

Portal Sisteme Drenaj Gösteren Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

Dr. Selmin KARADEMİR, Prof.Dr. Arman BİLGİÇ, Prof.Dr. Süheyla ÖZKUTLU,
Dr. Funda ÖZTUNÇ

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

ÖZET

Ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyon ile tanı konulan ve portal sisteme drenaj gösteren bir total anormal pulmoner venöz dönüş olgusu sunuldu. Solunum güçlüğü gösteren siyanotik hastalarda bu nadir görülen anomalinin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği vurgulandı.

Anahtar kelimeler: Infradiafragmatik total anormal pulmoner venöz dönüş, ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu

Bütün pulmoner venlerin sağ atriya veya sistemik bir vene döküldüğü, kanın sol atriya patent foramen ovale (PFO) veya atrial septal defekt (ASD) yoluyla geçebildiği anomali "total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD)" olarak adlandırılır. Patoloji akciğerdeki parankim dışı venleri ilgilendirir, parankim içi venler normaldir^(1,2). TAPVD oldukça nadir olup konjenital kalp hastalıklarının % 1-3'ünü oluşturur ve % 10-21 inde drenaj yeri infradiafragmatiktir. Kardiyak veya ekstrakardiyak anomalilerle birlikte bulunabilir⁽¹⁻³⁾.

Infradiafragmatik TAPVD anomalisinde pulmoner venöz obstrüksiyon sıklıkla mevcuttur. Bu nedenle hastalar hayatın ilk birkaç haftasında siyanoz, solunum güçlüğü ve sağ kalp yetmezliği ile başvururlar⁽¹⁻⁴⁾. Medikal tedavinin başarısız, cerrahi tedavinin de^(1,2,4-6) zor olduğu bu hastalarda tanının bir an önce konulması ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu ile mümkündür. Burada portal vene drenaj gösteren bir TAPVD olgusunun sunulmasının amacı, hayatın ilk günlerinde siyanoz ve solunum güçlüğü gösteren hastalarda oldukça nadir olan bu anomalinin de ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamaktır.

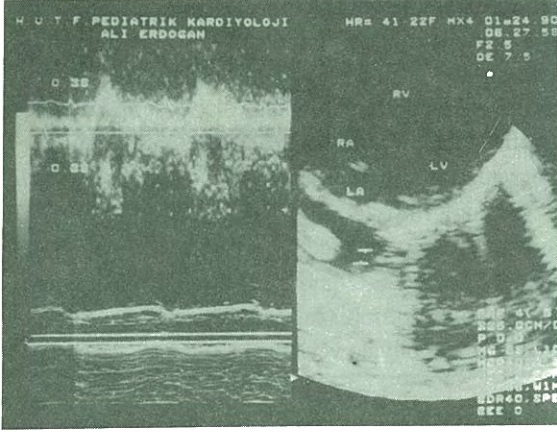
OLGU BİLDİRİSİ

36 günlük erkek hasta morarma yakınmasıyla başvurdu. Öyküsünden doğumdan hemen sonra başlayan morarma nedeniyle hastaneye yatırıldığı ve trakeo-ösefajial fistül ön tanısıyla hastanemize sevk edildiği; özgeçmişinden, 20 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden, miadında, spontan vaginal yol ve vertex gelişi ile doğduğu anlaşıldı. Soygeçmişinden, 1. çocuğun trakeoösefajial fistül tanısıyla ameliyat edildiği ve sonra öldüğü öğrenildi.

Fizik muayenede ateş 36.5° C, nabız 160/dk, solunum 50/dk, femoral arter nabızları bilateral alınıyordu. Genel durumu orta olan hastanın peroral ve ekstremitelerde uçlarında siyanozu, sağ preaurikular "skin tag"ı mevcuttu. Kalpte sternum solunda 2. interkostal aralıkta 2/6 lık sistolik üfürüm vardı ve karaciğer kosta kenarında 4 cm ele geliyordu. Ayrıca torasik skolyozu vardı.

Laboratuvar incelemelerinde Hb 24.7 gr/dl, Hct 76 idi. Elektrokardiyogramda (EKG) sağ aks saptması ve sağ ventrikül hipertrofisi örneği vardı. Akciğer grafisinde timus gölgesi yanısıra periferik bölgelerde bronkovasküler belirtilerde azalma ve torakal vertebralarda hemivertebra anomalisi, sağ 1. ve 2. kostalarda hipoplazi gözlemlendi. Abdominal ultrasonografi normal olarak değerlendirildi.

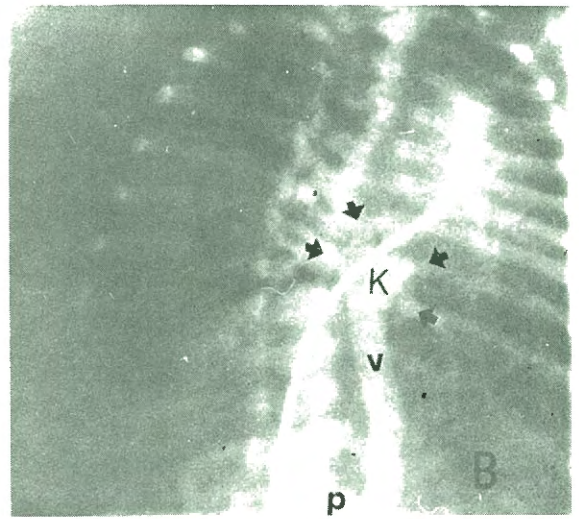
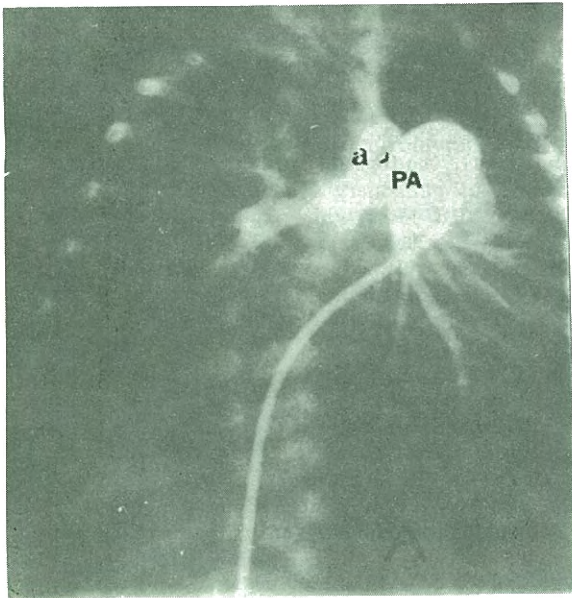
İki boyutlu ekokardiyografide sağ atriyum ve sağ ventrikülün büyük olduğu, pulmoner arterin geniş olup hipertansiyon örneği verdiği tespit edildi ve sağ ventrikül preejeksiyon periyodunun ejeksiyon zamanına oranı 0.30'un üzerinde bulundu. Sol atriyum ve sol ventrikül küçük olup, interatrial septumda açıklık vardı. Sol atriyumun arkasında pulmoner venle-



Şekil 1. Subkostal pozisyonda iki boyutlu ekokardiyogramda (sağda), sol atriyumun arkasında vertikal vene (=) ait görünüm ve (solda) pulsed Doppler ekokardiyogramda vertikal vendeki akım yönünün transdusere doğru (öne) olduğu izlenmektedir.

Tablo 1. Kalp kateterizasyon bulguları

	O ₂ saturasyonları (%)	Basınçlar (mmHg)
Vena kava superior	47	--
Sağ atriyum	66	Ort. 2
Vena kava inferior	62	--
Sağ ventrikül	65	92/0
Pulmoner arter	65	90/30 (ort. 60)
Aorta	68	90/50 (ort. 70)



Şekil 2 A). Pulmoner arter angiografisi; PDA yoluyla küçük desandan aorta dolmaktadır. (PA: pulmoner arter, a: desandan aorta, v: patent duktus arteriozus). B). Pulmoner arter angiografisinde geç resirkülasyon fazı; pulmoner venlerin oluşturduğu kese ve vertikal ven gözlenmektedir. (K: kese, V: vertikal ven, P: portal ven, oklar: pulmoner venler).

rin açıldığı bir kese görünümü saptandı (Şekil 1). Kontrast ekokardiyografide; kontrast maddenin sağ atriyum ve sağ ventrikülü, ayrıca ASD yoluyla küçük olan sol atriyumu doldurduğu, kesenin dolmadığı gözlemlendi. Doppler ekokardiyografide ana pulmoner arterin distalinde patent duktus arteriosusa (PDA) ait devamlı üfürüm kaydedildi. Transduser subkostal pozisyonda iken yapılan pulsed Doppler ekokardiyografik çalışmada vertikal vende transdusere doğru bir akım kaydedildi (Şekil 1).

Hemodinamik çalışmada arteriyel saturasyon eksikliği ve pulmoner arterde sistemik seviyede basınç yükselmesi tespit edildi (Tablo 1). Kateter pulmoner arterde iken yapılan enjeksiyonda, radyopak maddenin pulmoner arteri ve duktus yoluyla aortayı doldurduğu, resirkülasyon fazında pulmoner venlerin bir kese oluşturduktan sonra vertikal ven aracılığıyla portal vene açıldığı izlendi (Şekil 2). İnfradiaphragmatik TAPVD tanısı konulan hastamıza cerrahi müdahale planlandı.

TARTIŞMA

Darling ve arkadaşlarının yaptığı sınıflamaya göre TAPVD 4 gruba ayrılır: 1) suprakardiyak tip (tip I), 2) kardiyak tip (tip II), 3) infrakardiyak veya infradiaphragmatik tip (tip III), 4) miski tip (tip IV). Has-

tamızda tespit edilen tip infradiafragmatik olup pulmoner venler vertikal bir ven aracılığıyla portal vene açılmaktadırlar.

İnfradiafragmatik tip TAPVD'de kardiyak anomalilerin sıklığı % 50 oranındadır (1-2). Birlikte bulunabilen bu kardiyak anomaliler arasında endokardiyal yastık defekti, transpozisyon, pulmoner ve mitral atrezi, trunkus arteriosus, çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner darlık, tek ventrikül ve dekstrokaldir sayılabilir. ASD veya PDA, TAPVD anomalisinde yaşamın devam etmesi için gereklerinden ek anomali olarak kabul edilmezler (1,2). Hastamızda ASD ve PDA dışında ek bir kardiyak anomaliye rastlanmamıştır.

İnfradiafragmatik tip TAPVD ile ekstrakardiyak anomaliler de sık bulunur. En sık görüleni dalak anomalileridir (1-3,5). Bizim hastamızda torakal vertebralarda hemivertebral anomalisi, sağ 1. ve 2. kostada hipoplazi ve skolyoz yanısıra sağ preaurikular skin tag gözlenmiştir. Dalak anomalisi tespit edilmemiştir. Literatürde infradiafragmatik TAPVD anomalisinin erkeklerde kadınlardan 3 kat daha fazla görüldüğü saptanmıştır (1,2). Familial geçiş gösteren olgular da bildirilmiştir (5). Hastamızın yakın akrabalarında TAPVD gösteren başka kimse gözlenmemiştir.

İnfradiafragmatik TAPVD'de pulmoner venöz obstrüksiyon sonucu pulmoner hipertansiyon gelişmektedir (7,8). Anormal pulmoner venöz dönüşüm sistemik venlere hepatik dokudan geçmesiyle veya vertikal venin diafragmadan geçerken oluşan stenozuna bağlı olarak pulmoner venöz obstrüksiyon meydana gelir. Hastamızda pulmoner venöz obstrüksiyon sonucu pulmoner hipertansiyon tespit edilmiştir.

İki boyutlu ekokardiyografi, TAPVD anomalisinde kesenin lokalizasyonunu göstermede yararlı bir yöntemdir (1,2,9). İnfradiafragmatik tip TAPVD'de vertikal venin varlığı, desandan aorta ve vena kava inferior ile ilişkileri subkostal bölgeden yapılan kayıtlarla araştırılır. Hastamızda vertikal venin varlığı ve abdominal damarlarla ilişkisi bu yöntemle gösterilmiştir. Son yıllarda ise pulsed Doppler ekokardiyografik çalışmanın kesin tanıda üstünlüğü vurgulanmaktadır (10). Hastamızda da vertikal vendeki

transdusere doğru olan akım pulsed Doppler çalışması ile tespit edilmiştir.

Vertikal venin açıldığı yer tam olarak kalp kateterizasyonu ile gösterilebilir. Hastamızın sineanjiokardiyogramlarında pulmoner venlerin birleşerek vertikal ven aracılığıyla portal sisteme açıldığı saptanmıştır. Pulmoner hipertansiyonun erken geliştiği bu hastalarda tek tedavi şeklinin cerrahi olduğu düşünülmüşse tanının bir an önce konulması ve hastaların derhal ameliyata verilmesi planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Lucas RV, Krabill KA: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Baltimore, Williams and Wilkins, 1989, p. 580
2. Fischer Dr, Zuberbuhler JR: Pulmonary venous abnormalities. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds): Paediatric Cardiology. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1987, p. 509
3. Carter REB, Capriles M, Noe Y: Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. Br Heart J 32:45, 1969
4. Lucas RV, Adams P, Anderson RC, et al: Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: A cause of pulmonary venous obstruction. Am J Roentgenol 86:561, 1961
5. Gathman GE, Nadas AS: Total anomalous pulmonary venous connection. Clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation 42:143, 1970
6. Jegier W, Charrette E, Dobell RC: Infradiaphragmatic anomalous pulmonary venous drainage. Normal hemodynamics following operations in infancy. Circulation 35:396, 1976
7. Delisle G, Ando M, Calder AL, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am Heart J 91:99, 1976
8. Hastreiter AR, Paul MH, Molthan ME, Miller RA: Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction. A clinical entity. Circulation 25:916, 1962
9. Smallhorn JF, Sutherland GR, Tommasini G, et al: Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two-dimensional echocardiography. Br Heart J 46:613, 1981
10. Cooper MJ, Teitel DF, Silverman NH, Enderlein MA: Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross-sectional and pulsed Doppler echocardiography. Circulation 70:412, 1984