

## KLİNİKİ MÜŞAHİDƏ

## AÇIQ GİRİŞ (OPEN ACCESS)

# Əməliyyat olunmamış 52 yaşlı Truncus arteriosus tip4 xəstə

Ləman Eyvazlı<sup>1</sup>, Oqtay Musayev<sup>1</sup>, Firdovsi İbrahimov <sup>1</sup>**Abstract**

Truncus arteriosus (PAVSD) is a congenital heart defect resulting from absence or poor development of septation and occurs with VSD. It is classified into four types based on the position of pulmonary artery. Type 4 is characterized by pulmonary atresia. Common coronary arterial trunk supplies the systemic, pulmonary, and coronary blood flow. In 20% of cases TA is associated with 22q11 Deletion Syndrome (DiGeorge Syndrome – 33%). This disorder clinically manifests as severe heart failure, arrhythmia, and right heart failure.

**Key words:** Truncus arteriosus, MAPCA, Ventricular septal defect

**Xülasə**

Truncus arteriosus (PAVSD) natamam və ya uğursuz septasiya nəticəsində və VSD ilə birlikdə rast gəlinən anadangəlmə ürək qüsurdur. Pulmonar arteriyanın pozisiyasına görə 4 tipi klassifikasiya olunmuşdur. Tip 4 pulmonar atreziya ilə xarakterizədir. Ümumi coronal arterial trunkus sistemik, ağciyər və koronar perfuziyanı təmin edir. TA ~20% hallarda 22q11 Delesiya Sindromu (Di George Sindromu-33%) ilə yüksək əlaqəyə malikdir.

**Yazışma üçün əlaqə:**

Ləman Eyvazlı<sup>1</sup>, Oqtay Musayev<sup>1</sup>, Firdovsi İbrahimov <sup>1</sup>

1Mərkəzi Klinika, Bakı, Azərbaycan

E-mail: leman.eliyeva8394@gmail.com

Bu patologiya ciddi ürək çatışmazlığı, aritmiya və sağ ürək çatışmazlığı klinikası ilə prezentə olur.

**Açar sözlər:** Truncal arteriya, MAPCA, Mədəcikarası çəpər defekti

Klinik hal: 52 yaşlı qadın xəstə təngnəfəslik, qarında assit, ürəkdöyünmə (NYHA III f.s) ilə klinikamıza müraciət edib. Anadangəlmə ürək qüsuru və aritmiyası olduğunu bildirir. Uşaqlığından etibarən fiziki iş məhdudiyyəti vardır. Davamlı kardioloq təqibində olmayıb və müntəzəm müalicə almamışdır. 2 ildir covid infeksiyasından sonra şikayətlərinin ciddiləşdiyini bildirir.

Fizik müayinədə: Rəngi avazımsızdır. Sağda ağciyər üzərində tənəffüs səslərinin azalması, solda aşağı payda yaş xırıltı eşidilir. AT-110/65 mmHg, puls- 98v/dəq, SpO2- 72%. Cor tonları: artimik, holosistolikküey eşidilir. Jugular venoz

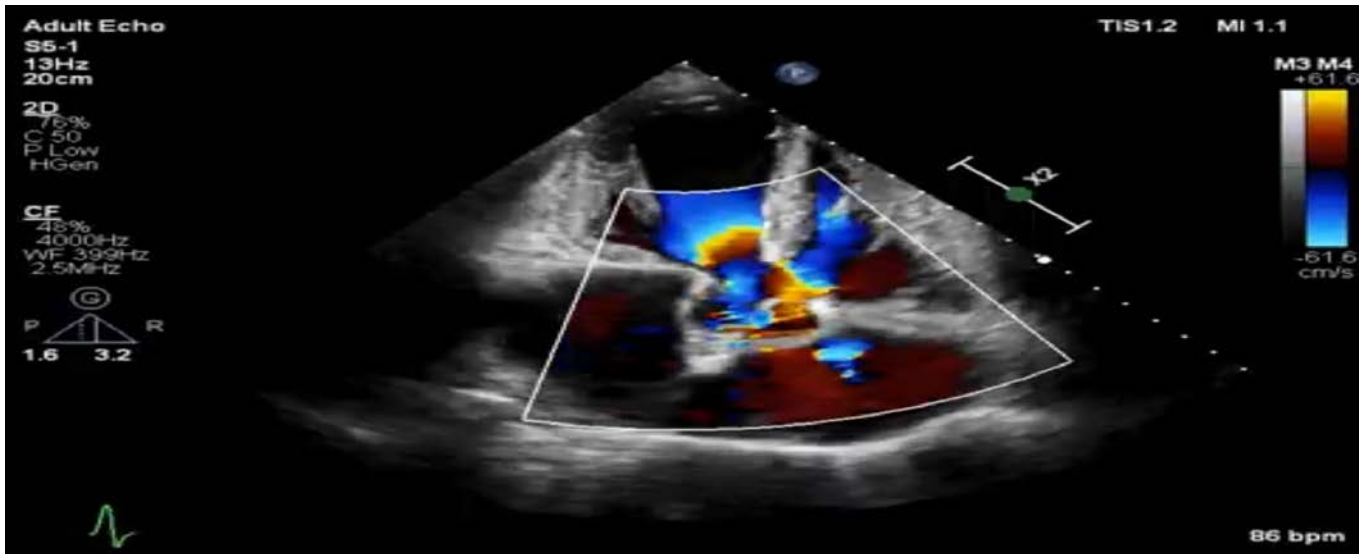
dolğunluq+, qarında grade II assit izlənilir.  
Barmaqları təbil çubuğu şəklindədir, barmaq  
uclarında və ağız ətrafında sianoz izlənilir.  
Hb-15.2, HCT-52.3, RBC-7,09, WBC-  
7.44, PLT-250  
kreatin-0.9mg/dl, urea-54 mg/dl, TSH – 10.84  
mIU/ml, CRP-7.7 mg/L,

EKG: Səyirici aritmiya, taxisistolik forma qeyd  
edilir.

EXO: Biventrikulyar dilatasiya və  
hipertrofiya, biatrial dilatasiya və elongasiya  
izlənilir.



PSAX: Pulmonar qapaq və arteriya vizualizə edilə bilmədi  
A5C: Overriding aortavə yüngül çatışmazlıq jeti izlənilir.



A3C : Overriding aorta , perimembranoz VSD(-20mm)



Suprasternal: Des Ao-un proksimal və midindən axın izlənilir.



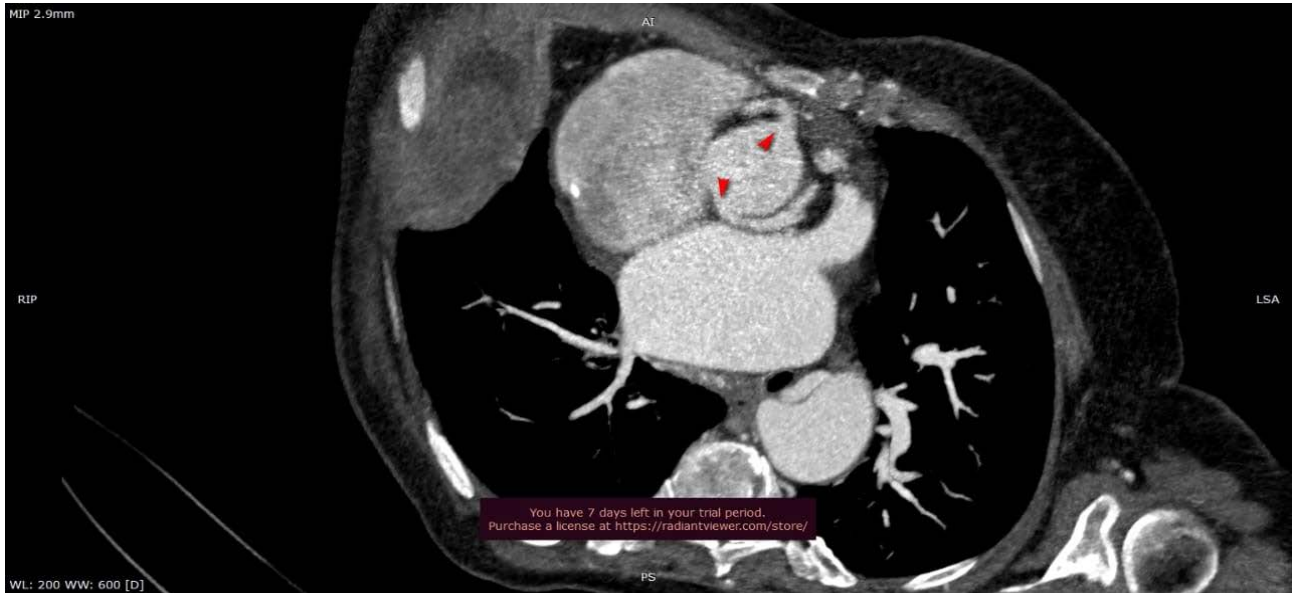
İlkin Diaqnoz: Pulmonar atreziya? Truncus arteriosus? ÜQDÇ III f.s. Səyirici aritmiya. Hipotireoz.

KT Angioqrafiya:

İVS üzərində overriding edərək çıxış göstərən CAT.



RCA –trunkal sinusun sağ anterior, LCA –trunkal sinusun-sol posterior hissəsindən çıxış edir.



TA anulus-30mm, bulbus-40mm, Asc-43.

Sağda -4mm, solda- 9mm, 14 mm ölçülü Mapcalar izlenilir.



Perimembranoz VSD





Döş qəfəsi KT: Sağ tərəfdə pulmonar ostia və şaxələrində stenoz (undercirculation), sol tərəfdə plethora dilate sol tərəfli PV (Overcirculation).



Klinik diaqnoz:

- Truncus Arteriosus tip4.
- Sağ ürək çatışmazlığı.
- Səyirici aritmiya.
- Hipotireoz

Xəstə kardiocərrahla konsultasiya olundu. İnoperabl dəyərləndirildi və konservativ müalicə təyin edildi.

**Dərman müalicəsi:** Rivaroxaban 20 mqx1, Diqoksin 0.25 mqx1, Veroşpiron 50 mg x2, Furosemid 2ml/20mq x2, 5 gün sonra x1(5gün) təyin edildi.

**Nəticə:** Xəstə klinik olaraq nisbətən stabiləşdirildi və dövrü kontrollar tövsiyyə olunaraq konservativ müalicəsi korreksiya olunur.

#### **Müzakirə:**

RV volume yükünə həssasdır remodelingə uğrayıb volum yükünü daha yaxşı tolerə etdiyi halda təzyiq yükünə qarşı dəvamsızdır. 20mm-lik VSD shuntı(Total septumun >20%)RV-ye düşən volume və təzyiq yükünü azaldır.

MAPCA : Sağda total MAPCA ölçüsü-4 mm-dir bu sol ağciyerdə yetərsiz perfuziyaya səbəb olur. Solda total MAPCA ölçü 23mm edir. LPA diametr (üst sərhəd -22mm). Həm yeterli MAPCA perfuziyası, həm də soldakı

zəif perfuziyaya kompensator olaraq sağ ağciyerdə hiperventilyasiya izlənilir (Sağ tərəfli pulmonar Hipertenziya)

Hipotireoz bu kompleks qüsurlar zamanı birbaşa PVR üzərində təsir göstərməsə də, kardiak outputu azaldı, pulmonar sirkulyasiyada sistolik həcm yükünü azaldır

#### **Təqdimatın**

#### **məqsədi:**

Truncus arteriosus ümumi kongenital ürək qüsurlarında təxminən 1-2% təşkil edir. Proqressiv irəliləyən sianotik ürək çatışmazlığı, aritmiya, sağ ürək yetərsizliyi klinikası ilə gedən multiorqan çatışmazlığına və inkişaf geriliyinə səbəb olan kompleks ürək qüsurdur. Bu patologiya yüksək fatallığa malikdir və həyatın erkən dövründən cərrahi əməliyyat məsləhət görülür. Əməliyyat olunmamış xəstələrdə heyat keyfiyyəti və ömür müddəti əməliyyat olanlarla müqayisədə çox aşağıdır. Buna baxmayaraq çox nadir hallar olaraq əməliyyat olunmadığı halda yetişkin yaşa çatmış xəstə nümunələri ədəbiyyatda

bildirilmişdir. Klassifikasiyada ən nadir rast gəlinən növ- tip 4 dərki(bütün truncus arteriosus xəstələri içində 1% -i təşkil edir ) bu, yetişkin yaşa çatmış və əməliyyat olmamış xəstə nümunələri və çalışmaları arasında da çox az sayılı qeyd edilmişdir. Təqdim etdiyimiz xəstə də bu, çox nadir rast gəlinən hallardan biridir.

### **Ədəbiyyat:**

1. 2020 ESC Guidelines for the management of Adult Congenital Heart Disease (previously Grown-Up Congenital Heart Disease)
2. <https://healthjade.com/truncus-arteriosus/>
3. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/01.CIR.89.1.243>
4. <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/14779-pulmonary-atresia>

### **Əlavə məlumatlar.**

#### **Müəlliflərin töhfələri.**

Konsepsiya və dizayn, Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsir, Əlyazmanın tərtibi, Əlyazmanın mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi, Statistik təhlil, Məlumatların idarəedilməsi, Araşdırma, Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: bütün müəlliflər bərabər qaydada. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

#### **Maliyyələşdirmə.**

Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlar araşdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rola malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak etməmişdir.

#### **Məlumat və materialların əlçatanlığı.**

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

### **Bəyannamələr.**

#### **Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.**

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şifahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (AKC, Azərbaycan) bu təhlili təsdiq edib.

#### **Maraqların toqquşması.**

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

#### **Müəlliflərə dair təfərrüatlar.**

akad. C.Abdullayev adına ET Kardiologiya İnstitutu<sup>1</sup>, DTX-nın Hərbi Tibbi Baş İdarəsinin Hospitalı<sup>2</sup>

**Göndərilib:** 10 iyun 2023-cü il. **Qəbul edilib:** 10 iyun 2023-cü il. **Elektron nəşr:** 5 oktyabr 2023-cü il.