



A Case with Double Outlet Right Ventricle Caught Pre-Pregnancy Care

Sultan Öksüz¹, Emsal Pınar Topdağı Yılmaz², Asuman Bihter Güven Pirim¹, Yasemin Çayır¹

¹ Department of Family Medicine, Atatürk University Faculty of Medicine, Erzurum, Turkey

² Department of Department of Gynecology & Obstetrics, Atatürk University Faculty of Medicine, Erzurum, Turkey

Abstract

Double outlet right ventricle (DORV) is an uncommon congenital heart disease with symptomatic at early age. It is a ventricle-arterial connection anomaly that is defined originated from the right ventricle to the pulmonary artery and aorta by morphologically. Anomaly is accompanied usually ventricular septal defect (VSD) and pulmonary stenosis. A variety of clinical findings may present according to congenital cardiac anomalies with accompanying. Pre-pregnancy care is important at least as pregnancy care. The aim of it is to identify risk factors that are present before pregnancy, to provide information and medical support, and to provide to begin after under control of these risk factors to the pregnancy. In this article, a case who applied to take pre-conception counselling and previously unaware of presented a life threatening cardiac anomaly that is rarely seen will be presented.

Key words: Double outlet right ventricle, high-risk pregnancy, preconception care, primary health care

(Rec.Date: Mar 10, 2014

Accept Date: May 20, 2014)

Corresponding Author: Yasemin Çayır, Department of Family Medicine, Atatürk University Faculty of Medicine, Erzurum, Turkey.

E-mail: dryasemincayir@yahoo.com **Phone:** +904422312519, **Fax:** +904422361301,



Gebelik Öncesi Bakımda Yakalanan Bir Çift Çıkımlı Sağ Ventrikül Olgusu

Sultan Öksüz¹, Emsal Pınar Topdağı Yılmaz², Asuman Bihter Güven Pirim¹, Yasemin Çayır¹

¹Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Özet

Çift çıkımlı sağ ventrikül (ÇÇSV) sık rastlanmayan, erken yaşlarda semptomatik olan bir konjenital kalp hastalığıdır. Pulmoner arter ve aortun morfolojik olarak sağ ventrikülden köken alması olarak tanımlanan ventrikülo-arteryel bağlantı anomalisidir. Anomaliye genellikle ventriküler septal defekt (VSD) ve pulmoner stenoz eşlik eder. Eşlik eden konjenital kardiyak anomalilere göre çeşitli klinik bulgular verebilir. Gebelik öncesi bakım, en az gebelik bakımı kadar önemlidir. Amaç anne adayının gebe kalmadan önce mevcut risk faktörlerini belirlemek, tıbbi destek ve bilgi vermek ve anne adayının bu risk faktörleri kontrol altına alındıktan sonra gebeliğe başlamasını sağlamaktır. Bu yazıda gebelik öncesi danışmanlık ve bakım almak üzere başvuran ve daha önce gebelik açısından hayati tehlike oluşturan bir kalp anomalisi olduğundan habersiz bir olgu nadir görüldüğünden sunulacaktır.

Anahtar Kelimeler: çift çıkımlı sağ ventrikül; yüksek riskli gebelik; gebelik öncesi bakım; birinci basamak sağlık hizmeti

(Rec.Date: Mar 10, 2014

Accept Date: May 20, 2014)

Corresponding Author: Yasemin Çayır, Department of Family Medicine, Atatürk University Faculty of Medicine, Erzurum, Turkey.

E-mail: dryasemincayir@yahoo.com **Phone:** +904422312519, **Fax:** +904422361301,

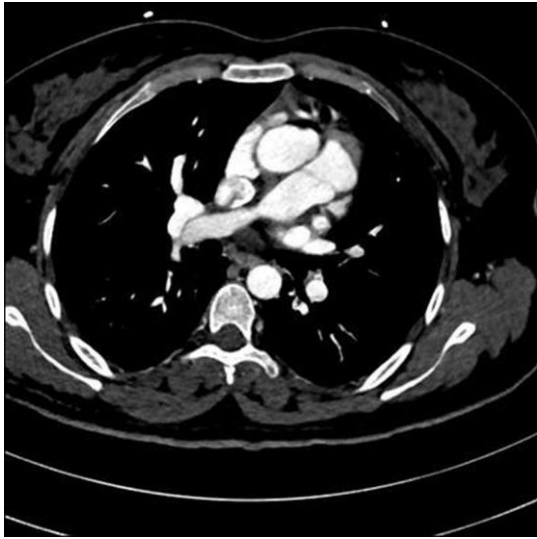
Giriş

Çift çıkımlı sağ ventrikül (ÇÇSV) embriyogenez safhasında ortaya çıkan %80 prematüre doğumlarla ve az oranda trizomi 18 ile ilişkili olduğu düşünülen vasküler malpozisyonun görüldüğü nadir bir anomalidir. ÇÇSV anomalisine 100000 doğumda 9 oranında rastlanmaktadır [1]. Klinik ve laboratuvar bulguları ventriküler septal defektin (VSD) ve pulmoner stenozun varlığına ve derecesine bağlıdır [2,3]. Çift çıkımlı sağ ventriküle eşlik eden VSD'nin tipi; büyük damarlarla ilişkisi bakımından subaortik, subpulmoner, çift ilişkili (double committed) ve ilişkisiz (noncommitted) VSD olmak üzere dört gruptur. Bunlardan en sık subaortik VSD, sonra subpulmoner VSD görülür ve ÇÇSV ile subpulmoner VSD beraberliğine Taussig–Bing anomalisi adı verilir. Bu yerleşim yerleri özellikle cerrahi operasyonları planlama açısından büyük önem taşımaktadır [1,4]. Gebelik öncesi bakım, en az gebelik bakımı kadar önemlidir. Amaç anne adayının gebe kalmadan önce mevcut risk faktörlerini belirlemek, tıbbi destek ve bilgi vermek ve anne adayının bu risk faktörleri kontrol altına alındıktan sonra gebeliğe başlamasını sağlamaktır (5). Burada gebelik öncesi danışmanlık ve bakım almak üzere başvuran ve daha önce gebelik açısından hayati tehlike oluşturan bir konjenital kalp anomalisi olduğundan habersiz olan bir olgu nadir görüldüğünden ve gebelik öncesi bakımın önemini vurgulamak açısından sunulacaktır.

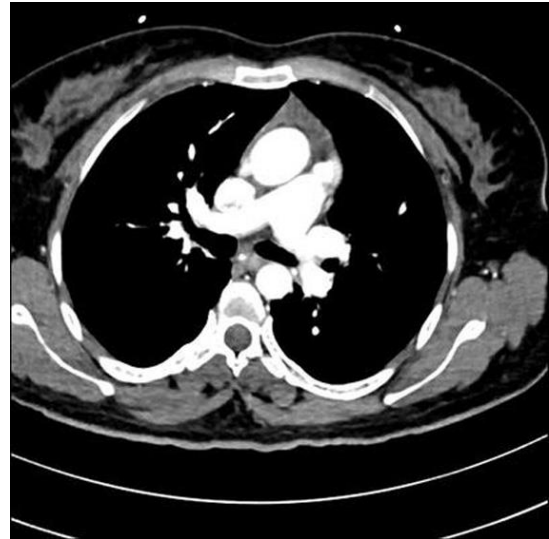
Olgu

32 yaşında 7 yıllık evli kadın hasta; gebelik isteği ve nefes darlığı nedeniyle aile hekimliği polikliniğine başvurdu. Nefes darlığı şikayetinin dışında, öncesinde gebelikleri düşükle sonlandığı için gebelik öncesi bakım da almak istediği öğrenildi. Anamnez derinleştğinde ise hastanın sık sık akciğer enfeksiyonu geçirdiği anlaşıldı. Muayenesinde hastanın hafif siyanozu, tüm odaklarda var olan ve mezokardiyak odakta daha belirgin duyulan 3/6 şiddetinde pansistolik üfürümü mevcuttu, kalp tepe atımı 135 atım/dakika, tansiyonu 110/70 mm/Hg idi. Diğer sistemlerin muayenesi doğaldı. Hasta göğüs hastalıkları ve kardiyoloji polikliniklerine yönlendirildi. Burada siyanoz etiyolojisi araştırılmak üzere bakılan arteriyel kan gazlarında; pH: 7.42, PCO₂: 48 mmHg, PO₂: 58 mmHg, HCO₃: 22 fl, SO₂: %64 olduğu, tam kan sayımında; WBC: 12500, NEU: 8100, RBC: 6.57x10⁶, HGB: 20.6, HCT: 62.5, PLT: 181000 ve INR: 1.09 olduğu öğrenildi. Bakılan diğer biyokimyasal ve hormonal parametreler normal değerlerinde idi. Hastanın ekokardiyografi incelemesinde ventrikül septal defekt ile

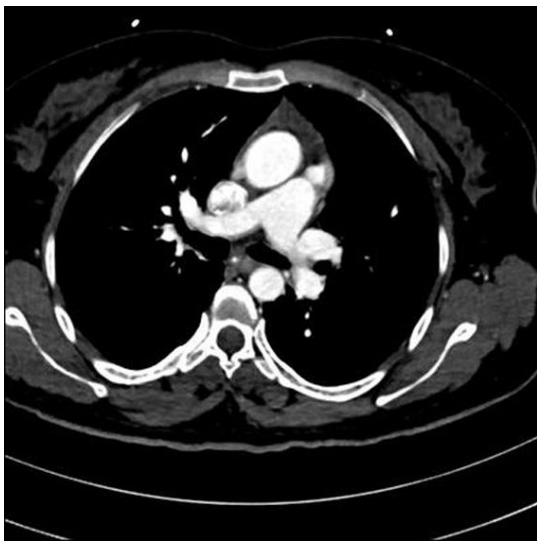
birlikte çift çıkışlı sağ ventrikül, büyük arterlerin malpozisyonu ve pulmoner stenoz izlendi. Tanının doğrulanması için multidedektör koroner BT anjiyografi yapıldı. Yapılan multidedektör koroner BT anjiyografide ise aortun önde pulmoner arterin arkada izlenmiş olduğu, büyük damar malpozisyonu ile 2.5 cm'lik VSD'nin ve infundibuler pulmoner stenozun var olduğu ve görüntülerin çift çıkımlı sağ ventrikülle uyumlu olduğu öğrenildi (Resim 1a, 1b, 1c, 1d). Olgu aldığı ÇÇSV tanısıyla kalp-damar cerrahisi kliniğine yönlendirilerek opere oldu. Hastaya operasyon sonrasında aile hekimliği ve kardiyoloji tarafından düzenli takipler önerildi. Hastaya gebelikten korunmak için aile planlaması danışmanlığı verildi.



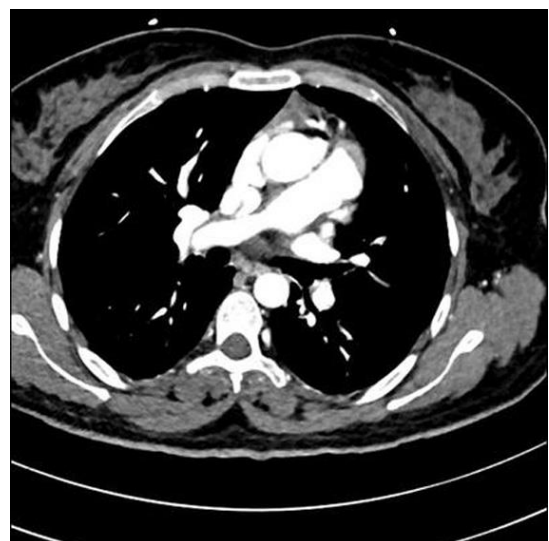
Resim 1a



Resim 1c



Resim 1b



Resim 1d

Tartışma

Gebelik öncesi bakımda amaç anne adayının gebe kalmadan önce mevcut risk faktörlerini belirlemek, tıbbi destek ve bilgi vermek ve anne adayının bu risk faktörleri kontrol altına alındıktan sonra gebeliğe başlamasını sağlamaktır [5]. Burada gebelik öncesi bakım almak üzereyken yakalanan ve daha önce teşhis edilmeyen konjenital kalp hastalığı mevcut olan ve bu durum gebelik açısından mortal olan bir olgu sunulmuştur. ÇÇSV olan hastalarda pulmoner arter stenozu, stenozun derecesi, VSD'nin pozisyonu ve büyük arterlerle olan ilişkisi, büyük arterlerin birbirleri ile olan ilişkileri, koroner arter anatomisi, aortada çıkım darlığı, triküspid-pulmoner annulus mesafesi ve eşlik eden kardiyak lezyonların varlığı kliniği belirleme ve cerrahi planlama açısından önemlidir [4,6]. Bu amaçla operasyon öncesinde olgumuzda olduğu gibi hastaların ayrıntılı kardiyovasküler görüntülemesinin yapılması gerekmektedir.

ÇÇSV olgularında genellikle pulmoner kan akımında artışla birlikte sağ ventrikülde dilatasyon görülür. Ayrıca siyanozla birlikte konjestif kalp yetmezliği bulguları ve interstisyel pulmoner ödem zemininde gelişen tekrarlayan akciğer enfeksiyonları sık gözlenen klinik durumlardır [7]. Bizim olgumuzda da anamnezin derinleştirilmesiyle sık sık akciğer enfeksiyonlarından yakınma öyküsü olduğu görülmüştü. ÇÇSV'de erken dönemde akciğer kompliansı azalacağından solunum iş gücü artar ve bunun için harcanan enerji çok fazla olacağından sistemik kan akımı azalır ve büyüme gelişme geriliği olur. Pulmoner stenoz eşlik ediyorsa; tıpkı fallot tetralojisinde olduğu gibi hayatın ilk iki ayında konjestif kalp yetersizliği ve siyanoz eşlik eder [8]. Bizim olgumuzun pulmoner stenozu mevcuttu ve hayatının erken dönemlerinden itibaren siyanotik olduğu öğrenildi. Başvurduğunda da akciğer kompliansının azalmasına bağlı nefes darlığı şikayeti mevcuttu. Bize başvurana kadar hastanın siyanozu dışında başka bir şikayeti olmadığından herhangi bir sağlık kuruluşuna başvurmadığı, tekrarlayan düşüklerinin olmasının aslında hayat kurtarıcı olduğu ortaya çıkmaktaydı. Aksi takdirde gebelik gibi aşırı volüm yüküne maruz kalmak konjenital kalp hastası olduğunu bilmeyen hastanın ölümüne yol açabilirdi.

ÇÇSV olan hastalarda eşlik eden komponent ve anomaliye göre operasyon önerilmektedir [1]. Olgumuza da kalp damar cerrahisi kliniği tarafından operasyon planlandı, ancak sonrasında gebelik hala yüksek risk taşıyacağından aile hekimliği ve kardiyoloji klinikleri tarafından

düzenli aralıklarla takip edilmesi önerildi. Literatürde ÇÇSV olgularının beklenen ortalama yaşam sürelerinin eşlik eden kardiyak lezyona bağlı olarak değişmekle birlikte zamanında opere edilmeleri halinde genellikle yüksek olduğu bildirilmektedir [9]. Ayrıca ÇÇSV olgularının gebeliklerinin problemsiz de geçebileceği, sağlıklı canlı doğum da yapabileceği belirtilse de olguların çoğunda spontan düşük, erken doğum, preeklampsi, infantlarda intrauterin gelişme geriliği ve konjenital kalp hastalığı olduğu bildirilmiştir [10]. Her ne kadar olgumuz bize gebelik öncesi danışmanlık için başvurmuş olsa da, gebelik yüksek riskli olacağından önerilmemiştir. Olgumuzda olduğu gibi nadir görülen bir konjenital kalp hastalığı olan ÇÇSV, bazen ileri yaşlara kadar tanı konmadan devam ederken; hastanın bu durumu fark etmeden gebe kalması hayati tehlike arz ettiğinden aile hekimliği uygulamalarında gebelik öncesi danışmanlık ve takibin ne kadar önemli ve hayat kurtarıcı olabileceği görülmektedir.

Kaynaklar

1. Atay Y, İyem H, Yağdı T, Levent E, Özyürek R, Alayunt EA. Çift çıkımlı sağ ventrikül [Double outlet right ventricle] Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg. 2004;12(1):64-9.
2. Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. In: Perloff JK. 4th edition. Philadelphia: WB Saunders; 1994;304-45
3. Paker T. Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi. In: Bozer Y, eds. Çift çıkımlı sağ ventrikül. [Double outlet right ventricle] Ankara: Ayyıldız Matbaası AŞ, 1985;614-33.
4. Özdoğan ME. Çift Çıkımlı ve Girişli Anomaliler.[Double Outlet and Inlet Anomalies] Türkiye Klinikleri J Cardiol. 2003;16(4):340-6.
5. Yakışan RŞ, Set T. Birinci Basamakta Prekonsepsiyonel Bakım. TIPMED. 2012;16(2):25-34.
6. Sridaromont S, Ritter DG, Feldt RH, Davis GD, Edwards JE. Double-outlet right ventricle. Anatomic and angiocardigraphic correlations, Mayo Clin Proc. 1978;53(9):555-77.
7. Türk F, Yuncu G, Atinkaya C, Işıklı OY. Çift çıkımlı sağ ventrikül, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt ve pulmoner stenozu olan bir hastada bronşektazi birlikteliği. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi. 2013;21(1):208-11.
8. Obler D, Juraszek AL, Smoot LB, Natowicz MR. Double outlet right ventricle: aetiologies and associations. J Med Genet. 2008;45(8):481-97.
9. AnBrown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. Thorac Surg. 2001;72(5):1630-5.
10. Drenthen W, Pieper PG, van der Tuuk K, et al. Fertility, pregnancy and delivery in women after biventricular repair for double outlet right ventricle. Cardiology. 2008;109(2):105-9.