



Mustard Prosedürü ile Büyük Arterlerin D-transpozisyonunun Opere Edilmesinin Yirmibeş Yıllık Takibi: Olgu Sunumu

Twenty-five Year Follow-up of the Operated D-transposition of the Great Arteries with Mustard Procedure: A Case Report

© Gamze Yeter Arslan

Kepez Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Antalya, Türkiye

Öz

Büyük arterlerin transpozisyonu (TGA), cerrahi tedavi olmadan yaşamla bağdaşmayan nadir bir konjenital kalp anomalisidir. Bu yazıda, neonatal dönemde d-TGA nedeniyle Mustard prosedürü uygulanmış 25 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır. Hasta, göğüs rahatsızlığı, eforla nefes darlığı ve yorgunluk şikayetleriyle başvurmuş, kardiyak oskültasyonda II/VI pansistolik üfürüm tespit edilmiştir. Elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi ve inkomplet sağ dal bloğu, göğüs röntgeninde hafif kardiyomegali ve artmış pulmoner vaskülarite saptanmıştır. Ekokardiyografide pulmoner venöz baffle obstrüksiyonu (14 mmHg gradient) ve sağ ventrikülde orta düzeyde büyüme tespit edilmiştir. Karvedilol ve asetilsalisilik asit tedavisi başlanan hasta yılda iki kez kontrol edilmektedir. TGA, ventrikulo-arteriyel diskordansın görüldüğü ve arteriyel switch veya Mustard prosedürü ile düzeltilebilen bir anomalidir. Mustard prosedürü sonrası yetişkinler erken ölüm, kalp yetmezliği ve aritmi riskleri taşır. Bu olgu, d-TGA sonrası Mustard prosedürü geçirmiş ve 25 yıldır stabil takip edilen bir hastayı sunarak, klinisyenlere bu hastaların düzenli takibinin önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Büyük arter traspozisyonu, mustard prosedürü, konjenital kalp hastalığı

Abstract

Transposition of the great arteries (TGA) is a rare congenital heart defect incompatible with life without surgical correction. This report presents a 25-year-old male patient who underwent the Mustard procedure for d-TGA in the neonatal period. The patient presented with chest discomfort, exertional dyspnea, and fatigue. A grade II/VI pansystolic murmur was noted, and investigations revealed right ventricular hypertrophy, mild cardiomegaly, and moderate pulmonary venous baffle obstruction (mean gradient: 14 mmHg). Treatment with carvedilol and aspirin was initiated, and the patient is followed up biannually. TGA involves ventriculo-arterial discordance, corrected with arterial switch or Mustard procedures. Adults surviving the Mustard procedure remain at risk of early death, heart failure, and arrhythmias. This case highlights the 25-year follow-up of a stable d-TGA patient after the Mustard procedure, emphasizing the importance of regular monitoring for long-term outcomes.

Keywords: Transposition of the great arteries, mustard, congenital heart disease

GİRİŞ

Büyük arterlerin transpozisyonu (TGA), yaygın bir konjenital kalp anomalisi olup cerrahi tedavi olmadığında yaşamla bağdaşmaz. Bu malformasyonun prognozu, neonatal kardiyak cerrahinin gelişimiyle birlikte büyük ölçüde değişmiştir (1). Bu

yazıda, neonatal dönemde d-TGA nedeniyle ameliyat edilmiş 25 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

d-TGA tanısı olan ve 9 aylıkken Mustard prosedürü geçirmiş 25 yaşında bir erkek hasta, göğüs rahatsızlığı, eforla nefes darlığı



Yazar Adresi/Address for Correspondence: Gamze Yeter Arslan, Kepez Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Antalya, Türkiye
E-Posta/E-mail: dr.gamzeyetararslan@gmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0002-0114-7448
Geliş Tarihi/Received: 22.11.2024 **Kabul Tarihi/Accepted:** 13.12.2024



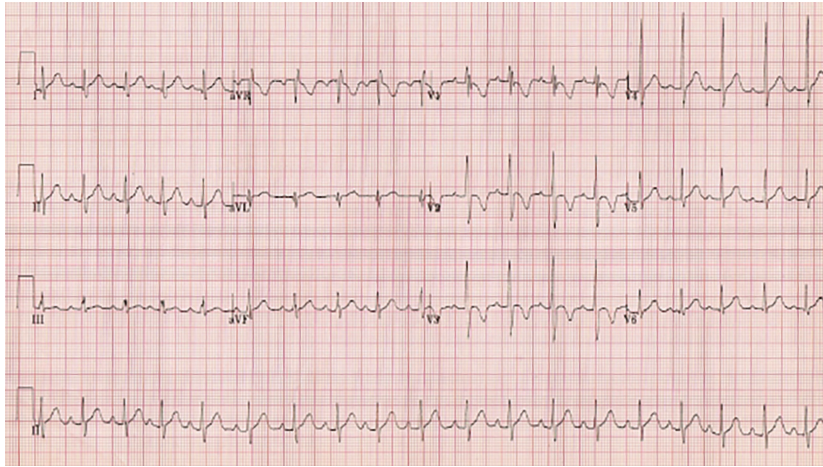
Copyright© 2024 Yazar. Kardiyovasküler Akademi Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır.
Creative Commons Atıf-GayriTicari-Türetilemez 4.0 (CC BY-NC-ND) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makedir.

ve yorgunluk şikayetleriyle başvurdu. Hastanın sigara içme öyküsü veya önemli bir akciğer hastalığı öyküsü yoktu. Kardiyak öskültasyonda, alt sol sternum kenarında en iyi duyulan, derecesi II/VI olan pansistolik bir üfürüm mevcuttu. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, sağ ventrikül hipertrofisi, sağ aks sapması, inkomplet sağ dal bloğu ve kalıcı juvenil T dalga paterni görüldü (Şekil 1). Göğüs röntgeninde hafif kardiyomegali ve artmış pulmoner vaskülarite saptandı. Transtorasik ekokardiyografide ortalama 14 mmHg gradientle orta düzeyde pulmoner venöz baffle obstrüksiyonu tespit edildi (Şekil 2). Inferior vena kava ve superior vena kava yolları açık bulundu. Hastanın sağ ventrikülünde orta düzeyde büyüme ve ejeksiyon fraksiyonu %50 olarak saptandı. Kardiyak kateterizasyon önerildi ancak hasta bu işlemi reddetti. Hastaya karvedilol ve asetilsalisilik asit tedavisi başlandı ve hasta yılda iki kez periyodik kontrol için takip edilmektedir. Takip

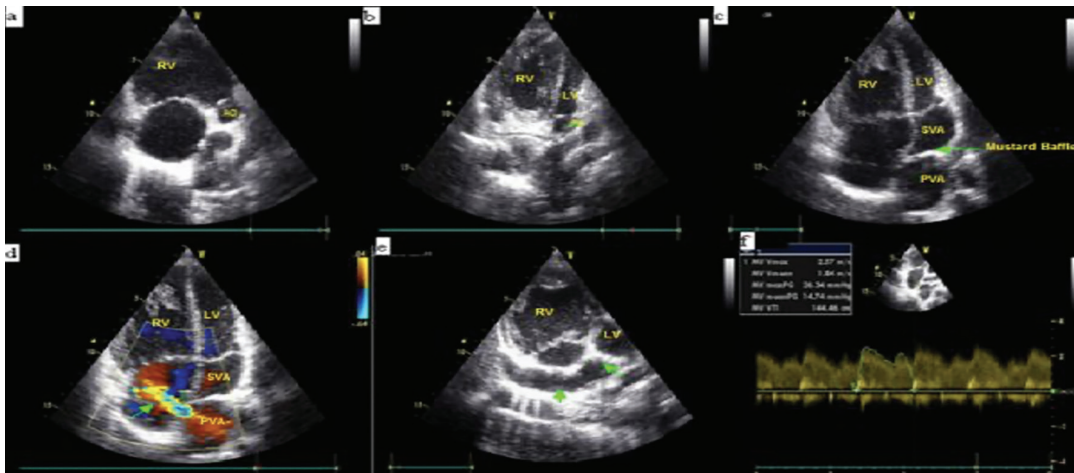
değerlendirmesinde hastanın New York Kalp Derneği sınıfı stabil kaldı ve anlamlı bir hastalık progresyonu gözlenmedi. Bu olgu sunumunun yayınlanması için hastanın yazılı onamı alınmıştır.

TARTIŞMA

TGA, en yaygın ve ciddi, ancak aynı zamanda en gizemli konjenital kalp hastalıklarından (KKH) biridir. Avrupa'da 10.000 canlı doğumda 3,54 prevalansı ile dördüncü en yaygın majör kardiyak defektir (2). Tüm KKH'lerin %5'ini ve situs solitus ile birlikte görülen konotrunkal defektlerin %34'ünü temsil etmektedir (3). TGA, aortanın tamamen veya büyük ölçüde morfolojik sağ ventrikülden, pulmoner arterin ise morfolojik sol ventrikülden çıktığı bir kardiyak anomalidir. Bu durum ventrikülo-arteriyel diskordant bağlantı olarak adlandırılır ve



Şekil 1. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, sağ ventrikül hipertrofisi, sağ aks sapması, inkomplet sağ dal bloğu ve kalıcı juvenil T dalga paterni görüldü



Şekil 2. Aortanın sağ ventriküle, pulmoner arterin ise sol ventriküle bağlı olduğu, normal kalp anatomisinin tam tersi bir durum (a,b). Apikal dört odacık görünümü, büyük arterlerin d-transpozisyonu olan hastalara uygulanan Mustard operasyonunu göstermektedir. Bu prosedürde, oksijenlenmiş pulmoner venöz dönüşün sağ atriyuma, oradan da aorta ve sistemik dolaşım için pompalayan sağ ventriküle yönlendirilmesini sağlamak amacıyla bir baffle (kanal) kullanılmıştır (oklarla işaretlenmiş c-d). Ayrıca, sistemik venöz kan akışını sol atriyuma, oradan da sol ventriküle yönlendirmek için bir baffle oluşturulmuştur (oklarla işaretlenmiş e). Orta düzeyde pulmoner venöz obstrüksiyon saptanmış olup ortalama 14 mmHg gradient mevcuttur (f)

Ao: Aort, LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, PA: Pulmoner arter, PVA: Pulmoner venöz atriyum, SVA: Sistemik venöz atriyum

atriyoventriküler konkordant bir bağlantı ile birlikte olduğunda tam veya d-TGA olarak adlandırılır. Günümüzde tedavi seçeneği olarak erken anatomik düzeltme amacıyla arteriyel switch operasyonu tercih edilmektedir. 1980'lere kadar Senning/ Mustard operasyonuna göre atriyal switch işlemi uygulanıyordu (4). Mustard operasyonu, TGA'ya bağlı anormal kan dolaşımını düzeltmek için atriyumda pulmoner venöz kanı sağ ventrikül açıklığına ve sistemik venöz kanı mitral kapak aracılığıyla sol ventriküle yönlendiren bir baffle (bariyer) oluşturarak yapılan bir düzeltme işlemidir. Sonuçların önemli ölçüde iyileşmesine rağmen, Mustard prosedüründen sağ çıkan yetişkinler erken ölüm, kalp yetmezliği ve aritmiler açısından risk altında olmaya devam etmektedir (5). Ekokardiyografi, TGA'nın değerlendirilmesinde önemli bir rol oynamaktadır. d-TGA'nın tanısı ve takibinde faydalı bir araçtır. Bu olgu, d-TGA tanısı almış ve Mustard operasyonu geçirmiş bir erkek hastanın 25 yıllık takibini sunması açısından ilginçtir. Ayrıca, hastanın belirgin bir şikayetinin olmaması ve vücut kitle indeksinin yaşlılarıyla benzer olması dikkat çekicidir. Şu anda tıbbi tedavi ile takip edilmektedir.

SONUÇ

Mustard prosedürü ile ameliyat edilen d-TGA hastalarının düzenli takibi, uzun dönemde ortaya çıkabilecek komplikasyonların yönetimi açısından kritik önem taşır. Bu olgu, d-TGA sonrası 25 yıl boyunca stabil kalmış bir hastanın takip sürecini sunarak, klinisyenlere bu hasta grubunun dikkatli izlenmesi gerektiğini hatırlatmaktadır.

*Etik

Hasta Onayı: Bu olgu sunumunun yayınlanması için hastanın yazılı onamı alınmıştır.

Dipnot

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Herhangi bir kurum veya kuruluştan finansal destek alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Vouhé P. Transposition des gros vaisseaux. Une malformation congenitale curable? [Transposition of the great arteries: a curable congenital heart defect?]. Rev Prat. 2012;62(3):305-308.
2. Pexieder T, Blanc O, Pelouch V, et al. Late fetal development of retinoic acid-induced transposition of great arteries: morphology, physiology, and biochemistry. In: Clark EB, Markwald RR, Takao A. editors. Developmental Mechanism of Heart Disease. Armonk, NY: Futura Publishing. 1995:297-307.
3. Ferencz C, Brenner JJ, Loffredo C, et al. Transposition of great arteries: etiologic distinctions of outflow tract defects in a case-control study of risk factors. In: Clark EB, Markwald RR, Takao A. editors. Developmental Mechanism of Heart Disease. Armonk, NY: Futura Publishing. 1995:639-653.
4. Ladouceur M, Ruperti-Repilado FJ, Rutz T. Arterial switch operation: A surgical triumph with long-term management challenges. International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease. 2024;15:100487 .
5. Gallotti RG, Madnawat H, Shannon KM, Aboulhosn JA, Nik-Ahd F, Moore JP. Mechanisms and predictors of recurrent tachycardia after catheter ablation for d-transposition of the great arteries after the Mustard or Senning operation. Heart Rhythm. 2017;14(3):350-356.