

TRUNKUS ARTERİOZUSLU BİR OLGU; PRENATAL TANI VE POSTNATAL DEĞERLENDİRME

Melih Atahan GÜVEN*, Bülent CELASUN**

*Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

** Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Konjenital kalp defektleri en sık rastlanılan majör konjenital anomali olup, canlı yenidoğanların 6-8/1000'ini etkiler. Trunkus arteriozus, konjenital kalp defektli canlı yenidoğanların %1.6'sında izlenir. Makalemizde, gebeliğin 23. haftasında, akraba evliliği olan ve anormal dört odacık görüntüsü nedeni ile kliniğimize refere edilen ve fetal ekokardiografi ile trunkus arteriozus tanısı konan olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: konjenital kalp anomalisi, trunkus arteriozus

SUMMARY

A Case of Truncus Arteriosus, Prenatal Diagnosis and Postnatal Evaluation

Congenital heart defects are the commonest major anomalies in the live-newborn (6-8/1000). Truncus arteriosus is observed in %1.6 of the live-newborns with congenital heart defects. In this report we present a case detected at 23 gestation weeks. The parents, a consanguineous couple, referred to our clinic for evaluation of abnormal four chamber view of the fetal heart. A detailed fetal echocardiography revealed truncus arteriosus.

Key words: congenital heart anomaly, truncus arteriosus

GİRİŞ

Konjenital kalp defektleri (KKD) en sık rastlanılan majör konjenital anomali olup, canlı yenidoğanların 8/1000'ini etkiler⁽¹⁾. KKD, kromozom anormalliklerinden 6.5, nöral tüp defektlerinden ise 4 kat daha sık olup⁽²⁾, konjenital malformasyona bağlı gelişen perinatal mortalitenin 20%'nin fazlasının, çocukluk çağında gelişen ölümcül malformasyonların ise

yarısından çoğunun sebebidir⁽³⁾. Trunkus arteriozus, KKD'li canlı yenidoğanların %1.6'sında izlenir⁽⁴⁾. Fetal kalbin sistematik ve ardışık biçimde değerlendirilmesi ile prenatal dönemde majör ve minör kalp anomalilerinin tanısı konulabilmesine rağmen⁽⁵⁾, kalp anomalisi ile doğan bebeklerin sadece %10-20'si kalp anomalileri için bilinen risk faktörleri anamnezine sahiptir. Konjenital kalp anomalilerinin çok büyük kısmı, risk faktörü içermeyen gebeliklerden meydana

Yazışma adresi: Melih Atahan GÜVEN, Kahramanmaraş, Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, 46100, KAHRAMANMARAŞ

Fax: (0344) 221 23 71

e-mail: mguven@ksu.edu.tr

Alındığı tarih: 20. 06. 2005, kabul tarihi: 11. 07. 2005

gelmektedir⁽⁶⁾. Akriba evlilikleri konjenital kalp anomalileri için risk faktörü oluşturmaktadır⁽⁷⁾. Makalemizde prenatal tanısı konmuş Trunkus Arteriozuslu olgu, literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

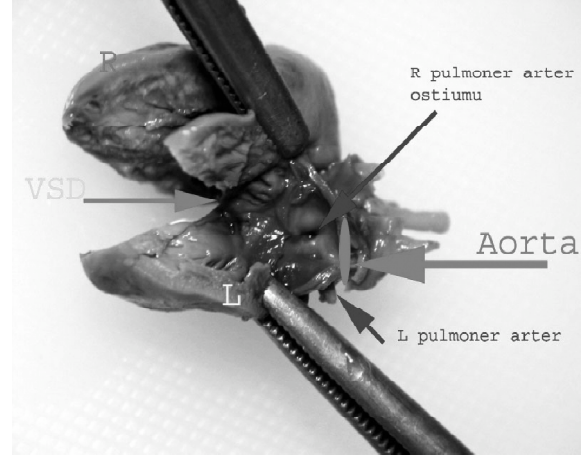
OLGU

Yirmibeş yaşında, G1 P0, 23. gebelik haftasında ve birinci derece akraba evliliği olan gebenin fetüsünde anormal dört odacık görüntüsü saptanması üzerine kliniğimize fetal ekokardiografi için sevk edilen olgunun, ALOKA 4000 Prosound 5 MHz (Aloka Co., Ltd, Tokyo, Japan) abdominal prob ile değerlendirilmesinde; kalbin ardışık segmental analizi ile⁽⁵⁾; situs solitus, atrio-ventriküler kapaklar arasında konkordant ileti, ventrikülo-arteriyel sistemde sağ ventriküle doğru deviye olan tek büyük arter çıkışı izlendi. Duktus arteriozus izlenmedi, subaortik düzeyde büyük ventriküler septal defekt (VSD) gözlemlendi. Büyük arterlerin üç damar görüntüsünde, soldan sağa gözlemlenirken sadece tek büyük bir arter ve posteriordan çıkan yan dal izlendi⁽⁸⁾ (Resim 1). Tanı VSD + trunkus arteriozus olarak konuldu. Ultrasonografi ile yapılan sistemik detaylı muayenede, kalp dışı bir anomali izlenmedi. Aile genetik danışma sonrası karyotip tayini istemeden gebeliğin terminasyonuna karar verdi.



Resim 1: Tek büyük damar çıkışı (kalın ok) ve Trunkustan pulmoner arter (ince ok) yan dalının ayrılması.

Doğum indüksiyonunu takiben 500 gr erkek fetüs doğurtuldu. Postmortem yapılan incelemede; VSD zemininde, sol ventrikülden çıkan ve sağa doğru deviye olmuş tek büyük arter izlendi. Duktus arteriozus tespit edilmedi (Resim 2). Prenatal tanı doğrulandı.



Resim 2: Postmortem incelemede, tek büyük arter (Aorta) çıkışının ve pulmoner arterin trunkustan orjin alması.

VSD: Ventriküler Septal Defekt, L Pulmoner Arter: Sol Pulmoner Arter, R Pulmoner Arter: Sağ Pulmoner Arter, R: Sağ, L: Sol

TARTIŞMA

KKD'nin toplumda canlı doğumlarda en sık rastlanılan anomali grubunu oluşturması sebebi ile prenatal tanısı oldukça önem kazanmaktadır. Bu anomalinin insidansı, olgumuzda da olduğu gibi, akraba evliliklerinde artmaktadır^(1, 2, 7).

Fetal kalp anomalisi taramasında dört odacık görüntüsü ile kalp anomalilerinin yakalanma oranının %26 olduğu⁽⁹⁾ ve ek olarak büyük damarların da değerlendirmeye alınmasıyla bu oranın %83'e yükseldiği gösterilmiştir⁽¹⁰⁾. Fetal ekokardiografide büyük damarların değerlendirmeye alınması sadece KKD intrauterin yakalama oranını arttırmaz, ayrıca ardaşık muayene tekniği ile doğru tanının konulmasını ve postnatal dönemde etkili müdahaleyi sağlar^(5, 9, 10).

Trunkus arteriozus ile seyreden olguların %42'sinde VSD ve %50-75 olguda duktus arteriozus agenezisi olduğu önceki çalışmalarda belirtilmişti^(11,12). Olgumuzda tespit edilen büyük VSD ve duktus arteriozusun yokluğu literatür bilgisi ile uyumluydu. Collet ve Edwards, pulmoner arterin trunkustan çıktığı anatomik lokalizasyona göre olguları 4 tipe ayırmışlardır⁽¹³⁾. Olgumuzda, izlenen trunkustan ayrı bir dal olarak ayrılan pulmoner arter, Tip III ile uyumluydu (Resim 1, 2).

Fetal ekokardiografi sırasında, trunkus arteriozusun ayırıcı tanısında Fallot tetralojisi ve VSD ile birlikte

seyreden pulmoner atrezi düşünülmelidir. Kesin tanı, pulmoner arterin trunkustan ayrıldığı izlenmesi ile konulur. Fallot Tetralojisinde subaortik VSD ve pulmoner stenoz/atrezi mevcut olmakla beraber, pulmoner arterin orijininin sağ ventrikül olduğunun izlenmesi trunkus arteriozusta ayırıcı tanısı için yeterlidir. VSD ile seyreden pulmoner atrezi olgularında ise trunkus yerine sadece aorta izlenir ve pulmoner arter izlenmez. Bu ayırıcı tanıların yukarıda tanımlanan şekilde ekarte edilmesiyle tanımızı trunkus arteriozus olarak koyduk.

Trunkus arteriozus olgularının %15-30'da sağ tarafa yerleşimli arkus aorta mevcuttur⁽¹⁴⁾. Dolayısı ile aortun, duktus arteriozusa kadar izlenmesi gerekir. Olgumuzda aorta, tracheanın sol tarafında yer almakta olup normal lokalizasyonundaydı.

Trunkus arteriozus olgularında genellikle normal dört odacık görüntüsü izlenmekle beraber, probun yer değiştirilmesi ile subaortik VSD'nin izlenmesi kolaylaşabilmektedir. Vakamız da normal dört odacık görüntüsünün elde edilememesi nedeniyle sevk edilmişti. Gebeliğin devamının arzu edildiği olgularda; %14 sıklıkla izlenebilen kromozom anomalisi, 22. kromozomda yer alabilecek mikrodelyasyon ve Di George sendromu için genetik danışma verilmeli ve sitogenetik değerlendirme yapılmalıdır^(15, 16).

Olgumuzun ailesi, olası postnatal operasyonları ve mortaliteyi düşünerek gebeliğin 23. haftasında gebeliğin terminasyonuna karar verdi.

Majör kalp anomalilerinden biri olan trunkus arteriozus sıklıkla normal dört odacık görüntüsüne sahiptir. Dikkatli inceleme sonucunda VSD'nin tespiti mümkün olabilmekte ve büyük damar çıkışlarının incelenmesi ile prenatal tanı mümkün olabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Young ID, Clarke M. Lethal malformations and perinatal mortality: a ten year review with comparison of ethnic differences. *Br Med J*. 1987;295:89-91.
2. Lian ZH, Zack MM, Erickson JD. Paternal age and the occurrence of birth defects. *Am J Hum Genet*. 1986;39:648-660.
3. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York, NY: Macmillan Publishing Co; 1978:1979.
4. Ferencz C: A case-control study of cardiovascular malformations in liveborn infants: The morphogenetic relevance of epidemiologic findings. In: Clark EB, Takao A(eds): *developmental Cardiology; Morphogenesis and Function*. Mount Kisco, NY, Futura, 1990, p 526.
5. Güven M. A, Carvalho J, Ho Y, Shinebourne E. Sequential segmental analysis of the heart. *Artemis* 2003;4:21-23.
6. Buskens E, Grobbee DE, Frohn-Mulder IM, Wladimiroff JW, Hess J. Aspects of the aetiology of congenital heart disease. *Eur Heart J*. 1995 May;16(5):584-587.
7. Nabulsi MM, Tamim H, Sabbagh M, Obeid MY, Yunis KA, Bitar FF. Parental consanguinity and congenital heart malformations in a developing country. *Am J Med Genet A*. 2003;116:342-347.
8. R. Chaoui, R. McEwing. Three cross sectional planes for fetal color Doppler echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;21:81-93.
9. Tegnander E, Eik-Nes SH, Johansen OJ, Linker DT. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1995;6:372-380.
10. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD Jr, Benacerraf BR. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. *Am J Obstet Gynecol*. 1992;166:1473-1481.
11. Mavroudis C, Backer CL: Truncus Arteriosus. In: Mavroudis C (ed): *Pediatric Cardiac Surgery*. St. Louis, Mosby-Year Book, 1994, pp 237-445.
12. Perloff JK: Truncus Arteriosus Communis. In: Bharati S, Lev M(eds): *The Pathology of Congenital Heart Disease; A personal Experience With More Than 6300 Congenitally Malformed Hearts*, Vol I. Armonk, NY, Futura, 1996, pp 353-80
13. Collet RW, Edwards JE: Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am* 1949;29: 1245-1270.
14. Crupi GM, Mc Cartney FJ, Anderson RH: Persistent truncus arteriosus. A study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis. *Am J Cardiol* 1977;40:569-578.
15. Johnson MC, Hing A, Wood MK, Watson MS. Chromosome abnormalities in congenital heart disease. *Am J Med Genet* 1997;70:292-298.
16. Mehraein Y, Wippermann CF, Michel Behnke. Microdeletion 22q11 in complex cardiovascular malformations. *Human Genet* 1997;99:433-442.