

## İzole kapak üzeri akciğer atardamar darlığı ve akciğer atardamarı anevrizması

### Isolated pulmonary supra-avalvular stenosis accompanied by pulmonary artery aneurysm

Dr. Çağdaş Akgüllü, Dr. Ercan Erdoğan, Dr. Özgür Akça,<sup>#</sup> Dr. Belma Çevik<sup>†</sup>

Aksaray Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Bölümü, <sup>#</sup>Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü, <sup>†</sup>Radyoloji Bölümü, Aksaray

**Özet** – Bu yazıda, 19 yaşında asemptomatik bir kadın hastada rastlantısal olarak saptanan kapak seviyesi üzeri izole akciğer atardamar darlığı ve akciğer atardamarı anevrizması sunuldu. Kardiyolojik değerlendirmede akciğer odağında sistolik üfürüm, elektrokardiyografide sağ eksen sapması ve akciğer grafisinde akciğer atardamarında belirginleşme saptandı. Transtorasik ekokardiyografide akciğer atardamarının gövdesi normalden geniş olarak izlendi; hafif pulmoner yetersizlik ve hafif triküspit yetersizliği gözlemlendi. Renkli Doppler ile akciğer atardamarı kapağının yaklaşık 2 cm distalinde türbülans akım izlendi. Transözofageal ekokardiyografide kapak üzeri seviyede zarımsı yapı ve darlık sonrası gelişmiş yakınsal (proksimal) anevrizma izlendi. Akciğer atardamarı gövdesi en geniş olduğu yerde 40 mm ölçüldü. Toraks bilgisayarlı tomografisinde yakınsal anevrizmanın akciğer atardamarı gövdesi ile sınırlı olduğu görüldü ve boyutu 41 mm ölçüldü. Hastanın semptomsuz olması, anevrizmanın kitle bası bulgularının bulunmaması, darlık düzeyindeki basınç farkının nispeten düşük olması (16 mmHg) ve soldan sağa şant bulunmaması nedeniyle düzenli olarak radyolojik takibi-ne karar verildi.

**A**kciler atardamar darlığı (pulmoner stenoz), sağ ventrikül ile akciğer atardamarı arasındaki kan akışının darlığı ile kendini gösteren ve pek çok farklı patolojik durumları kapsayan genel bir tanımdır. Akciğer atardamarı darlığı sağ ventrikül çıkış yolunda, akciğer atardamarı kapağı seviyesinin altında (subvalvüler) veya kapak düzeyinde (valvüler) izlenebilir; daha nadir olarak ise kapak seviyesi üzerinde (supra-avalvüler) veya başka bir ifade ile periferik akciğer atardamarları seviyesinde olabilir. İzole akciğer atardamar darlığının tüm

**Summary** – We present a 19-year-old asymptomatic female patient in whom isolated pulmonary supra-avalvular stenosis and pulmonary artery aneurysm were incidentally detected. On cardiologic examination, a systolic murmur was heard over the lungs, right axis deviation was seen on the electrocardiogram, and marked appearance of the pulmonary artery was noted on the chest X-ray. On transthoracic echocardiography, the pulmonary artery trunk was found to be wider than normal, and there were mild pulmonary and tricuspid regurgitation. Color Doppler examination showed a turbulent flow 2 cm distal to the pulmonary valve. Transesophageal echocardiography showed a supra-avalvular membranous structure and a proximal pulmonary artery aneurysm. The pulmonary artery trunk was measured as 40 mm at the widest part. Thoracic computed tomography revealed that the proximal pulmonary artery aneurysm was localized to the pulmonary artery trunk and measured 41 mm. As the patient was asymptomatic and there were no signs of aneurysmatic compression or a left-to-right shunt, and due to the presence of a relatively low gradient (16 mmHg) across the stenotic area, she was scheduled to regular radiologic control.

doğuştan kalp hastalıkları içerisindeki görülme oranı %7-10 arasındadır.<sup>[1]</sup> En sık görülen formu kapak düzeyindeki akciğer atardamarı darlığıdır (valvüler pulmoner stenoz); diğer formları ise daha nadir görülür. Kapak üzeri seviyedeki akciğer atardamar darlığı, Fallot tetralojisine veya Williams sendromunda görülen kapak üzeri aort darlığına

#### Kısaltmalar:

AAA	Akciler atardamarı anevrizması
BT	Bilgisayarlı tomografi
TÖE	Transözofageal ekokardiyografi
TTE	Transtorasik ekokardiyografi

Geliş tarihi: 06.11.2009 Kabul tarihi: 19.02.2010

Yazışma adresi: Dr. Çağdaş Akgüllü, Aksaray Devlet Hastanesi Kardiyoloji Bölümü, 68200 Merkez, Aksaray.  
Tel: 0382 - 212 35 02 / 1259 e-posta: cagdasakgullu@gmail.com

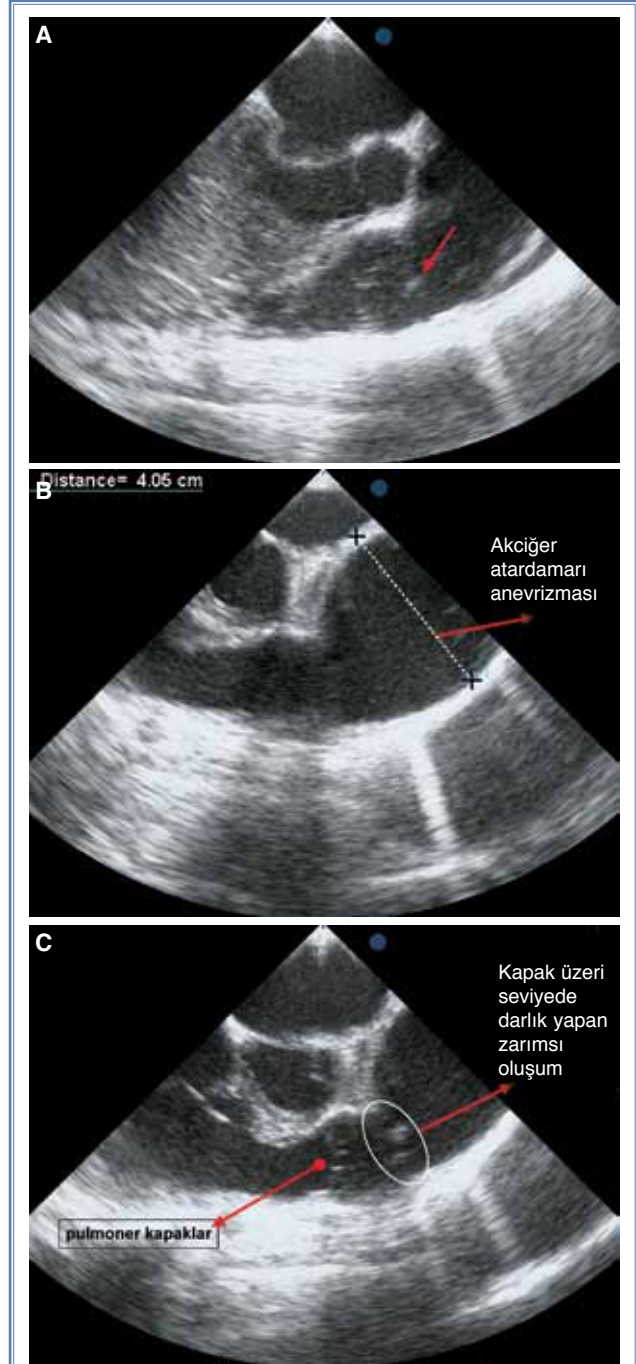
eşlik edebilir, çok daha nadir olarak da izole bir şekilde karşımıza çıkabilir.<sup>[2]</sup>

Bu yazıda, üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle yapılan muayenede duyulan üfürüm sonrasında kardiyoloji hekimine yönlendirilen ve rastlantısal olarak kapak üzeri darlık sonrasında gelişmiş akciğer atardamarı anevrizması saptanan bir olgu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında, 1.62 boyunda ve 52 kg ağırlığında kadın hasta hastanemiz enfeksiyon hastalıkları bölümüne burun akıntısı, ateş ve öksürük yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde kan basıncı 100/60 mmHg, radyal nabız düzenli ve 110 vuru/dk idi. Hastanın daha öncesine ait bilinen herhangi bir kronik hastalığı veya kardiyovasküler sisteme ait olabilecek herhangi bir yakınması yoktu. Akciğer muayenesi olağandı. Tonsilleri hiperemik idi ve yutak arkası akıntısı vardı. Sinüzit ve farenjit tanlarıyla hastanın tedavisine başlandı. Kardiyovasküler sistem muayenesi sırasında akciğer odağında 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyulması nedeniyle hastanın kardiyolojik açıdan değerlendirilmesi istendi. Bu değerlendirmede akciğer odağında üfürüm, 12 derivasyonlu elektrokardiyografide sağ eksen sapması saptanması ve akciğer grafisinde akciğer atardamarının belirgin izlenmesi nedeniyle hastaya transtorasik ekokardiyografi yapılmasına karar verildi. Bu değerlendirmede sağ ve sol kalp boyutları ve fonksiyonları normal bulunurken, akciğer atardamarının gövdesi normalden geniş olarak izlendi. Hafif pulmoner yetersizlik ve hafif triküspit yetersizliği akımları gözlemlendi. Atriyumlar ve ventriküller arasındaki bölmeler normal olarak değerlendirildi. Renkli Doppler ile akciğer atardamarı üzerinde duktus arteriyozus açıklığı varlığını düşündürcek herhangi bir bulgu saptanmadı; ancak, akciğer atardamarı kapağının yaklaşık 2 cm distalinde türbülans akım izlendi. Nabızlı Doppler ile kapak seviyesinde 0.9 m/sn olan akımın, aynı bölgede 1.85 m/sn'ye kadar çıktığı görüldü. Ayrıca, aynı bölgede uyarlanmış görüntülere rağmen çok da net izlenemeyen hareketli bir yapı vardı. Transözofageal ekokardiyografide kapak üzeri seviyede zarımsı yapı ve darlık sonrası gelişmiş yakınsal (proksimal) AAA izlendi (Video 1\*, Şekil 1). Akciğer atardamarı gövdesi en geniş olduğu yerde 40 mm ölçüldü. Eşlik eden herhangi bir doğumsal patoloji saptanmadı. Kalp boşlukları içinde trombüs veya kitle izlenmedi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde yakınsal AAA'nın akciğer atardamarı gövdesi ile sınırlı olduğu görüldü ve boyutu 41 mm ölçüldü (Şekil 2). Hastanın eşlik eden bağ dokusu hastalığı veya vaskü-

lit düşündürecek semptom ve bulguları yoktu. Travma öyküsü, sistemik bir hastalık bulgusu, marfanoyid bir yapısı veya doğumsal kızamıkçık öyküsü yoktu. Hastaya zarımsı oluşum ile karakterize izole kapak üzeri



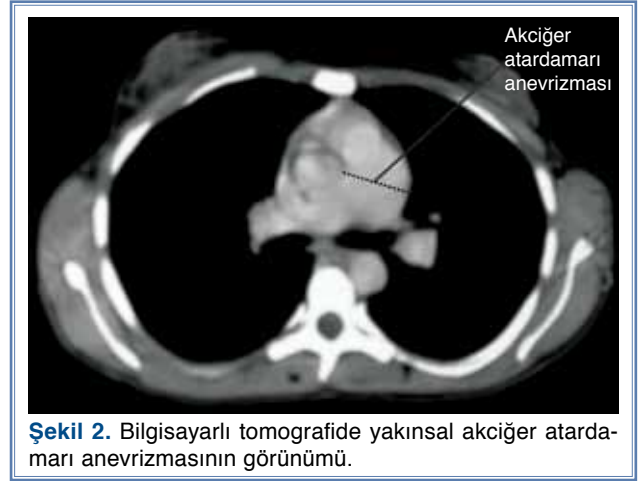
**Şekil 1.** Transözofageal ekokardiyografi görüntüleri. (A) Akciğer atardamarı kapağı, zarımsı oluşum ile birlikte kapak üzeri darlık ve darlık sonrası başlayan akciğer atardamarı anevrizmasının görünümü. (B) Akciğer atardamarı anevrizma çapı 40 mm olarak hesaplandı. (C) Akciğer atardamarı kapak seviyesinin hemen üzerinde akciğer atardamarı çeperinden köken alan zarımsı oluşum ok ile gösterilmekte.

akciğer atardamarı darlığı tanısı kondu ve AAA'nın darlık nedeniyle geliştiği düşünüldü. Hastanın semptomuz olmasının, anevrizmanın kitle bası bulgularının bulunmaması, akciğer atardamar darlığı düzeyindeki basınç farkının nispeten düşük olması (16 mmHg) ve soldan sağa şant bulunmaması nedeniyle düzenli olarak TTE ve BT ile takip edilmesine karar verildi.

## TARTIŞMA

Akciğer atardamar gövdesinde 4 cm ve üzerindeki değerler AAA olarak kabul edilir.<sup>[3]</sup> Akciğer atardamarı gövdesinde veya ikitaraflı ana akciğer atardamarlarında eşzamanlı anevrizma varlığı yakınsal AAA olarak tanımlanır. Ortaya çıkması pek çok farklı nedene bağlı olabilir. Duktus arterioyozus açıklığı, atriyal ara bölme defekti, ventriküler ara bölme defekti gibi doğumsal kalp hastalıkları AAA'nın yarısından fazlasından sorumludur.<sup>[4]</sup> Bunun dışında, Marfan sendromu veya Behçet hastalığı gibi bağ dokusu hastalıklarında da bildirilmiştir. Tüberküloz, mikotik anevrizma ve sifilis gibi bazı enfeksiyöz hastalıklar; travma, pulmoner hipertansiyon, izole Hughes-Stovin sendromu gibi idiyopatik nedenler de etyolojide rol oynar. Bütün bu nedenler içinde, daha nadir durumlardan biri de izole kapak üzeri akciğer atardamarı darlığıdır.

Akciğer atardamarı darlığının bilinen üç tipi içinde en sık görülen şekli kapak seviyesi formudur. Kapak altı ve kapak üzeri formları daha nadirdir. Kapak üzeri formu Fallot tetralojisi veya Williams sendromu ile birliktelik gösterebilir veya doğumsal rubella sendromu sonrası gelişebilir.<sup>[2]</sup> Çok daha nadir olarak ise, olgumuzda olduğu gibi izole bir şekilde karşımıza çıkabilir. Akciğer atardamarı darlığının derecelendirilmesi sağ ventrikül ile akciğer atardamarı arasındaki basınç farkına göre yapılır. Basınç farkı olgumuzda da olduğu gibi 30 mmHg'den az ise hafif, 30-60 mmHg arasında ise orta, 60 mmHg'den fazla ise ağır akciğer atardamarı darlığı olarak tanımlanır.<sup>[5]</sup> Kateterizasyonun genellikle tanıda yeri yoktur, tedavi aşamasında uygulanır. Hafif akciğer atardamarı darlığının tedavi endikasyonu yoktur. Bu hastalar genellikle semptomuzdur. Hastaların darlık derecelerinin artma olasılığına karşı izlenmeleri yeterlidir.<sup>[5]</sup> Darlık derecesi arttıkça efor kapasitesinde azalma ortaya çıkar. Şiddetli darlıklarda göğüs ağrısı ve nadiren ani ölüm de bildirilmiştir.<sup>[5]</sup> Orta ve ağır kapak seviyesi akciğer atardamar darlıklarında ilk tedavi seçeneği genellikle perkütan translüminal balonla genişletmedir, cerrahi ikinci sıradadır.<sup>[5]</sup> Kapak seviyesi üzerindeki darlık-



larda da, kapak seviyesi formuna benzer şekilde balonla genişletme ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir.<sup>[6]</sup>

Yakınsal AAA'nın kendisi, genellikle çok büyüyüp de bronşlara bası yapmadıkça, yırtılma veya diseksiyon gelişmedikçe, yavaşlayan akım nedeniyle içerisinde trombus gelişmedikçe semptom oluşturmaz.<sup>[7]</sup> Anevrizmanın büyüklüğüne bağlı olarak zaman içinde hemoptizi, efor dispnesi, öksürük, göğüs ağrısı gelişebilir. Ciddi hemoptizi varlığında cerrahi girişim mutlaka düşünülmelidir.<sup>[8]</sup> Akciğer atardamarı anevrizması tanısında akciğer atardamarı anjiyografisi altın standart olarak kabul edilse de, gerek TTE gerekse TÖE'nin, ayrıca manyetik rezonans anjiyografinin ve BT'nin de tanıda önemli katkıları vardır.<sup>[4]</sup>

Literatürde AAA varlığında cerrahinin yeri ve zamanı tartışmalıdır;<sup>[4]</sup> bu konuda kılavuz bilgisi de bulunmamaktadır. Yaşamı tehdit edebilecek semptomlara neden olan anevrizma çapının büyük olduğu olgularda, yaygın hemoptizi varlığında cerrahi düşünülmelidir. Gelişebilecek en önemli komplikasyonlardan biri olan diseksiyon veya yırtık riski genellikle akciğer atardamarı tansiyon yüksekliği varlığında, özellikle de soldan sağa artmış şanti bulunan olgularda fazladır.<sup>[8]</sup> Mikotik anevrizma veya Behçet hastalığı varlığında da risk yüksektir. Akciğer atardamarı yüksek tansiyonu yokluğunda ise yırtık riskinin düşük olduğu bildirilmiştir.<sup>[8]</sup> Hastamızda, literatür verileri ışığında ve saptadığımız bulgular doğrultusunda yırtık veya komplikasyon riskinin düşük olduğunu öngördük. Gerek darlık sonrası gelişmiş yakınsal AAA'nın, gerekse izole kapak üzeri akciğer atardamarı darlığının herhangi bir medikal tedavi verilmeksizin periyodik olarak takip edilmesini uygun gördük.

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

## KAYNAKLAR

1. Berstein D. The cardiovascular system. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. 16th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 2000. p. 1337-455.
2. Warnes CA, Beauchesne LM. Congenital heart disease in adults. In: O'Rourke RA, Fuster V, Alexander RW, Roberts R, King SB III, Prystowsky EN, et al. editors. Hurst's the heart. Manual of cardiology. 11th ed. McGraw-Hill; 2005. p. 433-40.
3. Tartan Z, Cam N, Özer N, Kaşıkçıoğlu H, Uyarel H. Giant pulmonary artery aneurysm due to undiagnosed atrial septal defect associated with pulmonary hypertension. Anadolu Kardiyol Derg 2007;7:202-4.
4. Shih HH, Kang PL, Lin CY, Lin YH. Main pulmonary artery aneurysm. J Chin Med Assoc 2007;70:453-5.
5. Çil E. Pulmoner stenoz. Güncel Pediatri 2007;5:111-3.
6. Kodama K, Owa M, Saito M, Katsuki T, Omura N, Abe Y,

et al. A case of adult pulmonary supralvalvular membranous stenosis which was successfully treated by percutaneous transluminal balloon dilatation. Kokyu To Junkan 1992;40:1025-9. [Abstract]

7. Sakuma M, Demachi J, Suzuki J, Nawata J, Takahashi T, Shirato K. Proximal pulmonary artery aneurysms in patients with pulmonary artery hypertension: complicated cases. Intern Med 2007;46:1789-93.
8. Arslan S, Kalkan ME, Gündoğdu F, Kantarcı M. Idiopathic pulmonary artery aneurysm in a patient presenting with chest pain. [Article in Turkish] Türk Kardiyol Dern Arş 2009;37:253-5.

\*Video dosyası yazının İnternet adresinde yer almaktadır.

**Anahtar sözcükler:** Anevrizma; ekokardiyografi; pulmoner arter/ patoloji; pulmoner kapak darlığı.

**Key words:** Aneurysm; echocardiography; pulmonary artery/ pathology; pulmonary valve stenosis.