

Bir sütçocuğunda aortopulmoner defekt ve kesintili aort arkusunun tek seansta düzeltilmesi

One-stage repair of aortopulmonary septal defect and interrupted aortic arch in an infant

Dr. Gülhis Batmaz,¹ Dr. Halil Türkoğlu,² Dr. Ahmet Şaşmazel,³ Dr. Vedat Bayer,² Dr. Aydın Aytaç²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul; ²VKV Amerikan Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul; ³Anadolu Sağlık Merkezi Kalp Damar Cerrahisi Bölümü, Kocaeli

Aortopulmoner pencere (APP) nadir bir doğuştan kalp anomalisidir; tek başına olabileceği gibi kesintili aort arkusu (KAA) ile birlikte de bulunabilir. Koarktasyon şüphesiyle merkezimize sevk edilen bir aylık kız bebekte sol sternum kenarında 1/6 sistolik üfürüm vardı ve femoral nabızlar palpe edilemiyordu. Her iki kolda arter basıncı 120 mmHg iken bacaklarda 65 mmHg ölçüldü. Ekokardiyografik incelemede, subkostal aort uzun eksen kesitinde ana pulmoner arter ile çıkan aort arasında 13 mm çapında defekt görüldü; inen aort içerisinde sol subklavyen arter distalinde koarktasyon akımı tipinde 67 mmHg gradiyent ölçüldü. Tedaviye dirençli akciğer enfeksiyonları nedeniyle ancak bebek üç aylıkken yapılan ameliyat sırasında proksimal tip APP ve tip A KAA görüldü. Hasta soğutulup total sirkülatuar arrest sağlandıktan sonra, aynı seansta, aortta direkt anastomoz ve APP için aort tarafından Gore-Tex yama ile kapatma uygulandı. Ameliyat sonrası erken dönemde tedaviye dirençli akciğer enfeksiyonları görüldü ve yapılan ekokardiyografide pulmoner hipertansiyonun sürdüğü belirlendi. Ancak, üçüncü ayda yapılan son kontrolde pulmoner hipertansiyon gerilemişti ve bebeğin durumu iyiydi. Bildiğimiz kadarıyla, sunulan olgu, ülkemizde APP ve KAA nedeniyle tek aşamalı tam düzeltme ameliyatı geçiren ve düzelen ilk bebektir.

Anahtar sözcükler: Aort, torasik/anormallik/cerrahi; aortopulmoner septal defekt/cerrahi; kardiyopulmoner baypas; ekokardiyografi; kalp defekti, doğuştan/tanı; bebek.

Aortopulmoner pencere (APP) nadir bir doğuştan kalp anomalisidir. Olguların yaklaşık yarısında APP tek başına görülürken, diğerlerinde başka kalp patolojileri de görülür.^[1,2] Eşlik eden kalp patolojilerinin

Aortopulmonary window (APW) is a rare cardiac anomaly. It may be present in conjunction with interrupted aortic arch (IAA). A one-month-old female infant was referred to our institution with suspected aortic coarctation. Physical examination revealed a left parasternal systolic ejection murmur and absence of femoral pulses. Arterial blood pressure was 120 mmHg in upper extremities and 65 mmHg in lower extremities. Transthoracic echocardiography showed a 13-mm communication between the main pulmonary artery and ascending aorta in the subcostal long axis view. There was a 67-mmHg gradient of a coarctation flow pattern across the proximal descending aorta. Surgical intervention was delayed until three months of age due to recurrent pulmonary infections. A type A IAA and a proximal type APW was detected during surgery. Under deep hypothermic circulatory arrest, a single-stage total correction was carried out with end-to-end repair of the IAA and intra-aortic Gore-Tex patch closure of the APW. In the postoperative period, the patient developed recurrent pulmonary infections and transthoracic echocardiography showed persistence of pulmonary hypertension. Three months after surgery, pulmonary hypertension decreased and the general condition of the infant improved. To our knowledge, this is the first reported case of a single-stage repair of APW and IAA in Turkey.

Key words: Aorta, thoracic/abnormalities/surgery; aortopulmonary septal defect/surgery; cardiopulmonary bypass; echocardiography; heart defects, congenital/diagnosis; infant.

görülme oranının %77'ye kadar çıktığı bildirilmiştir.^[3] Bunlar arasında ventrikül septum defekti, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi, büyük arterlerin transpozisyonu, koroner arter anomalileri, aort ko-

Geliş tarihi: 05.04.2005 Kabul tarihi: 26.05.2005

Yazışma adresi: Dr. Ahmet Şaşmazel. Anadolu Sağlık Merkezi Kalp Damar Cerrahisi Departmanı, 41400 Gebze, Kocaeli. Tel: 0262 - 654 50 97 Faks: 0262 - 654 05 38 e-posta: sasmazel@yahoo.com

arktasyonu ve kesintili aort arkusu (KAA) vardır.^[2,4,5] Aortopulmoner pencere hastaların %13-50'sinde KAA veya aort koarktasyonuna rastlanmaktadır.^[2,6,7] Genellikle oldukça ağır bir tablo ile kliniğe başvuran bu hastalarda tanının çabuk ve girişimsel olmayan yöntemlerle konması ve acil ameliyat planlanması önemlidir. Bu amaçla günümüzde hemen hemen her zaman tek başına ekokardiyografi (EKO) kullanılmaktadır.

Aortopulmoner pencere ile birlikte KAA tanısı konan hastalarda gerek tanı gerekse tedavi yöntemlerini bildiren yayınlar genellikle bir veya birkaç olgu içeren seriler halindedir. Bu yazıda, EKO ile APP ve KAA tanısı konan ve aynı seansta tam düzeltme ameliyatı yapılan bir hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

Bir aylık, 3200 gr ağırlığında bir kız bebek aort koarktasyonu şüphesiyle merkezimize sevk edildi. Fizik muayenede solunum sayısı 60/dk idi ve interkostal ve subkostal çekilmeler ile burun kanadı solunumu vardı. Kalp tepe atımı 149/dk ölçüldü ve sternum sol kenarı boyunca 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon tipi üfürüm saptandı. Femoral nabızlar palpe edilemiyordu. Arter basıncı her iki kolda sistolik 120 mmHg, bacakta ise 65 mmHg ölçüldü. Elektrokardiyografide frontal planda sağ eksen vardı, VI'de Q dalgası ve pozitif T dalgaları ile kendini gösteren, hastanın yaşı için patolojik sağ ventrikül hipertrofisi bulguları saptandı. Telekardiyografide belirgin kardiyomegali ve pulmoner vasküler alanlarda artış görüldü.

Ekokardiyografik incelemede sağ ventrikül genişlemişti, hafif triküspit yetersizliği yoluyla tahmin edilen sağ ventrikül basıncı sistemik düzeydeydi. Süprasternal incelemede, sol subklavyen arterin distalinde, inen aort içerisinde türbülant akım saptandı; Doppler incelemede, aynı yerde, koarktasyon akımı tipinde, diyastole uzanan ve 67 mmHg gradiyent gösteren akım paterni alındı. Subkostal aortik uzun eksen ve pulmoner uzun eksen kesitlerinde yapılan incelemede, çıkan aort ile ana pulmoner arter arasında, semilunar kapakların üzerinde, ancak, sağ pulmoner arter çıkışına uzanmayan 13 mm genişliğinde bir defekt görüldü. Parasternal kısa eksen kesitinde de çıkan aort ve ana pulmoner arter arasındaki defekt doğrulandı. Renkli Doppler ve Doppler incelemeleriyle de defekt yoluyla iki yönlü şantın varlığı gösterildi. Bu bulgular ile, tip I APP ve aort koarktasyonu tanısı kondu. Kalp yetersizliği için digoksin, furosemid ve kaptopril ile tedavisine başlanan hastanın acil ameliyatı planlanmakla birlikte, sık ve tedaviye dirençli akciğer infeksiyonları nedeniyle ameliyat an-

cak bebek üç aylıkken ve 3350 gr ağırlığındaiken gerçekleştirilebildi.

Ameliyatta çıkan aort ile ana pulmoner arter arasında görülen geniş defekt, aort içinden Gore-Tex yama ile kapatıldı. İnen aortun, sol subklavyen arter distalinde çok kısa bir bölgede kesintiye uğradığı ve orta genişlikte bir duktus ile inen aort şeklinde devam ettiği görüldü ve olgunun tip A KAA olduğuna karar verildi.^[8] Hasta soğutulup total sirkülatuar arrest sağlandıktan sonra, inen aort uç uca anastomoz ile aynı seansta tamir edildi. Ameliyat sonrası ilk ay içinde, sol akciğer atelektazisi ve buna eşlik eden akciğer infeksiyonu nedeniyle hastanın üç hafta yatılarak tedavi edilmesi gerekti. Bu dönemde yapılan EKO incelemesinde, APP'nin kapanmış olduğu izlendi; inen aortta 2-D olarak normal görünüm vardı. Doppler incelemesinde gradiyent göstermeyen akım alındı; ancak, sağ ventrikül basıncı yüksekliliği devam ediyordu. Taburcu edilmesinden üç ay sonra yapılan kontrolde, bebeğin kilo almış olduğu, dispne bulgularının gerilediği, kalp yetersizliği bulgularının kaybolduğu belirlendi. Alt ve üst ekstremiteler arter basınçları eşit (80 mmHg) bulundu, femoral nabızlar palpe ediliyordu. Ekokardiyografik kontrolde, daha önce gözlenen triküspit yetersizliğinin hafiflediği ve bu yolla ölçülen sağ ventrikül basıncının 35 mmHg'ye düştüğü görüldü.

TARTIŞMA

Aortopulmoner pencere sıklığı doğuştan kalp hastalığı ile ilgili geniş kapsamlı çalışmalarda %0.2 olarak bildirilmiştir.^[2] Kalp kateterizasyonu yapılan hastalar arasında bu oran yine %0.2 iken,^[5] otopsi çalışmalarında %0.6'ya çıkmaktadır.^[2] Geniş cerrahi serilerde APP tanısıyla ameliyat edilen hasta oranı ise %0.4'tür.^[1] Kliniğimizde bir yıl içinde EKO ile değerlendirilen 2357 hastanın üçünde APP tanısı konmuştur. Hepsisi sütçocuğu olan bu bebeklerden burada sunulan dışında biri ameliyatla iyileşirken, biri de ameliyatı beklerken akciğer infeksiyonu ve ağır kalp yetersizliği nedeniyle kaybedilmiştir.

Aortopulmoner pencere anatomik olarak üç tipe ayrılmaktadır.^[2,4] Tip I'de defekt dairesel kenarlıdır, semilunar kapaklar ile pulmoner arter bifürkasyonu arasında yerleşir ve küçük-orta genişliktedir. Tip II'de nispeten spiral şeklindedir ve sağ pulmoner arter çıkışına kadar yayılma gösterir. Tip III'te ise çıkan aorttan sağ pulmoner arter çıkışı görülür. Hastamızda, defektin sağ pulmoner arteri ilgilendirmemesi, semilunar kapaklara yakın yerleşmesi nedeniyle, genişçe bir defekt olmasına rağmen tip I APP tanısı konmuştur. Aortopulmoner pencere ile beraber KAA sıkça görülen bir anomalidir ve koroner arter anamo-

lileri de görülebilir. Olguların %80'inde KAA tip A şeklindedir; tip B formu daha nadirdir ve Di-George sendromu ile birlikte görülebilir.^[3,8,9] Hastamızda Di-George sendromuna ait dismofik yüz görünümü ve laboratuvar bulgusu yoktu.

Aortopulmoner pencere ve KAA'lı çocuklar, genellikle yenidoğan döneminde ağır kalp yetersizliği, şok ve metabolik asidoz veya sütçocukluğu çağında ağır kalp yetersizliği ile kliniklere getirilmektedirler. Acil ve girişimsel olmayan incelemelerden sonra ameliyat, hem zaman kaybını önlemek hem de hastayı riskli girişimlerden uzak tutmak açısından önemlidir. Hastamızda metabolik asidoz ve şok tablosu bulunmamasına karşın, var olan kalp yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve ağır akciğer infeksiyonları girişimsel bir yaklaşıma olanak vermemektedir. Ekokardiyografide APP tanısı kolay olmamakla birlikte mümkündür.^[10-12] Sadece EKO ile yeterli anatomik bilginin sağlanabileceği yalnız M-mod ve iki boyutlu EKO'nun kullanılabildiği dönemlerden beri bilinmektedir.^[10,11] Günümüzde renkli Doppler ve Doppler ile görüntüleme nispeten kolaylaşmış,^[13] kalp kateterizasyonu-anjiyografi yapılmadan, yalnızca EKO incelemesi ile ameliyat kararı verilen hasta sayısı artmıştır.^[1,14,15] Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi daha çok, akciğer vasküler hastalığının araştırılması için daha büyük yaşta hastalarda yapılmaktadır.^[5,6]

Eşlik eden önemli patolojilerin varlığı ekokardiyografi ile APP tanısında yanılma payını yükseltebilmektedir.^[1] Aortopulmoner pencere genellikle EKO ile ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus, aort koarktasyonu veya KAA aranırken fark edilmektedir.^[5] Hastamızın klinik bulguları EKO'da öncelikle araştırılan aort koarktasyonu ile açıklanabilecekken, süprasternal kesitteki görünüm fark edilerek yüksek sol parasternal ve subkostal incelemede defektin varlığı iki boyutlu olarak gösterilebilmiştir. Renkli Doppler ve Doppler ile de aort ve pulmoner arter arasında akım olduğu doğrulanmıştır. Literatürde KAA tanısı yenidoğan döneminde konup tamir edilen, klinik durumun düzelmemesi üzerine 3.5 aylıkken yapılan ikinci bir EKO incelemesinde APP tanısı konan olgular bildirilmiştir.^[7] Yüksek sol parasternal kesit ve süprasternal kesitte aort ve pulmoner arter arasındaki septumda *drop-out* görünümü yalnızca pozitif tanıya neden olabilir.^[10,11] Süprasternal kesitte APP görülebilmekle birlikte, sağ pulmoner arterin çıkan aorttan ayrılıp ayrılmadığını görüntülemek için subkostal kesit daha değerlidir.^[1] Bu nedenle, doğru tanı için hastaların her üç kesitle, hem iki boyutlu hem de renkli Doppler ve Doppler ile incelenmesi gerekir.

Başka kalp patolojileri olsa dahi, APP tanısı konan yenidoğan ve sütçocuklarının genelde tek seansta tam düzeltme ameliyatına alınmaları önerilmiştir.^[3,9,14,16] Bu tür yaklaşımın mortaliteyi etkilemediği; çünkü, ameliyat sırasındaki mortalitenin başlıca nedeninin çocuğun metabolik durumu ile ilgili olduğu bildirilmiştir.^[3,16] Tip I APP cerrahi tedavisinde basit hemoklips ile veya kardiyopulmoner baypas altında otolog veya Gore-Tex yama ile kapatma gibi teknikler tanımlanmıştır.^[4,17] Kardiyopulmoner baypasa girmeden, hem APP hem de KAA tamirini aynı seansta yapan gruplar da vardır.^[18] Kesintili aort arkusu için genellikle uç uca anastomoz uygulanmaktadır. Günümüzdeki uygulama daha ziyade her iki defektin de aynı seansta ve kardiyopulmoner baypas altında düzeltilmesi şeklindedir.

KAYNAKLAR

1. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol* 1991;67:650-3.
2. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anatomy and pathogenesis of aortopulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987;59:443-7.
3. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Kunzli A, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11:293-7.
4. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:21-7.
5. Tunaoglu FS, Olguntürk R, Özdoğan ME, Oğuz D, Akalın N, Aydın B ve ark. Aortikopulmoner pencere: iki olgu sunumu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1998;26:183-6.
6. Wiggins JW Jr. Aortopulmonary septal defect. A. Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, editors. *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998. p. 1199-206.
7. Di Bella I, Gladstone DJ. Surgical management of aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1998;65:768-70.
8. Braunlin E, Peoples WM, Freedom RM, Fyler DC, Goldblatt A, Edwards JE. Interruption of the aortic arch with aortopulmonary septal defect. An anatomic review. *Pediatr Cardiol* 1982;3:329-35.
9. Chiu IS, Wang JK, Wang MJ, Wang CC. One-stage repair of aortopulmonary septal defect and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1529-32.
10. Rice MJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Tajik AJ. Visualization of aortopulmonary window by two-dimensional echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1982;57:482-7.

11. Satomi G, Nakamura K, Imai Y, Takao A. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of aorticopulmonary window. *Br Heart J* 1980;43:351-6.
12. Alboliras ET, Chin AJ, Barber G, Helton JG, Pigott JD. Detection of aortopulmonary window by pulsed and color Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1988; 115:900-2.
13. Horimi H, Hasegawa T, Shiraishi H, Endo H, Yanagisawa M. Detection of aortopulmonary window with ventricular septal defect by Doppler color flow imaging. *Chest* 1992;101:280-1.
14. Davies MJ, Dyamenahalli U, Leanage RR, Firmin RK. Total one-stage repair of aortopulmonary window and interrupted aortic arch in a neonate. *Pediatr Cardiol* 1996;17:122-4.
15. Ingram MT, Ott DA. Concomitant repair of aortopulmonary window and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1992;53:909-11.
16. Serraf A, Lacour-Gayet F, Robotin M, Bruniaux J, Sousa-Uva M, Roussin R, et al. Repair of interrupted aortic arch: a ten-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1150-60.
17. Bertolini A, Dalmonte P, Bava GL, Moretti R, Cervo G, Marasini M. Aortopulmonary septal defects. A review of the literature and report of ten cases. *J Cardiovasc Surg* 1994;35:207-13.
18. Hata H, Shiono M, Sezai Y, Sumitomo N, Otsuka M, Harada K. One-stage repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1998;65:829-31.