

Down sendromlu pulmoner hipertansiyonu olan bir çocuk hastada geniş patent duktus arteriyozusun fenestrasyon uygulanmış muscular VSD occluder cihazı ile kapatılması

Closure of wide patent ductus arteriosus using a fenestrated muscular VSD occluder device in a pediatric patient with Down syndrome and pulmonary hypertension

Dr. Osman Güvenç,¹ Dr. Murat Saygı,² Dr. İbrahim Halil Demir,³ Dr. Ender Ödemiş³

¹Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Batman

²Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

³Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Özet- Zamanında tedavi edilmemiş geniş patent duktus arteriozus ve önemli pulmoner hipertansiyonu bulunan hastalar kardiyologlar için önemli bir sorundur. Bu hastalarda kateter laboratuvarında uygulanan reverzibilite ve balon oklüzyon testleri hastanın sonraki planlaması için karar vermede yardımcı olabilir. Kateter yoluyla duktusun kapatılması planlanan hastalarda bu amaçla geliştirilmiş cihazların yanısıra off-label kullanımı olan farklı cihazlar da kullanılabilir. Reverzibilite testi sınırda pozitif olarak bulunduğu, seçilmiş hastalarda fenestre edilmiş cihaz kullanılabilir. Bu yazıda, geniş duktusu ve sistemik pulmoner hipertansiyonu olan, muscular VSD occluder cihazının fenestre edilerek off-label kullanılmasıyla kateter yoluyla kapatma işlemi yapılan 10 yaşında Down sendromlu bir hasta sunuldu.

Summary- Patients with wide patent ductus arteriosus and significant pulmonary hypertension not treated in time constitute a significant problem for cardiologists. For these patients, tests that could aid in decision-making for further planning include reversibility and balloon occlusion tests performed in the catheterization laboratory. Devices developed for the closure of ductus as well as different devices with off-label use may be employed in patients scheduled for transcatheter occlusion. When result of reversibility test is borderline positive, the use of fenestrated device may be applicable for selected patients. Presently described is case of a 10-year-old patient with Down syndrome who had a wide ductus and systemic pulmonary hypertension. Transcatheter closure procedure was performed with off-label use of a fenestrated muscular ventricular septal defect occluder device.

Patent duktus arteriyozus (PDA), prematüre bebeklerde saptananlar hariç tutulduğunda dahi tüm doğumsal kalp hastalıkları içinde %9–12 oranıyla sık görülen bir anomalidir.^[1] Devamlı üfürüm duyulan, önemli sol-sağ şanta neden olan veya sol ventrikülde hacim yüküne yol açan PDA'ların kapatılması önerilmektedir. Patent duktus arteriyozusun kateter yoluyla kapatılması, son 20 yılda yeni cihazların, yüklem sistemlerinin ve tekniklerin gelişmesi, hekimlerin tecrübelerinin artması ile yaygınlaşmış ve tedavide ilk seçenek haline gelmiştir.^[2] Duktusun kateter yoluyla

veya cerrahi olarak kapatılması, ileri derecede pulmoner vasküler hastalık ile aktif enfektif endokardit varlığında kontrendikedir. İleri yaşta geniş duktusu ve pulmoner hipertansiyonu (PHT) olan hastalarda kateter yoluyla kapatma işlemi öncesinde vazoreaktivite ve balon oklüzyon testlerinin yapılması klinikçiye yardımcı olabilir. Bu makalede, geniş duktusu ve sistemik düzeyde ikincil PHT'si olan 10 yaşında Down sendromlu bir hastada

Kısaltmalar:

PDA	Patent duktus arteriyozus
PHT	Pulmoner hipertansiyon
PVR	Pulmoner vasküler rezistans
SVR	Sistemik vasküler rezistans

Geliş tarihi: 30.06.2016 Kabul tarihi: 09.12.2016

Yazışma adresi: Dr. Osman Güvenç. Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Batman, Turkey.

Tel: +90 332 - 241 50 00 / 44510 e-posta: osmanguvenc1977@gmail.com

© 2017 Türk Kardiyoloji Derneği



Amplatzer® muscular VSD occluder cihazının fenestre edilerek off-label kullanılarak kateter yoluyla duktusun kapatma işlemi sunuldu.

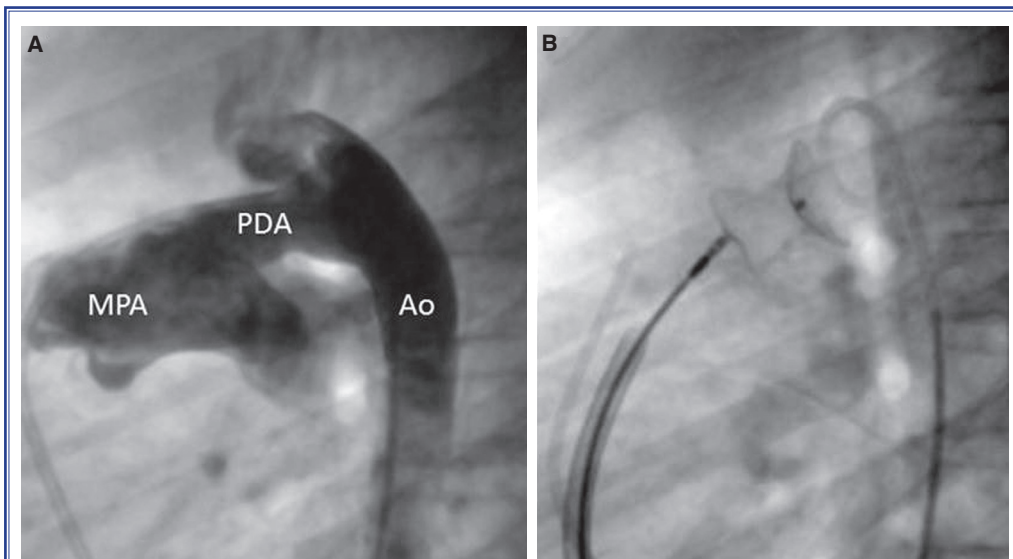
OLGU SUNUMU

Down sendromu tanısıyla takip edilen, üç ay önce PDA ve önemli PHT tanısı konulan 10 yaşındaki hastanın fizik muayenesinde ikinci kalp sesi sert olup tüm odaklarda duyulabilen 3/6 sistolik üfürümü mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede geniş, ağırlıklı olarak sol-sağ olmak üzere iki yönlü şantı olan PDA ve sistemik düzeyde PHT tespit edildi. Kalp boşlukları ve sistolik fonksiyonlar normaldi. Hastaya uygulanan ilk kalp kateterizasyonunda PDA anatomisi incelendi; çapı 11 mm, ampullası 17 mm, uzunluğu 14 mm olarak ölçüldü (Şekil 1a). Pulmoner arter basıncı 101/58 (72) mmHg, aort basıncı 110/64 (80) mmHg, Pulmoner vasküler rezistans (PVR) 9.5 Wood/Ünite/m², PVR/SVR (sistemik vasküler rezistans) 0.8 olarak tespit edildi. Nitrik oksit ile vazoreaktivite testi negatif bulundu. Duktus kapatma cihazıyla oklüzyon testi uygulanan, pulmoner arter basıncında herhangi bir değişiklik olmayınca kateter yoluyla kapatma işlemi yapılamayan hastaya bositentan tedavisi başlandı. Hastaya altı ay sonra kontrol anjiyografisi yapılmasına karar verildi. Nitrik oksit ile yapılan reverzibilite testi öncesinde PVR 8.8 Wood/Ünite/m², PVR/SVR 0.67, sonrasında PVR 6.3 Wood/Ünite/m², PVR/SVR 0.45

olarak tespit edildi ve kateter yoluyla PDA kapatma işlemi yapılmasına karar verildi. Kapatma işlemi için en uygun cihazın, iki retansiyon diskine sahip olan 16 mm Amplatzer® muscular VSD occluder cihazı (AGA Medical Corporation, Golden Valley, MN) olduğu düşünüldü. Hastada sistemik düzeyde PHT olması nedeniyle, cihaza 10F kılıf yardımıyla fenestrasyon açıldı. Cihaz, transvenöz yoldan 12F kılıf içerisinden ilerletildi ve PDA'ya öne doğru yaklaşımla yerleştirildi. Kontrol enjeksiyonunda fenestrasyondan soldan sağa şant izlendi. Hastada ölçülen aort basıncının 118/71 (86) mmHg, pulmoner arter basıncının ise 72/40 (50) mmHg olduğu görüldü, cihaz serbestleştirildi. İşlem, herhangi bir komplikasyon gelişmeden sonlandırıldı (Şekil 1b). Ertesi gün yapılan kontrol ekokardiyografisinde cihazın yerinde olduğu, ufak sol-sağ şantın devam ettiği, sol pulmoner arterde daralma veya inen aortada koarktasyon bulunmadığı görüldü. Hastanın altıncı ayda ve birinci yılda yapılan poliklinik kontrollerinde herhangi bir şikayetin olmadığı görüldü. Tıbbi tedavi verilmeyen hastanın ekokardiyografik incelemesinde, hafif pulmoner yetersizlik yoluyla ölçülen tahmini ortalama pulmoner arter basıncının 35 mmHg olduğu ve duktus için kullanılan cihazda soldan sağa ufak bir geçiş bulunduğu tespit edildi.

TARTIŞMA

Patent duktus arteriyozusun kateter yoluyla ka-



Şekil 1. (A) 90° lateral pozisyonda yapılan kontrast madde enjeksiyonunda geniş patent duktus arteriyozusa ait anjiyogram görülmekte. (B) Duktusun Amplatzer® muscular VSD occluder cihazı ile implantasyonundan sonraki anjiyogram izlenmekte. Ao: Aorta; PDA: Patent duktus arteriyozus, MPA: Ana pulmoner arter.

patılması ilk defa 1967 yılında İvalon cihazı ile gerçekleştirilmiştir. Bu işlem, pediatrik kardiyolojideki ilk girişimsel tedavi yöntemi olmuştur.^[2] Bu işlem için Gianturco coil, Duct-Occlud ve Nit-Occlud gibi birçok coil ve Amplatzer PDA oklüzyon cihazı gibi birçok cihaz kullanılabilir. Patent duktus arteriyozusun perkütan yolla tıkaçıcı cihazlarla kapatılması, etkili, güvenli ve başarı oranı yüksek ve komplikasyon gelişme ihtimali düşük bir tedavi yöntemi olduğundan, son yıllarda cerrahi tedaviye tercih edilmiştir.^[1,3]

Pulmoner hipertansiyonu olan ileri yaştaki geniş PDA'lı hastalarda, cihaz embolizasyonu riskinden dolayı klasik duktus kapatma cihazlarının kullanılması riskli olabilmektedir. Embolizasyon ihtimali daha düşük ve işlem başarı oranı daha yüksek olan, iki retansiyon diski bulunan Amplatzer® muscular VSD occluder veya ASD occluder cihazlarının, kateter yoluyla kapatma işleminde kullanımıyla ilgili yayınlar mevcuttur ve off-label olarak uygulanan bu cihazların kullanımıyla başarılı sonuçlar bildirilmiştir.^[4-6] Yaşlı ilerlemiş olan çocuk olgularda Down sendromu birlikteliği de varsa, geri dönüşsüz PHT gelişmiş olabilir.^[7] Önemli PHT'si olan, reverzibilite testi pozitif bulunan ileri yaştaki hastalarda da, kateter yoluyla kapatma işleminin yapılmasının güvenli ve etkili bir tedavi olduğu, cerrahi tedaviye göre daha az riskli bulunduğu bildirilmektedir.^[8] Geri dönüşsüz PHT'si olan hastalarda duktusun kapatılmasıyla sağ ventrikül yetersizliği gelişebilir. Kateter laboratuvarında, pulmoner hipertansiyonun ve hastanın işleme uygun olup olmadığını değerlendirmek için vazoreaktivite ve balon oklüzyon testinin yapılması uygun bir yaklaşımdır. Test sonuçları negatif olan hastalar, bosentan ve iloprost gibi ilaçlar kullanılarak, kateter yoluyla kapatma işlemine veya cerrahi tedaviye hazırlanabilmektedir.^[9] İleri yaştaki olgumuzda da geniş duktus yanında sistemik düzeyde ikincil PHT varlığı tespit edildiğinden öncelikle ilaçla PHT tedavisi uygulandı. Ardından yapılan kontrol kalp kateterizasyonunda reverzibilite testinin pozitif bulunmasıyla birlikte kateter yoluyla kapatma işlemi uygulandı. İşlem için Amplatzer® muscular VSD occluder cihazı tercih edildi. Ekokardiyografik incelemede duktustan iki yönlü şantı olan hastanın kateter laboratuvarında pulmoner arter basıncı ölçüldükten sonra defekti kapatan bir cihazla oklüzyon testi yapıldı. Pulmoner arter basıncında hedeflenen oranda bir düşme olmadığı için cihaz fenestre edilerek kullanıldı ve ufak sol-sağ şant kalmasına izin verildi.

Pulmoner hipertansiyonu olan hastalarda, kateter yoluyla kapatma işleminden sonra cihaz embolizasyonu veya kötü pozisyonu, kanama, endokardit, sol pulmoner arter darlığı, aort koarktasyonu, ilerleyici pulmoner vasküler hastalık, hemoliz ve şant kalması gibi komplikasyonlar oluşabilir.^[2-4] Zabal ve ark. nın 168 hastadan oluşan çalışmasında, PHT'li olup duktus için kateter yoluyla kapatma işlemi uygulanan hastalar değerlendirilmiş, sonuç olarak bu işlemin güvenli ve etkili bir tedavi yöntemi olduğu vurgulanmıştır. Hastalardan 18'inde Amplatzer® muscular VSD occluder cihazı kullanılmış ve pulmoner arter basıncı yüksek olan geniş PDA'lı hastalarda bu cihazın da tercih edilebileceği belirtilmiştir.^[4] Bizim olgumuzun yapılan kontrollerinde herhangi bir komplikasyon gelişmediği ve PHT bulgularının gerilediği görüldü.

Sonuç olarak, önemli PHT ile birlikte olan geniş PDA'lı ileri yaştaki hastalarda, kateter yoluyla kapatma işleminden önce reverzibilite ve balon oklüzyon testlerinin yapılması gereklidir. Böyle hastalarda, duktus kapatılması için üretilmiş olan cihazların yerine çift retansiyon eteği bulunan cihazların fenestrasyon oluşturularak kullanılması, komplikasyon oranını azaltıp işlemin başarı şansını artırabilir.

İlgi çakışması (conflict of interest): Bildirilmedi.

KAYNAKLAR

1. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. In: Moore P, Brook MM, editor. Patent ductus arteriosus and aortopulmonary window. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2013. p. 722-45.
2. Baruteau AE, Hascoët S, Baruteau J, Boudjemline Y, Lambert V, Angel CY, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: past, present and future. Arch Cardiovasc Dis 2014;107:122-32. [CrossRef]
3. Amoozgar H, Salehi S, Farhadi P, Edraki MR, Borzoe M, Ajami G, et al. Follow-Up Results of Device Occlusion of Patent Ductus Arteriosus. Iran J Pediatr 2016;26:1-15. [CrossRef]
4. Zabal C, García-Montes JA, Buendía-Hernández A, Calderón-Colmenero J, Patiño-Bahena E, Juanico-Enriquez A, et al. Percutaneous closure of hypertensive ductus arteriosus. Heart 2010;96:625-9. [CrossRef]
5. Cubeddu RJ, Babin I, Inglessis I. The off-label use of the Amplatzer muscular VSD occluder for large patent ductus arteriosus: a case report and review. Cardiovasc Interv Ther 2014;29:256-60. [CrossRef]
6. Eicken A, Balling G, Gildein HP, Genz T, Kaemmerer H, Hess J. Transcatheter closure of a non-restrictiv patent ductus ar-

- teriosus with an Amplatzer muscular septal defect occluder. International Journal of Cardiology 2007;117:40–2. [CrossRef]
7. Guzeltaş A, Odemis E, Bilici M, Tanidir IC, Özyılmaz İ. Transcatheter intervention following bosentan-iloprost treatment in a patient with patent ductus arteriosus and pulmonary hypertension. Int J Cardiol 2012;154:40–1 [CrossRef]
 8. Yan C, Zhao S, Jiang S, Xu Z, Huang L, Zheng H, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension in adults. Heart 2007;93:514–8.
 9. Feng J, Kong X, Sheng Y, Yang R. Patent ductus arteriosus with persistent pulmonary artery hypertension after transcatheter closure. Ther Clin Risk Manag 2016;12:1609–13. [CrossRef]

Anahtar sözcükler: Muscular ventricular septal defect occluder cihazı; patent duktus arteriozus; pulmoner hipertansiyon; transkater kapatma.

Keywords: Muscular ventricular septal defect occluder device; patent ductus arteriosus; pulmonary hypertension; transcatheter closure.