

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**KONJENİTAL OLARAK DÜZELMİŞ BÜYÜK ARTER
TRANSPOZİSYONLU HASTALARIMIZIN TANI TEDAVİ VE
İZLEM SÜREÇLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Aytaç MERAL

**UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır**

**ANKARA
2015**

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**KONJENİTAL OLARAK DÜZELMİŞ BÜYÜK ARTER
TRANSPOZİSYONLU HASTALARIMIZIN TANI TEDAVİ VE
İZLEM SÜREÇLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Aytaç MERAL

**UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır**

**Tez Danışmanı
Prof. Dr. Süheyla ÖZKUTLU**

**ANKARA
2015**

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince birlikte çalıştığımız süreçte bilgi ve deneyimleri ile kendilerinden mesleğime ve hayata dair öğrendiklerimle kişisel gelişimime katkıda bulunan, başta Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Hasan Özen olmak üzere Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı öğretim üyelerine, yan dal uzmanlarına ve araştırma görevlisi arkadaşlarıma,

Tez konumun belirlenmesinden yazımına kadar her aşamada gösterdiği sabır ve ilgi ile desteğini hiç eksiltmeyen Çocuk Kardiyoloji bölüm başkanı Prof. Dr. Süheyla Özkutlu olmak üzere değerli hocalarım Prof. Dr. Sema Özer, Prof. Dr. Dursun Alehan, Prof. Dr. Teyfik Karagöz ve Doç.Dr. Ebru Aypar'a,

Tez hazırlama sürecinde yardımlarını hiç esirgemeyen Uzm. Dr. H. Hakan Aykan'a ve Çocuk Kardiyoloji yan dal uzmanlarına,

Beni bu günlere getiren, desteklerini hep arkamda hissettiğim aileme,

Uzmanlık ve tez çalışmalarım boyunca fedakarlık ve hoş görüsüyle bana her zaman destek olan sevgili eşim Dr. Tuba Meral ve biricik kızımız Elif Meral'e,

Teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Aytaç MERAL

Ankara

ÖZET

MERAL A. Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonlu hastalarımızın tanı, tedavi ve izlem süreçlerinin değerlendirilmesi. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı. Uzmanlık tezi. Ankara, 2015. Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında ekokardiyografi, katater ve anjiyokardiyografi ile konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu (KD-BAT) tanısı alan hastalar retrospektif olarak incelenerek; tanı, tedavi ve izlem süreçlerine ait verilerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında 1985-2015 yılları arasında tanı almış KD-BAT vakaları incelemeye alındı. Situs solitus L loop (L transpozisyon), situs inversus D loop (D transpozisyon)'lu ve atriyal isomerizimli vakalar da bu gruba dahil edildi. Kardiyak kataterizasyon ve ekokardiyografi arşiv kayıtlarından dosyalarına ulaşılabilen 57 hastanın tanı tedavi ve izlem süreçleri değerlendirildi. Hastaların 36'sının erkek (%63,2), 21'inin kız (%36,8), erkek:kız oranının 1,7:1 olduğu görüldü. Hastaların tanı aldıkları ortanca yaş 8 ay (0 gün - 17 yıl) idi. Tanı anında en sık saptanan semptom 18 hastada (%31,6) morarma iken, en sık fizik muayene bulgusu 50 hastada (%87,7) üfürümdü. Çalışmamızda "situs ambiguus" ve izole levokardili vakaların literatürden daha fazla olduğu saptandı. Hastaların, 37'sinde (%64,9) atriyal septal defekt ve 38'inde (%66,8) ventriküler septal defekt (en sık perimembranöz-%50) olduğu görüldü. Yedi (%12,3) hastada morfolojik triküspit kapakta Ebstein anomalisi olduğu görüldü. Otuz bir (%54,4) hastada morfolojik sol ventrikül çıkış yolu (MLVOT) darlığı bulundu. Ventrikuloarteriyel bağlantı anomalisi olarak en sık çift çıkışlı morfolojik sağ ventrikül (ÇÇMRV) (%7) anomalisi mevcuttu. Bir hastada atriyoventriküler diskordans ile ÇÇMLV görüldü. İki hastada (%3,5) VSD'ye eşlik eden subaortik "ridge" saptandı. Hastaların 38'ine (%66,7) tanısız, 10'una (%17,6) girişimsel amaçlı (6'sına (%10,5) kalp pili implantasyonu; 3'üne (%5,3) balon anjiyoplasti ve 1'ine (%1,8) de kondüite stent uygulaması) kardiyak kataterizasyon ve anjiyokardiyografi yapıldı. AV tam blok (16 (%61,5) hastada) en sık saptanan aritmi tipi idi. Aritmi saptanan hastaların (26 hasta) 16'sına (%61,5) (konjenital AV bloklu 5 (%19,2) hasta; cerrahi sırasında ve sonrasında gelişen AV tam bloklu 11 (%42,3)

hasta) kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldığı tespit edildi. Çalışmaya dahil edilen 57 hastanın 31'ine (%54,4) toplam 48 kez cerrahi işlem uygulanmıştır. Hiçbir hastada anatomik tam onarım veya ‘‘double switch’’ ameliyatı yapılmamıştır. Takibe devam eden 41 hastanın ortalama izlem süresi 107 ± 85 ay (2ay-28 yaş) idi. İzlem sürecinde 6 hastanın eksitus olduğu bunların tamamının postoperatif dönemde kaybedildikleri öğrenildi. İzlem süresinde 13 hastada (%22,8) sistemik ventrikül disfonksiyonu geliştiği, disfonksiyon gelişme yaşının ortalama $7,04 \pm 5,6(0 -17)$ yıl olduğu görüldü. Sonuç olarak KD-BAT hastalığının seyri genel olarak eşlik eden kardiyak lezyonlarla ilişkili olduğu, ‘‘situs ambiguus’’ ve izole levokardili vakaların literatürden daha fazla saptandığı, cerrahi girişimler gözden geçirildiğinde hepsine konvansiyonel girişimler uygulandığı ve cerrahi girişimler dışında mortalite oranı çocukluk çağında daha düşük olduğu saptandı.

Anahtar kelimeler: Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu, KD-BAT, subaortik ‘‘ridge’’, VSD, MLVOT, AV tam blok, doğuştan kalp hastalığı

ABSTRACT

MERAL A. Evaluation of diagnosis, treatment, and follow-up process of our congenitally corrected transpositions of great arteries patients. Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics Cardiology. Thesis for expertness in Pediatrics. Ankara, 2015. In this study, CCTGA patients diagnosed with echocardiography, catheterization and angiography in the Department of Pediatric Cardiology at Hacettepe University School of Medicine were investigated retrospectively, and the course of their diagnosis, treatment and follow-up were evaluated. Data on patients diagnosed with CCTGA from 1985 to 2015 were compiled and analyzed. Additionally, patients with L-loop situs solitus, D-loop situs inversus, and atrial isomerism were also included in this study. The course of diagnosis, treatment, and follow-up for 57 patients, whose catheterization and echocardiography records located in the archives, were evaluated. Of these 57 patients, 36 (%63,2) were male and 21 (%36,8) were female; and the male: female ratio was 1.7:1. At the time of diagnosis, the age range of patients was 0 days to 17 years, and the median age was 8 months. The most frequent symptom at presentation, seen in 18 (%31,6) patients, was cyanosis; while the most common physical examination finding, affecting 50 (%87,7) patients, was cardiac murmur. Cases with situs ambiguus and isolated levocardia were more commonly seen in our patient group compared to those reported in the literature. Among our patients, 37 (%64,9) had atrial septal defect (ASD) and 38 (%66,8) had ventricular septal defect (VSD), with perimembranous being the most common subtype (50%). Ebstein's anomaly was detected in the morphologic tricuspid valve of 7 (%12,3) patients. Obstruction of the morphologic left ventricle outflow tract (MLVOT) was seen in 31 (%54,4) patients. Among the ventriculoarterial connection anomalies, double-outlet morphologic right ventricle was the most common one (7%). Atrioventricular discordance and double-outlet morphologic left ventricle were seen together in only one patient. VSD with subaortic ridge was detected in 2 (%3,5) patients. Cardiac catheterization and angiography were performed for diagnostic purposes in 38 (%66,7) patients and interventional purposes in 10 (%17,6) patients. Among these 10 patients, 6 (%10,5) had cardiac pacemaker implantation, 3 (%5,3) had balloon

angioplasty, and 1 (%1,8) had conduit stent placement. The most common arrhythmia seen was complete atrioventricular block (16 (61,5%) patients). Among arrhythmia detected 26 patients, permanent pacemaker implantation was performed on 16 (61,5%) patients (Congenital complete AV block was seen in 5 (%19,2 patients; AV block was seen in 11 (%42,3) patients during and after surgery). Thirty one (%54,4) of the 57 patients studied went under 48 surgical procedures overall. None of the patients had complete anatomic repair or double-switch surgery. Among the 41 patients who had multiple visits for long term follow-up at our clinic, mean duration of follow-up was 107 ± 85 days and the age range during follow-up was 2 months to 28 years. 6 patients died during follow-up, all of which were post-operative. Thirteen (%22,8) patients developed systemic ventricle dysfunction, and the mean age for emergence of the dysfunction was 7.04 ± 5.6 (range: 0-17) years. In conclusion, the prognosis of c-TGA is associated with the accompanying cardiac defects. Cases with “situs ambiguus” and isolated levocardia were more commonly seen in our patient group compared to those reported in the literature. All of the interventions were conventional surgery. Mortality rate during childhood was low, except for surgical interventions.

Key words: congenitally corrected transposition of great arteries, CCTGA, subaortic ridge, VSD, MLVOT, AV complete block, congenital heart disease

İÇİNDEKİLER

	Sayfa No:
TEŞEKKÜR.....	i
ÖZET.....	ii
ABSTRACT.....	iv
İÇİNDEKİLER	vi
SİMGELER VE KISALTMALAR.....	viii
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	x
TABLolar DİZİNİ	xii
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Prevalans, Etyoloji ve Morfogenez	2
2.2. Morfoloji.....	14
2.3. İlişkili Lezyonlar.....	15
2.3.1. Ventriküler Septal Defekt.....	16
2.3.2. Pulmoner Çıkış Yolu Obstrüksiyonu	16
2.3.3. Morfolojik Triküspit Kapak Lezyonları	18
2.4. Koroner Arter Anatomisi.....	19
2.5. Özelleşmiş İleti Sistemi	20
2.6. Klinik Bulgular	21
2.7. Tanı	22
2.7.1. Elektrokardiyogram.....	22
2.7.2. Akciğer grafisi	24
2.7.3. Ekokardiyografi.....	25
2.7.4. Manyetik Rezonans Görüntüleme	30
2.7.5. Kardiyak Kataterizasyon ve Anjiyografi.....	30
2.8. Doğal Seyir ve Tedavi	32
2.8.1. Medikal Tedavi.....	32
2.8.2. “Pacing”.....	33
2.8.3. Operasyonsuz Doğal Seyir	33
2.8.4. Konvansiyonel Cerrahi Sonuçları	34

2.8.5. Sağ Ventrikül Disfonksiyonu ve Triküspit Yetmezliği	36
2.8.6. Anatomik Onarım veya “Double Switch” Girişimi Sonuçları	37
2.9. Sonuç	41
3. YÖNTEMLER.....	42
3.1. Verilerin Toplanması	42
3.2. İstatistiksel Analiz	42
4. BULGULAR.....	46
4.1. Genel Özellikler.....	46
4.2. İlk Başvuru Sırasında Semptom ve Bulgular	46
4.3. Transtorasik Ekokardiyografik Bulgular	47
4.4. Kardiyak Kataterizasyon ve Anjiyografi Bulguları.....	52
4.5. İleti Sistemi Anormallikleri ve Artımı Bulguları	53
4.6. Ameliyat Bulguları	54
4.7. İzlem	55
5. TARTIŞMA	58
6. SONUÇLAR.....	67
7. KAYNAKLAR	70

SİMGELER VE KISALTMALAR

AK	: Aort koarktasyonu
ASD	: Atriyal septal defekt
AV	: Atriyoventriküler
AVSD	: Atriyoventriküler septal defekt
BT	: Blalock “Taussig”
ÇÇMLV	: Çift çıkışlı morfolojik sol ventrikül
ÇÇMRV	: Çift çıkışlı morfolojik sağ ventrikül
ÇOYS	: Çoklu organ yetmezliği sendromu
CRT	: Kardiyak resenkronizasyon tedavisi
EKG	: Elektrokardiyografi
IVC	: İnfior vena kava
KD-BAT	: Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu
LV	: Sol ventrikül
MLV	: Morfolojik sol ventrikül
MLVOT	: Morfolojik sol ventrikül çıkış yolu
MMV	: Morfolojik mitral kapak
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
MRV	: Morfolojik sağ ventrikül
MRVOT	: Morfolojik sağ ventrikül çıkış yolu
MTV	: Morfolojik triküspit kapak
MV	: Mitral kapak
PA	: Pulmoner arter
PAPVD	: Parsiyel anormal venöz dönüş anomalisi
PDA	: Patent duktus arteriozus
PHT	: Pulmoner hipertansiyon
PS	: Pulmoner stenoz
PSSVC	: Persistan sol süperior vena kava
NEK	: Nekrotizan enterokolit
SA	: Sinoatriyal
SVC	: Süperior vena kava

RV	: Sađ ventrikül
RVOT	: Sađ ventrikül çıkım yolu
TV	: Triküspit kapak
VA	: Ventriküloarteryel
VNC	: Ventriküler “noncompaction”
VSD	: Ventriküler septal defekt

ŞEKİLLER DİZİNİ

Sayfa No:

Şekil 2.1.	Solda normal atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel ilişki ve sağda atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans	3
Şekil 2.2.	Situs solituslu kalpte atriyoventriküler septumun ve kalp boşluklarının mekansal konumunun şematik çizimleri	4
Şekil 2.3.	Doğuştan düzelmiş büyük arterlerin transpozisyonlu kalbin şematik çizimleri	4
Şekil 2.4.	Situs solitus (izole) dekstrokardi, Situs inversus dekstrokardi.....	6
Şekil 2.5.	Kalp aksı ve pozisyonu	8
Şekil 2.6.	Situs solitus,situs inversus, sağ isomerizm ve sol izomerizm	12
Şekil 2.7.	Situs solitusda aort ve IVC'nin abdominal damarlar için kısa eksen kesitte ilişkileri	13
Şekil 2.8.	Situs inversusda aort ve IVC'nin abdominal damarlar için kısa eksen kesitte ilişkileri	13
Şekil 2.9.	Sol atriyal isomerizmde kısa eksen kesitte büyük damarlar.....	14
Şekil 2.10.	KD-BAT'a eşlik eden tüm VSD tipleri.....	17
Şekil 2.11.	Morfolojik sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığına nedenolan anatomik substratlar	18
Şekil 2.12.	Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonunda koroner arterlerin kökeni ve dağılımını gösteren kalp tabanının şematik çizimleri	20
Şekil 2.13.	KD-BAT'ta elektrokardiyogram	23
Şekil 2.14.	KD-BAT'ta akciğer grafisi.....	24
Şekil 2.15.	Atriyoventriküler ve ventrikülo arteriyel diskordans.	27
Şekil 2.16.	Situs inversus dekstrokardi (AV ve VA diskordans) ve morfolojik triküspit kapağın Ebstein anomalisi	28
Şekil 2.17.	Rastelli operasyonu.	35
Şekil 2.18.	“Double Switch” operasyonu	39
Şekil 2.19.	VSD'nin intraventriküler ‘rerouting’(yeniden yönlendirilmesi) ve atriyal switching (değiştirme)'in (Mustard veya Senning porsedürleri kombine yaklaşımı ve anatomik sağ ventrikülden pulmoner arter kondüit yerleştirilmesi	40

Şekil 3. 1. Veri toplama formu 1	44
Şekil 3. 2. Veri toplama formu 2	45

TABLULAR DİZİNİ

	Sayfa No:
Tablo 4.1. İlk başvuru sırasında semptomlar.....	46
Tablo 4.2. Eşlik eden kalp dışı sistemik hastalıklar.....	47
Tablo 4.3. Kalbin pozisyonu ile ilgili ekokardiografik bulgular	48
Tablo 4.4. Atriyal ve ventriküler septuma ait ekokardiyografik bulgular	49
Tablo 4.5. Semilunar ve AV kapakların ekokardiyografik bulguları	51
Tablo 4.6. Eşlik eden diğer kardiyak anomaliler	52
Tablo 4.7. Kardiyak kataterizasyon ve anjiografi bulguları	53
Tablo 4.8. İleti sistemi anormallikleri ve artimi bulguları.....	54
Tablo 4.9. Hastalara yapılan düzeltici cerrahi operasyon tipleri ve sayıları ile ilgili bulgular	55
Tablo 4.10. Postoperatif dönemde eksitus olan hastaların bilgileri.....	57

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu nadir görülen bir konjenital kalp malformasyonudur. Çeşitli kaynaklardan elde edilen verilerde prevalansı 1,000 canlı doğumda 0,03 olup konjenital kalp malformasyonlarının yaklaşık %0.05'ini oluşturur^{1,2}. Atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans (uyumsuz), çift diskordans, fizyolojik düzelmiş transpozisyon ve L-transpozisyon konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu (KD-BAT) yerine kullanılabilen terimlerdir. Normalde situs solitus (normal atriyal yerleşim) ile beraber sistemik venöz dönüş morfolojik sağ atriuma katılır, bu atrium morfolojik sağ ventriküle triküspid kapak ile bağlanır ve bu yapı konkordan (uyumlu) olarak bağlanmış bir pulmoner arter (PA) ile desteklenir. Pulmoner venler morfolojik sol atriuma açıldıktan sonra mitral kapak ile morfolojik sol ventriküle bağlanır ve bu yapı konkordan olarak bağlanmış aorta ile desteklenir. Bu durum atriyoventriküler (AV) ve ventriküloarteriyel (VA) konkordans olarak ifade edilir. KD-BAT'lı hastalarda normal atriyal yerleşim ile beraber sistemik venöz dönüş morfolojik sağ atriuma katılır. Bu atrium morfolojik sol ventriküle mitral kapak ile bağlanır ve bu yapı diskordan olarak bağlanmış transpoze bir pulmoner arter (PA) ile desteklenir. Pulmoner venler sol atriuma açıldıktan sonra triküspid kapak (TV) ile morfolojik sağ ventriküle (MRV) bağlanır ve bu yapı diskordan olarak bağlanmış transpoze aorta ile devam eder. Bu AV ve VA bağlantıları situs inversusta da görülebilir. KD-BAT' ta ventriküler inversiyonun potansiyel etkileri BAT ile fizyolojik olarak düzelmiştir. Yani kalbe dönen venöz kan PA'ya iletilmiş olurken ve pulmoner venöz dönüş yolu ile gelen kan aortaya iletilmiş olur.

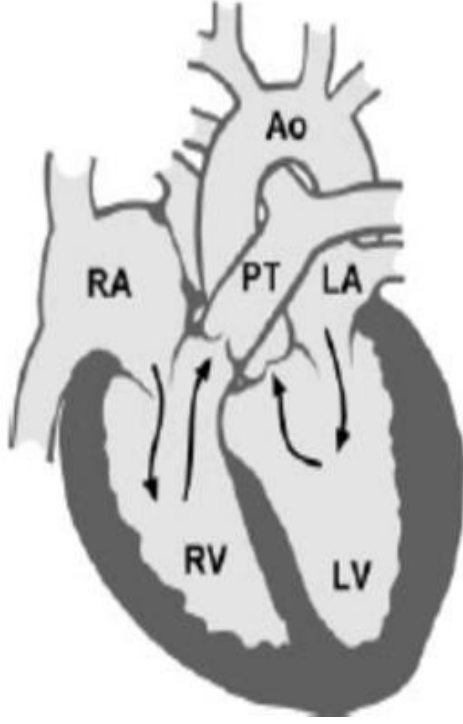
Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında takip edilen KD-BAT hastaları retrospektif olarak incelenerek; tanı, tedavi ve izlem süreçlerine ait verilerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

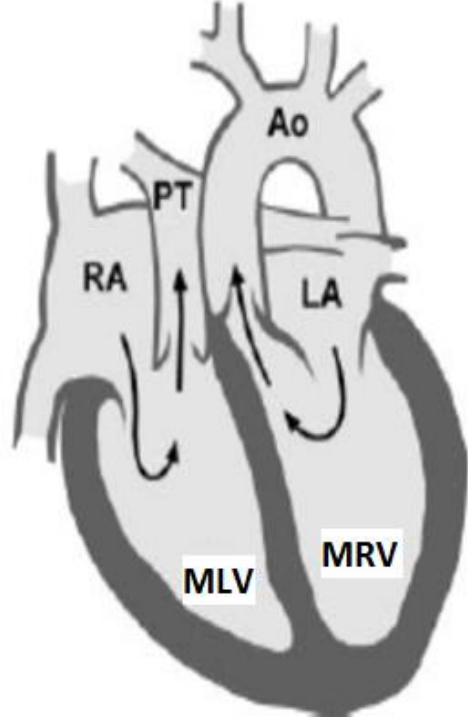
2.1. Prevalans, Etyoloji ve Morfogenez

Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu nadir görülen bir konjenital kalp malformasyonudur. Çeşitli kaynaklardan elde edilen verilerde prevalansı 1,000 canlı doğumda 0,03 olup konjenital kalp malformasyonlarının yaklaşık %0.05'ini oluşturur^{1,2}. Normalde situs solitus ile beraber sistemik venöz dönüş morfolojik sağ atriuma katılır, bu atrium morfolojik sağ ventriküle triküspid kapak ile bağlanır ve bu yapı konkordan olarak bağlanmış bir pulmoner arter (PA) ile desteklenir. Pulmoner venler morfolojik sol atriuma açıldıktan sonra mitral kapak ile morfolojik sol ventriküle bağlanır ve bu yapı konkordan olarak bağlanmış aorta ile desteklenir. Bu durum atriyoventriküler (AV) ve ventriküloarteriyel (VA) konkordans olarak ifade edilir. KD-BAT'lı hastalarda situs solitus ve normal atriyal yerleşim ile beraber sistemik venöz dönüş morfolojik sağ atriuma katılır. Bu atrium morfolojik sol ventriküle mitral kapak ile bağlanır ve bu yapı diskordan olarak bağlanmış transpoze bir pulmoner arter (PA) ile desteklenir. Pulmoner venler sol atriuma açıldıktan sonra triküspid kapak (TV) ile morfolojik sağ ventriküle (MRV) bağlanır ve bu yapı diskordan olarak bağlanmış transpoze aorta ile desteklenir (Şekil 2.1 ve 2.2). Bu hastaların büyük bir çoğunluğunda situs solitus olmakla beraber ve yaklaşık %5 situs inversus eşlik etmektedir (Şekil 2.3)³. Populasyon temelli çalışmalar bu durumun etiyolojisinde çevresel faktörlerin olası etkisini gösterse de aile öyküsü ve moleküler biyolojik araştırmalar genetik etkinin daha da önemli olduğunu göstermiştir⁴⁻⁶. Morfogenetik olarak primitif kalp tüpü bir ucundan sinüs venosus ile diğer bir ucundan trunkus arteriosus ile ilişkilidir. Normal bir kalpte sağa değil sola (L-döngü) döngü olur⁷. KD-BAT'ta bu anormal kalp döngüsü morfolojik sol ventrikülün sağa ve morfolojik sağ ventrikülün de sola yer değiştirmesine neden olur. Bu anormal kalp döngüsünün orijinleri aktif bir araştırma alanı olmaya devam etmektedir^{8,9}. Sıklıkla ventriküllerin böyle anormal döngüsü transpoze bir VA bağlantı ile ilişkilidir.

Normal

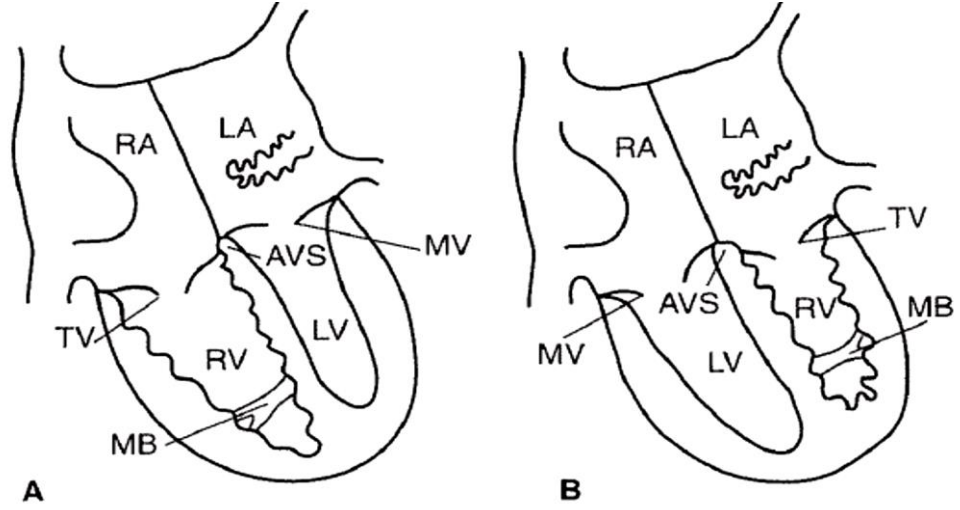


Konjenital düzelmiş transpozisyon



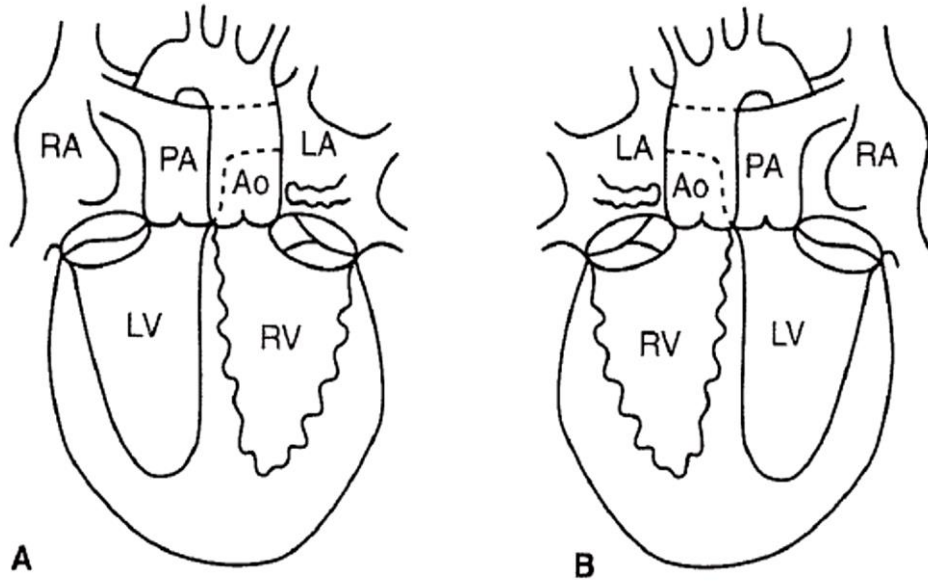
Şekil 2.1. Solda normal atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel ilişki ve sağda atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans

Solda normal atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel ilişkiler gösterilirken sağda atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordansın mevcut olduğu KD-BAT gösterilmiştir. KD-BAT'ta büyük arterlerin normal ilişkileri kaybolur ve pulmoner trunkus aortanın önünde seyretmez. Ao, aorta; LA, morfolojik sol atrium; LV, morfolojik sol ventrikül; PT, pulmoner trunkus, RA, morfolojik sağ atrium; ve RV, morfolojik sağ ventrikülü belirtir (Şekil modifiye edilmiştir)¹⁰.



Şekil 2.2. Situs solituslu kalpte atriyoventriküler septumun ve kalp boşluklarının mekansal konumunun şematik çizimleri.

A: Atriyoventriküler konkordans (normal kalp). Atriyoventriküler septum sol ventrikül ile sağ atriumu ayırır. B: Atriyoventriküler diskordans. Atriyoventriküler septum sol ventrikül ile sol atrium ayırır. RA, sağ atrium; LA, sol atrium; RV, sağ ventrikül; LV, sol ventrikül; TV, triküspit kapak; MV, mitral kapak; AVS, atriyoventriküler septum; MB, moderatör bant¹¹.



Şekil 2.3. Doğuştan düzelmiş büyük arterlerin transpozisyonlu kalbin şematik çizimleri.

A: Situs solitus ve L döngü. B: Situs inversus ve D döngü. Ao, aorta; LA, morfolojik sol atrium; LV, morfolojik sol ventrikül; RA, morfolojik sağ atrium; ve RV, RV morfolojik ventrikülü belirtir¹¹

Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonlu hastalarda kompleks kalp malpozisyonları, atriyal ve visseral situs anomalileri sıklıkla gözlenmektedir. Kardiyak malpozisyonlar, kalbin anormal lokalizasyon göstermesi veya diğer organlar anormal lokalizasyon gösterirken kalbin sol hemitoraksta yerleşmiş olmasıdır¹². Sıklıkla kompleks visero-atrilyal situs anomalileriyle birlikte dir¹².

Dekstroardi, mezokardi, izole levokardi, perikardiyal defektler ve ektopia kordis kardiyak malpozisyonlardır¹³.

Dekstroardi; kalbin, aksı (kalbin apeksinden geçen uzun eksen) sağda olmak üzere sağ hemitoraksta yerleşmiş olmasıdır. Dekstroardi, situs solitus (organların normal yerleşimi) (Şekil 2.4A), situs inversus (organların sağ sol lokalizasyonlarının değişmesi) (Şekil 2.4B, Şekil 2.16A) veya belirlenemeyen situsla (ambiguus, "indetermine") birlikte olabilir¹³. Situs solitusla birlikte olan dekstroardi izole dekstroardidir. Dekstropozisyon (sekonder dekstroardi); kalp ekstrakardiyak nedenlerle sağa doğru yer değiştirmiştir. Dekstroardiden farklı olarak kalp aksı soldadır.

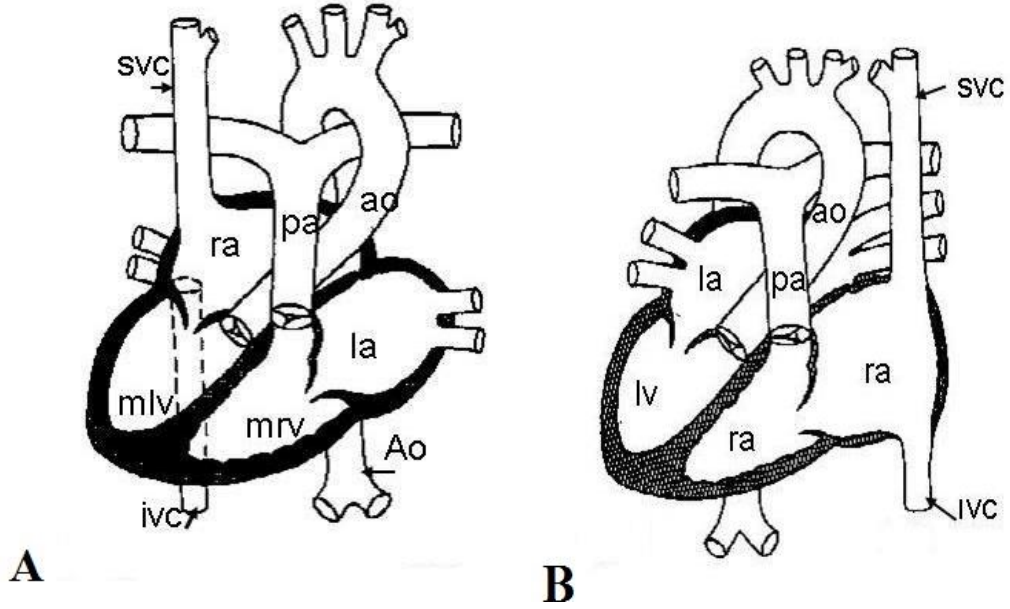
Mezokardi; kalbin lokalizasyonu ve aksı orta hattadır. Mezokardili vakaların çoğu situs solitusla birlikte dir. Ancak situs inversus ve ambiguusla birlikte de olabilir.

İzole levokardi; atriyumların ve organların anormal lokalizasyonuna rağmen kalp sol hemitoraksta ve kalp aksı soldadır. İzole levokardi, situs inversus veya situs ambiguusla birlikte bulunabilir. Situs inversus, atriyum ve organların normal lokalizasyon ve pozisyonlarının sağ-sol ilişkilerinin tersine dönmesidir. Situs ambiguusda organ ve atriyumların, bilateral simetrik veya belirli olmayan yerleşimleri söz konusudur.

Heterotaksi organların pozisyonlarının anormal olmasıdır. İnsan embriyosunda sağ-sol asimetrisi mevcuttur. Ailesel heterotaksi de otozomal dominant, otozomal resesif ve X'e bağlı geçiş gösterilmiştir^{14,15}. Bazı heterotaksili ailelerde hem situs inversus hem de situs ambiguus görülmüştür.

Segmental yaklaşım, konjenital anomalili yapıların sistematik olarak incelenmesidir. Bu yolla organların, atriyumların, atriyoventriküler bağlantının, ventriküllerin, ventriküloarteriyel bağlantının ve büyük damar patolojilerinin çözümü mümkün olur. Kalp altı segmentte incelenir. Bunlar sistemik ve pulmoner venler,

atriyal situs, atriyoventriküler bağlantı, ventriküller ve infundibulum, ventriküloarteriyel bağlantı, büyük arterler ve duktustur¹².



Şekil 2.4. A) Situs solitus (izole) dekstrocardi, B) situs inversus dekstrocardi

A) Kalp dışında organların yerleşimi normaldir. Morfolojik sağ atriyum sağda, morfolojik sol atriyum solda lokalize, karaciğer sağda, mide ve dalak soldadır. Kalp predominant olarak sağ hemitoraksda, kalp apeksi (kalbin uzun aksı) sağdadır. Bu çizimde atriyoventriküler dikordans ve ventriküloarteriyel konkordans mevcuttur. Ao: aort, pa: pulmoner arter, mrv: morfolojik sağ ventrikül, mlv: morfolojik sol ventrikül, ra: sağ atriyum, la: sol atriyum, scv: süperiyor vena kava, ivc: inferiyor vena kava, right: sağ, left: sol.

B) Organların sağ, sol lokalizasyonları değişmiştir. Kalp predominant olarak sağ hemitoraksda, kalp apeksi (kalbin uzun aksı) sağdadır. Morfolojik sağ atriyum solda, morfolojik sol atriyum sağdadır.. Ao: aort, pa: pulmoner arter, rv: sağ ventrikül, lv: sol ventrikül, ra: sağ atriyum, la: sol atriyum, scv: süperiyor vena kava, ivc: inferiyor vena kava, right: sağ, left: sol. ¹³

İki boyutlu ekokardiyografi, konjenital kalp hastalıklarının doğru ve tam tanılabilmesi için kullanılan en güvenilir tanı yöntemidir.

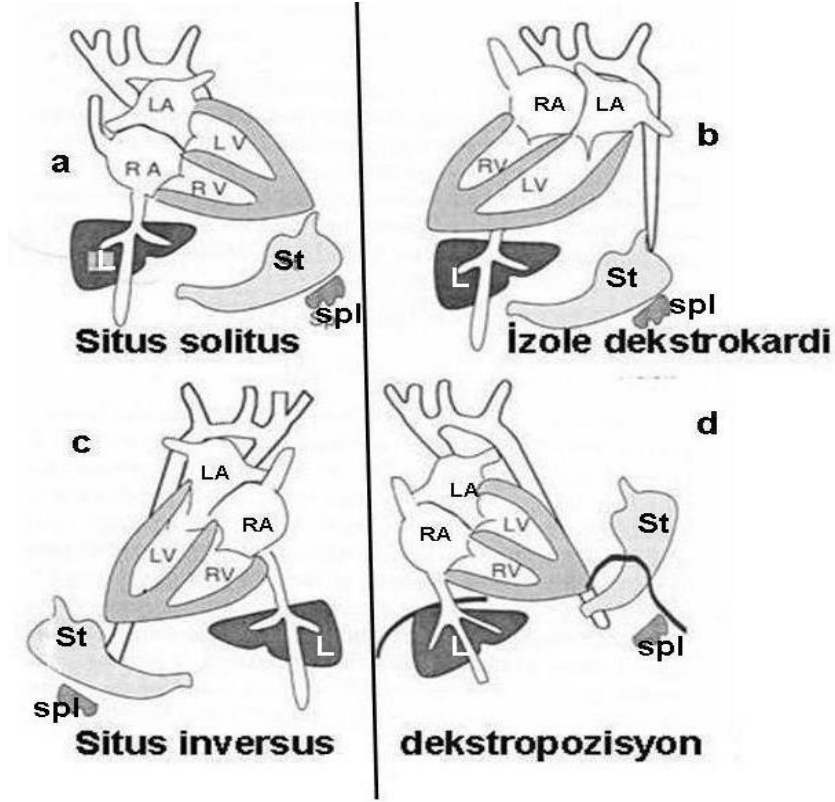
Vücudumuzdaki çift organlarımızdan böbrekler ve beyin hemisferleri simetrik yapıda oldukları halde akciğerler, bronşlar ve kalp boşlukları asimetric yapıdadırlar. Kalp, mide, dalak ve karaciğer gibi tek olan organlarımız da özel lokalizasyon gösterirler. Abdominal organların situs karaciğer ve midenin lokalizasyonlarıyla değerlendirilir. Genellikle mide, dalak ve pankreas vertebranın aynı tarafında lokalize olurlar.

Viseral ve atriyal situs ilk değerlendirilen segmenttir. Bu segmente atriyal situs tayininde anahtar rol oynayan sistemik ve pulmoner venöz bağlantılar da dahil edilmelidir. Pulmoner venöz bağlantılar genellikle sol atriyumu suprahepatik vena kava inferior da sağ atriyumu tanımlar. Bazen venöz bağlantılar ve viseral situs atriyal situsla uygun olmayabilir (özellikle situs ambiguusta değişkendir).

Genellikle atriyumların ve organların lokalizasyonları belirli bir düzen içerisinde ve konkordan (uyumlu) ilişkidir.

Üç tip viseroatriyal yerleşim vardır:

1. Situs solitus: Morfolojik sağ atriyumun sağ tarafta, morfolojik sol atriyumun sol tarafta, organ ve damarların alışılmış düzende yerleşim göstermesidir (Şekil 2.5A).
2. Situs inversus: Ayna hayali yerleşim düzenidir. Morfolojik sağ atriyum sol tarafta, morfolojik sol atriyum sağ tarafta, karaciğer solda, mide ve dalak sağ tarafta lokalizedir (Şekil 2.5C). Organ ve damarların sağ-sol ilişkisi değiştiği halde anteroposterior ve süperinferior ilişkileri değişmez.
3. Situs ambiguus: Anatomik olarak belirli olmayan situstur. Organlar situs solitus ve inversusdan farklı olarak anormal yerleşim (heterotaksi) gösterirler. Tek taraflı organlardan karaciğer orta hatta, dalak asplenik, sağ taraflı tek dalak veya polisplenik olabilir. Atriyumlar izomeriktir. Akciğer ve bronşlar çoğu zaman izomerizm gösterirler.



Şekil 2.5. Kalp aksı ve pozisyonu

A) Situs solitus (organların normal yerleşimi). Kalp predominant olarak sol hemitoraksda (levokardi), kalp apeksi (kalbin uzun aksı) soldadır. Morfolojik sağ atriyum sağda, morfolojik sol atriyum solda lokalize, karaciğer sağda, mide ve dalak soldadır

B) Situs solitus (izole) dekstrokardi. Kalp predominant olarak sağ hemitoraksda, kalp apeksi (kalbin uzun aksı) sağdadır. Morfolojik sağ atriyum sağda, morfolojik sol atriyum solda lokalize, karaciğer sağda, mide ve dalak soldadır

C) Situs inversus dekstrokardi. Organların sağ, sol lokalizasyonları değişmiştir. Kalp predominant olarak sağ hemitoraksda, kalp apeksi (kalbin uzun aksı) sağdadır. Morfolojik sağ atriyum solda, morfolojik sol atriyum sağda lokalize, karaciğer solda, mide ve dalak sağdadır

D) Dekstropozisyon. Kalp predominant olarak sağ hemitoraksda, kalp apeksi (kalbin uzun aksı) soldadır. Morfolojik sağ atriyum sağda, morfolojik sol atriyum solda lokalize, karaciğer sağda, mide ve dalak soldadır L: karaciğer, St: mide, spl: dalak, R: sağ.(Silverman NH. Cardiac Situs and Malpositions. In: Silverman NH(ed). Pediatric Echocardiography. Baltimore: Williams and Wilkins,1993: 303-327.)'den alınmıştır¹³.

İzomerizm; akciğerler ve atriyumlar gibi çift fakat asimetric olan organların, ayna hayali simetri göstermesidir. Yani sol veya sağ atriyum veya akciğer izomerizminde ayna hayali bilateral sol veya sağ atriyum ya da bilateral sol veya sağ akciğer mevcuttur.

Dalak anomalileri sıklıkla kompleks konjenital kalp hastalıkları ve viseral anomalilerle birlikte bulunurlar. Ancak konjenital kalp hastalıklarının sebebi

değillerdir. Splenik primordium oluşumu ile atriyoventriküler kanal ve konuturunkal bölünme eş zamanlı olur.

Genellikle situs ambiguusla birlikte aspleni sağ izomerizm, polispleni de sol izomerizm olarak tanımlanır. Ancak sağ atriyal izomerizimli hastaların hepsinde aspleni ve sol atriyal izomerizimli hastaların hepsinde polispleni olmadığı gösterilmiştir¹⁶. Benzer şekilde situs ambiguusla birlikte bilateral üç loblu akciğerler aspleni sendromunu veya iki loblu akciğerler de polispleni sendromunu ima etmekteyse de, akciğer izomerizmi her zaman atriyal situs için geçerli olamayabilir¹². Asplenili vakaların hepsi bilateral üç loblu ve polisplenili vakaların da hepsi bilateral iki loblu akciğerlere sahip değillerdir. Ayrıca bilateral iki loblu akciğerler sol izomerizm ve polispleniden ziyade sıklıkla normal morfolojinin bir varyasyonu olabilir¹².

Abdominal situs ambiguus ve sağ atriyal izomerizmde karaciğer ekseri orta hatta ve simetrik iki sağ lob morfolojisine sahiptir (sağ hepatik izomerizm). Safra kesesi tek ve kanalları açıktır. Mide ve pankreas solda, sağda veya orta hatta olabilir. Barsakların malrotasyonu kuraldır. Aort ve vena kava inferior vertebranın aynı tarafında ve asimetriktirler. Univentriküler atriyoventriküler bağlantı ve pulmoner darlık ya da pulmoner atrezi sıklıkla eşlik eden kardiyak anomalilerdir.

Polispleni sendromunda abdominal organların situsü belirsiz, ayna hayali veya normal olabilir. Birden çok olan dalak mide ile birlikte vertebranın aynı tarafındadır. Safra kesesi tek fakat bilier atrezi olabilir¹². Azigos ven devamlılığı gösteren vena kava inferiorda, bilateral pulmoner venöz dönüş anomalileri sık görülür.

Bazen aspleni ve polisplenili vakalarda normal kalp bulguları, nadiren de atriyal izomerizmde normal dalak olabilir. Bu nedenle kardiyovasküler, solunum ve sindirim sistemleri ayrı ayrı değerlendirilmelidir.

Klinik olarak akciğerlerin situsü, göğüs filmindeki hava bronkogramında iki ana bronş uzunluklarının mukayesesi ile tanımlanır. Normalde karina ile iki üst lob bronşları arasındaki mesafe solda sağın 1,5-2,5 katı kadardır. Pulmoner izomerizmde her iki bronşun uzunlukları ya sol ya da sağ bronş uzunluğundadır.

Atriyal situsun tayini için morfolojik sağ atriyumun tanımlanması gerekir. Sağ atriyumun anatomik özelliği fossa ovalis limbusudur. Fossa ovalis

ekokardiyografiyle, ameliyatta ve otopside değerlendirilebilir. Atriyal septumun olmadığı veya transtorasik ekokardiyografiyle iyi gösterilemediği durumlarda atriyal morfoloji atriyumların serbest duvarları ile tanımlanabilir. Morfolojik sağ atriyum apendiksi geniş tabanlı, künt tepeli üçgen şeklindedir ve geniş bir tabanla atriyumun venöz komponentine bağlanır. Bu bileşim dıştan sulkus terminalis ve içten terminal krestle ayrılır. Sol atriyumda bu oluşumlar yoktur ve sol atriyum apendiksi parmak şeklinde ince ve uzundur, atriyum kavitesine dar bir boyunla bağlanır. Atriyal apendiksler ekokardiyografiyle suprasternal çentik ve parasternal kısa eksen kayıtlarda görülebilirse de her zaman güvenilir olmayabilir (sağ apendiks sağ akciğer tarafından örtülür). Sonuç olarak tek atriyumun varlığı, ince rudimenter atriyal septum kalıntısı, anormal fakat benzer bilateral simetrik apendiksler, anormal simetrik venöz bağlantılar nedeniyle atriyumların internal ve eksternal morfolojilerinin tanımlanması her zaman mümkün olmayabilir. Ancak bazı otörler IVC'nın suprahepatik segmentinin hemen her zaman morfolojik sağ atriya açılmasının sağ atriyumun göstergesi olarak güvenilir bir bulgu olduğunu vurgulamışlardır. Ayrıca koroner sinüs de sağ atriyum morfolojisi için güvenilir bir bulgudur. Bu nedenle atriyal situsi göstermek için kullanılan en pratik yöntem, IVC ve aortanın birbirleriyle ve vertebra ile olan ilişkilerinin, hepatic venlerin IVC ve atriyumlarla olan bağlantılarının gösterilmesi esasına dayanır.

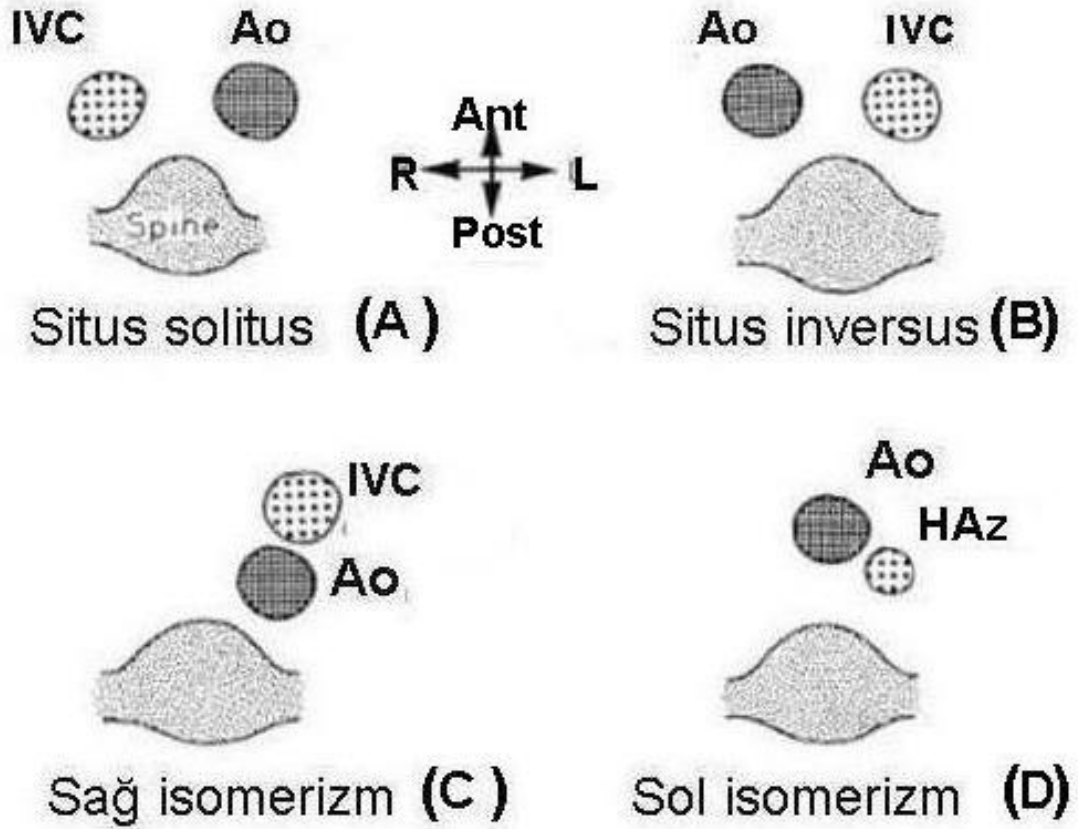
Situs solitusda aorta ve IVC vertebranın önünde, aorta solda IVC sağda hafif önde ve simetriktir (Şekil 2.6A, 2.7). Situs inversusda durum bunun tersidir (Şekil 2.6B, 2.8A). Hepatic venler birleşerek IVC'nin sağ atriya açıldığı yere yakın veya o noktada IVC'ye açılırlar. Situs solitus ve inversus gibi lateralizasyon gösteren durumlarda azigos veya hemiazigos ven devamlılığı da olsa hepatic venler suprahepatik bir kanalla (kaval sistem) drene olurlar.

Sağ izomerizmde aorta ve IVC vertebranın aynı tarafında ya sağında ya da solunda birlikte seyrederek ve asimetriktirler. (Şekil 2.6C, 2.8B). IVC, aortanın her zaman anterolateralinde ve sağ atriya drene olur. IVC yokluğu, azigos ven devamlılığı çok nadirdir. Hepatic venlerin hepsi veya sağ hepatic ven IVC ile birleşerek (parsiyel anormal hepatic dönüş) sağ taraflı atriya açılırlar. Sağ tarafta lokalize ve tek dalaklı vakalarda IVC kesintisi hemen hiç görülmez.

Sol izomerizmde, aorta ve IVC yine vertebranın aynı tarafında ya sağında ya da solunda birlikte seyrederek (Şekil 2.6C, 2.9). IVC'nin suprarenal segmenti sıklıkla total olarak olmadığı için abdominal ven azigos veya hemiazigos ven devamlılığı göstererek iki süperior kaval vene, atriumlara veya koroner sinüse açılırlar. Bu damarlar aortanın arkasındadır. Hemiazigos venin izomerizm dışında SVC, atriyum veya koroner sinüse drenajı son derece nadirdir. IVC'nin doğrudan atriumlardan birine açıldığı vakalar da bildirilmiştir. Aorta genellikle orta hattadır ancak sağ veya solda da olabilir. Bazen venöz damar görülmeyebilir. Sol izomerizmde bilateral azigos ven görülmüştür¹². Hepatik venler tek tek, bilateral veya unilateral olarak atriumlara açılırlar. Yani total anormal hepatic venöz dönüş görülür. Daha yeni çalışmalarda sol atriyal izomerizimli vakaların 1/3'ünde hepatic venlerin suprahepatik bir kanalla atriumlara açıldığı bildirilmiştir¹⁶. Bu durumda IVC'nin sağ taraflı atriya bir suprahepatik kanalla açıldığı sol izomerizimli vakalar, sağ izomerizimli vakalarla karışabilir¹⁶. Tanıyı koyabilmek için interatriyal septumun ve apendikslerin morfolojisi veya penetran göğüs grafisi yardımcı olabilir.

Sağ izomerizmde sıklıkla sağ SVC ve bilateral venöz bağlantı (%58-70) görülür. Venöz bağlantılar morfolojik olarak normal anatomik yerlerinde olur. Sağ izomerizimli ve tek SVC'li vakalarda koroner sinüs bulunması nadirdir.⁴ Sol izomerizmde sağ SVC, sol SVC veya bilateral süperior kaval bağlantı (%18-50) görülebilir. Bağlantı yerleri anormaldir. Bilateral kaval bağlantılı vakalarda "bridging innominate" ven olabilir¹².

Sol izomerizmde koroner sinüs varlığı beklenen bir bulgudur. Asplenili vakaların %95'inde, polisplenili vakaların %26'sında koroner sinüs septumu yoktur¹². Sol izomerizmde sol SVC varsa koroner sinüse açılabilir¹². Koroner sinüs septumunun olmadığı durumlarda sol SVC atriya direkt açılır¹². Bu durumda her iki atriyum arasında bağlantıya neden olan koroner sinüs varlığı araştırılmalıdır. Bilateral SVC'nin doğrudan atriumlara birleştiği çatısız koroner sinüs çok nadirdir¹⁶.



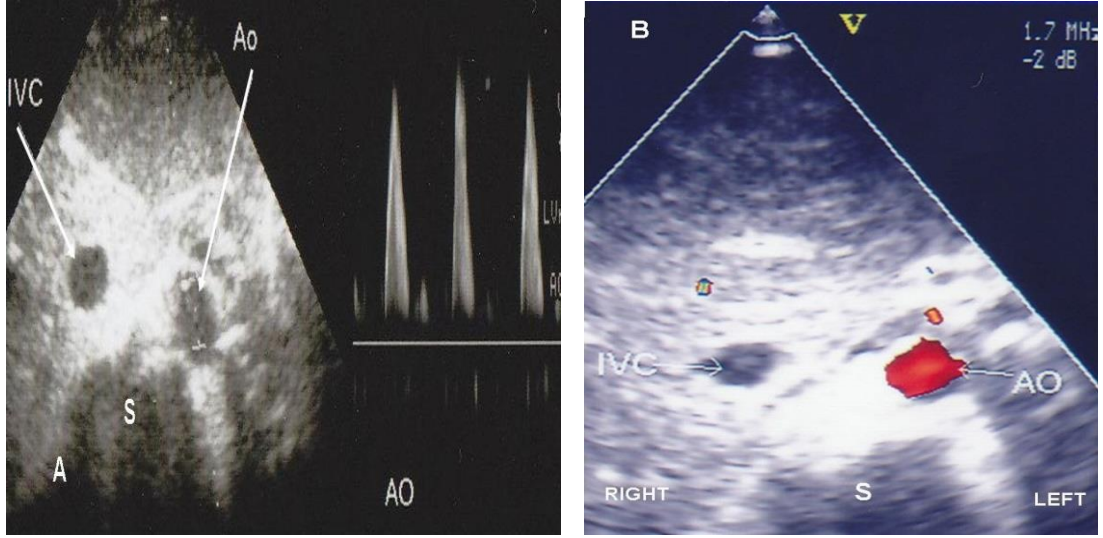
Şekil 2.6. Situs solitus, situs inversus, sağ isomerizm ve sol izomerizm

A) Situs solitus, aorta ve IVC vertebranın önünde, aorta solda, IVC sağda hafif önde ve simetriktir.

B) Situs inversus, aorta ve IVC vertebranın önünde, aorta sağda IVC solda hafif önde ve simetriktir.

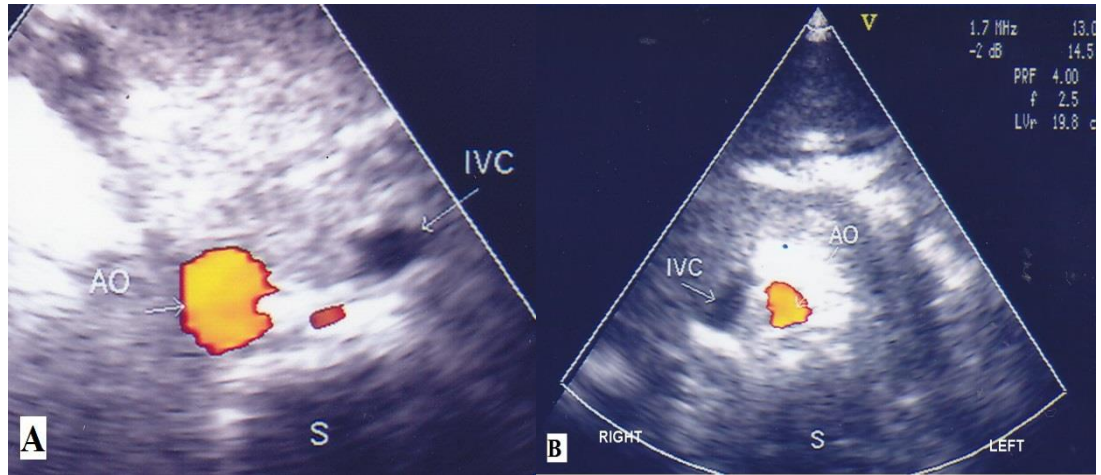
C) Sağ isomerizm, aorta ve IVC vertebranın aynı tarafında ya sağında ya da solunda birlikte seyrederek ve asimetriklerdir. IVC, aortanın her zaman anterolateralindedir.

D) Sol isomerizm, aort çoğu zaman orta hatta ve vertebranın önündedir. IVC'nin suprarenal segmenti sıklıkla total olarak olmadığı için abdominal ven azygos (sağda) veya hemiazygos ven (solda) devamlılığı gösterir ve aortun arkasındadır Ao: aort, IVC: inferior vena kava, HAz: hemiazygos ven. R: sağ, L: sol. Ant: anterior, Post: posterior¹³.



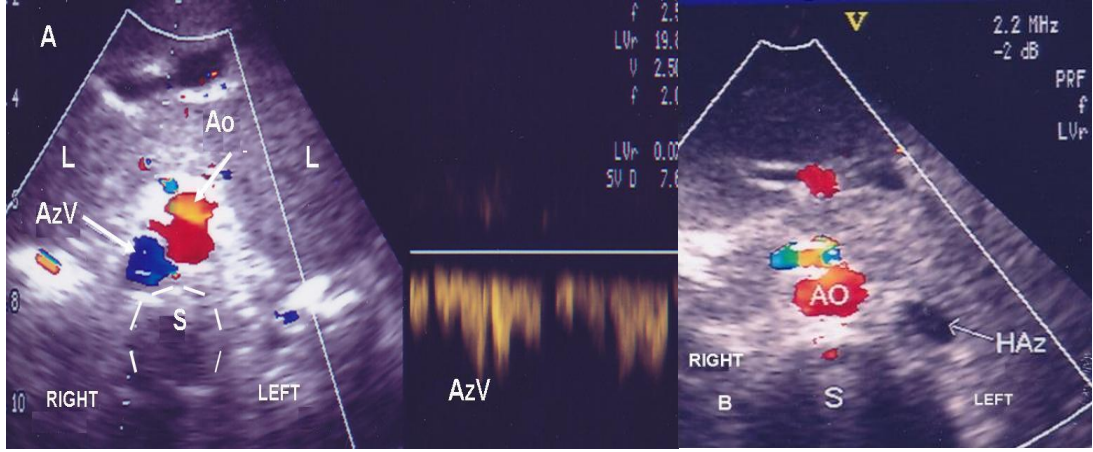
Şekil 2.7. Situs solitusda aort ve IVC'nin abdominal damarlar için kısa eksen kesitte ilişkileri

Situs solitusda aort ve IVC'nin abdominal damarlar için kısa eksen kesitte ilişkileri. Aorta ve IVC heriki postnatal ekogramda da (A,B) vertebranın önünde, aorta solda, IVC sağda hafif önde ve simetrikidir. Doppler ekonun örnek volümü aortadır (A). Ao: aort, IVC: inferior vena kava. RIGHT: sağ, LEFT: sol, S: vertebra¹³.



Şekil 2.8. Situs inversusda aort ve IVC'nin abdominal damarlar için kısa eksen kesitte ilişkileri

Situs inversusda aort ve IVC'nin abdominal damarlar için kısa eksen kesitte ilişkileri. Aorta ve IVC vertebranın önünde, aorta sağda, IVC solda hafif önde ve simetrikidir. Ao: aort, IVC: inferior vena kava. RIGHT: sağ, LEFT: sol, S: vertebra.(A) Abdominal kısa eksen kesitte sağ atriyal isomerizm, aorta ve IVC vertebranın sağında birlikte seyrediyor ve asimetrikidir. IVC hafif anterolateraldir. Ao: aort, IVC: inferior vena kava. RIGHT: sağ, LEFT: sol, S: vertebra.(B)¹³



Şekil 2.9. Sol atriyal isomerizmde kısa eksen kesitte büyük damarlar

Büyük damarlar için abdominal kısa eksen kesitte sol atriyal isomerizm, aorta ve azigos ven vertebranın sağında (kürsör azigos venedir) (A) ve solunda (B) birlikte seyrediyor ve asimimetrik. Azigos ven aortun arkasındadır. Karaciğer orta hatta yerleşmiştir. Vurulu Doppler örnek volmu azigos venedir (A). Ao: aort, RIGHT: sağ, LEFT: sol, S: vertebra, AzV: azigos ven, L: karaciğer¹³.

2.2. Morfoloji

Konjenital olarak düzelmiş transpozisyon nadir olmasına rağmen son birkaç yıldır temel morfolojik tanımlamalar yapılmış ve önemli çalışmalar yayınlanmıştır¹⁷⁻²⁰. Düzelmiş transpozisyonun cerrahi tedavisindeki gelişmeler ilgili anatomiye yeniden değerlendirme fırsatı sağlamıştır^{21,22}. Belirtildiği gibi düzelmiş transpozisyonlu hastaların yaklaşık %5'inde situs inversus görülmektedir³. Ayrıca, hastaların yaklaşık %25'inde dekstrocardi ya da mezocardi görülür¹⁹. Düzelmiş transpozisyonun ventriküler topolojisinde (ventriküllerin göreceli yerleşimi) sağ ventrikül morfolojik sol ventrikülün solunda yerleşmiştir. Bu anormal döngü sonucunda ventriküller bir sol el modeline uygun yerleşmiştir²³. Yani; biri eğer interventriküler septumun sağ ventrikül yüzeyine karşı avuç içini yerleştirirse başparmak girişi ve diğer parmaklar ise çıkışı gösterir. Normalde D-döngülü ventriküllerde kullanılan sağ el modelinden farklı olarak KD-BAT' ta sol el modeli kullanılması gereklidir. İnterventriküler septum AV diskordansın özelliklerinden biri olan daha sagittal veya yatay konumda olma eğilimindedir. Bu atriyal ve ventriküler septum "malalignment"ıdır. Kalbin dört boşluğunun kesişim yeri olan kruks kordis düzeyinde atriyal septum ve ventriküler septum buluşur. Ancak atriyal septum öne ve sağa devam etmesiyle değişken bir boşluk oluşturarak ventriküler septumdan değişken derecede bir sapma olur¹⁸. Atriyal septum ve ventriküler septum bu

“malalignment”ının ventriküler septal defekt büyüklüğüne, ventriküler çıkış akımlarına ve ileti sistemine etkileri vardır²⁴. Sağ taraftaki AV kapak iki papiller kaslar ile mitral kapak özelliklerine sahip olup interventriküler septum üzerinde hiçbir insersiyonu yoktur. Penny ve ark. bu yapıda mitral kapakların (MV) %10’unda önemli ekokardiyografik anormallikler olduğuna dikkat çekmişlerdir²⁵. Soldaki AV kapak triküspit kapak (TV) özelliklerine sahiptir. Bu kapağın önde yerleşmesi septal kapakçığı membranöz septumun septal “malalignment”ının yarattığı "boşluk" içine getirmesi nedeniyle kapak sıklıkla anormaldir. Böylece bu kapakçık sol ventrikül çıkış yoluna bir engel oluşturabilir¹⁸. Sıklıkla AV diskordans büyük arter transpozisyonu (BAT) ile ilişkilidir. Sol taraftaki aortik kapak görel olarak mutlak olmamakla beraber pulmoner kapağa göre daha önde bulunmaktadır²³. Freedom ve ark. aortanın solda ve önde yerleşiminin tam transpozisyon, çift çıkışlı sağ ventrikül, anatomik düzelmiş malpozisyon, supero-inferiorventriküller ve tek ventrikül bağlantılarında da oluşabileceğini göstermiştir^{26,27}. Sol ventrikül çıkış yolu derinde sağ ve sol AV kapaklar arasında sıkışmış olması nedeniyle daha kolay tıkanmaya yol açabilir. Sıklıkla pulmoner kapak mitral kapak ile fibröz süreklilik gösterir. Solda ve önde aort müküler infundibulum tarafından desteklenir fakat iki AV kapak ile süreklilik içinde değildir. Sağ ventrikül çıkış yolu ve aortun obstrüktif lezyonları belki de daha az üzerinde durulmaktadır. Birçok çalışma ciddi sol AV kapak yetersizliği ile birlikte bu sorunun daha sık olduğunun göstermektedir. Sistemik çıkış yolu tıkanıklığı fonksiyonel ve / veya gerçek aort kapak atrezisinin yanısıra arkus aortanın obstrüktif anomalileri şeklinde olabilir²⁸⁻³⁰.

2.3. İlişkili Lezyonlar

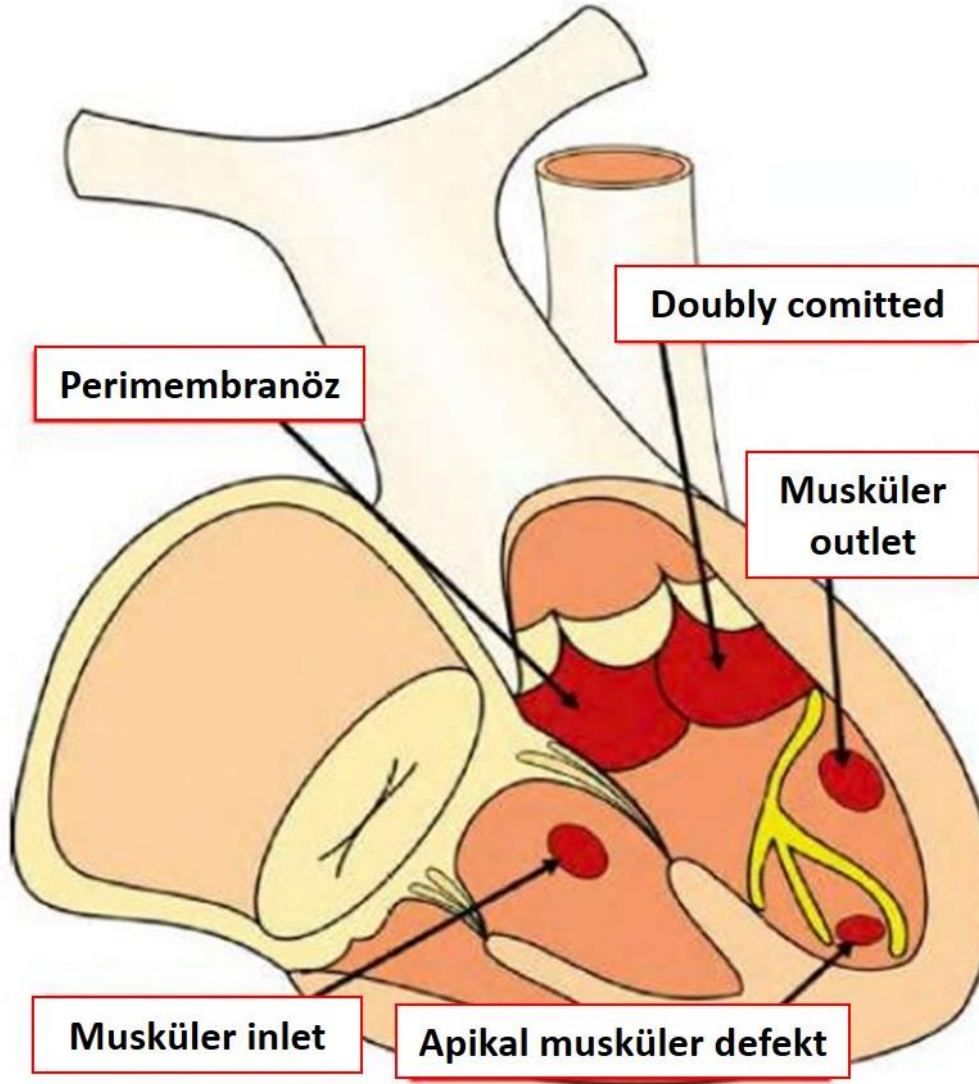
Konjenital olarak düzelmiş transpozisyonu olan hastaların %90’ında ilişkili anomaliler vardır³¹. En sık görülen anormallikler VSD, morfolojik sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı (MLVOT) ve sol taraflı triküspit kapak anomalileridir.

2.3.1. Ventriküler Septal Defekt

Düzelmiş transpozisyonu olan vakaların yaklaşık %80'ine ventriküler septal defekt (VSD) eşlik eder²⁰. Defektler genellikle perimembranözdür (Şekil 2.10). Bu durum atriyal ve septal “malalignment”ın bir sonucudur¹⁸. Defektler genellikle büyük ve anterior uzantılı olup intraventriküler tünele uygundur. Diğer nadir defektler ise subarteryel veya müküler defektlerdir.

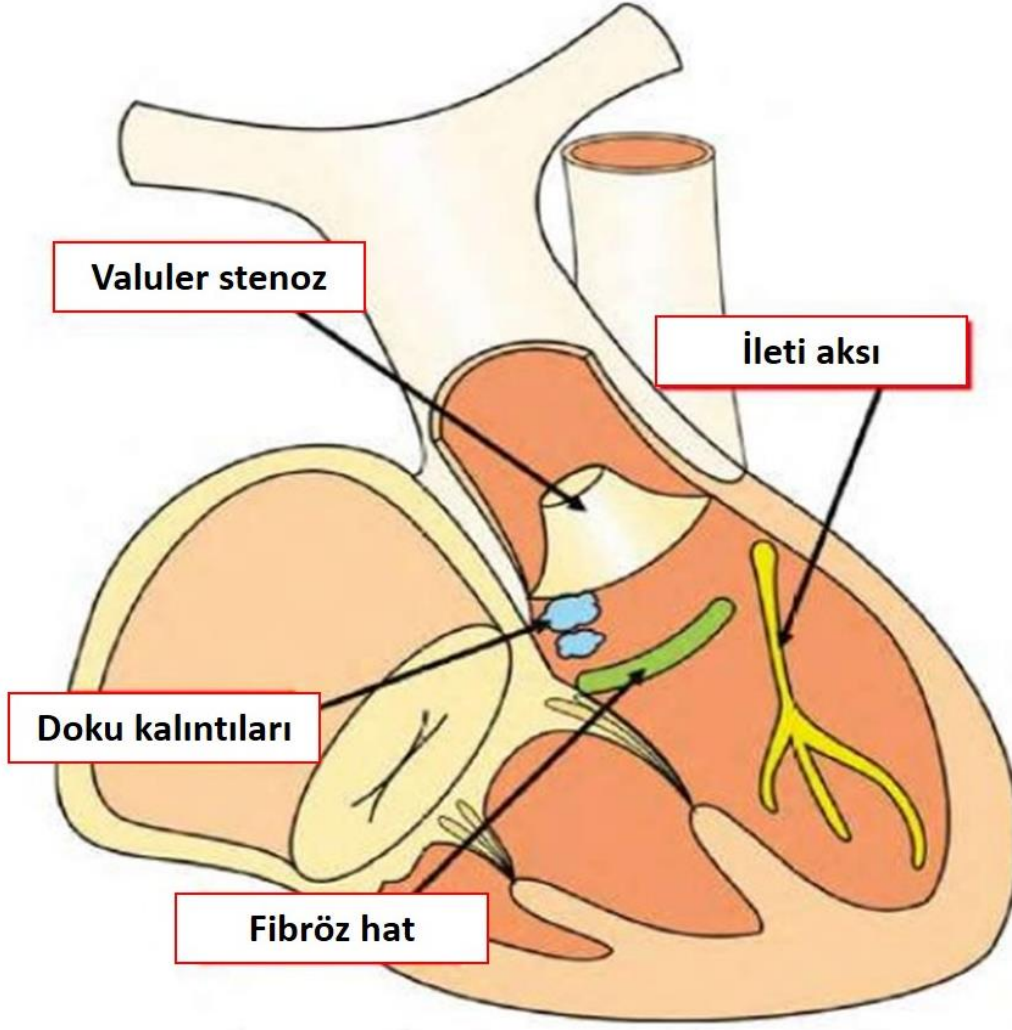
2.3.2. Pulmoner Çıkış Yolu Obstrüksiyonu

Morfolojik sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu KD-BAT' lı ve atriyal situs solituslu hastaların %30 ile %50'sinde tespit edilmiştir. Pulmoner çıkış yolu tıkanıklığı kapak veya infundibuler düzeyde izole olarak nadiren oluşur. Ancak genellikle konjenital olarak düzelmiş büyük arterlerin transpozisyonunda ventriküler septal defekt (VSD); triküspit kapağın Ebstein anomalisi; çoklu seviye sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı; atriyal septal defekt (ASD) gibi anormalliklerle ilişkilidir. VSD ve pulmoner çıkış yolu obstrüksiyonu olan hastaların yaklaşık üçte birinde morfolojik TV anormallikleri de gözlenmiştir. Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu; infundibuler septum ve ventrikül serbest duvar arasındaki subpulmoner yerleşimli çıkış yolunun kamalaşması ile müküler kaynaklı ve sağ taraflı ventriküloinfundibular katlantı kaynaklı ortaya çıkar (Şekil 2.11). Membranöz septum kaynaklı fibröz doku sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığına neden olabilir. Pulmoner kapak stenozunun kendisi veya triküspit veya mitral kapak kaynaklı dokular da pulmoner akımı engelleyebilir³².



Şekil 2.10. KD-BAT'a eşlik eden tüm VSD tipleri.

Orijinal çizim 2008 yılında Gemma Price tarafından yapılmıştır ve bu çalışmada kullanılmak üzere değiştirilmiştir.



Şekil 2.11. Morfolojik sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığına nedenolan anatomik substratlar

Morfolojik sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığına neden olan anatomik substratları göstermektedir. Orijinal çizim 2008 yılında Gemma Price tarafından yapılmıştır ve bu çalışmada kullanılmak üzere değiştirilmiştir.

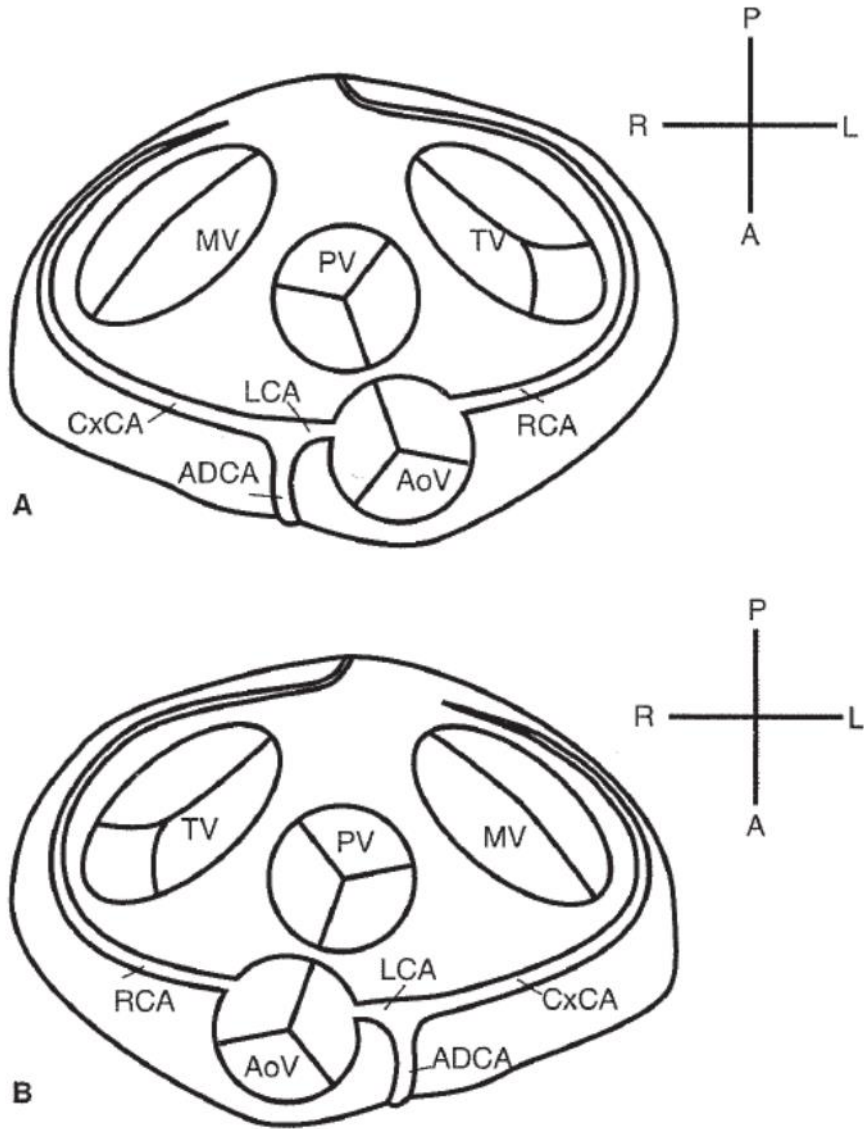
2.3.3. Morfolojik Triküspit Kapak Lezyonları

Morfolojik TV'nin anormallikleri KD-BAT'a sık eşlik eder. Yapılan otopsilerin yaklaşık %90'unda morfolojik TV'de bazı anormallik gözlenmesine rağmen, hayat boyu klinik olarak belirgin fonksiyonel bozukluk daha az sıklıkta ortaya çıkmaktadır. En sık görülen ve altta yatan önemli patoloji; TV'nin septal veya posterior kapakçıklarında yer değişimi olmadan kapak displazidir. Anderson ve ark. sol-taraftaki TV'nin "Ebstein" anomalisi ile ilişkili özelliklerini tanımlamış olup genel olarak bu kapakların onarım için kötü bir substrat olduğunu belirtmişlerdir³³.

Morfolojik TV ve zaman zaman mitral kapak, ventriküler septuma ata biner tarzda oturabilir. Preoperatif dönemde bu anomaliyi tanımak çok önemlidir³⁴.

2.4. Koroner Arter Anatomisi

“Double Switch” ameliyatı dahil düzelmiş transpozisyonun cerrahi tedavisindeki değiştirme yaklaşımları koroner arter anatomisine tekrar odaklanmaya neden olmuştur. Genel olarak koroner arterler aort kapak posterior yüzündeki sinüslerden orijin almaktadır (Şekil 2.12). Atriyal situs solitus ve KD-BAT olan hastalarda koroner arterler normalin ayna görüntüsü şeklinde dağılım göstermektedir. Sağ taraflı koroner arter morfolojik sol koroner arterin epikardiyal dağılımına sahiptir. Sağ taraflı ana koroner arter; sirkumfleks ve anterior desendan olmak üzere ikiye ayrılır. Fakat sol taraflı koroner arter sol AV olukta seyrederek ve infundibuler ve marjinal dalları verir. Birçok araştırmacı değişken koroner arter anomalileri göstermiştir. 13 çocuk hastayı içeren bir anjiyografik çalışmada araştırmacılar “koroner arter-ventriküler konkordans”ı yaygın bir patern olarak bilmiştir³⁵. On dört çocuk hastayı içeren bir çalışmada, McKay ve ark. sinüs düğüm arterin kalıcı kökeninin sirkumfleks arter olduğu ve sağ atriyal duvarın medial kenarı boyunca kendi rotasında seyrettiğini göstermiştir³⁶. Bu yüzden bu durumu araştırmacılar atriyal “baffle” prosedürü veya atriyotomi onarım sırasında arter hasarı açısından potansiyel cerrahi risk olabileceği yönünde yorumlamışlardır. Aynı raporda kommissural “malalignment” ve eksantrik koroner ostia arasında bir korrelasyon olduğu belirtilmiştir. İsmet ve ark. 20 hastanın analizinde yedi eksantrik ostia olduğu belirtilmiştir³⁷. İzole olarak sinüs düğüm arterin koroner sinüsten köken aldığı nadir durumlar da bildirilmiştir³⁸. En büyük patolojik çalışma (46 örnek) Uemara ve ark. tarafından yapılmıştır. Nispeten normal paternde sırasıyla sol ve sağ sinüsten orijin alan sağ ve sol koroner arterlerin insidansı %76 olarak bildirilmiştir. On bir örnekte anomaliler bulunduğu 4 hastada tek koroner arter; 2 hastada sağ sinüs 2 hastada da sol sinüsten kaynaklandığı gösterilmiştir. Konjenital olarak düzelmiş transpozisyonu olan hastalarda koroner anatomisinin değişkenlik derecesinin ve tipinin iyi anlaşılması bu hastalara “Double Switch” ameliyatı gibi cerrahi yaklaşımlar açısından çok önemlidir.



Şekil 2.12. Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonunda koroner arterlerin kökeni ve dağılımını gösteren kalp tabanının şematik çizimleri.

A: Situs solitus. B: Situs inversus. TV, triküspit kapak; MV, mitral kapak; AoV, aort kapağı; PV, pulmoner kapak; RCA, sağ koroner arter; LCA, sol koroner arter; ADCA, anterior inen koroner arter; CxCA, sirkumfleks koroner arter. A, ön; P, arka; R, sağ; L, sol¹¹.

2.5. Özelleşmiş İleti Sistemi

KD-BAT'lı hastalarda iletim sistemi anormal ve potansiyel olarak değişkendir. Anderson, Becker, Losekoot ve diğerleri tarafından yapılan kapsamlı çalışmalarda normal ve anormal iletim dokusunun varlığını gösterilmiştir^{19,39-42}. Sinoatriyal (SA) düğüm atriyal situs göre normal konumda yer almaktadır. Diğer taraftan AV iletim dokusu anormaldir. Klasik olarak iki AV düğüm

mevcuttur. Normal arka AV düğüm “Koch” üçgenin tepesindedir fakat beraberinde hiçbir bir AV demeti yoktur. Anormal sağ ön AV düğüm penetran AV demetine dönüşerek devam eder. İkincisi pulmoner-mitral kapak sürekliliğinin lateralinde sağ atriyal apendiks girişinin altında anterosüperiorunda yer almaktadır. Bunun AV demeti subpulmoner çıkış yolu ve superior sol ventrikül duvarının ön yüzü boyunca yüzeysel uzanım gösterir. Bu demet üst interventriküler septum üzerinden aşağı doğru seyrederek ve dallarını verir. VSD varsa; ön AV demet VSD'nin anterosuperior kenarı boyunca seyrederek. İletim sistem anormallikleri KD-BAT'lı hastaların tümünde görülmez. Hosseinpour ve ark. bazı hastalarda normal AV düğüm ve AV demet varlığını açıklamaya çalışmışlardır²⁴. Hipotezlerine göre interventriküler septum tepesinde normal arka AV düğümden AV demetinin gelişimi anatomik olarak atriyal ve ventriküler septal “malalignment” tarafından engellendiği varsaymışlardır. “Malalignment” derecesi sol ventrikül çıkış yolu ve pulmoner trunkus çapı ile ilişkilidir. Bu çalışmada konjenital olarak düzelmiş transpozisyonu ve normal iletim sistemine sahip hastalarda sıklıkla pulmoner atrezi veya belirgin pulmoner darlık varlığı ile karakterize olduğu gösterilmiştir. Bu anatomik varyantlar daha az derecede atriyal ve ventriküler septal “malalignment” ile sonuçlanmıştır. Bu nedenle sol ventrikül çıkış yolunun boyutu, septal “malalignment” derecesi ve normal AV iletim sistemi arasında bir korelasyon olduğu şeklinde yorumlanmıştır. Her iki iletim sistemi VSD anterosuperior ve inferoposterior kenarında ata biner tarzda olan hastalarda; Mönckeberg ve ark. tarafından tarif edildiği gibi VSD'nin ön kenarında ve her iki AV demeti bağlantı noktası üzerine yerleşmiş bir askı gibi demet şeklinde mevcut olabilmektedir⁴².

2.6. Klinik Bulgular

KD-BAT'lı hastaların klinik özellikleri iyi dökümente edilmiştir^{43,44}. İzole KD-BAT olan hastalar, çocukluk döneminde asemptomatik olmakla beraber erişkinler döneminde klinik problemler daha yüksek oranda görülmektedir³¹. Çocukluk çağında belirtilerin zamanlaması ve şiddeti genel olarak eşlik eden lezyonlarla ilişkilidir. KD-BAT bebeklik döneminde bradikardi (kalp yetmezliğinin eşlik ettiği veya etmediği), komplet AV blok, taşiaritmi, yetersiz pulmoner kan akımını yansıtan

siyanoz ve / veya konjestif kalp yetmezliđi ile bulgu verebilir. Konjestif kalp yetmezliđi; kardiyak aritmiye bađlı olabileceđi gibi daha byk olasılıkla geniř VSD, sol taraflı displastik veya yer deđiřtirmiř morfolojik TV'de regrjitasyon, aort arkın obstrktif anomalisi veya bu anomalilerin kombinasyonuna bađlı geliřebilir. Byk ocuklarda ikinci kalp sesinde sertleřmenin (PA hipertansiyon klinik řphesi aısından) deđerlendirilmesi iin bir pediatrik kardiyolojiye sevk edilebilir, ancak bu durum yenidođanda ok nadirdir. Fizik muayene bazen AV ve VA diskordans hakkında bulgu verir. Yenidođan dneminde mitral yetmezliđinin klinik zelliklerin varlıđı KD-BAT ve anormal sistemik AV kapak ihtimalini dřndrmelidir. KD-BAT'lı bazı yenidođanlarda sistemik AV kapak yetersizliđi masif olabilir ve bu tr hastalar ciddi kardiyomegali olabilir ve klinik olarak klasik TV'nin Ebstein anomalisi (AV ve VA bađlantıları konkordansı ile) kabul edilir. Organik ve fonksiyonel aort atrezisi bu hastalarda tanımlanmıřtır ve bu tip hastaların byk ođunluđunda dzensiz ve yetersiz morfolojik TV ve son derece incelmiř morfolojik sađ ventrikl gzlenir.

2.7. Tanı

2.7.1. Elektrokardiyogram

AV ve VA diskordansı olan hastada frontal P-dalga aksının yn normaldir, bu nedenle I, II, III ve aVF derivasyonlarında pozitif iken aVR' de negatiftir. Toraks iinde kalbin konumu P-dalga vektr veya aksını etkilemez. Normalde ventrikllerin elektrik aktivasyonu interventrikler septumdan bařlar ve soldan sađa ve arkadan ne dođru yayılır. Bu ilk aktivasyon prekordiyal derivasyonlarda (V6 qR paterni ve V1'de Rs) Q dalgalarının normal paternde olmasından sorumludur. Normal ocuklarda sol gđs derivasyonlarında Q dalgalarının yokluđu nadiren gzlenen bir durum olmasına rađmen normal yenidođanların %25'inde V6 derivasyonunda Q dalgası olmayabilir. KD-BAT'ta interventrikler septumun daha ok ya da daha az sagittal eđimi vardır ve sol posteriordan sađ ne dođru uzanmaktadır. Ventrikler inversiyon hem yzeyler ve ventrikler demet dalları tersine evrilmiř olduđundan ilk aktivasyon sonra elektriksel aktivite sađdan sola ve genellikle daha yukarı ve ne dođru seyretmektedir. Bu gđs derivasyonlarında normal Q dalgası paterninin tersine dnmesine neden olur; Q dalgaları sađ

prekordiyallerde mevcut iken sol göğüs derivasyonlarında yoktur (Şekil 2.13). Tersine dönmüş bu model kalp sağ taraflı olduğunda veya basınç veya hacim yüklenmesi ile ilişkili lezyonlarda karıştırıcı bir faktör olabilir. Düzelmış transpozisyonu olan hastalarda klasik elektrokardiyografi değişiklikler tespit edildiğinde; sağ prekordiyal derivasyonlarda QS kompleksleri ile prekordiyal derivasyonlarda ters Q dalgasını, III ve aVF derivasyonunda derin Q dalgaları ve sol aks sapmasını içerecektir.

KD-BAT'lı hastalarda daha önce de belirtildiği gibi ileti sisteminin anormallikleri nedeniyle konjenital ve cerrahi sonrası AV tam blok oluşumu önemlidir. Tam AV blok doğumda hastaların yaklaşık %4 mevcut olup genel yaşam boyu insidansı %20-30'dur⁴⁵. En önemli özelliği teşhisten sonra yılda %2 tahmin oranı ile izlemde düzelmiş transpozisyon popülasyonunda tam kalp bloğunun artan yaygınlığıdır^{45,46}. Cerrahiye bağlı tam kalp bloğu insidansını azaltmak için cerrahi tekniklerde gelişmeler olmasına rağmen bu sorun halen önemli ve ilerleyici olmaya devam etmektedir⁴⁷. Düzelmış transpozisyonu olan tüm hastaların uzun süreli takibi yalnız bu nedenle zorunludur.



Şekil 2.13. KD-BAT'ta elektrokardiyogram

Elektrokardiyogram V1 derivasyonunda qR paterni ile V5 ve V6 derivasyonlarında Q dalgalarının yokluğu anormal ventriküler depolarizasyonu göstermektedir⁴⁸.

2.7.2. Akciğer grafisi

Akciğer grafisi KD-BAT'lı hastanın tanı ve değerlendirilmesinde yararlı bilgiler sağlamakla beraber bu durum yenidoğanlardan daha çok; daha büyük bebek veya çocuklar için geçerlidir. Levokardi, atriyal situs solitus ve KD-BAT'lı hastanın akciğer grafisinde ventriküloarteriyel bileşke anormallikleri saptanabilir. Düz akciğer grafisinin ön projeksiyon içinde sol üst mediastinal sınırın orta ve üst kısımlarında konveks çıkıntı ve pulmoner trunkusun beklenen pozisyonunda hafif bir konveksiten ile karakterize bir deformite şeklinde ortaya çıkar (Şekil 2.14). Bu gölge sol taraflı morfolojik sağ ventrikülden kaynaklanan levopozisyonlu çıkan aortayı temsil eder. Levopozisyonlu aorta AV ve VA diskordansı için tanısal değildir.



Şekil 2.14. KD-BAT'ta akciğer grafisi

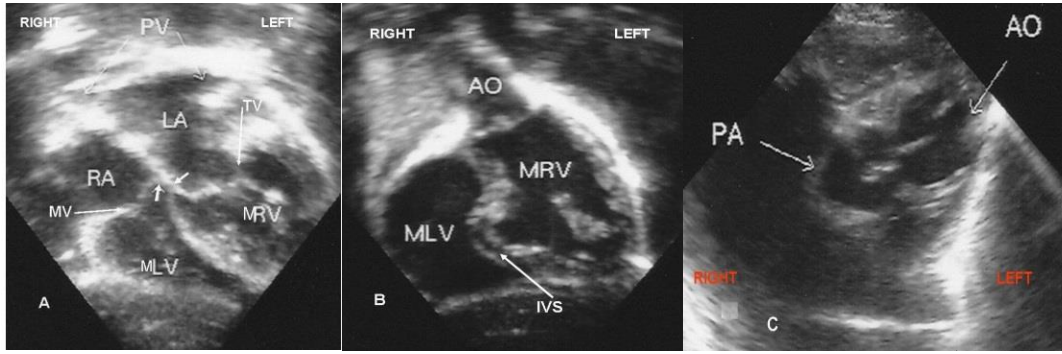
Akciğer grafisinde görülen kalp silüetinin üst kısmı, normal arter ilişkilerin kaybı nedeniyle anormal düz görünür⁴⁸.

2.7.3. Ekokardiyografi

Kompleks AV ve VA bağlantıları olan hastanın muayenesi karında büyük damarların ultrason muayenesi değerlendirilip situs tanımıyla başlanmalıdır. Situs inversus olan hastada aort vertebranın sağ tarafında seyrederken inferior vena kava (IVC) solda seyreder. Morfolojik sağ atrium soldadır. Bu durum düzelmiş transpozisyonlu vakaların %5'i "situs inversus" olabileceği için önemlidir. "Situs ambiguus" olan hastalarda IVC'de "interruption"(kesinti) veya aorta ve IVC'nin vertebranın aynı tarafında seyrettiği görülür. Tanım olarak bu hastalar gerçek KD-BAT olmadığı için ayırıcı tanıda dikkatli olunmalıdır. Bazı hastalarda, belirsiz bir atriyal situsa rağmen atriyumlar nispeten iyi lateralize olabilir. Kalbin subkostalinden abdominal damarların kesitsel (yatay) görüntüsü hareket ettirerek kardiyak pozisyon doğru olarak tespit edilebilir. KD-BAT'lı hastaların %25'inde dekstroardi veya mezokardi görülebildiği için bu çok önemlidir. Buna ek olarak bu yaklaşım kalp odalarının uzaysal ilişki anormalliklerinin saptanması sağlar. Kalp boşlukları ve damarların hepsi görüntülenebildiği için subkostal görüntüler KD-BAT'lı hastaların belirlenmesinde önemlidir. Bu pozisyonda AV diskordans varlığının ilk ipucu atriyal ve ventriküler septum arasındaki "malalignment" olabilir. Her vakada sonografik olarak morfolojik sağ ventriküle karşı morfolojik sol ventrikülü tanımlayan özellikler açısından bakılması gerekir. Bu özellikler; sola göre sağ ventrikülün AV kapağın apikal yerleşmesi (Ebstein anomalisi benzeri malformasyon varlığında abartılıdır ve AV septal defekt veya geniş perimembranöz inlet VSD varlığında yoktur.), iki kapakçıklı (mitral) AV kapağa göre üç kapakçıklı kapağın olması, sağ ventrikülde AV kapağın septuma tutunması, sağ ventrikülde moderatör band olması, düz sol ventrikül endokardiyal yüzeye göre irregüler mural sağ ventrikül endokardiyal yüzeyin olması, uzunlamasına veya elipsoid şeklinde sol ventriküler kavitesine göre yuvarlak veya üçgen şeklinde sağ ventrikül kavitesinin olmasıdır(Şekil 2.15A). Subkostal dört boşluk görünümü bu özellikler hakkında bilgi edinme açısından önemlidir. Göğüsten uzun eksen görüntümler normal kalbe göre daha dikey olma eğilimindedir ve BAT varlığını doğrulayıcı olarak iki büyük artere paralel ortaya çıktığı görülür. KD-BAT'ta ventriküler septum genellikle yatay seyreder ve bu durum eksen görüntülerde özellikle geniş perimembranöz inlet VSD gibi durumlarda kafa karıştırıcı olabilir. Bu durumda, pulmoner kapak her iki AV kapak ile ilişkili

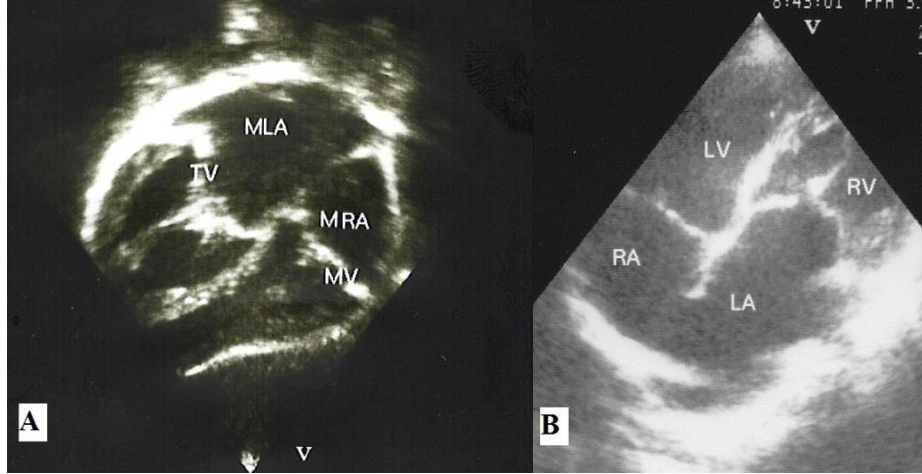
görülebilmek ve VA bağlantısı ile ilgili bazı karışıklıklar yaratır. Bununla birlikte uzun eksen görüntüleri aort veya pulmoner arter çıkış yolu obstrüksiyonu saptanması açısından özellikle önemlidir ve diğer taraftan göğüs kısa eksen görüntüleri de faydalı bulgular verir. Pulmoner arter bifürkasyonuna göre aort ve pulmoner kapakların düzeyinde aort ile koroner arterler genellikle L-pozisyonda olduğu gösterilmiştir. Büyük arterlerin bu ilişkisi tipik olmasına rağmen mutlak değildir (Şekil 2.15C). Subkostal görüntülerde şüpheli bir durum olursa VA bağlantısının diskordan olup olmadığı kısa eksen görüntüleri bu durumun doğrulanmasını sağlar ve aynı zamanda ventriküler septum yönü, AV kapak anatomisi ve kapiller kas dağılımı hakkında bilgi verir (Şekil 2.15B). Dört boşluk görünümünden “transduser” yukarı eğilerek sağ taraflı sol ventrikülden pulmoner çıkış yolunun iki AV kapak arasında ne kadar sıkışmış olacağını tespit edilebilir. Apikal dört boşluk görüntüleri sol AV (triküspit) kapağın Ebstein malformasyonuna özellikle dikkat edilmek kaydıyla AV kapak anatomisini gözden geçirilmesi için özellikle yararlıdır (Şekil 2.16B). Renkli Doppler AV kapak yetmezliğini ölçmek için kullanılır. Bu görünüm net bir şekilde perimembranöz inlet VSD’yi de gösterir. “Duktal cut pozisyonu” olarak da adlandırılan yüksek sol parasternal görüntüleri sadece duktus arteriozusunu göstermez aynı zamanda konumu nedeniyle tüm arkus aortayı da gösterir. Aslında suprasternal incelemeler genellikle aortu çok iyi göstermez. Sağ aortik ark (%18) önceden inanılandan daha yaygın olduğundan aortun dallanma paterninin gösterilmesi çok önemlidir. Atriyal kusurlar vakalarının yaklaşık %12’sinde görülür ve en sık sekondum tiptedir. Ekokardiyografik olarak normal kalpte atriyal septum renkli akım doppleri ile subkostal ve dört boşluk görüntüleri ile değerlendirilir ve çoğunlukla mevcut olan soldan sağa atriyal şant doğrulanmış olur. Alternatif olarak KD-BAT bazen bir AV septal defekt ile ilişkili olabilir. Bu durum AV diskordansının tanısını zorlaştırabilir fakat doğru bir ekokardiyografik değerlendirme ile kesin tanı konulması mümkündür. Sol AV kapağın yapısal anormallikleri geniş bir yelpazede görüntülenebilir. Belki de en sık görülen; konkordan bağlantılı hastalarda TV’nin Ebstein anomalisinin genel karşılaşılan formunun daha az displacement ile değişik derecede displazisidir. Bu özellikler en iyi dört boşluk ve modifiye kısa eksen görüntüleri ile ekokardiyografik olarak gösterilir. Genel fonksiyonel problem kapak yetersizliğidir ve bu kolayca renkli akım Doppler ile değerlendirilebilir. Bu durumda kapak stenozu nadir olmakla

birlikte akış hızları değerlendirilmelidir. Sol AV kapağın Ebstein malformasyonu, sağ ventrikül hipoplazisi ve zaman zaman subaortik obstrüksiyon ile ilişkili olabilir. Suprasternal stenotik halka ve AV kapağın değişik derecelerde “overriding” pozisyonunda olması gibi diğer anomaliler sol AV kapağı etkileyebilir. KD-BAT’ta genellikle perimembranöz inlet VSD olur, sol AV kapağın posterior override pozisyonunda olması anterior VSD gerektiren sağ AV kapağın override pozisyonunda olmasından daha yaygın olarak görülür. Ekokardiyografik bulgular AV kapakta “straddling” varlığını veya yokluğunu göstermesi açısından çok yeterlidir. Parasternal kısa eksen ve dört boşluk incelemeler bu açıdan özellikle yararlıdır.



Şekil 2.15. Atriyoventriküler ve ventrikülo arteriyel diskordans.

Atriyoventriküler kapağı daha apikal (TV, ok) yerleşmiş olan morfolojik sağ ventrikül solda ve pulmoner venlerin açıldığı morfolojik sol atriyumla bağlantılıdır. Morfolojik sağ atriyumla bağlantılı olan morfolojik sol ventrikül de sağda lokalize ve atriyoventriküler kapağı (MV) daha yukarıdadır (A). Aorta solda yerleşmiş olan morfolojik sağ ventrikülden çıkmaktadır (ventrikülo arteriyel diskordans), ventriküller yan yana durmaktadırlar (B). Kısa eksen de büyük damarların durumu. Aort önde ve solda, pulmoner arter arkada ve sağdadır (L transpozisyon)(C). MRV: morfolojik sağ ventrikül, MLV: morfolojik sol ventrikül, TV: triküspid kapak, PV: pulmoner ven, Ao: inen aorta, RA: sağ atriyum, MV: mitral kapak¹³.



Şekil 2.16. Situs inversus dekstroardi (AV ve VA diskordans) ve morfolojik triküspt kapağın Ebstein anomalisi

A) Situs inversus dekstroardi, atriyoventriküler ve ventrikülo arteriyel diskordans. Kalp apeksi sağdadır. Morfolojik sol atriyum, morfolojik triküspt valv (TV) ve morfolojik sağ ventrikül sağda, morfolojik sağ atriyum (MRA), morfolojik mitral valv ve morfolojik sol ventrikül soldadır.

B) Atriyoventriküler ve ventrikülo arteriyel diskordans ve morfolojik triküspt valvin Ebstein anomalisi. Morfolojik sol atriyum ile morfolojik sağ ventrikül arasındaki morfolojik triküspt valv morfolojik mitral valvden bir hayli aşağıya, apekse doğru yapışmaktadır. ¹³

AV kapakta “straddling” varlığı ventrikül hipoplazisi olasılığı bir ipucudur. Genellikle sağ AV kapak anomalileri KD-BAT ile ilgili ortak anomaliler arasında çok sık görülmemektedir. Ancak bir otopsi serisinde vakaların %55’i kadar çeşitli sol AV kapak anormallikleri gösterilmiştir⁴⁹. Sağ taraflı mitral kapakta paraşüt deformitesi de tarif edilmiştir. Subkostal dört boşluk görünümünün en iyi avantajı sağ AV kapağı iyi değerlendirilmesini sağlamasıdır. KD-BAT’lı hastaların yaklaşık %80’inde VSD görülür. En sık olarak bu defektler perimembranöz inlet veya posterior uzantılıdır. Bu defektler posterior uzanımı nedeniyle TV septal kapakçığın apikal yer değişimi nedeniyle kısmi tıkanıklığa neden olabilir ve aynı zamanda TV’nin “straddle” pozisyonda olmasına neden olur. Böyle bir anatomi en iyi parasternal kısa eksen ve apikal veya subkostal dört boşluk görüntüleri ile gösterilir. Outlet ve kas defektleri daha az sıklıkla görülür. Ventriküler apeks genellikle subkostal olarak iyi görüntülenemez; Bu nedenle apikal m. köşeler VSD en iyi apikal dört boşluk görüntülerde aranmalıdır. PA’ya doğru sol ventrikül çıkış yolunun özgün anatomisi en iyi dört boşluk görünümünden öne “transduser” yönlendirilerek subkostal pozisyonda gösterilebilir. Çıkış yolunun “pulse” veya sürekli dalga Doppler

değerlendirmesi en iyi bu pozisyonda olur. Belirtildiği gibi pulmoner çıkış yolu sağ ve sol AV kapaklar arasında derinde sıkışmıştır. Obstrüksiyon bir veya birden fazla olası mekanizma nedeniyle olabilir: kapağın kendi anomalileri; müsküler infundibuler septum ile belirgin sağ taraflı, müsküler ventriküloinfundibular katlantı nedeniyle oluşan subpulmoner obstrüksiyon; sağ veya sol her iki AV kapaktan kaynaklanan aksesuar doku veya inlet VSD'nin anevrizmal dokusunun neden olduğu sol ventrikül çıkış yolunun tıkanıklığıdır. Aslında ciddi sol AV kapak yetersizliği durumunda, aort obstrüksiyonunun yalnızca fonksiyonel olmadığına emin olunmalıdır. Aortik annulus bir müsküler infundibulum ile ventrikül gövdesinden ayrılır; Bu nedenle, müsküler çıkış yolu tıkanıklığı dinamik olarak görünebilir. Buna ek olarak, tıkanık subaortik membran, kapak stenozu ve aksesuar AV kapak dokusu nedeniyle olabilir⁵⁰. Subaortik alan en iyi sol parasternal veya bazen de subkostal pozisyonda görüntülenir. Subaortik tıkanıkta olduğu gibi, aort koarktasyonu genellikle ciddi sol AV kapak yetersizliği, VSD veya RV hipoplazisi ile ilişkilidir. Tanı yüksek sol sternum pozisyonda yapılabilir. Aort öne doğru seyrettiğinde ile koroner arterlerin görüntülenmesi mükemmeldir. Hastaların %76'sında ventriküler anatomisi ile uyumlu bir koroner dağılım vardır; ancak tek koroner arter anomalileri ve diğerleri olabilir. Konjenital olarak düzelmiş transpozisyonu olan fetusun aile öyküsü, önceki obstetrik ultrason muayenesinde kalp anormalliğinin tespit edilmesi ve hidrops fetalis gibi çeşitli nedenlerle fetal ultrasonu yapan kişinin dikkatini çekebilir. Konjenital olarak düzelmiş transpozisyonda hidrops fetalis; ciddi sol AV kapak yetersizliği veya bradikardinin eşlik ettiği AV tam bloktan kaynaklanabilir. Kardiyak anatomi ve kardiyak ritim fetal ekokardiyografi ile kolayca gösterilebilir. Nadiren intrauterin AV blok doğuştan düzelmiş transpozisyonu tespit edilmesine sağlar. Otuz dört fetusun alındığı bir çalışmada fetusta düzelmiş transpozisyonun değerlendirilmesinde ultrasonografinin tanı en değerli yöntem olduğu gösterilmiştir⁵¹. Transözofajiyal ekokardiyografi de konjenital olarak düzelmiş transpozisyonu olan hastanın değerlendirilmesi için çok uygundur. Bu önceden ameliyat olmuş ve sınırlı bir transtorasik penceresi sahip yaşlı hastalarda güvenilir bir pencere sağlar. Ayrıca, transözofajiyal ekokardiyografik pencere; sol ve sağ AV kapaklar, inlet ventriküler septum ve atriyal septum dahil olmak üzere bu tip bozukluğu olan yapıların incelenmesinde kritik bir öneme sahip olabilir.

Transözofajiyal ekokardiyografinin avantajları ve dezavantajları ile ilgili çeşitli çalışmalar yayınlanmıştır^{52,53}. Üç boyutlu ekokardiyografi giderek KD-BAT'lı hastalarda kullanılmaya başlamıştır^{54,55}. Özellikle sol AV kapak, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve VSD'nin aorta ile ilişkisinin değerlendirilmesinde çok değerli bilgiler vermektedir.

2.7.4. Manyetik Rezonans Görüntüleme

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) özellikle hem sistemik RV değerlendirilmesini hem anatomik ve fizyolojik bilgilerini tanımlanmasını sağlar. Anatomik onarım düşünülen hastaların öncesinde değerlendirilme için MRG yararlı bilgiler vermektedir⁵⁶⁻⁶⁰. Buna ek olarak MRG; LV "retraining" için PA bantlama yapılmış hastalarda yararlı ve güvenilir olup LV kitle / LV hacim oranının doğru değerlendirilmesini izin verir ve "double switch" operasyonunu yapmadan yeterli LV "retraining" belirleyicilerinden biri olarak kullanılmaktadır.

2.7.5. Kardiyak Kataterizasyon ve Anjiyografi

Günümüzde iki boyutlu ve üç boyutlu ekokardiyografi ile MRG'nin sağladığı anatomik ve işlevsel ayrıntılar, KD-BAT'lı hastaların çoğunluğunda ameliyat öncesi rutin kataterizasyon gereksinimini azaltmıştır. Yakın zamana kadar, intrakardiyak düzeltme öncesinde, özellikle pulmoner arterlerin ve koronerlerin anatomisini göstermeyi amaçlayan tanısal sol ve sağ kalp kataterizasyonu uygulanırdı⁶¹. Tanısal kataterizasyon, pulmoner vasküler direncin artmış olabileceği hastaların (uzun süredir VSD üstünde şanti olan, ağır sol yerleşimli AV kapak yetmezliği olan) pulmoner vazodilatör yanıtı ile beraber ameliyat öncesi değerlendirmesinde, aortopulmoner kollateralleri olduğundan şüphelenilen ya da açıklanamayan siyanozu olan hastalarda ve daha seyrek olarak da girişimsel olmayan görüntüleme teknikleri ile iyi tanımlanamayan anormal koroner arter anatomisi bulunan hastalarda önemini korumaktadır. Düzeltilmemiş KD-BAT'ı olan erişkinler bile, özellikle aritmi, ventrikül disfonksiyonu, uzun süreli intrakardiyak şant veya açıklanamayan siyanoz olanlar, ameliyat öncesi kataterizasyondan fayda görebilirler⁶². Kardiyak kataterizasyon, anatomik onarım öncesi sol ventrikül "retraining"e giden hastaların

sol ventrikül hemodinamisinin değerlendirilmesinde halen önemini korumaktadır⁶³. Büyük arterlerin KD-BAT'ı kardiyak malpozisyonla beraber olabileceğinden, inferior vena cava veya aortanın seyrini tanımlamak amacıyla kataterin karın içindeki ilerleyiş istikametini kaydetmek, altta yatan situs ya da malpozisyonun tanısını koymaya yardımcı olur. Kataterin ilerleyiş yönü ile ilgili gözlemler, büyük arterlerin ventriküllere göre anormal yerleşimini tanımda da önemli olabilir. İlerleyiş yönleri anteroposterior ve lateral floroskopi kullanarak tanımlanabilir. Situs solitus ve levokardisi olan hastalarda, venöz katater vertebraya yakın bir seyir izlerken, pulmoner arter mediyal ve posteriorda bulunur. Aort, anteriorda ve sol kardiyak sınır boyunca uzanır. Atriyoventriküler nodun ve kolaylıkla aksayabilir narinlikteki iletim sisteminin anterior yerleşimi nedeniyle, KD-BAT'lı hastalar, katater ile manipülasyon sırasında, her olduğunda o esnada değil ama özellikle pulmoner artere erişim denendiği sırada, bloklü ritim geliştirme yönünden daha yüksek risk altındadır. Bu nedenle, her zaman için, işlem sırasında acil transvenöz “*pace*” takılması için bir sistemin mevcut ve kullanıma hazır tutulması önemlidir.

Günümüzde anjiyokardiyografik değerlendirme, öncesinde ekokardiyografi ya da MRG olmaksızın yapılmamaktadır. Bu görüntüleme yöntemleri tanıyı göstermiş olmalı ve ayrıca ventriküler septumun görece topografisini aydınlatmış bulunmalıdır. KD-BAT'lı çoğu hastada, ventrikül kas kitlesi, normal kalptekine kıyasla çok daha sagittal şekilde uzanmış bir septum etrafında dizilmiştir. AV diskordansı olan hastalarda, horizontal bir ventriküler septum da oldukça sık tanımlanmıştır. Ventriküler septumun bu normal dışı yerleşimine yönelik gözlemler, anjiyokardiyografi için aksiyel projeksiyonu tanımlamada önem arz eder. Ventriküler septumun olağan yerleşimini tahmin ederek, belki 20 ila 25 derecelik sağ anterior oblikle beraber sol lateral ve frontalden alınmış bir ventrikülogram, ventriküler septumu, sol ventrikül çıkış yolunu ve mitral girişi göstermelidir. Benzer bir projeksiyon, morfolojik sağ ventriküle enjeksiyon için de kullanılabilir. Açıktır ki ventriküler septumun diğer kısımlarında bütünlük bozukluğu varsa, aksiyel projeksiyonların gördüğü bölgeler genişletilmeli ve uygun şekilde değiştirilmelidir. Subpulmoner obstrüksiyonun karakteri, en iyi morfolojik sol ventriküle seçici enjeksiyon yapılarak görüntülenebilir. VSD varlığında, 20 ila 25 derece derecelik sağ anterior oblik görünüm eklemek, ilave fayda olarak, hem VSD'yi hem sol ventrikül

çıkış yolu obstrüksiyonunu gösterecektir. Sol ventrikül AV kapağın işlevsel durumu, muhtemelen en iyi ekokardiyografi ve renkli Doppler inceleme ile değerlendirilebilir, ancak sağ ventriküler anjiyografi ilave bilgi sağlayabilir. Oldukça nadir olan, subaortik stenozun karakteri, en iyi sağ ventriküler anjiyografi ile gösterilir. Değişik derecelerde oblik açılı görünüm, küçük sol ventrikülü ya da çift çıkışlı sağ ventrikülün VA bağlantısını göstermek için gerekebilir. Pulmoner arterler ile bifurkasyon, en iyi kraniyokaudal açıdayken pulmoner arterlere seçici kontrast enjeksiyonu ile görüntülenebilir. Bir dereceye kadar sağa ya da sola doğru anterior oblik açı, sırasıyla sağ ya da sol pulmoner artere odaklama yapar. Aort ve koroner arterler, frontal ve lateral projeksiyonlarda kayda alınan aortografi ile gösterilebilir. Koroner arterler posteriora bakan sinüslerden köken alır ve seçici koroner anjiyografi, anatomilerinin gösteriminin yeteri düzeyde elde olunması için gerekli olabilir.

2.8. Doğal Seyir ve Tedavi

KD-BAT kompleks ve sıradışı bir konjenital kalp hastalığıdır. Böyle olunca deneyim elde etmek ve sonrasında hastalığın doğal seyrini, cerrahi sonuçları ve cerrahi yaklaşımdaki değişimlerin sonuçlarını çalışmak zaman almaktadır. AV ve VA diskordansının altında yatan problem RV'nin sistemik bir ventrikül olmasından kaynaklanıyor olmasıdır. Bunun yanı sıra sistemik sağ ventriküler fonksiyonunu farklı patofizyolojik etkilere sahip eşlik eden lezyonlar da etkilemektedir. VSD'ler volüm yüklenmesine neden olur. Pulmoner çıkış yolu tıkanıklığı pulmoner kan akımını, volüm yükünü ve sağ atriyum sol ventrikül etkileşimini değiştirir. Triküspit regürjitasyonu ventriküle volüm yüklenmesine sebep olurken aynı zamanda ard yükü (afterload) de azaltacaktır. Bu anatomik ve fizyolojik değişiklikler arasındaki kompleks ilişkiler hastalığın sonuçlarını analiz edebilmeyi zorlaştırmaktadır.

2.8.1. Medikal Tedavi

Duktus bağımlı pulmoner kan akımına sahip olan yenidoğanlara zaman kaybetmeden prostaglandin tedavisi başlanır ve akciğerlere kan akımını sağlayacak stabil bir kaynak cerrahi olarak oluşturulana dek "duktus arteriosus"un açık kalması

sağlanır. Benzer yaklaşım ileri düzey aort koarktasyonu veya arkus aorta'sında kesinti söz konusu olan infantlar için de geçerlidir. İlişkili diğer lezyonların medikal tedavisi erken medikal tedavi sonrası daha çok önem kazanır. Sonrasında medikal tedavi sistemik AV kapak yetmezliği ve kalp yetmezliğine odaklanır. Afterloadun azaltılması ve beta blokör kullanımı ile birlikte uygun diüretik kullanımı da gerekli olabilir.

2.8.2. “Pacing”

Hastaların önemli bir bölümünde spontan veya postoperatif tam kalp bloğu gelişebilir. İlişkili kardiyak anomalilerle birlikte sıklıkla AV blok olabilir veya belirgin bradikardiyle beraber kalıcı “pacing”i kaçınılmaz hale getirir. Hastanın fiziksel özelliklerine, venöz anatomisine, rezidüel intrakardiyak lezyonlara ve cerrahi onarımın tipine göre “pacing” transvenöz yaklaşımla endokardiyak veya epikardiyak veya ikisinin kombinasyonu şeklinde olabilir. Kalp bloğu için selektif bölge RV apikal veya LV apikal “pacing” sırasıyla fizyolojik ve anatomik onarımdan sonra tercih edilir. İkinci olan PA banding'den sonra tercih edilir. Belirgin kalp yetmezliği ve ventriküler dissenkroni olan KD-BAT hastalarında biventriküler “pacing” ve kardiyak resenkronizasyon (CRT) tedavisinin endikasyonları ve rolü açığa kavuşturulmuştur⁶⁴. Aslında konjenital kalp hastalığı için CRT “pacing” kullanılan raporlanmış ilk vaka bir KD-BAT hastasıdır⁶⁵. Transvenöz CRT sisteminin yerleştirilmesi sıradışı koroner sinüs ve büyük kardiyak ven anatomisinden dolayı zorlayıcıdır⁶⁶. Sonraki sistemik morfolojik RV'ün CRT'sine izin verecektir. Anatomik tamir yapılmış hastalarda, koroner sinüs transvenöz olarak ulaşılabilir değildir ve morfolojik sol ventrülün CRT'si için hibrid ya da epikardiyal yaklaşım gereklidir. KD-BAT hastalarında CRT'nin sonuçlarına dair veriler sınırlı durumdadır.⁶⁷⁻⁶⁹

2.8.3. Operasyonsuz Doğal Seyir

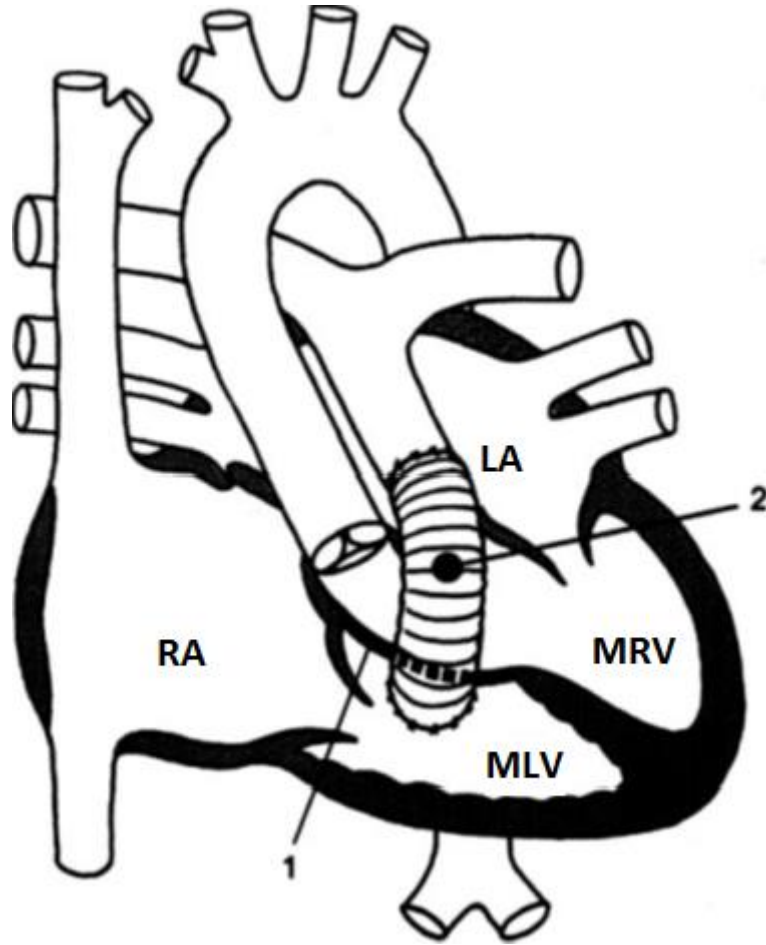
Erken doğal seyir; ilişkili lezyonlardan ve cerrahi yönetimin ciddiyeti tarafından belirgin etkilenmektedir. KD-BAT'ın uzun dönem yaşama dair tekrarlayan yayınlar söz konusu olsa da, bu durum büyük olasılıkla olağan

dışıdır^{70,71}. Hastalığın doğal seyrini; ilişkili lezyonların ve cerrahi yönetimin sonuçlarından ayrı olarak değerlendirmek isteyen birkaç araştırmacı değişik olasılık setleri önermişlerdir. Beauchesne ve ark. 44 opere edilmemiş hastayı 144 ay takip etmiş ve çoğunun (%59) grade 3 veya daha ileri düzey sistemik AV kapak regürjitasyonu olduğunu tespit etmiştir ve bunların çoğu belirgin sistemik RV disfonksiyonu göstermiştir ve semptomatiklerdir⁷². Presbitero ve ark. 18 hastayı takip etmiş ve yine AV kapak regürjitasyonuna ve ventriküler disfonksiyonun ana problemler olduğuna işaret etmiştir³¹. Büyük çok merkezli bir çalışmada, Graham ve ark. ilişkili lezyonlar bulunmayan hastalarda kalp yetmezliği ve sistemik ventriküler disfonksiyonun aynı yaşta ilişkili lezyonlara sahip olan hastalardan daha az sıklıkta görüldüğünü tespit etmiştir⁷³. Bu problemler iki grupta da ilerleyen yaşla birlikte artış göstermiştir.

2.8.4. Konvansiyonel Cerrahi Sonuçları

KD-BAT'lı hastaların konvansiyonel cerrahisinde büyük ölçüde altta yatan lezyonlar ve bunların hemodinamik etkilerine göre çeşitli seçenekler vardır. Sistemik dolaşım ile PA arasında şant konması veya PA bantlama sırasıyla azalmış veya artmış pulmoner kan akımının palyasyonu için kullanılır. VSD kapatılması birincil prosedür veya "debanding" sonrası gerçekleştirilebilir. Defekt kapatılması sonrasında kalp bloğunun cerrahi komplikasyonlarını azaltmak için teknikler şu şekildedir; PA çıkış yolu obstrüksiyonu lokal olarak rezeke edilebilir veya MLV-PA arasına konduit yerleştirilebilir (Şekil 2.17)⁴⁷. TV'deki yetmezlik kapak onarımı veya değiştirmesi ile tedavi edilir. Ancak cerrahi seriler ağır kapak displazisi mevcut olan hastalarda onarım sonrası kapakta tekrarlayan veya ilerleyici yetersizlik geliştiği gösterildiğinden bu vakalarda kapak değişimi daha iyi bir opsiyon olarak durmaktadır. AV kapakta belirgin "straddling" veya ventrikül hipoplazisi ile komplike olduğunda öncelikli olarak "Fontan" tipi palyasyon tedavi olarak başarılı olmuştur. Son olarak ventrikül fonksiyonu kötü olması, şiddetli triküspit yetersizlik veya aort atrezisi olan hastalar için kalp transplantasyonu en başarılı tedavi yaklaşımı olarak durmaktadır. Sonucu belirleyen faktörler ve geleneksel cerrahi yaklaşımların uzun dönem sonuçlarını değerlendiren birçok seri bildirilmiştir⁷⁴⁻⁸¹. Acil cerrahi

sonuçları iyileştirilmiş olup cerrahi risk olasılığı %3-10'dur. Hraska ve ark. sırasıyla 5 yıllık ve 10 yıllık sağ kalım oranlarını %75 ve %68 olarak bildirilmiştir. Bu sonuçlar diğer gruplar tarafından bildirilen sonuçlarla oldukça benzerlik göstermektedir. Konduit replasmanı ve sistemik AV kapak onarımı / değişim için tekrar cerrahi gereksinimi sık olup 10 yıllık izlemde yaklaşık %40 civarındadır. TV'nin Ebstein malformasyonu, triküspit yetmezliğinin derecesi, sistemik sağ ventrikül disfonksiyonu ve tam kalp bloğu kötü prognozla ilişkili önemli risk faktörleridir.



Şekil 2.17. Rastelli operasyonu.

VSD yama ile kapatılır ve morfolojik sağ ventrikülden aortaya tünel oluşturulur(1). Pulmoner darlığı bypass etmek için morfolojik sol ventrikülden pulmoner artere doğru kapaklı konduit yerleştirilir(2)¹⁰.KD-BAT'a göre düzenlenmiştir.

2.8.5. Sağ Ventrikül Disfonksiyonu ve Triküspit Yetmezliği

Ventrikül disfonksiyonu ve AV kapak yetmezliği hacim yüklenmesi, ventriküler ve annüler dilatasyon ve distorsiyon ve sağ ventrikül-sol ventrikül etkileşim gibi patofizyolojiler ile bağlantılıdır. Sol ventriküle göre sistemik ventrikül olan sağ ventrikül uygun olmayan geometrisi, düşük ejeksiyon fraksiyonu ve düşük koroner akım rezervi nedeniyle dezavantajlı olabilir^{82,83}. “Atriyal switch” ameliyatından sonra basit transpozisyonda sağ ventrikül işlevi ile ilgili çalışmalar devam eden sağ ventrikül disfonksiyonu hakkında bilgi verir^{84,85}. Bununla birlikte genel olarak sağ ventriküler fonksiyonu yıllarca korunabilir.

Düzelmiş transpozisyonlu hastalarda yapılan çalışmalar sınırlı olmakla birlikte sistemik sağ ventrikül disfonksiyonu izlenimi doğrulama eğilimi vardır⁸⁶. Birkaç seride araştırmacılar geleneksel biventriküler onarım sonrası sistemik sağ ventrikül fonksiyonlarının kötüleşmesi yönünde bir eğilim olduğunu bildirmişlerdir⁸⁷. Bu gözlemin karmaşık sağ ventrikül sol ventrikül etkileşimde değişiklikler ve cerrahi müdahalenin kendi etkileri de dahil olmak üzere çok sayıda olası nedenleri vardır. Sistemik sağ ventrikül disfonksiyonu yanı sıra çeşitli çalışmalar TV yetmezliğinin önemine özellikle dikkat çekmiştir. Prieto ve ark. düzelmiş transpozisyonu olan 40 hastanın alındığı bir çalışmada triküspit yetmezliğinin kötü prognazla ilişkili tek ve en önemli faktör olduğu ve sistemik sağ ventrikül disfonksiyonu hemen her zaman uzun süreli triküspit yetersizliği ile bağlantılı olduğu sonucuna varmışlardır⁸⁸. Acar ve ark. TV fonksiyonunun her iki ventrikül yükleme durumuna ve septal geometri bağlı olduğu ve bununla birlikte triküspit kapak değişiminden sonra en sık ölüm nedeni progresif sistemik ventrikül disfonksiyon olduğunu sonucuna varmışlardır^{89,90}. Sistemik sağ ventrikül fonksiyonu ve triküspit yetmezliği arasındaki ilişki Mayo klinikte bir grup tarafından değerlendirilmiştir. Mongeon ve ark. TV replasmanı sırasında ventrikül fonksiyonu korunmuş olan hastaların korunmuş ventrikül fonksiyonunun uzun süre devam edeceği hipotezini ortaya atmışlardır⁹¹. 46 hastanın retrospektif analizinde ekokardiyografi ile preoperatif sistemik ventrikül ejeksiyon fraksiyonu değerlendirilmiş ve operasyon sonrası (≥ 1 yıl) ventrikül fonksiyonunun bağımsız bir prediktör olduğu anlaşılmıştır. Bu çalışma ilk olarak TV yetersizliği nedeniyle cerrahi planlanacak hastada sistemik sağ ventrikül fonksiyonu korunmuş ise düşünülmesi gerektiği ve hastaların

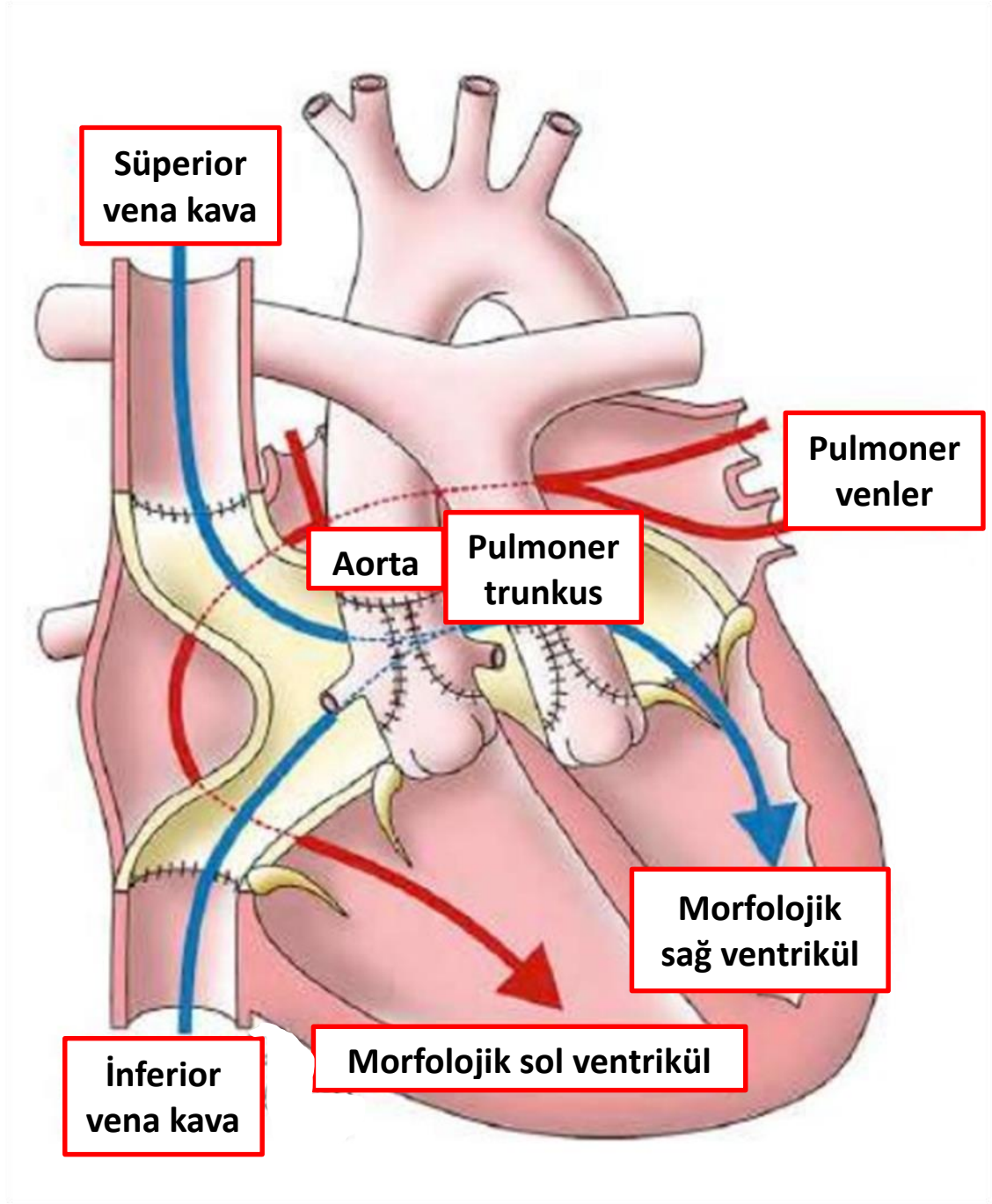
çoğunluğunda bu cerrahinin uzun vadede ventriküler fonksiyonundaki bozulmayı durdurabileceğini göstermiştir. Çeşitli çalışmalar PA bantlamanın sistemik sağ ventrikül fonksiyonu ve AV kapak yetersizliği üzerine etkisine yoğunlaşmıştır. Bazı çalışmalar PA bantlama sistemik ventrikül fonksiyonu ve AV kapak yetersizliği düzeltebildiği; fakat Winlaw ve ark. AV kapak yetmezliği önemli bir düzelme olmadığı ama klinik düzelme olduğu belirtilmiştir^{63,92}. Biventriküler onarımda başarının yaşla ilişkili olduğu ve bantlamanın genç yaşta yapılması başarı şansını artırdığı belirtilmiştir. Jahangiri ve ark. PA bantlamanın muhtemelen öncelikle pulmoner kan akımını değiştirerek ve böylece sistemik RV yüklenme koşullarını değiştirerek triküspit yetmezliğinde düzelmeyi sağladığını öne sürmüşlerdir⁹³. Yenidoğan döneminde PA bantlama yapılan hastalarda da benzer sonuçlar bildirilmiştir⁹⁴. Sol ventrikül basıncı düşük olması nedeniyle “double switch” operasyonu öncesi sol ventrikülde “retraining” yapılması gerekir. Progresif PA bantlama stratejisi sol ventrikül basınç yükünü artırır ve sol ventrikül hipertrofisine neden olur. Bantlamanın yeterliliği intraoperatif ekokardiyografi ile veya katater kullanarak basınç-hacim ilişkileri değerlendirmesi ile veya ameliyat sonrası ekokardiyografi, MR veya kalp kataterizasyonu ile değerlendirilebilir. Double switch operasyonu geçmeden önce PA bantlama sonrasında LV basıncı sistemik basıncın \geq %70 ila %80 arasında olması,

LV kitle / LV hacim oranının > 1.5 olması, normal LV kalınlığının olması ve PA bantlama sonrası normal LV fonksiyonun olması gerekir.

2.8.6. Anatomik Onarım veya “Double Switch” Girişimi Sonuçları

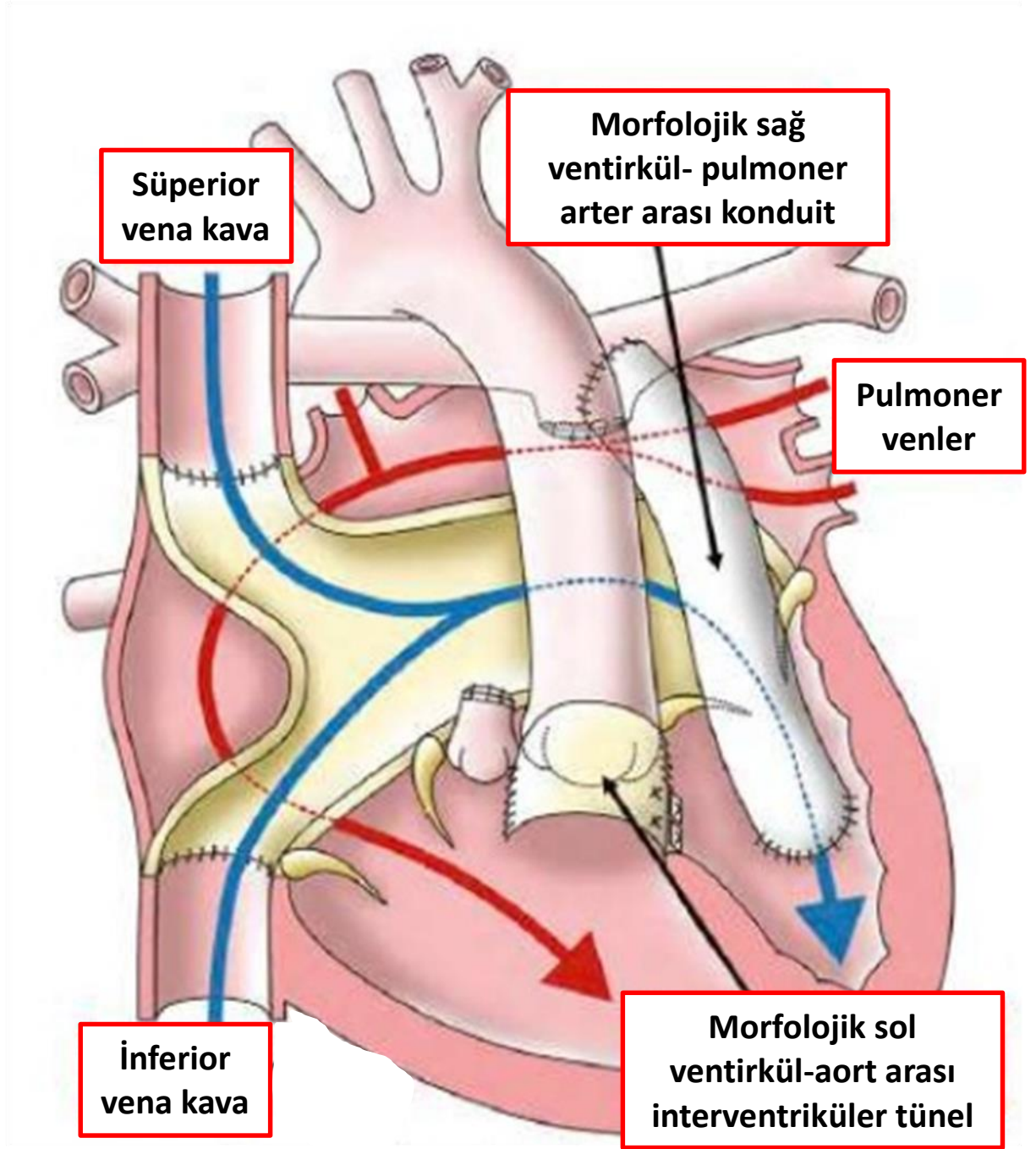
İlerleyici sağ ventrikül disfonksiyonu ve triküspit yetmezliği ile beraber klasik cerrahi yöntemlerin göreceli olarak zayıf sonuçları, konjenital olarak düzelmiş BAT'lı hastada alternatif cerrahi yaklaşımların araştırılmasına yol açmıştır. Ilbawi ve ark. ilk kez standart fizyolojik onarım yerine düzelmiş transpozisyonun anatomik onarımını bildirmiştir (Şekil 2.18)⁹⁵. VSD'nin intraventriküler ‘rerouting’(yeniden yönlendirilmesi) ve atriyal “switching” (değiştirme)'in (Mustard veya Senning porsedürleri) kombine yaklaşımı ile anatomik sol ventrikül sistemik ventrikül rolünü yerine getirir ve anatomik sağ ventrikül sağ ventrikülden pulmoner artere olan

kondüit ile subpulmoner ventrikül olur (Şekil 2.19). Takibinde ise anatomik onarım serilerini yayınlamışlardır⁹⁶. Böyle bir yaklaşıma potansiyel olarak engel olabilecek düzelmiş transpozisyonun patolojik anatomisi gözden geçirilmiştir^{21,22}. “Double switch” ile ilgili rölatif veya mutlak kontrendikasyonlar; restriktif bir VSD, özel koroner arter anatomisi, %50'den daha fazla ventriküler hipoplazi, “over-riding” AV kapak ve mitral kapak anomalileridir. Imai ilk olarak koroner arter transferi ile hem tam bir arteryel seviyede “switch” ve hem de bir atriyal seviyede “switch” içeren gerçek bir “double switch” prosedürü raporlamıştır^{97,98}. Sonrasında, önemli bir sayıda hem ventriküler seviyede “rerouting” ve/veya hem de arteryal “switching”i içeren anatomik onarımların raporları ile birlikte risk analizini ele alan oldukça büyük bazı çalışmalar gerçekleştirilmiştir⁹⁸⁻¹⁰³. Sıklıkla uzun olan bu prosedürlerin komplikasyonları; atriyal “switch”i (sinus nod disfonksiyonu, supraventriküler disritmiler, odacık tıkanıklıkları ve odacık sızıntıları), ventriküler “switch”i (subaortik tıkanıklık, aort kapağında yetmezlik, kondüit tıkanıklığı veya yetmezliği), ve/veya arteryal “switch”i (koroner arter tıkanıklıkları, aortik kapak yetersizliği, pulmoner arteryal tıkanıklığı) içerecek şekilde olması beklenmektedir. Anatomik onarım operasyonu sonrasında sol ventriküler disfonksiyonu göreceli olarak sık olabilir. Quinn ve ark. “double switch” sonrasında 11'inde sol ventrikül “retraining” gerekli olan 44 hastanın sonuçlarını rapor edilmiştir¹⁰⁴. Çok değişkenli analizde, sol ventrikül “retraining”in tamamlanması; ölüm/transplantasyon'u, orta-ileri derecede sol ventrikül disfonksiyon gelişimini veya her ikisini de ön görmüştür. Orta-ileri derecede sol ventrikül disfonksiyonu; “retraining”i olmayan 33 hastanın altısına karşın, öncesinde “retraining”i olan 11 hastanın altısında görülmüştür. Benzer şekilde, Boston grubu anatomik onarımı takip eden geç dönem sol ventrikül disfonksiyonu belirleyicileri üzerine raporlar yayınlamışlardır¹⁰⁵. Anatomik olmayan onarımı yapılan ve sistemik sağ ventrikülü olan hastalara kıyasla anatomik onarım sonrası hastaların hayat kalitesi sonuçları yakın dönemde yayınlanmıştır. İlk veriler, anatomik onarım grubunda diğer gruba göre daha düşük okul performansının olduğunu göstermiştir. Özetle; konjenital olarak düzelmiş BAT'lı kompleks hasta ele alındığında, cerrahın fizyolojik, anatomik ve fırsat olması durumunda tek ventrikül tipi onarımların yararları ve riskleri arasında seçim yapılması gerekecektir.



Şekil 2.18. “Double Switch” operasyonu.

Orijinal çizim 2008 yılında Gemma Price tarafından yapılmıştır ve bu çalışmada kullanılmak üzere değiştirilmiştir.



Şekil 2.19. VSD'nin intraventriküler 'rerouting'(yeniden yönlendirilmesi) ve atriyal switching (değiştirme)'in (Mustard veya Senning prosedürleri kombine yaklaşımı ve anatomik sağ ventrikülden pulmoner arter konduit yerleştirilmesi)

Orijinal çizim 2008 yılında Gemma Price tarafından yapılmıştır ve bu çalışmada kullanılmak üzere değiştirilmiştir.

2.9. Sonu

Konjenital olarak dzelmiř BAT, AV ve VA uyumsuzluęu ile karakterize, nadir grlen bir konjenital kalp defektidir. Etiyolojisi, morfogenezisi ve morfolojisi gz nne alındıęında karmařık bir kalp malformasyonudur. Klinik tablosu iliřkili kardiyak anomalilere gre deęiřkenlik gstermektedir. Geleneksel cerrahi yaklařımların uzun sreli izleminde istenilen sonular elde edilememiř olup normal AV ve VA baęlantılarını restore etmeyi amalayan yeni cerrahi yaklařımların geliřtirilmesine yol amıřtır. Erken sonular umut verici olmakla beraber uzun dnem izlem daha doęru sonulara ulařtıracaktır.

3. YÖNTEMLER

Bu çalışmada, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında 1985-2015 yılları arasında tanı almış KD-BAT vakaları incelemeye alındı. “Situs solitus” L loop (L transpozisyon), “situs inversus” D loop (D transpozisyon)’lu ve atriyal isomerizimli vakalar da bu gruba dahil edildi. Kardiyak kataterizasyon ve ekokardiyografi arşiv kayıtlarından yaklaşık 66 konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonlu hastanın dosyalarına ulaşıldı. Ancak bu hastalardan sadece 57’sinin tanı tedavi ve izlem süreçlerinin değerlendirilebileceği dosya kayıtları elde edilebildi.

3.1. Verilerin Toplanması

Çalışma kapsamında hasta dosyaları ve Pediatrik Kardiyoloji arşiv sistemi kayıtları değerlendirilerek; hastaların demografik verileri, semptom ve bulguları, tanı anındaki, cerrahi operasyonlar öncesi ve sonrasındaki ekokardiyografik verileri, kardiyak kataterizasyon verileri, geçirilen operasyon ve işlemlere ait veriler ve takiplere ait (ekokardiyografi, 24 saatlik holter monitorizasyonu, semptom ve bulguların seyri, izlem süresi) verilerinden ulaşılabilenler önce çalışma için özel olarak düzenlenmiş veri toplama formlarına sonra dijital olarak hazırlanmış veri tabanına kaydedildi. Takipsiz olan veya verilerinde eksiklik olan hastalardan arşiv sisteminde irtibat numaraları kayıtlı olanlara telefon aracılığıyla ulaşılarak hastaların son klinik durumları öğrenildi ve eksik veriler tamamlandı. Çalışma sırasında veri toplamak için kullanılan formlar şekil 3.1 ve 3.2’de verilmiştir.

3.2. İstatistiksel Analiz

Çalışma sonrasında dijital veri tabanına işlenmiş olan veriler, “Statistical Package for Social Science (SPSS) 16.0 for Windows” paket programına aktarıldı. Sonuçların değerlendirilmesinde tanımlayıcı istatistiksel yöntemler kullanıldı. Tanımlayıcı istatistiklerde sayısal değişkenlerin normal dağılıp dağılmadığı *Shapiro-Wilk* veya *Kolmogorov-smirnov* testi ile incelenerek, kategorik değişkenlerin karşılaştırılmasında *Fisher exact* testi, sayısal değişken içeren 2 grubun

karşılaştırılmasında *Mann-Withney U*, ikiden fazla grubun karşılaştırılmasında *Kruskal-Wallis* testi kullanıldı. *P* değerinin 0,05'ten küçük olduğu durumlarda istatistiksel fark anlamlı olarak kabul edildi.

**KONJENİTAL DÜZELTİLMİŞ BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONLU HASTALARIMIZIN TANI,
TEDAVİ VE İZLEM SÜREÇLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

(VERİ TOPLAMA FORMU)

Adı Soyadı:

Dosya No:

DT:

Cinsiyet:

Akrabalık:

Tanı anında SO2:

Tanı yaşı:

Tanı anında semptomlar:

Geçirilmiş operasyon Var Yok

1.Operasyon: Tarih: Endikasyon:

2.Operasyon: Tarih: Endikasyon:

3.Operasyon: Tarih: Endikasyon:

Kateterizasyon öyküsü:

Kateterizasyon bulguları:

	Sistol	Diastol	Mean
PAB			
AO			
QP/QS			
Rp			

Koroner arter anomalisi:

MRG bulguları:

Yaşıyor mu?

Ex/tarih/yaş:

Ex nedeni:

Eşlik eden diğer sistem hastalıkları:

Eşlik eden diğer kardiyak anomaliler:(PDA-AK-İnterruption-PA hipoplazisi,Ebstein):

Şekil 3. 1. Veri toplama formu 1

Atriyal Situs:

Kardiyak pozisyon: Dekstrokardi: Levokardi: Mezokardi:

Atriyal septal defekt: High venosum: Primum: Sekundum:

Ventriküler septal defekt: Perimemb: Muskuler: Subaortik: inlet:

Ventriküler Hipoplazi: Overriding: Straddling: Malalignment:

	Atrezi	Hipoplazi	Yetmezlik derecesi	Kleft
Mitral				
Trikuspid				
Pulmoner				
Aort kapağı				

Kapak yetmezliği	Var /yok	1.derece	2.derece	3.derece	4.derece
Mitral					
Trikuspid					
Pulmoner					
Aort kapağı					

	Var/yok	Tanıdan itibaren geçen süre
Sağ ventrikül disfonksiyonu		

LVOT veya PS(Pulmoner darlık): Gradyent:

RVOT veya AS (Aort darlığı): Gradyent:

Aritmi öyküsü;

Holter bulguları:

AV blok: postoperatif/preoperatif

Pacemaker tedavisi: implantasyon tarihi: tipi:

Notlar:

Şekil 3. 2. Veri toplama formu 2

4. BULGULAR

4.1. Genel Özellikler

Arşiv kayıtlarından belirlenen 66 hastadan 57'si çalışma kapsamına alındı. Hastaların 36'sının erkek (%63,2), 21'inin kız (%36,8), erkek: kız oranınının 1,7:1 olduğu görüldü. Hastaların tanı aldıkları ortanca yaş 8 ay (0 gün - 17 yıl) idi. Hastaların 20'sinde (%35,1) anne baba arasında akrabalık olduğu 20'sinde (%35,1) akrabalık olmadığı görüldü, 17 (%29,8) hastanın akrabalık bilgilerine ulaşamadı.

4.2. İlk Başvuru Sırasında Semptom ve Bulgular

Hastaların ilk başvuruları sırasında öykü alma ve fizik muayene süreçlerindeki semptom ve bulguları değerlendirildiğinde, tanı anında en sık semptom 18 hastada (%31,6) morarma olduğu, bunu sırasıyla emmede azalma (%26,3, çabuk yorulma (%24,5), kilo alamama (%22,8), nefes darlığı (%14), çarpıntı ve senkop (%4)'un izlediği görülmüştür. En sık fizik muayene bulgusu 50 hastada (%87,7) üfürümdü (Tablo4.1).

Tablo 4.1. İlk başvuru sırasında semptomlar

Semptomlar	Sayı	(%)
Morarma	18	(31,6)
Emmede azalma	15	(26,3)
Çabuk yorulma	14	(24,5)
Kilo alama	13	(22,8)
Nefes darlığı	8	(14)
Çarpıntı	4	(7)
Senkop	4	(7)

Hastalar eşlik eden diğer sistemik hastalıklar açısından değerlendirildiğinde tüm hastaların 6'sında (%10,5) kalp dışı ek sistemik hastalık varlığı saptandı. Hastaların eşlik eden kalp dışı sistemik hastalıklarına ait bilgiler Tablo 4.2'de özetlenmiştir.

Tablo 4.2. Eşlik eden kalp dışı sistemik hastalıklar

Sistemik hastalık	Sayı	(%)
Epilepsi	2	(3,5)
Kartagener Sendromu	1	(1,8)
Ambigus Genitalya	1	(1,8)
İnguinal herni	1	(1,8)
Hepatit C taşıyıcılığı	1	(1,8)

Pulse oksimetre ile oksijen saturasyonları (SO₂) ortalama %93±8,8 (57-100) idi. Doğumdan hemen sonra siyanotik seyreden ve pulmoner atrezi tespit edilen iki hastada duktus açıklılığının devamı için prostaglandin infüzyonu verildiği öğrenildi.

4.3. Transtorasik Ekokardiyografik Bulgular

Transtorasik ekokardiyografi ile kalbin pozisyonu değerlendirildiğinde hastaların 30'unda (%52,8) levokardi, 16'sında (%28) dekstroardi, 4'ünde (%7) mezokardi ve 7'sinde (%12,2) izole levokardi saptandı.

Dekstrokardili 16 (%28) hastanın; 9'u (%15,7) izole dekstroardi iken 6'sında (%10,5) situs inversus, 1'inde (%1,7) situs ambiguus (sol atriyal izomerizm) ile birlikte idi.

Mezokardili 4 (%7) hastanın 2'sinde (%3,5) situs solitus, 2'sinde (%3,5) de situs inversus ile birlikte idi. İzole levokardili 5 (%8,7) hastada situs inversus ve 2 (%3,5) hastada sol atriyal izomerizm olduğu görüldü.

Hastaların transtorasik ekokardiyografik değerlendirmelerinde kalbin pozisyonu ile ilgili elde edilen veriler Tablo 4.3'de özetlenmiştir.

Tablo 4.3. Kalbin pozisyonu ile ilgili ekokardiografik bulgular

Kalbin pozisyonu	Hasta sayısı	(%)
Levokardi (Situs solitus)	30	52,8
Dekstrokardi	16	28
İzole	9	15,7
Situs inversus	6	10,5
Situs ambiguus	1	1,7
Sol atriyal izomerizm	1	1,7
Sağ atriyal izomerizm	0	0
Mezokardi	4	7
Situs solitus	2	3,5
Situs inversus	2	3,5
İzole levokardi	7	12,2
Situs inversus	5	8,7
Sol atriyal izomerizm	2	3,5

Tanı anında transtorasik ekokardiyografi ile atriyal septum değerlendirildiğinde hastaların 7'sinde (%12,1) patent foramen ovale, 37'sinde (%64,9) atriyal septal defekt olduğu görüldü. En sık görülen atriyal septal defekt tipi 34 (%59,6) hastada sekundum tip defektti. Venöz bağlantı anomalisi olarak 3 hastada (%5,2) çift süperior vena kava ve 1 hastada (%1,7) parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) anomalisi olduğu saptandı.

İnterventriküler septum değerlendirildiğinde hastaların 38'inde (%66,8) ventriküler septal defekt saptandığı; bunların yerleşim yeri olarak 19'unda (%50) perimembranöz ve subaortik yerleşimli defektlerin olduğu, 13'ünde (%34,2) ise inlet yerleşimli olduğu görüldü. Üç hastada (%5,2) "Malalignment" VSD mevcuttu. Bir hastada (%1,7) "Straddling" olduğu görüldü. Ventrikül boyutları değerlendirildiğinde 47 hastada (%82,5) ventriküller dengeli iken 10 hastada (%17,5) ventriküllerden birinde hipoplazi mevcuttu.

Ekokardiyografi raporlarından elde edilen verilere göre hastaların 16'sında (%28) Pulmoner Hipertansiyon olduğu ve bunlardan 2'sinde Eisenmenger Sendromu geliştiği görüldü.

Atriyal ve ventriküler septumun ekokardiyografik değerlendirmeleri sonucu elde edilen bulgular Tablo 4.4'te özetlenmiştir.

Tablo 4.4. Atriyal ve ventriküler septuma ait ekokardiyografik bulgular

Parametre	Hasta sayısı	(%)
Atriyum		
Patent foramen ovale	7	(12,1)
Atriyal septal defekt	37	(64,9)
Sekundum	34	(59,6)
High venozum	3	(5,3)
Primum	1	(1,7)
Venöz bağlantı anomalileri	4	(6,8)
Çift SVC	3	(5,2)
PAPVD	1	(1,7)
Ventrikül		
Ventriküler septal defekt	38	(66,8)
Perimembranöz+Subaortik	19	(50)
İnlet	13	(34,2)
Müsküler	3	(7,8)
Perimembranöz+Müsküler	3	(7,8)
Ventrikül boyutları		
Dengeli	47	(82,5)
MRV hipoplazisi	9	(15,8)
MLV hipoplazisi	1	(1,7)
“Malalignment”	3	(5,3)
“Straddling”	1	(1,7)
“Overriding”	0	(0)

SVC: Süperior Vena Kava; PSSVC: Persistan Sol Süperior Vena Kava; PAPVD: Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş; MRV: Morfolojik Sağ Ventrikül; MLV: Morfolojik Sol Ventrikül

Atriyoventriküler (AV) kapaklar değerlendirildiğinde hastaların 3'ünde (%5,3) morfolojik mitral kapakta kleft ve yetmezlik, 24'ünde (%42,2) ise sadece yetmezlik mevcuttu. Mitral kapak yetersizlikleri hastaların 21'inde (%36,9) 1. veya 2. derece idi. Bir hastada (%1,7) morfolojik triküspit kapakta kleft ve yetmezlik, 1'inde (%1,7) hipoplazi, 38'inde (%66,6) ise sadece kapak yetmezliği saptandı. Morfolojik triküspit kapaktaki yetmezlik 28 hastada (%49,1) 1. veya 2. derece idi. Hastaların 7'sinde (%12,3) morfolojik triküspit kapakta Ebstein anomalisi olduğu görüldü. Bunların dördünde 2. derece kapak yetmezliği var iken, birer hastada 1.derece ve 3. derece kapak yetmezliği mevcuttu. Üçüncü derece kapak yetmezliği olan hastaya 13 yaşındayken triküspit kapak replasmanı yapıldığı görüldü.

Semilunar kapaklar değerlendirildiğinde hastaların 6'sında (%10,5) aort kapağında 1.ve 2.derece kapak yetmezliği olduğu görüldü. 2 hastada (%3,5) subaortik bölgede "ridge", 4 hastada (%7) morfolojik sağ ventrikül çıkış yolu darlığı mevcuttu. 5 hastada (%8,8) pulmoner kapağın atretik olduğu görülürken 1 hastada (%1,7) hipoplazi olduğu saptandı.

Otuz bir (%54,4) hastada morfolojik sol ventrikül çıkış yolu (MLVOT) darlığı bulundu. Bu hastaların 11'inde (%19,4) MLVOT darlığı infundibular ve valvüler iken 12'sinde (%21) sadece infundibular, 8'inde (%14) sadece valvülerdi. Hastaların 2'sinde poşlu VSD'nin MLVOT darlığına neden olduğu görüldü. Hastaların yarısından fazlasında MLVOT darlığının ağırdı.

Tablo 4.5. Semilunar ve AV kapakların ekokardiyografik bulguları

Parametre	Hasta sayısı	(%)
MMV		
Kleft	3	(5,3)
Yetmezlik	24	(42,2)
1.ve 2. Derece	21	(36,9)
3.ve 4. Derece	3	(5,3)
MTV		
Kleft	1	(1,7)
Hipoplazi	1	(1,7)
Yetmezlik	38	(66,6)
1.ve 2. Derece	28	(49,1)
3.ve 4. Derece	10	(17,5)
Ebstein anomalisi	7	(12,3)
Aort kapağı		
Yetmezlik	6	(10,5)
1.ve 2. Derece	6	(10,5)
Subaortik “ridge”	2	(3,5)
MRVOT darlığı	4	(7)
Pulmoner kapak		
Atrezi	5	(8,8)
Hipoplazi	1	(1,7)
MLVOT darlığı	31	(54,4)
İfundibular	12	(21)
Valvüler	8	(14)
İfundibular+ valvüler	11	(19,4)
MLVOT darlık derecesi		
Hafif(<30 mmHg)	8	(14)
Orta(30-60 mmHg)	5	(8,8)
Ağır(>60 mmHg)	18	(31,6)

MRVOT: Morfolojik sağ ventrikül çıkış yolu; MLVOT: Morfolojik sol ventrikül çıkış yolu; MMV: Morfolojik mitral kapak; MTV: Morfolojik triküspit kapak

Transtorastik ekokardiyografi ile eşlik eden diğer kardiyak anomaliler değerlendirildiğinde hastaların 5'inde (%8,8) sağ arkus aorta ve birer hastada (%1,7) parsiyel AVSD, aort koarktasyonu ve miyokardiyal "noncompaction" olduğu görüldü. Ventriküloarteriyel bağlantı anomalisi olarak en sık çift çıkışlı morfolojik sağ ventrikül (ÇÇMRV) (%7) anomalisi mevcuttu. ÇÇMRV tanısı alan bu 4 hastadan 2 sinin geniş VSD, sağ ventrikül hipoplazi ve valvüler pulmoner stenoz olduğu saptandı. Kapak düzeyinde 60-65 mmHg gradiyent elde edilen bu hastaların izlemde şant veya pulmoner arter bantlama ihtiyacı olmadığı ve stabil olarak izlendiği öğrenildi.

Tablo 4.6. Eşlik eden diğer kardiyak anomaliler

Parametre	Hasta sayısı	(%)
Sağ arkus aorta	5	(8,8)
Parsiyel AVSD	1	(1,7)
Ventriküloarteriyel bağlantı anomalisi	5	(8,8)
ÇÇMRV	4	(7)
ÇÇMLV	1	(1,7)
AK	1	(1,7)
Pulmoner arter hipoplazisi	2	(3,5)
Miyokardiyal "noncompaction"	1	(1,7)

AVSD: Atriyoventriküler septal defekt; ÇÇMRV: Çift çıkışlı morfolojik sağ ventrikül; ÇÇMLV: Çift çıkışlı morfolojik sol ventrikül; AK: Aort koarktasyonu

4.4. Kardiyak Kataterizasyon ve Anjiyografi Bulguları

Hastaların 48'ine (%84,2) tanısal ve girişimsel olmak üzere kardiyak kataterizasyon ve anjiyografi yapıldığı öğrenildi. Hastaların 38'ine (%66,7) tanısal amaçlı kardiyak kataterizasyon ve anjiyografi yapılırken 10'una (%17,6) girişimsel amaçlı kardiyak kataterizasyon ve anjiyografi yapılmıştı. Bu hastaların 6'sına (%10,5)

kalp pili implantasyonu; 3'üne (%5,3) stente balon anjiyoplasti ve 1'ine (%1,8) de kondüite stent uygulanmıştır.

Hastaların hiçbirisinde koroner arter anomalileri hakkında ekokardiyografik ve anjiyografik bilgi verilmemiştir.

Tablo 4.7. Kardiyak kataterizasyon ve anjiyografi bulguları

Parametre	Hasta sayısı	(%)
Tanısal	38	(66,7)
Girişimsel	10	(17,6)
Kalp pili implantasyonu	6	(10,5)
Stente balon anjiyoplasti	3	(5,3)
Konduite stent uygulaması	1	(1,8)
Toplam	48	(84,2)

4.5. İleti Sistemi Anormallikleri ve Artimi Bulguları

Bu çalışmaya alınan hastaların 26'sında (%47,3) toplam 30 adet aritmi (3 hastada 2 farklı aritmi saptanırken 2 hastada 3 farklı aritmi) olduğu görüldü. AV tam blok (16 (%61,5) hastada) en sık saptanan aritmi tipi idi.

Aritmi saptanan hastaların (26 hasta) 16'sına (%61,5) (konjenital AV bloklu 5 (%19,2) hasta; cerrahi sırasında ve sonrasında gelişen AV tam bloklu 11 (%42,3) hasta) kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldığı tespit edildi. Bu hastalardan 12'sine epikardiyal kalp pili, 4'üne endokardiyal kalp pili implante edildiği öğrenildi.

İleti sistemi anormallikleri ve artımı bulguları Tablo 4.8’de özetlenmiştir.

Tablo 4.8. İleti sistemi anormallikleri ve artımı bulguları

Aritmi tipi	Aritmi saptanma zamanı					
	Cerrahi öncesi		Cerrahi sonrası		Toplam	
	Hasta sayısı	(%)	Hasta sayısı	(%)	Hasta sayısı	(%)
AV tam blok	5	(19,2)	11	(42,3)	16	(61,5)
1 ^o AV blok	2	(7,6)	1	(3,8)	3	(11,5)
Ventriküler ekstrasistol	1	(3,8)	3	(11,5)	4	(15,3)
Supraventriküler ekstrasistol	3	(11,5)	0	(0)	3	(11,5)
Supraventriküler taşikardi	2	(7,6)	2	(7,6)	4	(15,3)
Toplam	13	(43,3)	17	(46,7)		

4.6. Ameliyat Bulguları

Çalışmaya dahil edilen 57 hastanın 31’ine (%54,4) toplam 48 kez cerrahi işlem uygulanmıştır (26’sına 1 kez, 8’ine 2 kez ve 2’sine ise 3 kez). Hiçbir hastada anatomik tam onarım veya ‘‘double switch’’ ameliyatı yapılmamıştır.

Yapılan cerrahi girişimlerin şantların düzeltilmesi veya fizyolojik onarım amacıyla yapıldığı görülmektedir.

Yapılan ameliyatlar ile ilgili bilgiler Tablo 4.9’da özetlenmiştir.

Tablo 4.9. Hastalara yapılan düzeltici cerrahi operasyon tipleri ve sayıları ile ilgili bulgular

Cerrahi operasyon tipi	Cerrahi sayısı	(%)
Blalock-Taussig (BT) şant	15	(31,2)
Pulmoner arter banding	9	(18,7)
VSD kapatılması	7	(14,5)
ASD+VSD kapatılması	4	(8,3)
ASD kapatılması	1	(2)
Morfolojik sol ventrikül ile pulmoner arter arasına kondüit yerleştirilmesi	7	(14,5)
Çift yönlü Glenn şantı	2	(4,1)
Pulmoner arter rekonstrüksiyonu	2	(4,1)
Subaortik “ridge” rezeksiyonu	1	(2)

BT şant yapılan 11 hastadan 6'sı şant ile izlenmeye devam edilirken daha sonra diğer 5 hastadan 1 hastaya atriyal septektomi, 2 hastaya da çift yönlü Glenn şantı ve 2 hastaya pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapıldığı görüldü. Atriyum ve ventrikül septumlarında defekt olan 12 hastadan 4 hastaya aynı anda hem ASD hem de VSD kapatılması yapılırken 7 hastaya sadece VSD kapatılması 1 hastaya da sadece ASD kapatılması yapıldığı tespit edildi.

Morfolojik sol ventrikül ile pulmoner arter arasına kondüit yerleştirilmesi işlemi yapılan 7 hastadan 1'inde pulmoner kapağın atretik, 6'sında da pulmoner kapakta önemli derecede stenoz olduğu için bu işlem uygulanmıştır. Bu hastalardan 2'sinde kondüitte darlık geliştiği ve transkatater olarak yapılan balon anjiyoplasti ve stent implantasyonu girişimlerinin etkili olmadığı saptanmıştır.

4.7. İzlem

Çalışma süresince verileri değerlendirilen 57 hastadan 16'sının sadece bir kez Çocuk Kardiyoloji polikliniğine başvurduğu ve sonrasında takibe gelmediği görüldü.

Takibe devam eden 41 hastanın ortalama izlem süresi 107 ± 85 ay (2ay-28 yaş) idi. İzlem sürecinde 6 hastanın eksitus olduğu bunların tamamının postoperatif dönemde kaybedildikleri öğrenildi.

Eksitus olan 6 hastanın bilgileri Tablo 4.10'da özetlenmiştir.

İzlem süreleri boyunca sistemik ventrikül olarak fonksiyon gören 13 (%22,8) morfolojik sağ ventrikülde ventrikül disfonksiyonu görüldü. Sistemik ventrikül disfonksiyonu gelişme yaşının bu hastalarda ortalama $7,04 \pm 5,6$ (0 -17) yıl olduğu saptandı.

Tablo 4.10. Postoperatif dönemde eksitus olan hastaların bilgileri

Hasta	Tanı	Ameliyat yaşı	Postoperatif eksitus günü	Eksitus nedeni
1.	KD-BAT, Triküspit kapagın Ebstein anomalisi, Geniş ASD, 2° mitral yetmezlik, Ağır PHT	3 yaş	2 gün	Sepsis, ÇOYS
2.	KD-BAT, ÇÇM LV, Geniş VSD, Küçük ASD, Ağır PHT, PDA	3 ay	26 gün	Pnömoni, sepsis, NEK, ÇOYS
3.	KD-BAT, Situs inversus totalis, İzole levokardi, Perimembranöz poşlu VSD, Sekundum ASD, Pulmoner infundibular darlığa ve poşa bağlı PS	4,5 yaş	60 gün	Sepsis, ÇOYS
4.	KD-BAT, VSD, Valvüler ve infundibular PS, Sekundum ASD, Pulmoner arterde hipoplazi, PSSVC, Çift SVC, Sağ arkus aorta	11 yaş	10 gün	Sepsis, ÇOYS
5.	KD-BAT, İzole dektrokardi, Pulmoner atrezi, Sekundum ASD, Perimembranöz VSD, PDA	2 ay	45 gün	Pnömoni, sepsis, NEK, ÇOYS
6.	KD-BAT, Perimembranöz ve inlet VSD, Valvüler ve infundibular PS	8 ay	16 gün	Pnömoni, sepsis, ÇOYS

5. TARTIŞMA

Konjenital olarak düzelmiş büyük arter transpozisyonu, diskordan atriyoventriküler ve ventrikülo-arteriyel bağlantılar ile beraber genellikle diğer kardiyovasküler malformasyonların eşlik ettiği nadir görülen bir konjenital kalp malformasyonudur. Çeşitli kaynaklardan elde edilen verilerde prevalansı 1,000 canlı doğumda 0,03 olup konjenital kalp malformasyonlarının yaklaşık %0.05'ini oluşturur^{1,2}. Populasyon temelli çalışmalar bu durumun etiyolojisinde çevresel faktörlerin olası etkisini gösterse de aile öyküsü ve moleküler biyolojik araştırmalar genetik etkinin daha da önemli olduğunu göstermiştir⁴⁻⁶. Çalışmamızda hastaların 20'sinde (%35,1) anne baba arasında akrabalık olduğu görülmektedir. Piacentini ve ark. yaptığı bir çalışmada KD-BAT'ın her zaman sporadik olmadığı ebeveynler arasında akraba evliliğinin varlığı ve situs inversus nüksü nedeniyle otozomal resesif bir mekanizmanın olabileceği ileri sürülmüş, çalışmaya katılan hastalarda akrabalık %5 olarak bulunmuş olup akrabaların %15,7'sinde konjenital kalp defekti saptanmıştır⁵. Çalışmamıza katılan hastaların ebeveynler arasında akrabalığın yüksek saptanması hastanemizin referans merkezi olması ve ülkemizde ebeveynler arasında akrabalığın yüksek olmasına bağlı olduğu düşünülmüştür. Ancak retrospektif kayıtlarımızdan hasta ailelerindeki konjenital kalp hastalığı sıklığı ile ilgili verilere ulaşamamıştır.

İzole KD-BAT olan hastalar, çocukluk döneminde asemptomatik olmakla beraber erişkinler döneminde klinik problemler daha yüksek oranda görülmektedir³¹. Çocukluk çağında belirtilerin zamanlaması ve şiddeti genel olarak eşlik eden lezyonlarla ilişkilidir. Çalışmamıza dahil edilen hastaların ilk hastane başvurusu sırasında öykü alma ve yapılan fizik muayenede semptom ve bulguları değerlendirildiğinde tanı anında en sık saptanan semptomun 18 hastada (%31,6) morarma, en sık fizik muayene bulgusunun 50 hastada (%87,7) üfürümdü. Morarması olan hastaların hepsinde pulmoner atrezi veya morfolojik sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu mevcuttu. Wallis ve ark. yaptığı çalışmada bradikardi ve üfürümün en sık fizik muayene bulgusu olduğu ve pulmoner çıkış yolu darlığı olan hastalarda morarma şikayetinin en sık karşılaşılan semptom olduğu belirtilmiştir⁴⁸.

Pennekamp ve ark. tarafından yapılan bir derleme çalışmasında situs inversus ile siliyer anormallikler arasındaki bağlantının çok önceleri rapor edildiği ve bununla ilgili son 20 yıllık sonuçlar değerlendirildiğinde bu ilişkiyi kuvvetlendirecek yeni bulgulara ulaşıldığı fakat daha ileri araştırmalara gerek olduğu belirtilmiştir¹⁰⁶. Çalışmamızda 1 hastada situs inversus ile beraber Kartagener Sendromu olduğu görülmüştür.

Kardiyak malpozisyonlar, kalbin anormal lokalizasyon göstermesi veya diğer organlar anormal lokalizasyon gösterirken kalbin sol hemitoraksta yerleşmiş olmasıdır¹². Sıklıkla kompleks visero-atriyal situs anomalileriyle birlikte dir¹².

Dekstrokardi, mezokardi, izole levokardi, perikardiyal defektler ve ektopia kordis kardiyak malpozisyonlardır¹³. Çalışmamızda transtorasik ekokardiyografi ile kalbin pozisyonu değerlendirildiğinde hastaların 30'unda (%52,8) levokardi, 16'sında (%28) dekstrokardi, 4'ünde (%7) mezokardi, ve 7'sinde (%12,2) izole levokardi saptandı. Dekstrokardili 16 (%28) hastanın; 9'u (%15,7) izole dekstrokardi iken 6'sında (%10,5) situs inversus, 1'inde (%1,7) situs ambiguus (sol atriyal izomerizm) ile birlikte idi. İzole levokardili 5 (%8,7) hastada situs inversus ve 2 (%3,5) hastada sol atriyal izomerizm olduğu görüldü.

Denktas ve ark. yaptığı bir çalışmada %86 hastada situs solitus levokardi, %2,7 hastada izole levokardi ve %31,5 hastada ise dekstrokardi rapor edilmiştir. Dekstrokardi situs solitus birlikteliği %8, situs inversus birlikteliği %2,9 iken izole levokardi %1,4 olarak bildirilmiştir.⁷⁶. Literatürdeki diğer çalışmalarda dekstrokardi %20 oranında saptanmıştır^{107,108}.

Çalışmamız hastalarında tanı anında yapılan transtorasik ekokardiyografi ile viseroatriyal yerleşim değerlendirildiğinde hastaların 41'inde (%71,9) "situs solitus", hastaların 13'ünde (%22,8) "situs inversus" olduğu görüldü. Literatür incelendiğinde pediatrik vakaların %34'ünde situs anomalisi olduğu, "situs solitusun" en sık görülen viseroatriyal yerleşim olduğu ve "situs inversus" un %21 oranında olduğu bildirilmiştir¹⁰⁷⁻¹¹⁰. Çalışmamızdaki "situs inversus"lu hasta oranının literatür ile uyumlu olduğu görüldü. Oliver ve ark. yaptığı bir çalışmada "situs inversus" ve "situs solitus"lu hastalar karşılaştırıldıklarında "situs inversus"lu hastalarda Ebstein-benzeri anomali veya spontan atriyoventriküler tam blok nadir görüldüğü

saptanmıştır¹¹⁰. Bizim çalışmamızda da “situs inversus”lu hastalarda Ebstein-benzeri anomalinin daha nadir olduğu görüldü. Her iki atriumun aynı morfoloik yapıda olması halinde “atrial izomerizm”den bahsedilir. Atriyal izomerizm morfolojik olarak atriyoventriküler diskordans tanımına uymadığı halde KD-BAT’ta dolaşım fizyolojik olarak normal olduğu için atriyal izomerizimli hastalar da bu gruba dahil edildi. Murtuza ve ark. KD-BAT’lı 113 hastanın verilerini yayınladıkları bir makalede 2 (%1) hastada sol atrial izomerizm eşlik ettiği bildirilmiştir¹¹¹. Çalışmamızda da “situs ambiguus” (sol atriyal izomerizimli) deksrokardili 1 (%1,7) hasta ve sol atriyal izomerizimli izole levokardisi olan 2 (%3,5) hasta olduğu görüldü. Çalışmamızda “situs ambiguus” ve izole levokardili vakaların literatürden daha fazla olduğu görüldü. Bu durumun hastanemizin referans merkezi olmasından kaynaklandığı düşünüldü.

Konjenital olarak düzelmiş transpozisyonu olan hastaların %90’ında birlikte görülen anomaliler vardır³¹. En sık görülen anormallikler VSD, morfolojik sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı (LVOT) ve sol taraflı triküspit kapak anomalileridir. Düzelmiş transpozisyonlu hastalarının yaklaşık %70- 80’ine VSD’nin eşlik ettiği bildirilmiştir²⁰. Defektler genellikle perimembranözdür¹⁹. Literatür verilerine de benzer şekilde çalışmamız hastalarının da 38’inde (%66,8) ventriküler septal defekt saptandığı ve bu defektlerin yarısının perimembranöz veya subaortik yerleşimli olduğu görülmüştür.

Ventriküler septal defektler izole olabildikleri gibi diğer kardiyak malformasyonlarla birlikteliği de oldukça sıktır. Bu malformasyonlardan biri de subaortik “ridge” ve buna bağlı gelişebilen subaortik stenozdur. Özkutlu ve ark. yaptığı bir çalışmada subaortik “ridge” yapılarının histolojik olarak endotelial hücrelerle örtülen kollajenli bağ dokusundan oluştuğu, ince, kısa ve düzensiz elastik liflerden zengin olduğu gösterilmiştir. Aynı çalışmada subaortik “ridge” ve subpulmonik “ridge” birlikteliğinin olabileceği, bu yapıların ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna neden olabildiği ve ciddi obstrüksiyon durumunda cerrahi olarak düzeltilmesi gerektiği de belirtilmiştir¹¹². Literatürde VSD ve subaortik “ridge” birlikteliğinin sıklığı %3 ile 5,8 arasında bildirilmiştir^{113,114}. Çalışmamızda 2 hastada (%3,5) subaortik bölgede “ridge” saptandığı ve bunlardan birinde morfolojik sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu nedeniyle cerrahi olarak subaortik ridge

rezeksiyonu yapıldığı görüldü. Literatür verileri bu açıdan incelendiğinde KD-BAT'lı hastalarda VSD'ye eşlik eden subaortik "ridge" vakasının daha önce rapor edilmediği görülmüştür.

Ventrikül boyutları değerlendirildiğinde 47 hastada (%82,5) ventriküller dengeli büyüklükte iken 10 hastada (%17,5) ventriküllerden birinde hipoplazinin mevcut olduğu görüldü. En sık olarak 9 hastada (%15,8) morfolojik sağ ventrikül (MRV) hipoplazisi saptandı. Literatürde vaka raporları dışında ventrikül hipoplazisi ile ilgili bir veriye rastlanmadı.

Venöz bağlantı anomalisi olarak 3 (%5,2) hastada çift süperior vena kava ve 1 (%1,7) hastada parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) anomalisi olduğu görüldü. PSSVC ve sağ superior vena kava birlikteliği çift superior vena kava (DSVC) olarak ta tanımlanabilmektedir. DSVC'li olguların klinik önemi, sol tarafta yerleşimli olanın persistan süperior vena kava'nın sol atrium içine drene olmasıdır. Bu durum hastalarda açıklanamayan siyanoza yol açarak karşımıza çıkabilmektedir. Ayrıca DSVC konjenital kalp hastalığı varlığında cerrahi girişim sırasında da önem taşımaktadır. Literatürde Sebastian ve ark. Ebstein anomalisi ve DSVC'si olan, yenidoğan döneminde "double switch" ameliyatı yapılan bir KD-BAT'lı hasta rapor etmişlerdir¹¹⁵. Ayrıca tek ventrikül girişimleri planlanan hastalarda PSSVC varlığında Glenn anastomozunun bilateral yapılması gerekmektedir. Çalışmamızda DSVC'si olan 3 hastadan birine tek ventrikül girişimi yapıldığı bu hastada da Glenn anastomozunun bilateral yapıldığı görülmüştür.

KD-BAT'ı olan hastalarda morfolojik mitral kapak anormallikleri ile ilgili az sayıda yayın vardır. Mitral kapak anomalileri, triküspid anormallilerine göre daha az sıklıkla olmasına rağmen, halen otopsi serilerinde olguların %55'inde bu anormalliklerin olduğu ortaya konmuştur⁴⁹. Bu lezyonlar anormal kapakçık sayısı, pulmoner çıkış yolu tıkanıklığı yaratan lezyonlar ve mitral kapak displazini içermektedir⁴⁹. Nadiren de kapakta stenoz veya kleft olduğu gösterilmiştir. Bu anormalliklerin klinik olarak önemsiz olduğu öne sürülmüştür⁴⁹. Öte yandan Penny ve ark. mitral kapağın anterior kapakçığının anevrizmasına bağlı morfolojik sol ventrikül çıkış yolu darlığı geliştiğini tanımlamış ve KD-BAT'lı hastalarda mitral kapakta klinik olarak önemli anormalliklerinin mevcut olabileceği ve bu

anormalliklerin ekokardiyografi ile tespit edilebileceğini belirtmişlerdir²⁵. Çalışmamızda transtorasik ekokardiyografi ile atriyoventriküler kapaklar (AV) değerlendirildiğinde hastaların 3'ünde (%5,3) sağda yerleşimli AV kapak olan mitral kapakta kleft, 24'ünde (%42,2) yetmezlik mevcuttu. Sağda yerleşimli AV kapak olan mitral kapaktaki yetmezlik hastaların 21'inde 1. veya 2. derece idi. KD-BAT hastalarında mitral kapak pulmoner dolaşımı destekleyen daha düşük basınçlı ventriküle ait olduğundan, literatür verilerine benzer olarak hastalarımızdaki kapak yetmezliklerinin klinik olarak büyük sıkıntı yaratmadığı gözlemlenmiştir.

Triküspid (sistemik atriyoventriküler) kapak anomalileri KD-BAT'lı vakalarının otopsisinde %90'a varan oranda görülmektedir, kapak yetmezliği sık ve genellikle ilerleyicidir⁸⁸. Bu kapak sistemik ventrikül ile ilişkili olduğundan, triküspid kapak anomalileri ileri yaşlarda düzeltilmemiş hastalarda ventrikül disfonksiyonu ve kalp yetmezliği gelişiminde önemli bir etkiye sahiptir. Triküspid kapak anormalliklerine bağlı belirtiler kapak defekti ve yetmezlik şiddetine bağlı olarak değişiklik göstermektedir. Ayrıca triküspit kapağın Ebstein benzeri malformasyonu KD-BAT'lı hastalarda %20-53 oranında bildirilmiştir¹¹⁶. Çalışmamızda hastaların %66,6'sında triküspit kapakta değişen derecelerde yetmezlik mevcuttu. Triküspit kapaktaki yetmezlik hastaların %73,6'sında 1. veya 2. derece idi. Hastaların %12,3'ünde triküspit kapakta Ebstein anomalisi olduğu görüldü. En sık triküspit kapak anomalisinin olması literatürdeki bulgularla benzer olduğu fakat Ebstein-benzeri malformasyonun daha az oranda olduğu görüldü.

Pulmoner çıkış yolu tıkanıklığı vakalarının %30 ila 60 oranında rapor edilmiştir ve bu vakalara genellikle geniş VSD eşlik etmektedir¹⁰. KD-BAT'lı hastalarda pulmoner çıkış yolu tıkanıklığının en sık nedeni pulmoner kapak atrezisi, pulmoner kapak darlığı ve subvalvular pulmonik stenozdur. Pulmoner çıkış yolu tıkanıklığı ile sonuçlanan membranöz ventriküler septum anevrizması nadir fakat iyi tanımlanmış bir durumdur¹¹⁷. Çalışmamızda morfolojik sol ventrikül çıkış yolu darlığının (MLVOT darlığı) %54,4 oranında olduğu görüldü. Bu hastaların %19,4'ünde morfolojik sol ventrikül çıkış yolu darlığının sebebi infundibular ve valvüler darlık iken, %21'inde sadece infundibular, %14'ünde sadece valvüler darlıktı. Hastaların 2'sinde (%3.5) poşlu VSD'nin morfolojik sol ventrikül çıkış

yolunda darlığa neden olduğu saptandı. Ayrıca hastaların 5'inde (%8,8) pulmoner kapakta atrezi mevcuttu.

Çalışmamız hastalarında en sık görülen ventiküloarteriyel bağlantı anomalisi ÇÇMRV (%7) idi. Zavaleta D ve ark yaptığı bir çalışmada da en sık ventiküloarteriyel bağlantı anomalisi olarak %22 oranında ÇÇMRV saptandığı rapor edilmiştir¹¹⁸. Literatürde atriyoventriküler diskordans ile ÇÇMLV birlikteliği görülen çok az vaka rapor edilmiştir^{119,120}. Çalışmamız hastalarından da sadece bir hastada atriyoventriküler diskordans ile ÇÇMLV birlikteliği olduğu görülmüştür. ÇÇMRV, geniş VSD, sağ ventrikül hipoplazi ve pulmoner kapak düzeyinde 60-65 mmHg gradiyent elde edilen 2 vakamızın şant veya pulmoner arter bantlama ihtiyacı olmadan ve stabil olarak uzun zamandır izlendiği öğrenildi.

Ventriküler “noncompaction” (VNC) intrauterin endomiyokardiyal morfogenezde duraklama nedeniyle oluşan ve çok sayıda belirgin trabekülasyonlar ve intratrabeküler girintiler ile karakterize nadir görülen sınıflandırılmamış bir kardiyomiyopati tipidir¹²¹. KD-BAT ve ventriküler “noncompaction” birlikteliği oldukça nadirdir¹²². Vaka raporları daha çok sol ventrikülde bu patolojiden bahsederken¹²¹; Doğan ve ark. her iki ventrikülde “noncompaction” olan bir KD-BAT hastası rapor etmişlerdir.¹²² Çalışmamızda sol ventrikülde “noncompaction” olan 1 (%1,7) KD-BAT hastası saptandı.

KD-BAT'lı hastalarda iletim dokusunun anormal konfigürasyonu nedeniyle komplet AV blok ve taşiaritmiler görülebilmektedir. Kafalı ve ark. tarafından 2002 yılında bölümümüz hastaları ile yapılan bir çalışmada KD-BAT'lı hastaların %42'sinde değişik aritmiler saptandığı rapor edilmiştir¹²³. Çalışmamızdaki hastalarda da benzer olarak %47,3'ünde aritmi mevcuttu. Hastalarımızın tüm izlemleri dikkate alındığında yaklaşık üçte birinde AV tam blok olduğu görülmüştür. KD-BAT ile doğan bebeklerin yaklaşık onda birinde tam kalp bloğu vardır¹²⁴. Kardiyak iletim sistemi normal olarak doğan hastalarda kalp bloğu gelişme riskinin her yıl %2 oranında artış gösterdiği rapor edilmiştir¹²⁴. Buna ek olarak ameliyat sonrası komplikasyon olarak ortaya çıkan AV tam blok ve atriyal aritmiler de rapor edilmiştir^{44,45}. Literatür ile uyumlu olarak hastalarımızın %28'inde AV tam blok

mevcuttu. Konjenital AV tam blok hastalarımızın %8.7'sinde gözlenirken, %19,2'sinde AV blok'un postoperatif dönemde geliştiği görüldü.

Atriyoventriküler tam bloklı hastalarda, hastaların fiziksel özellikleri, venöz vasküler anatomisi, rezidüel intrakardiyak lezyonlar ve cerrahi onarımın tipine göre "pacing" işlemi transvenöz yaklaşımla endokardiyal veya cerrahi olarak epikardiyal yapılabilmektedir. Bazı hastalarda revizyonlar sırasında yaklaşım tipinde değişiklik yapılabilmektedir. KD-BAT hastalarının izlemlerinde %10 ile 30'una AV tam blok nedeniyle kalp pili implantasyonu yapıldığı bildirilmiştir^{123,125}. Çalışmamızda da izlem boyunca literatür ile benzer oranda hastaların 16'sına (%28,1) AV tam blok nedeniyle kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldığı, bu hastalardan 12'sine epikardiyal kalp pili, 4'üne endokardiyal kalp pili implante edildiği görüldü.

Konvansiyonel cerrahi ile anatomik onarımı karşılaştıran kontrollü bir çalışma bulunmamaktadır. Günümüzde KD-BAT'ın cerrahi tedavi yaklaşımında atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordansın korunarak ilişkili kalp lezyonlarının tamir edildiği konvansiyonel cerrahi yaklaşımdan, morfolojik sol ventrikülü sistemik ventrikül ve morfolojik sağ ventrikülü pulmoner ventrikül haline getiren anatomik onarıma doğru bir paradigma kayması olduğu görülmektedir.

Konvansiyonel onarım; KD-BAT ile mevcut olan ilişkili lezyonların tamirine odaklanmıştır. Pulmoner kan akımını azaltmak amaçlı PA bantlama %11-30 oranında; pulmoner kan akımını artırmak amaçlı sistemik dolaşım ile PA arasında şant konması %26 ile 78 oranında yapıldığı bildirilmiştir^{76,126}. Çalışmamızdaki hastalarda da bu bulgularla uyumlu olarak %31,2 oranında Blalock-Taussing şant; %18,7 oranında ise pulmoner artere bant ameliyatı yapıldığı tespit edildi. KD-BAT'lı hastalarda özellikle VSD ve pulmoner çıkış yolu darlığı mevcut ise en iyi yaklaşım anatomik onarım olmakla beraber özellikle küçük boyutlu toraks, dekstrokaridi, şiddetli supraventriküler taşiaritmi, mitral kapak yetmezliği, mitral korda anomalileri ve sol ventrikül miyokard bozukluğunun varlığı gibi durumlarda anatomik onarım yaklaşımı kontrendike olmakta veya uygun olmayabilmektedir. Bu tür durumlarda pulmoner atrezi veya MLVOT varlığında konvansiyonel cerrahi yöntem olarak ekstrakardiyak kondüit ile morfolojik sol ventrikül ile pulmoner arter arasında devamlılığın sağlanması sık kullanılan bir yöntemdir. Kondüit girişimlerinde;

konduitin sternum tarafından sıkıştırılması, mitral kapağın ön papiller kasında zedelenme ve komplet AV blok riskleri de mevcuttur. Konduit girişi olarak sol ventrikül otominin apikal bölgeye yerleşimi orta ve bazal yerleştirilmesine göre mitral yetmezlik ve AV blok gibi komplikasyonları önlemekte etkili olmaktadır¹²⁷. Çalışmamızda 1 hastada pulmoner kapak atrezisi, 6 hastada pulmoner çıkış yolu darlığı nedeniyle olmak üzere 7 (%14,5) hastada morfolojik sol ventrikül ile pulmoner arter arasına konduit yerleştirildiği görülmüştür. Hastalarımızın ameliyat raporları incelendiğinde hiçbirinde apikal konduit yaklaşımının tercih edilmediği saptandı. Bu hastalardan 2'sinde izlemlerinde konduitte darlık geliştiği ve girişimsel amaçlı yapılan balon anjiyoplasti ve stent işlemlerinin başarısız olduğu saptandı. Çalışmamız hastalarının cerrahi girişimleri genel olarak gözden geçirildiğinde tüm hastalarda konvansiyonel girişimlerin yapıldığı, hiçbir hastada “anatomik onarım” ve “double switch” operasyonunun yapılmadığı dikkati çekmiştir. Dolayısıyla konvansiyonel yöntem ile anatomik onarım sonuçlarının karşılaştırılması mümkün olmamıştır.

Literatürdeki mevcut kanıtlara dayanarak iki farklı cerrahi yaklaşım vardır. Birinci yaklaşım; belirgin ventriküler septal defekt, sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve / veya triküspit kapağın Ebstein-benzeri malformasyon olan KD-BAT'lı pediatrik hastalarda konvansiyonel cerrahi ile sistemik kalp yetmezliği riski yüksek olduğu için anatomik onarım tercih edilmesi ve sol ventrikül “retraining” gerekiyorsa pulmoner bandlamanın erken çocukluk döneminde yapılmasıdır. İkinci yaklaşım; sistemik kalp yetmezliği neden olabilecek eşlik eden kardiyak anomalisi olmayan KD-BAT'lı pediatrik hastalarda kardiyopulmoner bypass süresi uzun olan kompleks bir cerrahi olması, perioperatif morbidite ve mortalitesinin olması ve uzun dönem sonuçları ile ilgili yeterli veri olmaması nedeniyle anatomik onarım tartışmalı olup konvansiyonel cerrahi yöntemler tercih edilebilmektedir.

KD-BAT'lı hastalar morfolojik sistemik sağ ventrikülün ilerleyici disfonksiyonu ve sistemik triküspit kapak yetmezliği nedeniyle kalp yetmezliği açısından risk altındadır. Eşlik eden kardiyak anomalili (VSD, pulmoner çıkış yolu darlığı ve triküspid yetmezliği) KD-BAT'lı hastalarda izole KD-BAT'lı hastalara göre daha fazla risk mevcuttur. 45 yaş civarında eşlik eden kardiyak anomalisi olanların %50'sinde eşlik eden kardiyak anomalisi olmayanların %30'unda sistemik

ventrikül yetmezliği geliştiği bildirilmiştir⁴⁸. Çalışmamız hastaları değerlendirildiğinde, klinik olarak önemli ve müdahale gerektiren sistemik ventrikül yetmezliğinin kayıtlara geçmediği görülmektedir. İzlem süresi sonunda hastalarımızın ortalama yaşlarının 8 ± 45 ay (0 ay-8,5 yaş) ve ortalama izlem sürelerinin 107 ± 85 ay (2ay-28 yaş) olduğu görülmektedir. Sistemik ventrikül yetmezliği bulgularının üçüncü dekat civarı beklendiği dikkate alındığında, hastalarımızdaki aşikar sistemik ventrikül yetmezliğinin görülmemiş olması literatür bilgileri ile uyumlu idi.

Konvansiyonel cerrahi uygulanan hastalarda erken mortalite oranı düşüktür. Denktas ve ark. yaptığı bir çalışmada cerrahi sonrası erken mortalite %16 olmakla beraber son yıllar yapılan cerrahilerle erken mortalitenin %3'lere kadar düştüğü rapor edilmiştir⁷⁶. Çalışmamız hastaları değerlendirildiğinde izlem süreleri boyunca tüm hastaların 6'sının (%10) kaybedildiği görülmüştür. Bu hastaların tamamının cerrahi girişim sonrası erken dönemde kaybedilen hastalar olduğu dikkat çekmiştir. Hastaların mortalite nedenleri değerlendirildiğinde sepsis, çoklu organ yetmezliği, pnömoni ve nekrotizan enterokolit tablolarının rapor edilmiştir. Bu bilgiler ışığında KD-BAT lı hastalarda genel mortalite oranının özellikle çocukluk çağında düşük olduğu, kaybedilen hastaların eşlik eden kardiyak patolojiler için yapılan cerrahi müdahalelerle ilişkili olduğu sonucuna varılmıştır.

Sonuç olarak çalışmamızda "situs ambiguus" ve izole levokardili vakaların literatürden daha fazla olduğu ve bu durumun hastanemizin referans merkezi olmasından kaynaklandığı düşünüldü. Bir hastada, literatürde de nadiren rapor edilen, atriyoventriküler diskordans ile ÇÇMLV görüldü. ÇÇMRV, geniş VSD, sağ ventrikül hipoplazi ve pulmoner stenozu (kapak düzeyinde 60-65 mmHg gradiyent) olan 2 vakanın uzun zamandan beri (24-25 yıl) stabil olduğu saptandı. Çalışmamızda KD-BAT ve VSD'li 2 (%3,5) hastada daha önce literatürde rapor edilmeyen subaortik "ridge" saptandı. Hastalarımıza uygulanan cerrahi girişimler gözden geçirildiğinde hepsine konvansiyonel girişimlerin yapıldığı öğrenildi.

6. SONUÇLAR

Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında takip edilen KD-BAT hastaları retrospektif olarak incelenerek; tanı, tedavi ve izlem süreçlerine ait veriler değerlendirildi; situs solitus L loop (L transpozisyon), situs inversus D loop (D transpozisyon)'lu ve atriyal isomerizmlili (situs ambiguuslu) vakalar da bu gruba dahil edildi ve aşağıda listelenen sonuçlar elde edildi.

1. Kardiyak kataterizasyon ve ekokardiyografi arşiv kayıtlarından dosyalarına ulaşılabilen 57 hastanın tanı tedavi ve izlem süreçleri değerlendirildi. Hastaların 36'sının erkek (%63,2), 21'inin kız (%36,8), erkek:kız oranının 1,7:1 olduğu görüldü. Hastaların tanı aldıkları ortanca yaş 8 ay (0 gün - 17 yıl) idi.
2. Tanı anında en sık saptanan semptom 18 hastada (%31,6) morarma iken, en sık fizik muayene bulgusu 50 hastada (%87,7) üfürümdü.
3. Transtorasik ekokardiyografi ile kalbin pozisyonu değerlendirildiğinde hastaların 30'unda (%52,8) levokardi, 16'sında (%28) dekstroardi, 4'ünde (%7) mezokardi, 2'si (%3,5) sol atriyal izomerizmlili ve 5'i (%8,7) abdominal "situs inversus"lu olmak üzere 7'sinde (%12,2) izole levokardi saptandı.
4. Tanı anında transtorasik ekokardiyografi ile atriyal septum değerlendirildiğinde hastaların 7'sinde (%12,1) patent foramen ovale, 37'sinde (%64,9) atriyal septal defekt vardı. En sık görülen atriyal septal defekt tipi 34 (%59,6) hastada sekundum tip idi.
5. İnterventriküler septum değerlendirildiğinde hastaların 38'inde (%66,8) ventriküler septal defekt saptandığı; bunların 19'u (%50) perimembranöz ve subaortik yerleşimli, 13'ü (%34,2) ise "inlet" ti.
6. Ventrikül boyutları değerlendirildiğinde 47 hastada (%82,5) ventriküller dengeli iken 10 hastada (%17,5) ventriküllerden biri hipoplazikti.
7. Hastaların 7'sinde (%12,3) morfolojik triküspit kapakta Ebstein anomalisi olduğu görüldü.

8. Otuz bir (%54,4) hastada morfolojik sol ventrikül çıkış yolu (MLVOT) darlığı bulundu. Bu hastaların 11'inde (%19,4) MLVOT darlığı infundibular ve valvüler iken 12'sinde (%21) sadece infundibular, 8'inde (%14) sadece valvülerdi. Hastaların yarısından fazlasında MLVOT darlığının ağırdı.
9. Ventiküloarteriyel bağlantı anomalisi olarak en sık çift çıkışlı morfolojik sağ ventrikül (ÇÇMRV) (%7) anomalisi mevcuttu.
10. Hastaların 38'ine (%66,7) tanısal amaçlı kardiyak kataterizasyon ve anjiyografi yapılırken 10'una (%17,6) girişimsel amaçlı yapılmıştı. Bu hastaların 6'sına (%10,5) kalp pili implantasyonu; 3'üne (%5,3) balon anjiyoplasti ve 1'inde (%1,8) de kondüitine stent uygulanmıştır.
11. Hastaların 26'sında (%47,3) toplam 30 adet aritmi (3 hastada 2 farklı aritmi saptanırken 2 hastada 3 farklı aritmi) olduğu görüldü.
12. AV tam blok (16 (%61,5) hastada) en sık saptanan aritmi tipi idi.
13. Aritmi saptanan hastaların (26 hasta) 16'sına (%61,5) (konjenital AV bloklu 5 (%19,2) hasta; cerrahi sırasında ve sonrasında gelişen AV tam bloklu 11 (%42,3) hasta) kalıcı kalp pili implantasyonu yapıldığı tespit edildi. Bu hastalardan 12'sine epikardiyal kalp pili, 4'üne endokardiyal kalp pili implante edildiği öğrenildi.
14. Çalışmaya dahil edilen 57 hastanın 31'ine (%54,4) toplam 48 kez cerrahi işlem uygulanmıştır (26'sına 1 kez, 8'ine 2 kez ve 2'sine ise 3 kez). Hiçbir hastada anatomik tam onarım veya "double switch" ameliyatı yapılmamıştır. Yapılan cerrahi girişimlerin, şantların düzeltilmesi veya fizyolojik onarım amacı ile olduğu saptanmıştır.
15. Takibe devam eden 41 hastanın ortalama izlem süresi 107 ± 85 ay (2ay-28 yaş) idi. İzlem sürecinde 6 hastanın eksitus olduğu bunların tamamının postoperatif dönemde kaybedildikleri öğrenildi. Cerrahi girişimler dışında mortalite oranı çocukluk çağında düşük saptandı.
16. İzlem süreleri boyunca sistemik ventrikül olarak fonksiyon gören 13 (%22,8) morfolojik sağ ventrikülde disfonksiyon görüldü. Sistemik

ventrikül disfonksiyonu gelişme yaşının bu hastalarda ortalama $7,04 \pm 5,6(0-17)$ yıl olduğu saptandı.

17. Sonuç olarak çalışmamızda “situs ambiguus” ve izole levokardili vakaların literatürden daha fazla olduğu ve bu durumun hastanemizin referans merkezi olmasından kaynaklandığı düşünüldü. Bir hastada, literatürde de nadiren rapor edilen, atriyoventriküler diskordans ile ÇÇMLV görüldü. ÇÇMRV, geniş VSD, sağ ventrikül hipoplazi ve pulmoner stenozu (kapak düzeyinde 60-65 mmHg gradiyent) olan 2 vakanın uzun zamandan beri (24-25 yıl) stabil olduğu saptandı. Çalışmamızda KD-BAT ve VSD’li 2 (%3,5) hastada daha önce literatürde rapor edilmeyen subaortik “ridge” saptandı. Hastalarımıza uygulanan cerrahi girişimler gözden geçirildiğinde hepsine konvansiyonel girişimlerin yapıldığı öğrenildi.

7. KAYNAKLAR

1. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol.* 1985;121(1):31-36.
2. Šamánek M, Voříšková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20(6):411-417.
3. Witham AC. Double Outlet Right Ventricle; a Partial Transposition Complex. *Am Heart J.* 1957; 53(6): 928-939
4. Kuehl KS, Loffredo CA. Population-based study of L-transposition of the great arteries: Possible associations with environmental factors. *Birth Defects Res Part A - Clin Mol Teratol.* 2003;67(3):162-167.
5. Piacentini G, Digilio MC, Capolino R, et al. Familial recurrence of heart defects in subjects with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Med Genet A.* 2005;137(2):176-180.
6. McElhinney DB, Geiger E, Blinder J, Benson DW, Goldmuntz E. NKX2.5 Mutations in Patients with Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42(9):1650-1655.
7. Steding G, Seidl W. Contribution to the development of the heart, Part II: Morphogenesis of congenital heart diseases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;29(1):1-16.
8. Verzi MP, McCulley DJ, De Val S, Dodou E, Black BL. The right ventricle, outflow tract, and ventricular septum comprise a restricted expression domain within the secondary/anterior heart field. *Dev Biol.* 2005;287(1):134-145.
9. Linask KK, Han M, Cai DH, Brauer PR, Maisastry SM. Cardiac morphogenesis: Matrix metalloproteinase coordination of cellular mechanisms underlying heart tube formation and directionality of looping. *Dev Dyn.* 2005;233(3):739-753.

10. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114(24):2699-2709.
11. Cruz LMV, Cayre RO. Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. In: Cruz LMV, Cayre RO (eds). *Echocardiographic Diagnosis of Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 1999:277-287.
12. Hagler DJ, O'leary P. Cardiac malpositions and abnormalities of atrial and visceral situs. In: Allen HD, Gutgesel HP, Clark EB; Driscoll D (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult*. (6th ed) Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2011:1151-1164.
13. Ozkutlu S. Kalp malpozisyonları atriyal ve viseral situs anomalileri. In: Ozkutlu S (ed). *Fetal Ekokardiyografi*. Ankara: Nobel; 2012:193-199.
14. Casey B, Devoto M, Jones KL, Ballabio A. Mapping a gene for familial situs abnormalities to human chromosome Xq24-q27.1. *Nat Genet*. 1993;5(4):403-407.
15. Kosaki K, Casey B. Genetics of human left-right axis malformations. *Semin Cell Dev Biol*. 1998;9(1):89-99.
16. Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne E. Abnormal positions and relationship of the heart. In: Anderson R(ed). *Paediatric Cardiology*. (2nd ed). London: Churchill Livingstone; 2002:1577-1593.
17. Anderson RC, Lillehei CW, Lester RG. Corrected transposition of the great vessels of the heart: a review of 17 cases. *Pediatrics*. 1957;20(4):626-646.
18. Becker A, Anderson R. Conditions with discordant atrioventricular connections-anatomy and conducting tissues. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA (eds). *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978:184-197.
19. Losekoot TG, Becker AE. Discordant atrioventricular connexion and congenitally corrected transposition. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds). *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987:867-888.

20. Allwork SP, Bentall HH, Becker AE, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol.* 1976;38(7):910-923.
21. Van Praagh R, Papagiannis J, Grünenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *Am Heart J.* 1998;135(5 Pt 1):772-785.
22. Alva C, Horowitz E, Ho SY, Rigby ML, Anderson RH. The feasibility of complete anatomical correction in the setting of discordant atrioventricular connections. *Heart.* 1999;81(5):539-545.
23. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1984;7(3-4):115-120.
24. Hosseinpour AR, McCarthy KP, Griselli M, Sethia B, Ho SY. Congenitally corrected transposition: Size of the pulmonary trunk and septal malalignment. *Ann Thorac Surg.* 2004;77(6):2163-2166.
25. Penny DJ, Somerville J, Redington AN. Echocardiographic Demonstration of Important Abnormalities of the Mitral Valve in Congenitally Corrected Transposition. *Br Heart J.* 1992;68(5): 498-500.
26. Freedom RM, Harrington DP, White RI. The differential diagnosis of levo-transposed or malposed aorta. An angiocardiographic study. *Circulation.* 1974;50(5):1040-1046.
27. Coto EO, Jiménez MQ, Cabrera A, Deverall PB, Caffarena JM. Aortic levopositions without ventricular inversion. *Eur J Cardiol.* 1978;8(4-5):523-541.
28. 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(2):209-217.
29. Marino B, Sanders SP, Parness IA, Colan SD. Obstruction of right ventricular inflow and outflow in corrected transposition of the great arteries (S,L,L): two-

- dimensional echocardiographic diagnosis. *J Am Coll Cardiol*. 1986;8(2):407-411.
30. Deanfield JE, Anderson RH, Macartney FJ. Aortic atresia with “corrected transposition of the great arteries” (atrioventricular and ventriculoarterial discordance). *Br Heart J*. 1981;46(6):683-686.
 31. Presbitero P, Somerville J, 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(1):57-59.
 32. Anderson RH, Becker AE, Gerlis LM. The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1975;69(5):747-757.
 33. Anderson KR, Danielson GK, McGoon DC, Lie JT. Ebstein’s anomaly of the left-sided tricuspid valve: pathological anatomy of the valvular malformation. *Circulation*. 1978;58(3 Pt 2):187-191.
 34. Becker AE, Ho SY, Caruso G, Milo S, Anderson RH. Straddling Right Atrioventricular Valves in Atrioventricular Discordance. *Circulation*. 1980; 61: 1133-1141.
 35. Dabizzi RP, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Coronary artery anatomy in corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1988;12(2):486-491.
 36. McKay R, Anderson RH, Smith A. The coronary arteries in hearts with discordant atrioventricular connections. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;111(5):988-997.
 37. Ismat FA, Baldwin HS, Karl TR, Weinberg PM. Coronary anatomy in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Cardiol*. 2002;86(2-3):207-216.
 38. Uemura H, Ho SY, Anderson RH, et al. Surgical anatomy of the coronary circulation in hearts with discordant atrioventricular connections. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996;10(3):194-200.

39. Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting system in congenitally corrected transposition. *Lancet*. 1973;1(7815):1286-1288.
40. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*. 1974;50(5):911-923.
41. Becker AE, Anderson RH. The atrioventricular conduction tissues in congenitally corrected transposition. In: Becker AE, Anderson RH (eds). *Embryology and Teratology of the Heart and the Great Arteries*. Leiden: Leiden University Press; 1978:29-42.
42. Monckeberg JG. Zur Entwicklungsgeschichte des atrioventricular-systems. In: *Verhandl D Deutsche Path Gesellsch.*; 1913;16:228-249.
43. Bjarke BB, Kidd BS. Congenitally corrected transposition of the great arteries. A clinical study of 101 cases. *Acta Paediatr Scand*. 1976;65(2):153-160.
44. Friedberg DZ, Nadas AS. Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N Engl J Med*. 1970;282(19):1053-1059.
45. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation*. 1983;67(6):1374-1377.
46. Daliento 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(3):314-318.
47. De Leval MR, Bastos P, Stark J, Taylor JF, Macartney FJ, Anderson RH. Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979;78(4):515-526.
48. Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:22.

49. Gerlis LM, Wilson N, Dickinson DF. Abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition (discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections). *Br Heart J*. 1986;55(5):475-479.
50. Miche E, Mannebach H, Bogunovic N, Gleichmann U, Minami K, Meyer H. Right Ventricular Outflow Obstruction due to Accessory Tricuspid Valve Tissue in Corrected Transposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defect. *Zeitschrift fur Kardiologie*.1991; 80: 468-470.
51. 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(11):1453-1458.
52. Sreeram N, Stümper OF, Kaulitz R, Hess J, Roelandt JR, Sutherland GR. Comparative value of transthoracic and transesophageal echocardiography in the assessment of congenital abnormalities of the atrioventricular junction. *J Am Coll Cardiol*. 1990;16(5):1205-1214.
53. Caso P, Ascione L, Lange A, Palka P, Mininni N, Sutherland GR. Diagnostic value of transesophageal echocardiography in the assessment of congenitally corrected transposition of the great arteries in adult patients. *Am Heart J*. 1998;135(1):43-50.
54. Ahmed S, Nekkanti R, Nanda NC, Yousif AM. Three-Dimensional Transesophageal Echocardiographic Demonstration of Intraatrial Baffle Obstruction. *Echocardiography*. 2003;20(5):449-452.
55. Bartel T, Müller S. Corrected Transposition of the Great Arteries: Dynamic Three-Dimensional Echocardiography and Volumetry. A New Diagnostic Tool in Intensive Care Management. *Jpn Heart J*.1995;36 (6):819-824.
56. Scardi S, Pagnan L, Perkan A. Magnetic Resonance Assessment of an Adult Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Ital heart J*.2005; 6(11): 939-940.
57. Van der Zedde J, Oosterhof T, Tulevski II, Vliegen HW, Mulder BJM. Comparison of segmental and global systemic ventricular function at rest and

- during dobutamine stress between patients with transposition and congenitally corrected transposition. *Cardiol Young*. 2005;15(2):148-153.
58. Tulevski II, Zijta FM, Smeijers AS, Dodge-Khatami A, van der Wall EE, Mulder BJM. Regional and global right ventricular dysfunction in asymptomatic or minimally symptomatic patients with congenitally corrected transposition. *Cardiol Young*. 2004;14(2):168-173.
 59. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index: Comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation*. 2004;110(20):3229-3233.
 60. Dodge-Khatami A, Tulevski II, Bennink GBWE, 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(6):1759-1764.
 61. Freedom RM, Benson LN. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Freedom RM, Benson LN, JF S (eds). *Neonatal Heart Disease*. New York: Springer-Verlag; 1992:523-542.
 62. Warnes C, Williams R, Bashore T, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2008;118(23):2395-2451.
 63. Winlaw DS, McGuirk SP, Balmer C, et al. Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair. *Circulation*. 2005;111(4):405-411.
 64. Diller G-P, Okonko D, Uebing A, Ho SY, Gatzoulis MA. Cardiac resynchronization therapy for adult congenital heart disease patients with a systemic right ventricle: analysis of feasibility and review of early experience. *Europace*. 2006;8(4):267-272.

65. Rodríguez-Cruz E, Karpawich PP, Lieberman RA, Tantengco M V. Biventricular Pacing as Alternative Therapy for Dilated Cardiomyopathy Associated with Congenital Heart Disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2001; 24(2): 235-237.
66. Bottega NA, Kapa S, Edwards WD, et al. The cardiac veins in congenitally corrected transposition of the great arteries: Delivery options for cardiac devices. *Heart Rhythm*. 2009;6(10):1450-1456.
67. Jauvert G, Rousseau-Paziaud J, Villain E, et al. Effects of cardiac resynchronization therapy on echocardiographic indices, functional capacity, and clinical outcomes of patients with a systemic right ventricle. *Europace*. 2009;11(2):184-190.
68. Kiesewetter C, Michael K, Morgan J, Veldtman GR. Left Ventricular Dysfunction after Cardiac Resynchronization Therapy in Congenital Heart Disease Patients with a Failing Systemic Right Ventricle. *Pacing Clin Electrophysiol*: 2008; 31(2): 159-162.
69. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: Five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20(1):58-65.
70. Ikeda U, Furuse M, Suzuki O, Kimura K, Sekiguchi H, Shimada K. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. *Chest*. 1992;101(5):1382-1385.
71. Roffi M, de Marchi SF, Seiler C. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries in an 80 Year Old Woman. *Heart (British Cardiac Society)*. 1998; 79: 622-623.
72. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammass 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(2):285-290.

73. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(1):255-261.
74. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and “unnatural” history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol.* 1990;65(18):1222-1229.
75. Huhta JC, Danielson GK, Ritter DG, Ilstrup DM. Survival in atrioventricular discordance. *Pediatr Cardiol.* 1985;6(2):57-60.
76. Biliciler-Denktaş G, Feldt RH, Connolly HM, Weaver AL, Puga FJ, Danielson GK. Early and late results of operations for defects associated with corrected transposition and other anomalies with atrioventricular discordance in a pediatric population. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;122(2):234-241.
77. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, Freed M, del Nido PJ, Jonas RA. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129(1):182-191.
78. 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.* 23(2):137-145.
79. McGrath LB, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Bargeron LM. Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1985;90(5):711-728.
80. Yeh T. J, Connelly MS, Coles JG, et al. Atrioventricular discordance: Results of repair in 127 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117(6):1190-1203.
81. Voskuil M, Hazekamp MG, Kroft LJ, et al. Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1999;83(4):558-562.
82. Hornung TS, Bernard EJ, Celermajer DS, et al. Right ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1999;84(9):1116-1119.

83. Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, Howman-Giles RB, Celermajer DS, Hawker RE. Myocardial Perfusion Defects and Associated Systemic Ventricular Dysfunction in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Heart* (British Cardiac Society).1998;80: 322-326.
84. Tops LF, Roest AAW, Lamb HJ, et al. Intraatrial repair of transposition of the great arteries: use of MR imaging after exercise to evaluate regional systemic right ventricular function. *Radiology*. 2005;237(3):861-867.
85. Norozi K, Buchhorn R, Alpers V, et al. Relation of systemic ventricular function quantified by myocardial performance index (Tei) to cardiopulmonary exercise capacity in adults after mustard procedure for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2005;96(12):1721-1725.
86. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol*. 1996;27(5):1238-1243.
87. Sano T, Riesenfeld T, Karl TR, Wilkinson JL. Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *Circulation*. 1995;92(9 Suppl I):1272-1278.
88. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*. 1998;98(10):997-1005.
89. Acar P, Sidi D, Bonnet D, Aggoun Y, Bonhoeffer P, Kachaner J. Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the paediatric cardiologist. *Heart*. 1998;80(5):479-483.
90. Van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109(4):642-652.
91. Mongeon F-P, Connolly HM, Dearani JA, Li Z, Warnes CA. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol*. 2011;57(20):2008-2017.

92. Poirier NC, Mee RB. Left ventricular reconditioning and anatomical correction for systemic right ventricular dysfunction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2000;3:198-215.
93. Jahangiri M, Redington AN, Elliott MJ, Stark J, Tsang VT, De Leval MR. A case for anatomic correction in atrioventricular discordance? Effects of surgery on tricuspid valve function. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121(6):1040-1045.
94. Metton O, Gaudin R, Ou P, et al. Early prophylactic pulmonary artery banding in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2010;38(6):728-734.
95. Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;100(3):410-415.
96. Ilbawi MN, Ocampo CB, Allen BS, et al. Intermediate results of the anatomic repair for congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(2):594-600.
97. Imai Y. Double-Switch Operation for Congenitally Corrected Transposition. *Adv Card Surg.* 1997; 9:65-86
98. Jacobs ML, Buckley MJ, Liberthson RL. Combined rastelli and atrial switch procedure: A 10-year follow-up. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68:570-571.
99. Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125(6):1229-1241.
100. Imamura M, Drummond-Webb JJ, Murphy DJ, et al. Results of the double switch operation in the current era. *Ann Thorac Surg.* 2000;70(1):100-105.
101. Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, et al. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: Risk analyses in 189 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(5):1318-1328

102. Sharma R, Talwar S, Marwah A, et al. Anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;137(2):404-412.
103. Malhotra SP, Reddy VM, Qiu M, et al. The hemi-Mustard/bidirectional Glenn atrial switch procedure in the double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: Rationale and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(1):162-170.
104. Quinn DW, McGuirk SP, Metha C, et al. The morphologic left ventricle that requires training by means of pulmonary artery banding before the double-switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries is at risk of late dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135(5):1137-1144
105. Bautista-Hernandez V, Marx GR, Gauvreau K, Mayer JE, Cecchin F, del Nido PJ. Determinants of left ventricular dysfunction after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(6):2059-2065;
106. Pennekamp P, Menchen T, Dworniczak B, Hamada H. Situs inversus and ciliary abnormalities: 20 years later, what is the connection? *Cilia.* 2015; 4(1):1.
107. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146(1):13-16.
108. Correction: Congenital Heart Disease in Adults. *N Engl J Med.* 2000;342(13):988.
109. Kuwata S, Yoneyama K, Izumo M, et al. A rare adult case of corrected transposition of the great vessels with situs inversus with a single coronary artery and an atrial septal defect. *Int J Cardiol.* 2013;168(3):e91-e93.
110. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, et al. Comparison of outcomes in adults with congenitally corrected transposition with situs inversus versus situs solitus. *Am J Cardiol.* 2012;110(11):1687-1691.
111. Murtuza B, Barron DJ, Stumper O, et al. Anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries: A single-institution 19-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(6).

112. Ozkutlu S, Saraçlar M, Alehan D, Yurdakul Y, Firat P, Tokel K. Subpulmonary and subaortic ridges in doubly committed subarterial ventricular septal defect: an echocardiographic study. *Eur Heart J.* 1996;17(6):935-939.
113. Erdem S. Long term follow-up of 799 children with isolated ventricular septal defects. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2012;40(1):22-25.
114. Eroğlu AG, Öztunç F, Saltik L, Bakari S, Dedeoğlu S, Ahunbay G. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatric Cardiology.* 2003; 24(1): 31-35.
115. Sebastian VA, Cooley A, Ramaciotti C, Guleserian KJ, Forbess JM. Neonatal double switch for congenitally corrected transposition with Ebstein anomaly and bilateral superior venae cavae. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(6):241-242.
116. Hornung TS, Calder L. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 2010;96(14):1154-1161.
117. Reddy SCB, Chopra PS, Syamasundar Rao P. Aneurysm of the membranous ventricular septum resulting in pulmonary outflow tract obstruction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am Heart J.* 1997;133(1):112-119.
118. Zavaleta D, Attié F, Meza J, et al. Double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connection. Clinical study. *Arch Inst Cardiol Mex.* 57(3):199-206.
119. Attie F, Ovseyevitz J, Llamas G, Buendia A, Vargas J, Muñoz L. The clinical features and diagnosis of a discordant atrioventricular connexion. *Int J Cardiol.* 1985;8(4):395-422.
120. Subirana MT, de Leval M, Somerville J. Double-Outlet Left Ventricle with Atrioventricular Discordance. *Am J Cardiol.* 1984; 54(10): 1385-1388.
121. Patrignani A, D'Arroma A, Cicogna S. Unusual association between "congenitally corrected transposition of the great arteries" and

- “noncompaction” of the right systemic ventricle. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2009;25(6):551-553.
122. Dogan R, Dogan OF, Oc M, Duman U, Ozkutlu S, Celiker A. Noncompaction of ventricular myocardium in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries treated surgically: case report. *Heart Surg Forum*. 2005;8(2):110-113.
123. Kafali G, Elsharshari H, Ozer S, Celiker A, Ozme S, Demircin M. Incidence of dysrhythmias in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Turk J Pediatr*. 44(3):219-223.
124. Cardell BS. Corrected Transpositions of the Great Vessels. *Br Heart J*. 1956;18(2):186-192.
125. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the mustard procedure: A 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29(1):194-201.
126. Hraška V, Mattes A, Haun C, et al. Functional outcome of anatomic correction of corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 2011;40(5):1227-1234.
127. Aeba R, Katogi T, Koizumi K, et al. Apico-Pulmonary Artery Conduit Repair of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defect and Pulmonary Outflow Tract Obstruction: A 10-Year Follow-Up. *Ann Thorac Surg*. 2003;76(5):1383-1388.