KLİNİKİ MÜŞAHİDƏ AÇIQ GİRİŞ (OPEN ACCESS)

ANADANGƏLMƏ KORREKSİYA OLUNMUŞ TRANSPOZİSİYA (CCTGA/L-TGA), SEKUNDUM ATRİAL SEPTAL DEFEKT VƏ SİSTEMİK TRİKUSPİD REGURGİTASİYA: 23 YAŞLI PASİYENTİN EXOKARDİOQRAFİK DİAQNOSTİKASI VƏ KLİNİK HADİSƏ

Əmrahlı F.M[1], Adıgözəlzadə S.V[2], Əliyev B.N[3.4].

1.Müdafiə Nazirliyi Mərkəzi Hərbi Poliklinikası
2.Müdafə Nazirliyi Baş Klinik Hospitalı
3.Milli Müdafiə Universiteti
4.Medi Style Hospital
doktor.emrahli@gmail.com

ABSTRACT

Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA or L-TGA) is a rare and anatomically complex congenital heart defect characterized by atrioventricular and ventriculoarterial discordance. The double discordance provides physiologically corrected blood flow, allowing patients to remain asymptomatic for many years. However, the systemic morphological right ventricle and tricuspid valve are exposed to long-term systemic pressure and volume overload, predisposing to systemic right ventricular dysfunction and tricuspid regurgitation. We present the echocardiographic findings of a 23-year-old patient with ccTGA associated with a secundum atrial septal defect and systemic tricuspid regurgitation. This case highlights the importance of systematic echocardiographic assessment of ventricular morphology, atrioventricular and ventriculoarterial connections, systemic right ventricular function, and systemic tricuspid valve regurgitation in adults with ccTGA.

Keywords: congenitally corrected transposition of the great arteries; ccTGA; L-TGA; systemic right ventricle; tricuspid regurgitation; atrial septal defect; echocardiography; adult congenital heart disease.

XÜLASƏ

Anadangəlmə korreksiya olunmuş böyük arteriyaların transpozisiyası (ccTGA və ya L-TGA) atrioventrikulyar və ventrikuloarterial diskordans ilə xarakterizə olunan nadir və anatomik baxımdan mürəkkəb anadangəlmə ürək qüsurudur. İkiqat diskordans fizioloji olaraq korreksiya olunmuş qan axınını təmin etdiyi üçün xəstələr uzun illər simptomsuz qala bilərlər. Lakin sistemik mövqedə yerləşən morfoloji sağ mədəcik və trikuspid qapaq uzunmüddətli təzyiq və həcm yüklənməsinə qalaraq sistemik sağ mədəcik disfunksiyasına və trikuspid requrqi-itasiyaya səbəb ola bilər. Bu məqalədə sekundum tipli atrial septal defekt və sistemik trikuspid regurgitasiya ilə müşayiət olunan ccTGA diaqnozlu 23 yaşlı pasiyentin exokardioqrafik xüsusiyyətləri təqdim olunur. Bu klinik hadisə ccTGA olan böyüklərdə mədəcik morfologiyasının, atrioventrikulyar və ventrikuloarterial əlaqə-lərin, sistemik sağ mədəcik funksiyasının və sistemik trikuspid qapaq çatışmazlığının sistematik exokardioqrafik qiymətləndirilməsinin əhəmiyyətini göstərir.

Azərbaycan Kardiologiya Cəmiyyəti

© AKJ and The Author(s) 2025. **Open Access** This article is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License, which permits use, sharing, adaptation, distribution and reproduction in any medium or format, as long as you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons licence, and indicate if changes were made. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons licence, unless indicated otherwise in a credit line to the material. If material is not included in the article's Creative Commons licence and your intended use is not permitted by statutory regulation or exceeds the permitted use, you will need to obtain permission directly from the copyright holder. To view a copy of this licence, visit http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/.

Açar sözlər: anadangəlmə korreksiya olunmuş böyük arteriyaların transpozisiyası; ccTGA; L-TGA; sistemik sağ mədəcik; trikuspid regurgitasiya; atrial septal defekt; exokardioqrafiya; böyüklərdə anadangəlmə ürək xəstəlikləri.

Giriş:

Böyük arteriyaların anadangəlmə korreksiya olunmuş transpozisiyası (ccTGA) nadir rast gəlinən anadangəlmə ürək qüsurudur və təxmin edilən rastgəlmə tezliyi təxminən hər 33 000 canlı doğuşa 1 hal təşkil edir; bütün anadangəlmə ürək qüsurlarının təxminən 0,05%-ni təşkil edir. Nadir olmasına baxmayaraq, xüsusilə ciddi yanaşı ürək anomaliyaları olmayan xəstələrdə ccTGA uzun illər klinik olaraq simptomsuz qala bilər. [1,2,5] Bizim xəstəmizdə vəziyyətin 23 yaşa qədər diaqnoz qoyulmadan qalması, bu klinik təqdimatın nadirliyini və uzun müddət klinik olaraq səssiz qala bilməsini daha da vurğulayır.

Situs solitus şəraitində tipik anatomik ardıcıllıq belədir:

RA → morfoloji LV → PA. LA → morfoloji RV → Ao

Beləliklə, venoz qan RA-dan morfoloji LV-yə keçərək pulmonar arteriyaya, oksigenləşmiş qan isə LA-dan morfoloji RV-yə keçərək aortaya daxil olur. AV və VA diskordansların bir-birini kompensasiya etməsi səbəbindən intrakardial qan axınının istiqaməti fizioloji olaraq qorunur.[2,7] Bu səbəbdən xəstəlik “fizioloji korreksiya olunmuş” transpozisiya adlandırılmışdır. Lakin bu, anatomik problemin aradan qalxması demək deyil. Morfoloji RV sistemik ventrikul, morfoloji trikuspid qapaq isə sistemik AV qapaq kimi fəaliyyət göstərir. [3,7]

Morfoloji sağ mədəciyin anatomik quruluşu normal olaraq aşağı təzyiqli pulmonar dövrana uyğunlaşdırılmışdır. Uzun illər ərzində sistemik arterial təzyiqə qarşı işləməsi nəticəsində ilkin kompensasiya mexanizmləri zamanla çatışmazlığa çevrilə və sistemik RV dilatasiyası, sistolik disfunksiya və ürək çatışmazlığı inkişaf edə bilər.[Eyni zamanda sistemik AV qapaq funksiyasını yerinə yetirən morfoloji trikuspid qapaqda proqressiv regurgitasiya mühüm klinik problemə çevrilir. [5,8]

ccTGA müxtəlif yanaşı ürək anomaliyaları ilə əlaqələndirilir. Ən çox təsvir olunan patologiyalar arasında ventrikulyar septal defekt, pulmonar çıxış yolu obstruksiyası və trikuspid qapaq anomaliyaları yer alır. [1,2,7]

Yetkin yaşda ccTGA diaqnozu qoyulan xəstələrdə uzunmüddətli proqnoz əsasən sistemik RV funksiyası, sistemik AV qapaq regurgitasiyası, AV keçiricilik pozğunluqları və atrial/ventrikulyar aritmiyalarla müəyyən edilir. [5,10]

Bu məqalədə 23 yaşında, əvvəllər anadangəlmə ürək xəstəliyi diaqnozu qoyulmamış, ccTGA, sekundum ASD və ağır sistemik trikuspid regurgitasiya aşkar edilən pasiyentin klinik və exokardioqrafik xüsusiyyətləri təqdim olunur.

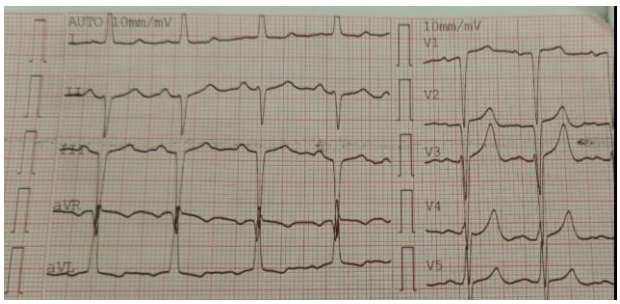
Klinik hadisənin təqdimatı:

23 yaşlı pasiyent fiziki gərginlik zamanı təngnəfəslik və quru öskürək şikayətləri ilə kardioloji müayinəyə müraciət etmişdir. Şikayətlər təxminən bir il əvvəl başlamış və tədricən nəzərə çarpmağa başlamışdır. Pasiyent gündəlik həyat fəaliyyətlərini əsasən müstəqil yerinə yetirir və orta dərəcədə fiziki aktivlik göstərə bilirdi.

Uşaqlıq və yeniyetməlik dövründə anadangəlmə ürək xəstəliyi ilə bağlı kardioloji müşahidə aparılmamışdır.

Fiziki müayinə: Periferik sianoz müşahidə olunmadı, sinus ritmi, sol sternal kənar boyunca təxminən 4/6 intensivlikdə sistolik küy.

Elektrokardiografiya(EKG) müayinəsi: EKQ-də sinus ritmi müşahidə edilmişdir. Ürəyin elektrik oxunda sola meyillili aşkar edilmişdir. V1–V4 prekordial aparmalarda R-dalğa proqressiyası zəif idi. Qeyd olunan QRS morfologiyası və gərginlik xüsusiyyətləri sistemik morfoloji sağ mədəciyin uzunmüddətli təzyiq/yük adaptasiyası ilə uyğun qiymətləndirilmişdir. **Şəkil 1**.

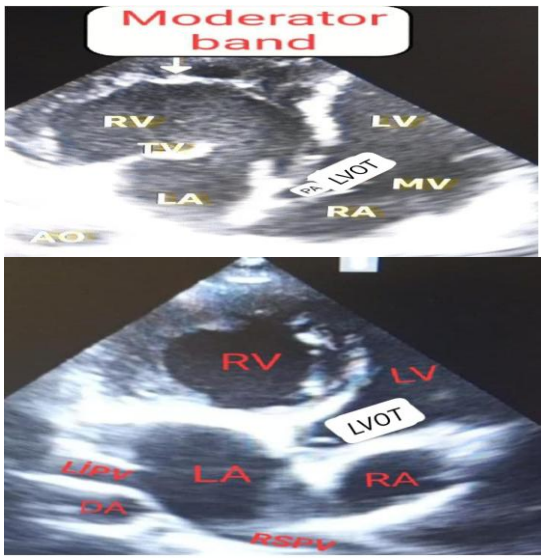


Şəkil 1. Pasiyentin EKQ görüntüsü

ccTGA zamanı EKQ-nin şərhində elektrik oxunun anatomik ürək mövqeyi ilə birbaşa eyniləşdirilməsi düzgün deyil. Ventrikulyar morfologiyanın dəyişməsi, keçirici sistemin anormal anatomiyası və sistemik RV hipertrofiyası EKQ görünüşünə təsir göstərə bilər. ccTGA üçün xüsusilə vacib məsələ atrioventrikulyar keçiricilik pozğunluqlarıdır. Bu xəstələrdə AV blok və digər aritmiyalar zamanla inkişaf edə bilər və buna görə uzunmüddətli elektrokardioqrafik monitorinq klinik izləmənin mühüm hissəsidir.

Exokardioqrafik müayinə: Transtorasik exokardioqrafiyada ürək anatomiyasının müəyyənləşdirilməsi üçün yalnız qapaqların anatomik yerləşməsi deyil, onların morfoloji xüsusiyyətləri və hansı mədəciyə qoşulduğu əsas götürüldü.

Atrial anatomiyaya dair əlamətlər. Pulmonar venaların sol atriuma normal drenaj etdiyi müşahidə edildi. **Şəkil 2 a və 2b**



Şəkil (2A). Exokardioqrafik A5C görüntüsü
Şəkil (2B). A5C görüntüsü

Sol atrium morfoloji sol mədəciklə birbaşa əlaqəli deyildi. Bunun əvəzinə LA → morfoloji RV əlaqəsi müəyyən edildi. Sistemik venoz qayıdışın RA-ya daxil olduğu və RA ilə morfoloji LV arasında AV əlaqənin olduğu müşahidə edildi.

Ventrikulyar morfologiyanın müəyyənləşdirilməsi

Apikal dörd boşluq görüntüsündə mədəciklərin anatomik mövqelərinin adi anatomiyadan fərqli olduğu müəyyən edildi.

Morfoloji LV sağ tərəfdə, morfoloji RV isə sol tərəfdə yerləşirdi.

Morfoloji RV-nin identifikasiyası bir neçə anatomik kriteriya əsasında aparıldı:

Moderator bandın olması; daha trabekulyar daxili səth; morfoloji trikuspid qapaqla əlaqə; RV-yə xas daha apikal qapaq yerləşməsi

Beləliklə, yalnız "sağda yerləşən mədəcik LV-dir" yanaşması ilə kifayətlənilmədi; mədəciklər morfoloji xüsusiyyətlərinə əsasən müəyyənləşdirildi.

Bu, ccTGA diaqnostikasında vacibdir, çünki mədəciyin anatomik sağ-sol mövqeyi onun morfoloji kimliyini müəyyən etmir.

Atrioventrikulyar əlaqələr

Morfoloji qapaqların yerləşməsi AV diskordansı göstərirdi.

Sağ tərəfdə: RA → morfoloji LV → mitral qapaq

Sol tərəfdə: LA → morfoloji RV → trikuspid qapaq

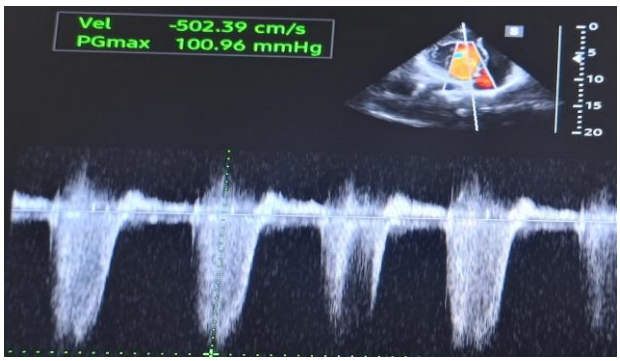
Trikuspid qapaq anatomik olaraq ürəyin sol tərəfində yerləşirdi və üçtaylı morfologiyaya malik idi. Morfoloji mitral qapaq sağ tərəfdə yerləşir və iki taylı morfologiyaya malik idi. Bu, AV diskordansın əsas exokardioqrafik sübutu idi.

Sistemik trikuspid qapaq və requrqitasiya

Morfoloji trikuspid qapaq sol tərəfdə yerləşən sistemik AV qapaqdır

Qapaq üçtaylı idi və tayların qalınlaşmış/parlaq görünüşü müşahidə olundu

Rəngli Doppler müayinəsində əhəmiyyətli trikuspid regurgitasiya aşkar edildi. TR jetindən hesablanan pik təzyiq qradiyenti təxminən 100 mmHg dir. **(Şəkil 3.)**



Şəkil 3. Anatomik trikuspid qapağın requrqitasiyasının doppler görüntüsü.

Burada xüsusi olaraq qeyd edilməlidir ki, TR-dən hesablanan bu qradiyent birbaşa "TR-nin ağırlıq dərəcəsi" demək deyil. O, əsasən TR jetinin sürətindən istifadə etməklə RV və LA arasındakı sistolik təzyiq fərqini əks etdirir. Buna görə ağır TR diaqnozu yalnız bu rəqəmə əsaslandırılmamalı, multiparametrik exokardioqrafik qiymətləndirmə ilə təsdiqlənməlidir.

Ağır sistemik TR-nin klinik əhəmiyyəti xüsusilə yüksəkdir, çünki regurgitasiya sistemik arterial təzyiq altında işləyən morfoloji RV-nin həcm yükünü artırır.

Potensial patofizioloji ardıcıllıq:

sistemik RV → sistemik təzyiq yükü → sistemik TV-də struktur/funksional dəyişiklik → TR → RV həcm yükü → RV dilatasiyası/disfunksiyası → ürək çatışmazlığı.

Ventrikuloarterial əlaqələr

Modifikasiya olunmuş parasternal uzun ox və digər görüntüləmələrdə ventrikuloarterial əlaqələrin də diskordant olduğu müəyyən edildi. Xüsusilə PSAX görüntüdə yerləşim münasibətləri bu vəziyyəti dəqiqləşdirdi.

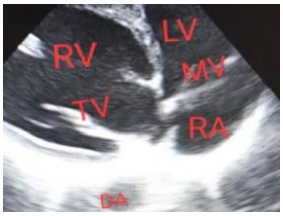
Morfoloji LV → pulmonar arteriya. Morfoloji RV → aorta.

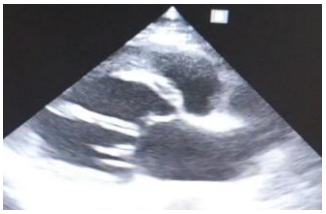
Beləliklə, həm AV, həm də VA diskordans mövcuddur. Bu iki diskordansın birlikdə olması konjenital korreksiya olunmuş transpozisiyanın anatomik əsasını təşkil edir.

Bu səbəbdən hadisə D-TGA kimi deyil, ccTGA/L-TGA kimi təsnif edilməlidir.

Parasternal Uzun Ox (PLAX) və Modifikasiya olunmuş Parasternal Uzun ox görüntüsü

Standart PLAX görüntüsündə sağ atrium ilə morfoloji LV arasında mitral morfologiyalı iki taylı qapaq görüntüləndi. **(Şəkil 4.5)**





Şəkil 4. PLAX görüntü Şəkil 5. Modifik PLAX görütü

Modifikasiya olunmuş parasternal görüntüdə ürəyin sol tərəfində yerləşən üçtaylı trikuspid qapaq və onun morfoloji RV ilə əlaqəsi nümayiş etdirildi.

Çıxış yollarının qiymətləndirilməsində:

RV (solda) → aorta; LV (sağda) → pulmonar arteriyaəlaqəsi müəyyən edildi.

Bu görüntülər exokardioqrafik olaraq həm AV, həm də VA diskordansı bir-birindən müstəqil şəkildə təsdiqləməyə imkan verdi.

Parasternal Qısa Ox görüntüsü (PSAX)

PSAX görüntülərində böyük damarların qarşılıqlı anatomik münasibəti və AV qapaqların yerləşməsi qiymətləndirildi.

Pulmonar arteriyanın bifurkasiyası və əsas pulmonar arteriyanın anatomik münasibətləri görüntülendi. **(Şəkil 6,7)**



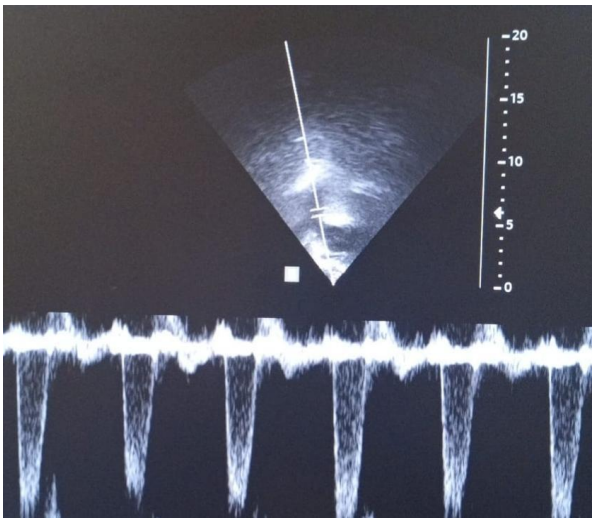


Şəkil 6. PSAX görüntü Şəkil 7. Subkostal görüntü

Bu görüntülər təkbaşına ccTGA diaqnozu üçün kifayət hesab edilməmiş, apikal və parasternal görüntülərdə morfoloji ventrikulların və AV əlaqələrin müəyyənləşdirilməsi ilə birlikdə şərh edilmişdir

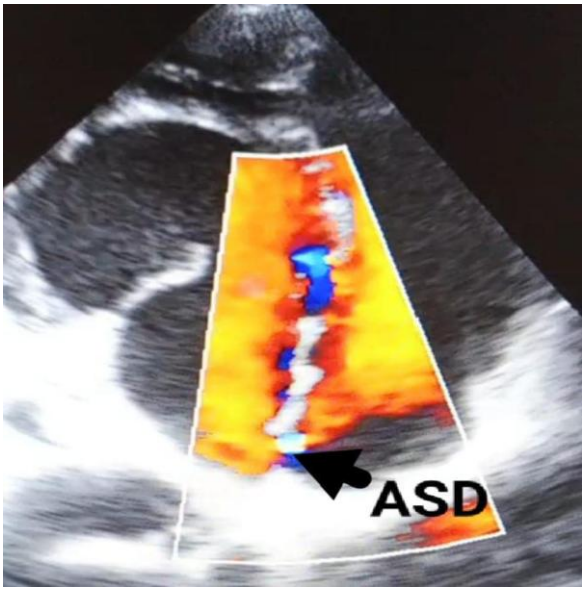
Aorta və böyük damarların qiymətləndirilməsi:

Suprasternal görüntüdə aorta qövsü və enən aortanın anatomik olaraq normal istiqamətdə olduğu müşahidə edildi. Aortada PW Doppler ilə maksimal axın sürəti təxminən 1,5 m/s olmuşdur. Aorta qövsündə obstruksiya və ya koarktasiya əlaməti müşahidə edilməmişdir. **Şəkil 8**



Şəkil 8. Enən aortanın CW doppleri (Pediatrik görüntü- U/D,R/L).

Atrial septumun qiymətləndirilməsi zamanı sekundum tipli ASD aşkar edildi. **Şəkil 9**



Şəkil 9. ASD

Diaqnostik anatomik sxem

RA → morfoloji LV → PA. LA → morfoloji RV → Ao

Morfoloji RV — solda. Morfoloji LV — sağda.

Trikuspid qapaq — solda. Mitral qapaq — sağda.

Bu anatomik kombinasiya:

AV diskordans + VA diskordans = ccTGA diaqnozuna uyğundur.

Müzakirə

Əsas xüsusiyyət 23 yaşlı pasiyentdə uşaqlıq dövründə diaqnoz qoyulmamış ccTGA-nın sistemik trikuspid requrqitasiya və sekundum ASD fonunda aşkarlanmasıdır. ccTGA-nın "korreksiya olunmuş" adlandırılmasının səbəbi iki diskordansın bir-birini fizioloji olaraq kompensasiya etməsidir. Lakin bu termin xəstəliyin uzunmüddətli olaraq xoşgedişli olduğunu ifadə etmir. Əsas problem sistemik dövranda morfoloji RV-nin fəaliyyət göstərməsidir.

Normal anatomiyada morfoloji RV pulmonar dövranın aşağı təzyiqinə uyğunlaşdırılmışdır. ccTGA-da isə bu mədəcik sistemik arterial təzyiqə qarşı işləyir. Uzunmüddətli dövrdə bu, sistemik RV hipertrofiyası, dilatasiyası və nəticədə sistolik disfunksiya ilə nəticələnə bilər.

İkinci əsas problem sistemik AV qapaq olan morfoloji trikuspid qapağın requrqitasiyasıdır.

Normal trikuspid qapaq aşağı təzyiqli sağ ürək sisteminə uyğunlaşır. ccTGA-da həmin qapaq sistemik təzyiqə məruz qalır. Bu səbəbdən qapaq morfologiyasındakı anomaliyalar və uzunmüddətli mexaniki yük klinik əhəmiyyətli Trikuspid requrqita-siya ilə nəticələnir.

ASD bu hadisədə əlavə anatomik komponentdir. Hemodinamik əhəmiyyətli ASD sağ ürək boşluqlarında həcm yükünü artıra və sistemik RV/TV patologiyasının klinik ifadəsini gücləndirə bilər.

Pasiyentin 23 yaşına qədər diaqnoz almaması ccTGA-nın klinik olaraq uzun müddət gizli qala bilməsini nümayiş etdirir. Fizioloji olaraq korreksiya olunmuş qan axını səbəbindən xəstədə erkən yaşlarda ağır sianoz və ya ürək çatışmazlığı olmaya bilər.

Əgər xəstə bu mərhələdə aşkarlanmasaydı:Sistemik RV disfunksiyası, Ağırlaşan sistemik trikuspid requrqitasiya, Sistemik RV dilatasiyası, Ürək

çatışmazlığı,Tam və ya yüksək dərəcəli AV blok, Atrial aritmiyalar, Ventrikulyar aritmiyalar, Pulmonar hipertenziya (ASD və digər hallarda ağırlaşma), ASD ilə əlaqəli sağ ürək həcm yükünün proqressiyası kimi Uzunmüddətli risklər rast gəlinir və daha ağır mərhələdə gənc yaşda cərrahi müdaxiləyə - ürək transplantasiyasına ehtiyac yarana bilər. [1,3,8,10]

Ürək transplantasiyasının donor orqanların məhdudluğu və anadangəlmə ürək xəstəliklərinin kompleks anatomik xüsusiyyətləri səbəbilə çətin və məhdud əlçatan bir müalicə seçimi olması nəzərə alındıqda, gənc yaşda xəstənin transplantasiya tələb edən son mərhələ ürək çatışmazlığına qədər proqress etməsinə imkan verməmək, erkən diaqnoz və vaxtında müdaxilənin əhəmiyyətini daha da artırır.[10]

Hər hansı səbəbdən klinik izlənmənin və erkən aşkarlanmanın mümkün olmaması, xüsusilə proqressiv xarakter daşıyan anadangəlmə ürək xəstəliklərində, xəstəliyin daha gec mərhələdə aşkarlanmasına və nəticədə müalicə imkanlarının məhdudlaşmasına səbəb ola bilər. Bu baxımdan, erkən aşkarlanma və müntəzəm kardioloji izləmə uzunmüddətli nəticələrin yaxşılaşdırılmasında mühüm rol oynayır.

Belə xəstələr ömürboyu ixtisaslaşmış adult congenital heart disease (ACHD) mərkəzində müntəzəm nəzarətdə saxlanılmalıdır. Həmçinin kardio-cərrahi komanda tərəfindən qiymətkəndirilməlidir. [1,2] Klinik vəziyyətdən asılı olaraq ən azı illik kardioloji qiymətləndirmə, EKQ və transtorasik exokardioqrafiya aparılmalı, sistemik sağ mədəciyin həcmi və funksiyasının, həmçinin sistemik trikuspid çatışmazlığının daha dəqiq qiymətləndirilməsi üçün dövri ürək MRT-si nəzərdən keçirilməlidir.[1,2] Asimptomatik xəstələrdə belə keçirici sistem xəstəliklərinin, xüsusilə yüksək dərəcəli AV blokun aşkarlanması üçün periodik ambulatory ritm monitorinqi məqsədəuyğundur. [1,2] Fiziki aktivlik isə xəstənin ventrikulyar funksiyası və hemodinamik vəziyyətinə uyğun fərdiləşdirilməlidir. ccTGA-da seçilmiş xəstələrdə anatomik və fizioloji bərpa strategiyaları tətbiq oluna bilər və müdaxilənin seçimi xəstənin anatomiyasına, sistemik sağ mədəciyin funksiyasına və klinik vəziyyətinə əsaslanır. [7]

Burda Əsas məqsəd yalnız mövcud simptomların müalicəsi deyil, sistemik RV disfunksiyasının inkişafından əvvəl riskli anatomik və hemodinamik dəyişikliklərin müəyyənləşdirilməsidir. Ağır sistemik TR təsdiqlənərsə, sistemik RV funksiyası, simptomların dərəcəsi, RV ölçüləri və pulmonar təzyiq nəzərə alınaraq trikuspid qapağa müdaxilə məsələsi qiymətləndirilməlidir. [1,2,9] Bu səbəbdən pasiyentin sadəcə “23 yaşında və klinik olaraq nisbətən stabil” olması müdaxilənin təxirə salınması üçün kifayət səbəb deyil. Və bu hadisənin əsas klinik mesajı ccTGA-nın yalnız sianozla özünü göstərən anadangəlmə ürək xəstəliyi olmadığıdır.

AV və VA diskordansların fizioloji kompensasiyası nəticəsində bəzi xəstələr uzun illər klinik olaraq stabil qala bilirlər. Anatomik trikuspid qapağın sistemik AV qapaq kimi fəaliyyət göstərməsi uzunmüddətli sistemik təzyiq yükünə məruz qalmasına səbəb olur.[3,7] Başlanğıcda trikuspid çatışmazlığı klinik olaraq nəzərə çarpmaya bilər. Zamanla sistemik təzyiq yükü, trikuspid qapağın struktur xüsusiyyətləri və annulyar dəyişikliklər trikuspid regurgitasiyanın proqressivləşməsinə, sonrakı mərhələlərdə isə sistemik sağ mədəciyin dilatasiyası və disfunksiyasına səbəb ola bilər.[3,6,8] Bu proses nəticədə sistemik sağ mədəciyin funksional pozğunluğuna və ürək çatışmazlığına gətirib çıxara bilər. Bu pasiyentdə də uşaqlıq dövründə əhəmiyyətli klinik əlamətlərin olmaması xəstəliyin aşkarlanmasını gecikdirmiş, diaqnoz isə yalnız 23 yaşında təsadüfən qoyulmuşdur.

Geri dönməz sistemik mədəcik disfunksiyası yarandıqdan sonra ağır ürək çatışmazlığını müalicə etmək deyil, onun inkişafının qarşısını almaqdır. Ürək transplantasiyası donor orqanların məhdudluğu ilə yanaşı, anadangəlmə ürək xəstəliklərinin kompleks anatomik və fizioloji xüsusiyyətləri səbəbindən çətin müalicə variantıdır. “Fizioloji olaraq korreksiya olunmuş” hal “uzunmüddətli olaraq risksiz” olmaq deyil. 23 yaşında ağır

sistemik TR-nin aşkarlanması bu prinsipin klinik nümunəsidir.

Nəticə

23 yaşlı bu pasiyentdə exokardioqrafik müayinə nəticəsində atrioventrikulyar və ventrikuloarterial diskordans birlikdə müəyyən edilmiş və konjenital korreksiya olunmuş transpozisiya (ccTGA/L-TGA) diaqnozu qoyulmuşdur. RA → morfoloji LV → PA. LA → morfoloji RV → Ao əlaqələri müəyyən edidi. Morfoloji RV-nin sistemik mövqedə yerləşməsi və morfoloji trikuspid qapağın sistemik AV qapaq kimi fəaliyyət göstərməsi fonunda ağır trikuspid regurgitasiya müşahidə edilmişdir. Bundan əlavə, sekundum tipli ASD aşkar edilmişdir. ccTGA uşaqlıq dövründə diaqnoz qoyulmadan yetkin yaşa qədər davam edə bilər. Sianozun olmaması və fizioloji qan axınının qorunması diaqnozu istisna etmir.

Bu xəstələrdə exokardioqrafik qiymətləndirmənin əsas məqsədi yalnız anatomik diaqnozu qoymaq deyil, həm də sistemik RV funksiyasını, sistemik trikuspid regurgitasiyanın dərəcəsini, sağ ürək boşluqlarının ölçülərini, pulmonar təzyiqi və əlaqəli şuntların hemodinamik əhəmiyyətini müəyyənləşdirməkdir.

Uşaqlıq dövründə ürək küyünün olmaması və ya klinik əlamətlərin minimal olması bu xəstənin daha erkən kardioloji qiymətləndirilməməsinə səbəb olmuş ola bilər. Bu vəziyyət ccTGA-nın klinik baxımdan uzun müddət səssiz qala bilməsinin və yalnız yetkin yaşlarda təsadüfən aşkarlanmasının mümkünlüyünü göstərir.

Bu baxımdan, xüsusilə anadangəlmə ürək xəstəliklərinin klinik olaraq səssiz qala bildiyi nəzərə alınaraq, seçilmiş hallarda erkən yaşlarda ən azı bir dəfə kardioloji qiymətləndirmənin, o cümlədən EKQ və transtorasik exokardioqrafiyanın aparılması nəzərdən keçirilə bilər. Belə yanaşmanın maliyyə və zaman baxımından nisbətən aşağı yük yaratmasına baxmayaraq, klinik olaraq səssiz qalan kompleks anadangəlmə ürək qüsurlarının daha erkən aşkarlanmasına imkan verə biləcəyi düşünülür.

Ədəbiyyat

1. Gurvitz M, Krieger EV, Fuller S, et al. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2026;153(8):e115-e251. doi:10.1161/CIR.0000000000001402.
2. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021;42(6):563-645. doi:10.1093/eurheartj/ehaa554.
3. Brida M, Diller GP, Gatzoulis MA. Systemic Right Ventricle in Adults With Congenital Heart Disease: Anatomic and Phenotypic Spectrum and Current Approach to Management. Circulation. 2018;137(5):508-518. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031544.
4. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Brett M, Polo L, Gutierrez-Larraya F. Comparison of outcomes in adults with congenitally corrected transposition with situs inversus versus situs solitus. Am J Cardiol. 2012;110(9):1323-1328. doi:10.1016/j.amjcard.2012.07.039.
5. Nartowicz SA, Jakielska E, Ratajczak P, Lesiak M, Trojnarska O. Clinical Factors Affecting Survival in Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Clin Med. 2024;13(11):3127. doi:10.3390/jcm13113127.
6. Zaragoza-Macias E, Zaidi AN, Dendukuri N, Marelli A. Medical Therapy for Systemic Right Ventricles: A Systematic Review (Part 1) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol. 2019;73(12):1564-1578. doi:10.1016/j.jacc.2018.08.1030.
7. Amaral F, Valente AM, Manso PH, et al. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries in the Adult. Braz J Cardiovasc Surg. 2022;37(4):534-545. doi:10.21470/1678-9741-2021-0528.
8. Bevilacqua F, Pasqualin G, Ferrero P, et al. Overview of Long-Term Outcome in Adults with Systemic Right Ventricle and Transposition of the Great Arteries: A Review.

Diagnostics. 2023;13(13):2205. doi:10.3390/diagnostics13132205.

9. Alonso-Gonzalez R, Massarella D. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Long-Term Benefits of Tricuspid Valve Replacement. JACC Adv. 2022;1(2):100044. doi:10.1016/j.jacadv.2022.100044.
10. Ansari Ramandi MM, Yarmohammadi H, Gareb B, Voors AA, van Melle JP. Long-term outcome of patients with transposition of the great arteries and a systemic right ventricle: A systematic review and meta-analysis. Int J Cardiol. 2023;389:131159. doi:10.1016/j.ijcard.2023.131159.