

# Pulmoner Valvüler Atrezi, Düşük Tartılı Yenidoğanda Pulmoner Kapağın Kılavuz Tel ile Perforasyonu ve Pulmoner Valvuloplasti: Olgu Sunumu

Doç. Dr. Ümrah AYDOĞAN

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

## ÖZET

*İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi tanısı konulan 2160 gr ağırlığındaki 51 günlük bebekte kılavuz telin sert ucu ile atretik kapak perfore edildikten sonra pulmoner valvuloplasti uygulandı. Bu yazıda küçük bir bebekte ülkemizde ilk kez uygulanan bir kapak perforasyon tekniği anlatılmaktadır. Türk Kardiyol Dern Arş 2002; 30:*

**Anahtar kelimeler:** Pulmoner atrezi, girişimsel kardiyoloji, transkateter perforasyon

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (PAIVS) duktus bağımlı kalp hastalıklarından olup herhangi bir girişim uygulanmadığı takdirde olguların yaklaşık %50'si yaşamın ilk ayında ve hemen tamamı ilk yıl içerisinde kaybedilir (1). Cerrahi girişim yapılan olgularda ise tam düzeltme aşamasına kadar genellikle birden fazla operasyona gereksinim duyulur ve bu aşamaların sonunda hastane mortalitesi %20'nin üzerinde seyretmektedir (2). Daha sonraki yıllarda atretik kapakların transkateter yöntemle açılabilmesinin gösterilmesi bu bebekler için çok kritik olabilen ilk günlerin daha az riskle atlatılabilmesini sağlamıştır (3). Ülkemizden bu konudaki ilk deneyim 1998 yılında Aydoğan ve ark. tarafından bildirilmiştir (4). Ancak, o olguda pulmoner kapağı geçmek için radyofrekans yöntemi ve özel olarak üretilmiş olan kateterinden yararlanılmış olup günümüzde bu kateterin üretimi durdurulmuştur. Bu yazıda pulmoner kapağın mekanik olarak kılavuz telle perforasyonuna ilişkin ülkemizden ilk olgu sunulmakta ve bu işlemin 2160 gr.lık küçük bir bebekte de uygulanabileceği gösterilmektedir.

Alındığı tarih: 5 Şubat 2002, revizyon 2 Temmuz 2002  
Yazışma adresi: Dr. Ümrah Aydoğan, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Millet Caddesi, Fatih 34390 - İstanbul Tlf: (0532) 612 4719 Faks: (0212) 621 1643 e-posta: uaydogan@turk.net

## OLGU

Sorunsuz normal gebelik süresinin ardından ikiz eşi olarak spontan doğumla 2200 gr doğan bebek beşinci gününde ailesi tarafından morarmasının fark edilmesi üzerine doktora götürülmüş. Fizik muayene bulguları ile doğumsal kalp hastalığı tanısı konularak bir pediatrik kardiyoloji merkezine sevk edilmiş. Orada yapılan ön tetkiklerinin ardından kalp kateterizasyonuna karar verilmiş. Ancak "cut-down" da denendiği halde damarına girelemeyince hasta kliniğimize yönlendirilmiş.

46 günlükken kliniğimize başvuran hastanın yapılan inspeksiyonunda cilt altı dokusunda belirgin azalmanın yanı sıra siyanoz, yaygın ödem, taşipne ve dispne görülmesi üzerine servise yatırıldı. Ekokardiyografik incelemede valvüler düzeyde pulmoner atrezi, intakt ventriküler septum ve duktus arteriozus açıklığı saptandı. Sağ ventrikül (RV) kavitesi ve pulmoner anulus hafif hipoplazik, triküspit kapakta orta derecede yetersizlik bulunmaktaydı. Hastanın kaşektik durumu intrauterin gelişme geriliği ve beslenme yetersizliğine, ödemi sıvı yüklenmesine bağlandı. Biyokimyasal tetkiklerinde de daha sonra beslenme yetersizliğinden olduğu anlaşılan hipoglisemi bulunmaktaydı. Bu bulgularla acil girişim uygulanamayan hastanın beslenmesi düzenlenerek destekleyici tedavi başlandı. Yenidoğan dönemini aşmış olması nedeni ile duktus arteriozusu açık tutmaya yönelik prostaglandin perfüzyonu uygulanmadı. Yatışının beşinci gününde hipoglisemisi kontrol altına alınıp semptomları kısmen düzelen hasta kalp kateterizasyonu ve başarılı olabilirse pulmoner kapak perforasyonu yapılmak üzere kalp kateterizasyonuna alındı.

## Transkateter Perforasyon Yöntemi

Gerekli ön hazırlıklar yapıldıktan sonra sedasyon ve lokal anestezi altında sağ femoral vane perkutan yolla 5 F kılıf yerleştirildi. 5 F sağ Judkins kateterle RV'ye girilerek yapılan ölçümde RV basıncının 146 mmHg olduğu görüldü. RV çıkış yoluna girilerek yapılan anteroposterior anjiyografide tanı kesinleştirildi ve koroner dolaşımın sağ ventrikül bağımlı olmadığı görüldü (Şekil 1a). Daha sonra sol femoral artere yine perkutan yolla 4 F kılıf ve sağ Judkins kateter yerleştirilerek retrograd olarak duktus arteriozustan pulmoner artere girildi. Buradan yapılan lateral pozisyon-daki anjiyografide pulmoner damarların iyi gelişmiş olduğu ve pulmoner kapağın kubbeleştiği gözlemlendi (Şekil 1b). Arteriye kateter ana pulmoner arter içerisinde gidebileceği son noktaya kadar ilerletildikten sonra venöz anjiyografi

lateral pozisyonda tekrarlandı ve atrezinin yalnızca valvü-  
ler düzeyde olduğu kesinleştirildi.

Bir sonraki aşamada 0.014 inch "extra stiff" kılavuz telin  
sert ucuna RV çıkış yoluna uygun şekil verilerek venöz  
kateter içerisinden kateterin ucuna kadar ilerletildi ve pul-  
moner anjiyografi tekrarlanarak telin pulmoner anulus sı-  
nırları içerisinde kaldığı gösterildi. Daha sonra kılavuz tel  
güçlü ancak kontrollü bir şekilde ileri ilerletilerek pulmo-  
ner kapağı geçmesi sağlandı. Anteroposterior ve lateral  
(Şekil 1c) pozisyonlarda pulmoner anjiyografi tekrarlanar-  
ak kılavuz telin pulmoner vasküler yatak içerisinde oldu-  
ğu gösterildi. Kılavuz tel geri çıkarılarak bu kez "floppy"  
uçlu diğer tarafı sağ kateter içerisinden ilerletilerek kateter  
2-3 mm geri çekilmiş durumdayken birkaç kez ileri-geri  
oyunatılmak suretiyle daha önce perfore edilmiş noktadan  
geçmesi sağlandı ve anjiyografi tekrarlanarak bu ucun da  
pulmoner arter içerisinde olduğu gösterildi.

Bir sonraki aşamaya geçilerek arteriyel kateter içerisinden  
10 mm çapında halkası olan bir "Amplatz goose-neck sna-  
re" (Microvena) retrograt olarak ilerletilerek halkası pul-  
moner arter içerisinde açıldı ve hem kılavuz tel, hem de ar-  
teriyel kateter ileri-geri oynatılarak kılavuz telin halkanın  
içinden geçmesi sağladı (Şekil 1d). Daha sonra her iki ka-  
teter sabit durumdayken arteriyel kateter içerisindeki "sna-  
re" geri çekilerek kılavuz telin yumuşak ucu halka içerisin-  
de boğuldu. Uygulanacak kuvvetin yalnızca kılavuz tel  
üzerine olup telin kopmaması için her iki kateterin uçları  
birbirleri ile en yakın duruma getirildikten sonra kılavuz  
tel ve "snare" in kateterler içerisindeki pozisyonları sabit-  
lendi ve venöz kateter ilerletilirken arteriyel kateter geri  
çekilerek venöz kateterin pulmoner kapağı yırtarak geçme-  
si sağlandı (Şekil 1e). Kılavuz tel arteriyel taraftan çekile-  
rek ucu femoral arterdeki kılıftan dışarı çıkartıldıktan sonra  
her iki kateter geri alındı.

Son aşamada 7 mm çapında ve 2 cm uzunluğunda bir ba-  
lon kateter kılavuz telin venöz tarafından RV çıkış yoluna  
kadar ilerletilerek yine kılavuz tel üzerinde sabitlendikten  
sonra arteriyel taraftan çekilmek suretiyle pulmoner anulus  
yerleştirildi ve valvüloplasti işlemi uygulandı. Daha  
sonra kılıflar dışındaki tüm malzeme geri alınarak venöz  
kılıf yolu ile ilerletilen NIH kateterle RV'ye girildi ve ba-  
sıncının 55 mmHg'ya düştüğü görüldükten sonra yapılan  
anjiyografide pulmoner kapaktan antegrad akımın yeterli  
olduğu görülerek işlem komplikasyonsuz sonlandırıldı  
(Şekil 1f). İzlem sırasında hematoma geliştiği için sağ baca-  
ğın lenfatik direnağı bozularak bacağına ödem gelişen  
hastada hematoma gerileyince bu sorun da kayboldu. An-  
cak arka arkaya iki kez kan transfüzyonu yapılma gereği  
doğdu.

## TARTIŞMA

RV kavitesi, pulmoner ve triküspit anulusu iyi ge-  
leşmiş olan PA-IVS olgularında klasik tedavi yön-  
temi cerrahi valvotomidir. Ancak bazı olgularda  
koroner arter dolaşımı sağ ventrikül bağımlı olabilir  
ve bu patofizyoloji ekokardiyografik olarak gös-  
termek genellikle mümkün olmaz. Böyle bir olguda

aslında çok basit bir girişim olan cerrahi valvotomi  
sonrasında RV basıncındaki hızlı düşüşe bağlı olarak  
miyokard iskemisi ile hasta kaybedileceğinden iki  
ventriküllü tamir söz konusu olamaz. Bu nedenle za-  
ten durumu kritik olan PA-IVS olgularında vereceği  
ek yüke karşın mutlak şekilde koroner dolaşımın an-  
jiyografik olarak gösterilmesi önerilir (5).

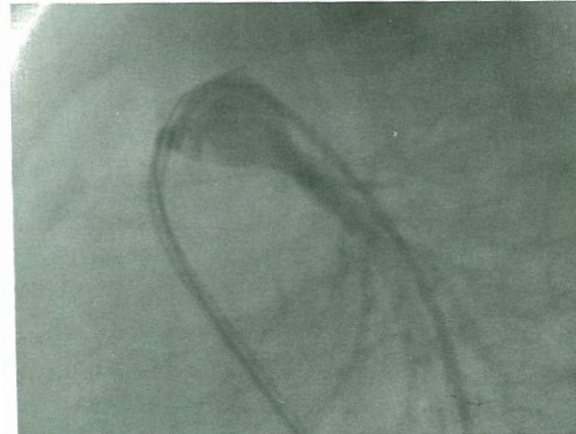
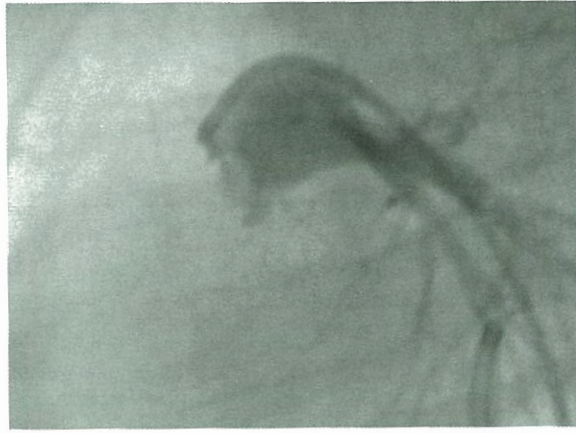
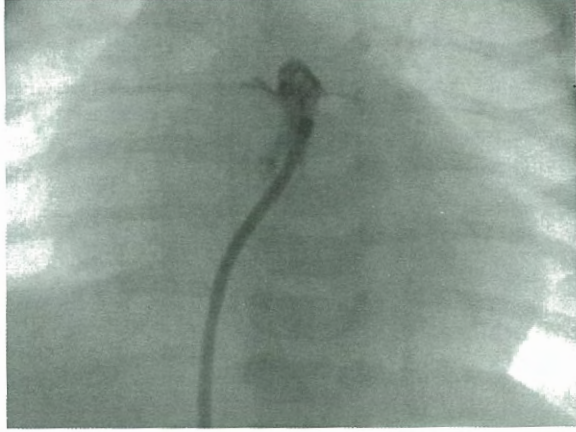
Kritik pulmoner stenozlu bebeklerde de benzer he-  
modinami söz konusu olabileceğinden yine anjiyog-  
rafik olarak değerlendirilmeden düzeltici girişime  
yeltenilmemesi gerekir (6). Zorunlu olarak yapılan  
bu işlem sırasında pulmoner valvuloplastinin de ba-  
şarılı şekilde uygulanabileceği daha sonraki yıllarda  
gösterilmiştir (7). Bu gelişmelerin ışığı altında atretik  
pulmoner kapağı da geçmek için yöntem arayışları  
başlamış ve 1991 yılında Qureshi ve arkadaşları ilk  
olgularını bildirmişlerdir (3).

Atretik pulmoner kapağın transkateter yolla açılma-  
sına ilişkin 1989 yılındaki ilk olgularında lazer tek-  
nolojisi kullanılmıştır (3). Hangi amaçla olursa olsun  
lazer teknolojisi girişimsel kardiyolojide sıkça baş-  
vurulan bir yöntem değildir. En büyük dezavantajı  
maliyetinin çok yüksek olmasıdır. Ayrıca uygulayan  
kişinin lazerin neden olacağı retina hasarından koru-  
nabilmesi için hareket kabiliyetini kısıtlayıcı kıyafet  
içinde bulunması söz konusudur (8).

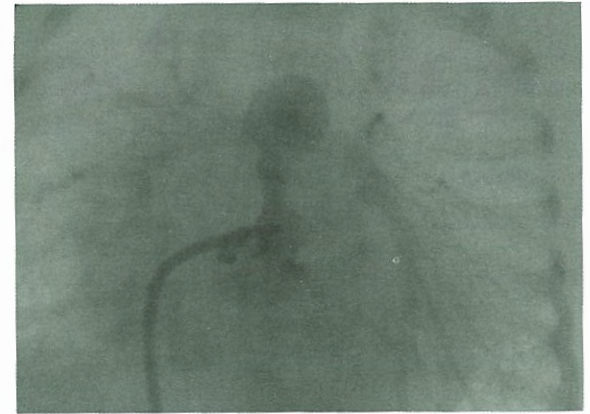
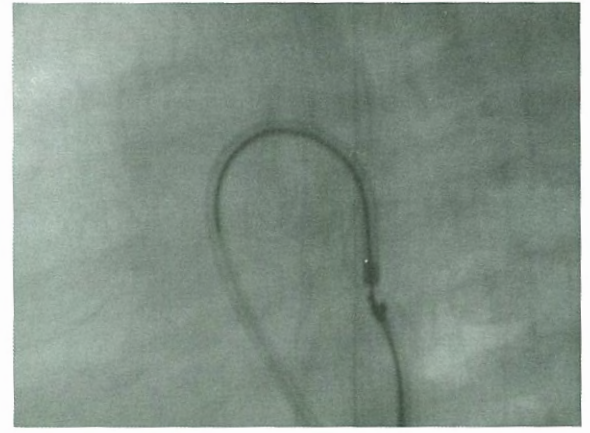
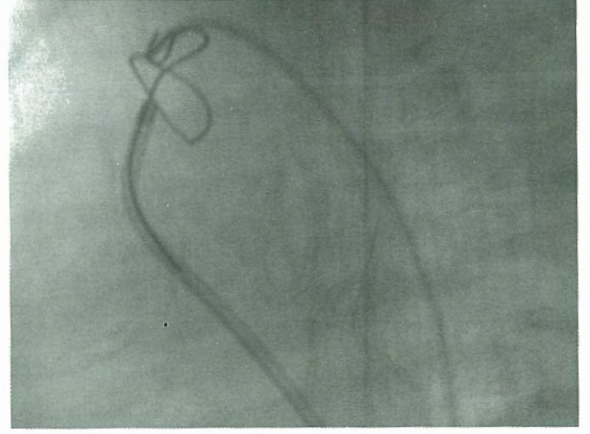
Bizim olgumuzda kullanılan tekniğe uygun olarak  
kılavuz telle yapılan ilk perforasyon iki yıl sonra  
Latson tarafından bildirilmiştir (9). Bu yöntem mer-  
kezimiz tarafından üç yıldır kullanılmakta olup de-  
neyimlerimiz kılavuz telin sert ucuna uygun eğim  
verilmediği takdirde kateterin normal eğimini de bo-  
zabildiğini ve kapak yerine miyokardın perforasyon-  
unun söz konusu olabileceğini göstermektedir. Yan-  
lışlık fark edilip kılavuz tel üzerinden kateter sürül-  
mediği sürece bu komplikasyonun klinik önemi yok-  
tur. Ancak işleme bir süre ara vermek gerektiği için  
kateterizasyon süresinin uzamasına neden olur.

Pulmoner kapağı geçmedeki güçlükleri aşmak üzere  
1993 yılından itibaren perforasyonu gerçekleştirmek  
üzere radyofrekansla çalışan özel bir kateter uygula-  
maya girmiş (8) ve ülkemizde de uygulanmıştır (4).  
Bu yöntemde kullanılan kateterin çok ince olması  
nedeni ile daha kullanmadan önce işlevini yitirme  
tehlikesi ve kateterin ucunda biriken yanmış doku  
artıklarına bağlı olarak işlemi gerçekleştirmede kar-

**Şekil 1.** Pulmoner kapağın kılavuz tel yardımı ile perforasyon aşamaları a) Sağ ventrikül çıkış yolunu ve atreziyi gösteren anteroposterior sağ ventrikülografi b) Arteriyel kateterin retrograd olarak duktus arteriozusta geçirilmesinin ardından lateral pozisyonda çekilen pulmoner anjiyografide atretik kapağın görüntülenmesi c) Kılavuz telin kapağı perfor ettiği ve ucunun pulmoner vas-küler yatak içerisinde kaldığını gösteren anjiyogram



**Şekil 1.** Pulmoner kapağın kılavuz tel yardımı ile perforasyon aşamaları d) Kılavuz telin "snare" içine alınmasını ve e) her iki kateter uç uca getirildikten sonra arteriyel katetere asılmak suretiyle venöz kateterin pulmoner kapaktan geçirilmesi f) Sağ ventrikülografi tekrarlandığında pulmoner kan akımının normal olduğu görülüyor.



ulaşılacak güçlükler araştırmacıları başka yöntemler aramaya zorlamış ve bu kateterin üretimi de sonlandırılmıştır.

1998 yılında yine radyofrekansla çalışan 2 Fr kalınlığında yeni bir kateter üretilmiş olup alınan sonuçlar yüz güldürücü olmakla birlikte bu yöntem için gerekli materyal ülkemizde bulunmamaktadır (10). Ay-

rica maliyet açısından oldukça yüksek bir uygulamadır.

PA-IVS'nin seyrek görülen bir kalp anomalisi olması nedeni ile transkateter tedavi ile ilgili yeterli bilgi birikimine henüz ulaşılammıştır. Bu nedenle yılların birikimi ile kazanılmış olan cerrahi valvotominin sonuçları ile karşılaştırmak için henüz erkendir. İlk çalışmalarda %50'ye ulaşan erken mortaliteyi öğrenme periyodu ile açıklamak mümkündür (3). Nitekim, artan deneyimle %0 mortalite bildirilen çalışmalar bulunmaktadır (11). Cerrahi yöntem ile transkateter girişimin karşılaştırıldığı bir başka çalışmada da olgu sayısı az olmakla birlikte yine transkateter yöntemin daha avantajlı olduğu bildirilmektedir (12).

Olgumuz, PA-IVS'li hastalarda zaten rutin olarak yapılması gereken kalp kateterizasyonu sırasında uygun olgularda kapak perforasyonunun düşük tartılı bebeklerde dahi koşullar çok zorlanmadan denemesi gerektiğini göstermektedir. Ancak, bu işlemin girişimsel kardiyolojide deneyimli olan merkezlerde yapılması uygun olur. İşlem gerçekleştirilebildiği takdirde mutlak şekilde RV anjiyografisi ile antegrat kan akımının değerlendirilmesi gereklidir. Eğer yetersizse RV kompliansı düşünceye kadar günlerce prostaglandin perfüzyonu (13) ya da duktus arteriozusu açık tutmak için stent implantasyonu (14) düşünülebilir. Ancak, her iki yöntem de ülkemiz yüksek maliyetli olduğundan ülkemiz koşullarında aortopulmoner şantın tercih edilmesi uygun olur.

## KAYNAKLAR

1. Lightfoot N, Coles J, Dasmahapatra HK, et al: Analysis of survival in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum treated surgically. *Int J Cardiol* 1989; 24: 159-64
2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Cardiac Surgery*, New York, Churchill Livingstone, 1993. p. 1035-54
3. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anjos R, Baker EJ: Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilation in pulmonic valve atresia. *Br Heart J* 1991; 67:428-31

4. Aydoğan Ü, Dindar A, Beşikçi R, İnce Z, Cantez T: Pulmoner valvüler atrezi ve intakt ventriküler septumlu yenidoğanda pulmoner kapağın transkateter yöntemle perforasyonu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1998; 26: 368-71

5. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE: Diagnosis and management of right ventricle-dependant coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86: 1516-28

6. Bonnet D, Gautier-Lhermitte I, Bonhoeffer P, Sidi D: Right ventricular myocardial sinusoidal-coronary artery connections in critical pulmonary valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 269-71

7. Ladusans EJ, Qureshi SA, Parsons JM, Arab S, Baker EJ, Tynan M: Balloon dilation of critical stenosis of the pulmonary valve in neonates. *Br Heart J* 1990; 63: 362-7

8. Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC, et al: Radiofrequency-assisted balloon dilation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum. *Br Heart J* 1993; 69: 347-51

9. Latson LA: Nonsurgical treatment of a neonate with pulmonary atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilation of the atretic valve. *Am J Cardiol* 1991; 68: 277-9

10. Park I, Nakanishi T, Nakazawa M, Takanashi Y, Imai Y, Momma K: Radiofrequency pulmonary valvotomy using a new 2-french catheter. *Cath Cardiovasc Diagn* 1998; 45: 37-42

11. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN: Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 40: 408-13

12. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. *JACC* 2000; 35: 468-76

13. Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL: Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. *Br Heart J* 1991; 66: 36-8

14. Sibliñi G, Rao PS, Singh GK, Tinker K, Balfour IC: Transcatheter management of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 42: 403-4