip sonuçlarına bakıl- dığında bu hastaların erken yaşta tanı ve tedavilerinin yapılmasının önemi öne çıkmaktadır.

Literatürde erişkin yaşa ulaşmış en eski olgu Gold- berg ve ark. tarafından tanımlanmıştır.<sup>[13]</sup> Fakat bizim olgumuz gibi ameliyat edilmeden erişkin yaşa kadar gelen olgular nadir de olsa bildirilmektedir. Dünyada 5–6. dekata ulaşan çok nadir olgular bildirilmekle birlikte şu ana kadar ülkemizden bildirilen üç olgu vardır. Belgi ve ark. 21 yaşında tek ventriküle sahip bir hasta bildirmişlerdir.<sup>[14]</sup> Demir ve ark. ise cerrahi uygulanmadan erişkin yaşa ulaşan, trafik kazasına bağlı yumuşak doku travması nedeni ile acil servise başvuran 28 yaşında bir erkek hasta bildirmişlerdir.<sup>[15]</sup> Üçüncü olgu ise Temizkan ve ark.nın 23 yaşındaki bir tek ventrikül olgusudur.<sup>[16]</sup>

Olgumuzda tek ventrikülün morfolojik sol ventri- kül olması, subaortik yerleşimli hipoplazik olan sağ ventrikülün sistemik venöz akımı pulmoner artere yönlendirmesi ve pulmoner venöz akımın da tercihen aortaya gönderilmesini sağladığından, bu hastanın erişkin yaşa gelebildiği düşüncesindeyiz. Ancak, bu gibi olgularda, uzun dönemde sıklıkla nörolojik, he- matolojik ve aritmik komplikasyonlar gelişebilmekte- dir. Olgumuzda da en önemli semptom atriyal fluttera bağlı çarpıntı idi, tedavi planı için KMRG planlandı, fakat hasta ameliyatı ve ileri incelemeleri kabul etme- di. Bu olgu, ülkemizde bildirilen ameliyat edilmemiş en ileri yaşta tek ventriküllü olgudur.

***Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.***

## KAYNAKLAR

1. Driscoll DJ, Schaff HV. Single ventricle. Cardiology funda- mentals, practice. 2nd ed. St Louis: Mosby-Year Book: 1991.

2. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD. Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 1986;73:758–64. [Crossref](#)
  3. Oliver JM, Fdez-de-Soria R, Dominguez FJ, Ramos F, Calvo L, Ros J. Spontaneous long-term survival in single ventricle with pulmonary hypertension. *Am Heart J* 1990;119:201–2.
  4. Fulton DR, Freed MD. The pathology, pathophysiology, recognition, and treatment of congenital heart disease. In: Fuster V, Alexander RW, O'Rourke RA, Roberts R, King SB, Wellens HJJ, editors. *Hurst's the heart* 11th ed. New York: NY: McGraw-Hill; 2004. p. 1840–2.
  5. Hager A, Kaemmerer H, Eicken A, Fratz S, Hess J. Long-term survival of patients with univentricular heart not treated surgically. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:1214–7. [Crossref](#)
  6. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53:1124–8. [Crossref](#)
  7. Tulevski II, Romkes H, Dodge-Khatami A, van der Wall EE, Groenink M, van Veldhuisen DJ, et al. Quantitative assessment of the pressure and volume overloaded right ventricle: imaging is a real challenge. *Int J Cardiovasc Imaging* 2002;18:41–51. [Crossref](#)
  8. Dodge-Khatami A, Tulevski II, Bennink GB, Hitchcock JF, de Mol BA, van der Wall EE, et al. Comparable systemic ventricular function in healthy adults and patients with unoperated congenitally corrected transposition using MRI dobutamine stress testing. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1759–64. [Crossref](#)
  9. 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. [Crossref](#)
  10. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992;85:469–96. [Crossref](#)
  11. Samánek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992;13:152–8.
  12. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:285–90. [Crossref](#)
  13. Goldberg HL, Sniderman K, Devereux RB, Levin A. Prolonged survival (62years) with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983;52:214–5. [Crossref](#)
  14. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. A Case Report of an Adult Patient with Unoperated Single Ventricle. *Ana Kar Der* 2002;2:70–2.
  15. Demir K, Akıllı H. A Rare Case of Congenital Heart Disease in an Unoperated Adult Patient Single Ventricle. *Selçuk Tıp Derg* 2012;28:128–9.
  16. Temizkan AK, Poturoğlu Ş, Kuyubaşı Z. Single ventricle. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1996;16:97-100.
- 
- Anahtar sözcükler:** Kalp defektleri, doğumsal; tek ventrikül.
- Keywords:** Heart defects, congenital; single ventricle.