

## Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon nedeniyle uygulanan iki taraflı pulmoner tromboendarterektomi: Bölgemizdeki en küçük olgu

### Bilateral pulmonary thromboendarterectomy for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: the youngest case in our region

Dr. Rana Olguntürk, Dr. Ayhan Çevik, Dr. Serdar Kula, Dr. Bedrettin Yıldızeli#

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara;  
#Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul

**Özet**– Hidrosefali tedavisi için ventriküloatriyal (VA) şantların kullanılması kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) gelişimi ile birliktedir. Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon kronik veya tekrarlayan emboliler sonrası gelişir. Çocuklarda nadir görülmekle birlikte tahrip edici potansiyeli yüksektir. Pulmoner tromboendarterektomi (PTE) KTEPH'li hastalarda önemli ve iyileştirici bir tedavi yöntemidir. Bu yazıda, VA şant işlemi sonrası KTEPH gelişen 14 yaşında bir erkek olgu sunuldu. Hastada başarılı PTE sonrasında sistolik pulmoner arter basıncı 75 mmHg'den 30 mmHg'ye geriledi. Çocukluk çağı KTEPH'de PTE'yi öneriyoruz.

Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH), çocukluk çağındaki pulmoner hipertansiyon sebepleri içinde oldukça nadir olup genellikle tedavi edilebilmektedir.<sup>[1]</sup> Kateterle ilişkili mikrotrombüsler ve şant enfeksiyonu sonucu pıhtılaşma faktörleri ile beyin omurilik sıvısında bulunan beyin tromboplastini gibi faktörlerin sürekli aktivasyonu patogeneizde önemli rol oynamaktadır.<sup>[2]</sup> Tedavi edilmeyen olgularda sağ kalp yetersizliği ve ölüm görülebilmektedir.<sup>[3,4]</sup> Pulmoner tromboendarterektomi (PTE) sonrası hemodinamik düzelme ile birlikte kan gazları, fonksiyonel kapasite ve sağ kalımda önemli iyileşmeler sağlanmaktadır.<sup>[5]</sup> Pulmoner hipertansiyon ile birlikte pıhtılaşma eğilimi, tromboemboli öyküsü

**Summary**– The insertion of ventriculoatrial (VA) shunts for the treatment of hydrocephalus is associated with the development of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH). Chronic thromboembolic pulmonary hypertension occurs in patients with recurrent or chronic pulmonary embolism, and is a rare but, potentially devastating disease in children. Pulmonary thromboendarterectomy (PTE) is an important curative therapy for patients with CTEPH. Herein, we present a case of a 14 year-old male patient with CTEPH that developed after a VA shunt procedure. After successful PTE, systolic pulmonary artery pressure was decreased from 75 mmHg to 30 mmHg. PTE is recommended in the pediatric CTEPH population.

ve intravenöz kateteri olan semptomlu çocuklarda KTEPH olasılığı yüksek bir tanıdır.<sup>[6]</sup>

Bu yazıda, ventriküloatriyal (VA) şant uygulanması sonrası nefes darlığı ve bitkinlik şikâyetleri ile kliniğimize başvuran ve KTEPH tanısı konan bir olgu sunuldu. Olguda PTE ile tatmin edici sonuçlar sağlandı.

#### OLGU SUNUMU

On bir yaşındaki erkek hasta nefes darlığı ve bitkinlik şikâyetleri ile kliniğimize başvurdu. Olgu, dört yaşındayken hidrosefali nedeniyle uygulanan ventriküloperitoneal (VP) şantta işlev bozukluğu olmuş ve

Geliş tarihi: 05.06.2012 Kabul tarihi: 26.09.2012

Yazışma adresi: Dr. Ayhan Çevik, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi,  
Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, 6. Kat, Besevler, Ankara.

Tel: 0312 - 202 56 26 e-posta: ayhancevik12@hotmail.com

© 2013 Türk Kardiyoloji Derneği



**Kısaltmalar:**

INR	Uluslararası normleştirilmiş oran
KTEPH	Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon
PTE	Pulmoner tromboendarrektomi
VA	Ventriküloatriyal
VP	Ventriküloperitoneal

şant VA şant ile değiştirilmiştir. Altı yaşında fonksiyon bozukluğu sebebiyle VA şant da çıkarılmıştır.

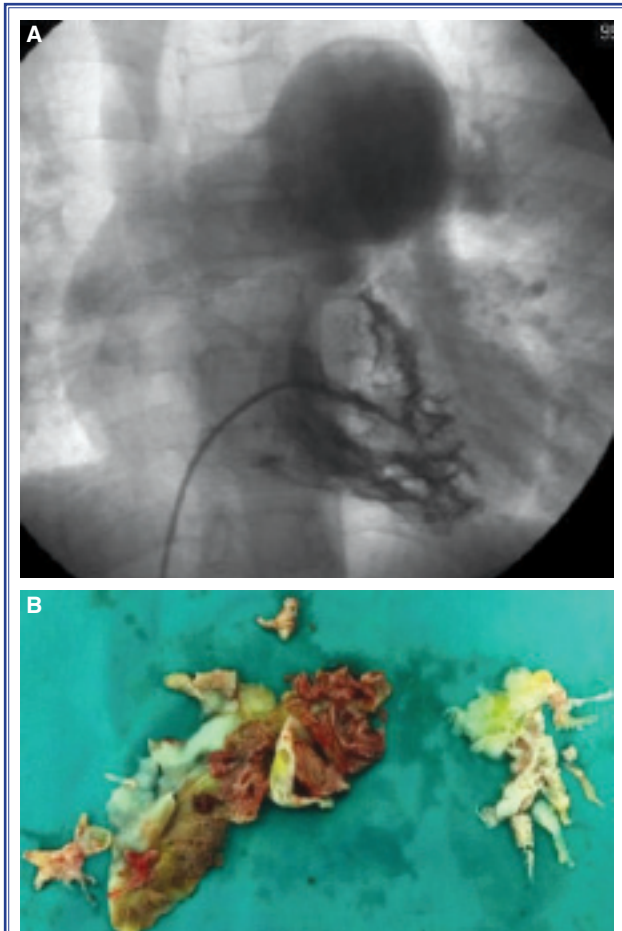
Kalp muayenesinde kalp sesleri düzenli,

S2 sert olarak duyuldu, üfürüm saptanmadı. Telekardiyografide, pulmoner konusun belirgin olduğu ve kalp/toraks indeksinin ve 0.5'den büyük olduğu görüldü. EKG'de 75/dk hızda sinüs ritmi ile sağ ventrikül hipertrofisi ve komplet sağ dal bloğu görüldü. Ekokardiyografik incelemede, superiyor vena kava-sağ atriyum kavşağında akım hızı artışı, pulmoner hipertansiyon bulguları ve özellikle sağda olmak üzere genişlemiş pulmoner arterler görüldü (Şekil 1a). Kalp kateterizasyonunda pulmoner arter basıncı

83/50-67 mmHg, pulmoner direnç 6.3 Wood Ünite/m<sup>2</sup> ve sistemik direnç 37.7 Wood Ünite/m<sup>2</sup> bulundu. Bilgisayarlı tomografide ana pulmoner arterin 45 mm çapında, genişlemiş olduğu görüldü. Kalbin manyetik rezonans görüntülemesinde kalp boşluklarında trombus saptanmadı. Lupus antikoagülan, antikardiyoli-pin antikor, protein C ve S, antitrombin III, faktör V Leiden ve protrombin gen defektleri gibi tromboza yatkınlık testleri negatif bulundu. Bosentan tedavisi başlanan hastada, KTEPH'nin ilerlemesi sebebiyle PTE endikasyonu konuldu ve PTE ameliyatı daha önce tarif edildiği şekilde<sup>[7]</sup> gerçekleştirildi (Şekil 1b). İşlem sırasında, sağ tarafta Jamieson tip I lezyon ve sol tarafta ise Jamieson tip II lezyon, pulmoner arterden kesilerek çıkarıldı. PTE için toplam 29 dakikalık bir derin hipotermik dolaşım durdurulması gerekli oldu. Ameliyat sonrası altı saat içinde intravenöz heparin başlandı. İşlem sonrası tromboz profilaksisine, terapötik uluslararası normleştirilmiş oran (INR) korunarak varfarin ile devam edildi. Ameliyat sonrası birinci günde yardımcı solunum desteği kesildi, fakat dördüncü günde kalp tamponadı gelişti ve yeniden sternotomi yapılarak kan boşaltıldı. Hastada ameliyat sonrası dokuzuncu günde yoğun bakım desteği ihtiyacı kalktı ve 15. günde sistolik pulmoner arter basıncının 30 mmHg düzeyine gerilemesi üzerine hasta taburcu edildi. Ameliyat sonrası üçüncü ayda yapılan kontrolde pulmoner hipertansiyon bulgusu saptanmayan hastanın profilaktik antikoagülan tedavisi ile izlemi devam etmektedir.

**TARTIŞMA**

Pulmoner tromboendarrektomi ameliyatı önerilen KTEPH'li hastalar arasında, çocukluk çağı hasta grubu sadece küçük bir yüzdeyi (%1.1) oluşturmaktadır.<sup>[1,8]</sup> KTEPH genel popülasyonda muhtemelen de pediatrik popülasyonda atlanmaktadır. VA ve VP şantlar, hidrosefaliyi kontrol etmek için kullanılmaktadır. VA şantların ciddi bir komplikasyonu olan pulmoner hipertansiyon, tekrarlayan tromboembolinin bir sonucudur.<sup>[9]</sup> Madani ve ark.<sup>[8]</sup> tarafından yakın zamanda KTEPH sebebiyle pulmoner endarterektomi uygulanan pediatrik olgularla ilgili en geniş hasta çalışması yayımlanmıştır. Trombofilik hastalık oranı %67 olan 17 olguluk bu çalışmada, sadece bir hastada "VA şant" risk faktörü olarak belirlenmiştir. KTEPH'de hiperkoagülabilitenin değerlendirilmesi hastaların izlemi açısından büyük önem taşımaktadır. Bu çalışmada hastamızda olduğu gibi, VA şant dışında hiçbir risk



**Şekil 1. (A)** Anjiyografide sağ ventrikül ve pulmoner arterler izlenmektedir. **(B)** Endarterektomi sırasında pulmoner arterden kesilerek çıkarılan, sağ tarafta tip I lezyon ve sol tarafta ise tip II lezyon.

faktörü belirlenememiş ve hiperkoagülabilité ile ilgili hiçbir bulgu saptanmamıştır. Aynı çalışmada PTE sebebiyle uygulanan cerrahi sonrası en sık görülen komplikasyon olarak yeniden tromboz %38 oranında tespit edilmiş olup, bu durum antikoagülasyonun öneme dikkat çekmektedir. Hastamız yeniden tromboz açısından yakından takip edilirken, varfarin tedavisi almaya devam etmekte ve INR'nin 2-3 seviyesinde kalması sağlanmaktadır.

Olgumuz ülkemizde yayımlanmış en küçük yaştaki pulmoner endarterektomili hasta olup; iyileşme sağlanmış ve ameliyat sonrası geç komplikasyon görülmemiştir. Hastanın izlemi tromboz yinelemesi açısından dikkatle yapılmaktadır.

Ventriküloatriyal şantlar, tromboemboli ve pulmoner hipertansiyon açısından önemli bir risk taşımaktadır. Bu sebeple bu olgular dikkatle izlenmelidir. PTE çocukluk çağında kronik pulmoner tromboemboliye sekonder pulmoner hipertansiyon için tatmin edici sonuçlar sağlamaktadır.

***Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.***

## KAYNAKLAR

1. Auger WR, Fedullo PF. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Semin Respir Crit Care Med 2009;30:471-83.
2. Pascual JM, Prakash UB. Development of pulmonary hypertension after placement of a ventriculoatrial shunt. Mayo Clin Proc 1993;68:1177-82. [CrossRef]
3. Riedel M, Stanek V, Widimsky J, Prerovsky I. Longterm follow-up of patients with pulmonary thromboembolism. Late prognosis and evolution of hemodynamic and respiratory data. Chest 1982;81:151-8. [CrossRef]
4. Bonderman D, Skoro-Sajer N, Jakowitsch J, Adlbrecht C, Dunkler D, Taghavi S, et al. Predictors of outcome in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Circulation 2007;115:2153-8. [CrossRef]
5. Archibald CJ, Auger WR, Fedullo PF, Channick RN, Kerr KM, Jamieson SW, et al. Long-term outcome after pulmonary thromboendarterectomy. Am J Respir Crit Care Med 1999;160:523-8. [CrossRef]
6. van Loon RL, Roofthoof MT, van Osch-Gevers M, Delhaas T, Strengers JL, Blom NA, et al. Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis. J Pediatr 2009;155:176-82.e1.
7. Jamieson SW, Kapelanski DP, Sakakibara N, Manecke GR, Thistlethwaite PA, Kerr KM, et al. Pulmonary endarterectomy: experience and lessons learned in 1,500 cases. Ann Thorac Surg 2003;76:1457-64. [CrossRef]
8. Madani MM, Wittine LM, Auger WR, Fedullo PF, Kerr KM, Kim NH, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension in pediatric patients. J Thorac Cardiovasc Surg 2011;141:624-30. [CrossRef]
9. Kluge S, Baumann HJ, Regelsberger J, Kehler U, Koziej B, Klose H, et al. Development of pulmonary hypertension in adults after ventriculoatrial shunt implantation. Respiration 2009;78:30-5. [CrossRef]

**Anahtar sözcükler:** Antihipertansif ilaç/terapötik kullanım; çocuk; endarterektomi/yöntem; hipertansiyon, pulmoner/etioloji; kronik hastalık; tromboemboli/komplikasyonlar.

**Key words:** Antihypertensive agents/therapeutic use; child; endarterectomy/methods; hypertension, pulmonary/etiology; chronic disease; thromboembolism/complications.