

# Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu: 15 Olgunun Analizi

Uzm. Dr. Gül Sağın SAYLAM, Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Uzm. Dr. Resmiye BEŞİKÇİ,  
Uzm. Dr. Gülhis BATMAZ, Y. Doç. Dr. Barbaros KINOĞLU, Prof. Dr. Tayyar SARIOĞLU  
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, İstanbul

## ÖZET

*Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS) pulmoner kapak dokusunun rudimanter veya displastik oluşu, ana pulmoner arter ve proksimal dallarından biri veya her ikisinin anevrizmatik dilatasyonu ile karakterize nadir bir konjenital kardiyak malformasyondur. Bu çalışmada 1988-1995 yılları arasında bölümümüzde pulmoner kapak yokluğu sendromu tanısı alan, yaşları 2 gün-17 yaş (ort. 2.5±5.0 yıl, ortanca 6 gün) olan 4'ü kız, 11'erkek 15 hastanın bulguları retrospektif olarak değerlendirilerek tanı yaklaşımı, izlem, tıbbi ve cerrahi tedavi sonuçlarımız sunulmaktadır.*

*Tanı klinik bulgular, EKG, telekardiyografinin yanısıra hastaların tümünde iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile konmuş, üç hastaya preoperatif kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılmıştır. PKYS 2 hastada izole, 13 hastada Fallot tetralojisi ile birlikte (TOF-PKYS) görülmüş, hastaların 14'ü 2 ay-7.5 yıl (ort. 2.1±2.1 yıl) süreyle izlenmiştir. TOF-PKYS'li 12 hastada erken süt çocukluğu döneminde siyanoz, dilate pulmoner arterlerin bronşlara basısına bağlı dispne velveya tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülmüş, 2'si izole PKYS olan 3 hasta geç çocukluk dönemine dek asemptomatik kalmış, 2 hastanın ise semptomlarında 18. aydan sonra spontan düzelme olmuştur. TOF-PKYS grubundan yaşları 2 ay-17 yıl olan 5 hastaya tam düzeltme ameliyatı yapılmıştır. Transannüler patch ile sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu yapılan 2 hasta ve perikard grefti ile oluşturulan monokusp pulmoner kapak takılan bir hasta postoperatif 1-4.5 yıldır iyi durumda izlenmektedir. Koroner anomali nedeniyle sağ ventrikül ve pulmoner arter arasına ekstrakardiyak valvsiz conduit konan 12 hasta erken postoperatif dönemde kaybedilmiştir.*

*PKYS'da tedavi yaklaşımımız, ilk 18 ayda spontan düzelme olasılığı gözönüne alınarak hastaların yoğun tıbbi tedavi ile izlenmeleri, bu dönemi atlatanlara elektif koşullarda tercihan valvli tam düzeltme yapılmasıdır. Süt çocukluğu döneminde ağır solunum güçlüğü olan hastalarda erken cerrahi girişim planlanmalıdır.*

**Anahtar kelimeler:** Pulmoner kapak yokluğu sendromu, iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi, tam düzeltme ameliyatı

Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS) pulmoner kapak dokusunun rudimanter veya displastik oluşu, ana pulmoner arter ve proksimal dallarından biri veya her ikisinin anevrizmatik dilatasyonu ile karakterize nadir bir konjenital kardiyak malformasyondur (1,2). İzole olarak veya Fallot tetralojisi, ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), çift, çıkışlı sağ ventrikül, büyük arterlerin transpozisyonu, triküspid arterizi gibi diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülür (1-4). PKYS olgularının büyük çoğunluğu anatomik olarak bir Fallot tetralojisi varyantı olmakla birlikte klinik bulgular, seyir ve hemodinamik özellikler açısından farklılıklar gösterir (5-8). Son yıllarda, pek çok konjenital kalp hastalığı gibi, PKYS tanısı da ekokardiyografi ile konabilmekte (9-11), erken yaşta cerrahi tedavisi ile ilgili başarılı sonuçlar bildirilmektedir (12-16).

Bu çalışmada kliniğimizde iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile pulmoner kapak yokluğu sendromu tanısı alan 15 hastanın bulguları retrospektif olarak değerlendirilerek tanı, izlem, tıbbi ve cerrahi tedavi ile ilgili deneyimlerimiz aktarılmaktadır.

## MATERYEL VE METOD

1988-1995 yılları arasında bölümümüzde pulmoner kapak yokluğu sendromu tanısı alan, yaşları 2 gün 17 yaş (ort. 2.5 ± 5.0 yıl, ortanca 6 gün) olan 4'ü kız, 11'i erkek 15 hasta çalışmanın konusunu teşkil etmektedir. Tanı klinik bulgular, EKG, telekardiyografinin yanısıra hastaların tümünde iki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile konmuş, üç hastaya ayrıca kalp kateterizasyonu ve anjiyografi uygulanmıştır. Ameliyata alınan 5 hastada uygulanan girişimler ve sonuçları sunulmuştur.

İki-boyutlu renkli Doppler inceleme Vingmed CFM 700 cihazı ile 3.0 ve 5.0 MHz ve Acuson XP 128c cihazı ile 2.5, 3.5, 5.0-6.0-7.0 MHz transduserler kullanılarak yapılmıştır.

## BULGULAR

Pulmoner kapak yokluğu sendromu 2 hastada izole, 13 hastada Fallot tetralojisi ile birlikteydi (TOF-PKYS). Hastaların semptomları, klinik izlem ve tedavi sonuçları Tablo 1'de gösterildi. TOF-PKYS olan hastaların 8'i yaşamın ilk haftasında, 4'ü 1 hafta-3 ay arasında morarma ve/veya solunum sıkıntısı nedeniyle, 1'i 17 yaşında çabuk yorulma ve nefes darlığı nedeniyle ilk kez doktora başvurmuşlardı.

İzole PKYS olan 7.5 ve 9.5 yaşlarındaki 2 hastadan birinde (olgu 14) çabuk yorulma yakınması vardı, diğeri (Olgu 15) ise asemptomatikti.

Fizik incelemede TOF-PKYS grubundaki hastaların tümünde hafif siyanoz, 9'unda takipne ve retraksiyonlar mevcuttu. İzole PKYS olan 2 hastada siyanoz ve dispne yoktu. Oskültasyonda hastaların tümünde sternum solu 1-3. interkostal aralıkta en iyi duyulan, tüm prekordiyuma yayılan 3-4/6 dereceden sistolik ejeksiyon üfürümü ve erken diyastolik üfürümden oluşan karakteristik "to-and-fro" üfürüm duyuldu. 2. kalp sesi tekti.

EKG'de TOF-PKYS olan 13 hastada sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi, izole PKYS olan 2 hastada ise normal aks ve inkomplet sağ dal bloğu mevcuttu.

Telekardiyogramda TOF-PKYS olan hastaların tümünde kardiyomegali (CTR % 55-73, ort. %  $61 \pm 5.6$ ), ana pulmoner arter, sağ ve/veya sol dallarında dilatasyon mevcuttu. Periferik pulmoner vaskülarite 9 hastada artmış, 2 hastada azalmış, 2 hastada normal bulundu. Bir hastada (olgu 4) sağ akciğerde lobar amfizem ve mediastende sola kayma görüldü. Bir hastada (olgu 9) sağ arkus aorta vardı. İzole PKYS olan 2 hastada CTR normal (% 49), ana pulmoner arter çok geniş ve periferik pulmoner vaskülarite normal bulundu.

İki-boyutlu ekokardiyografide ana pulmoner arter hastaların tümünde genişti (Tablo 1). Sağ ve sol pulmoner arter çapları ve McGoon oranı (sağ ve sol pulmoner arter çapları toplamının inen aort çapına oranı) yaşa ve vücut yüzey alanına göre beklenen normal değerlerle (17) kıyaslandığında 10 hastada sağ ve sol pulmoner arterler, 2 hastada sağ pulmoner arter, 1 hastada sol pulmoner arter geniş bulundu, 2 hastada sağ ve sol pulmoner arter çapları normal sı-

nırlardaydı. McGoon oranı ise tüm hastalarda normalden genişti ( $4.8 \pm 1.4$ ).

İzole PKYS olan 2 hastada iki-boyutlu ekokardiyografide pulmoner kapağın rudimanter olduğu, sağ ventrikül çıkışında infundibuler ve annüler düzeyde darlık olmadığı görüldü, aksine pulmoner annülüs dilateydi. PW-CW ve renkli Doppler incelemede önemli pulmoner yetersizlik akımı saptandı, sağ ventrikül-pulmoner arter sistolik basınç gradiyenti 20 mm Hg (normal) bulundu.

TOF-PKYS olan 13 hastadan 2'sinde perimembranöz outlet (subaortik) geniş VSD, birinde (olgu 10) "doubly-committed" subarteriyel geniş VSD mevcuttu, aort tüm hastalarda % 50 dekstropozeydi. Pulmoner kapağın rudimanter veya displastik, kasların kalın ve hareketsiz olduğu görüldü. PW-CW ve renkli Doppler incelemede sağ ventrikül çıkışında sistolde türbülan anterograd akım ve diyastolde önemli pulmoner yetersizliğe bağlı retrograd akım saptandı (Şekil 1). Hastaların tümünde geniş VSD nedeniyle sağ ve sol ventrikül basınçları eşitlenmişti ve sağ ventrikül çıkışında önemli darlık mevcuttu. Sağ ventrikül-pulmoner arter sistolik basınç gradiyenti 50-140 (ort.  $94.8 \pm 28$ ) mm Hg bulundu; bu değer eş zamanlı sistolik kan basıncından 10-20 mm Hg daha düşüktü. Sağ ventrikül çıkışındaki darlık 9 hastada annüler ve infundibuler (olgu 1-9), 4 hastada yalnızca annüler (olgu 10-13) düzeydeydi. İfundibuler darlık 2 hastada (olgu 6, 7) "low-lying" tipteydi. 2 hastada (olgu 1, 4) infundibuler darlığın sonradan (1-3 ay ve 9-12 ayda) geliştiği gözlemlendi. İfundibuler darlığı olmayan hastalarda semptomlar ve klinik seyir diğerlerinden farklı değildi, yine infundibuler darlığı sonradan gelişen 2 olguda klinik bulgular da değişiklik gözlenmedi.

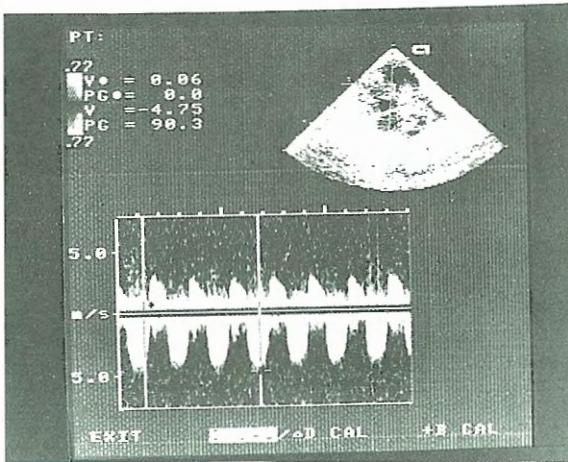
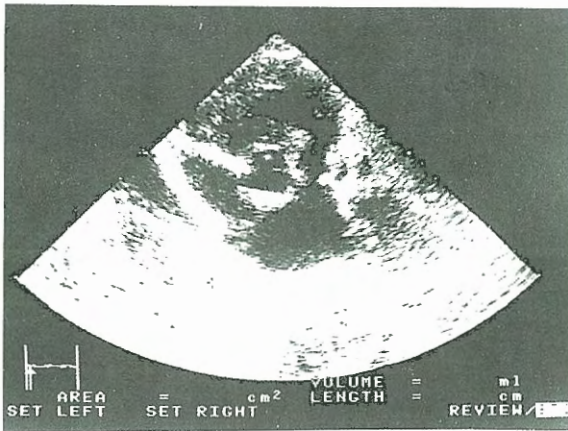
Assosiye anomaliler TOF-PKYS grubunda sık görüldü. Bir hastada Pierre Robin sendromu mevcuttu. 4 hastada sekundum ASD, 3 hastada ince patent duktus arteriozus (PDA) saptandı. 2 hastada sol anteriör desandan koroner arter (LAD) sağ koroner arterden çıkıyor ve sağ ventrikül çıkış yolunu çarpıyordu, bir hastada sağ ventrikül çıkış yolunda geniş konal arter görüldü (Tablo 1). Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi uygulanan 3 hastada (olgu 6-8) ve ameliyata verilen 5 hastada (olgu 6-10) ekokardiyografik bulgular anjiyografi ve ameliyat bulguları ile doğrulandı, başka anomali saptanmadı.

Tablo 1. Pulmoner kapak yokluğu sendromu olan 15 hastanın klinik ve ekokardiyografik bulguları, tedavi ve izlem sonuçları

Olgu no	Başuru yaşı-cins (yıl)	Klinik bulgular	Klinik bulgular	VSD	Ekokardiyografik bulgular	Assosiyasyonlar	Tedavi	Sonuç	İzlem
		siyanoz dispne akciğer enfeksi.	Annüler darlık	darlık	Infund. arterler	Anomaliler			
1	6/365, E	+	+	+	mpa, lpa		Tibbi	iyi (>18 ayda düzelme)	3.5 yıl
2	2.5/12, E	+	+	+	mpa, rpa, lpa		Tibbi	iyi (>18 ayda düzelme)	2 yıl
3	2/365, K	+	+	+	mpa, rpa, lpa	ASD, Koroner anomali*	Tibbi	değişme yok	7 ay
4	3/365, K	+	+	+	mpa, rpa, lpa	PDA	Tibbi	değişme yok	4 ay
5	1/12, E	+	+	+	mpa	Pierre Robin send	-	-	-
6	17, E	+	+	+	mpa, rpa, lpa		Cerrahi- TD (transannüler patch)	iyi (postop 3 yıl)	3 yıl
7	23/365, E	+	+	+	mpa, rpa		Cerrahi- TD (transannüler patch)	iyi (postop 4.5 yıl)	7.5 yıl
8	2/365, K	+	+	+	mpa, rpa, lpa	Koroner anomali**	Cerrahi- TD (RV-PA conduit)	eksitus (postop 1. gün)	2.5 yıl
9	3, K	+	+	+	mpa, rpa, lpa	Sağ arkus aorta	(Cerrahi- TD)	iyi (postop 1 yıl)	1.5 yıl
10	6/365, E	+	+	+	mpa, rpa, lpa	ASD	Cerrahi- TD Koroner anomali**	eksitus (postop 4. gün) (RV-PA conduit)	2 ay
11	3/365, E	+	+	+	mpa, rpa	PDA	Tibbi	değişme yok	1 yıl
12	5/365, E	+	+	+	mpa, rpa, lpa	ASD	Tibbi	değişme yok	6 ay
13	2/365, E	+	+	+	mpa	ASD, PDA	Tibbi	değişme yok	3 ay
14	7.5, E	-	-	-	mpa, rpa, lpa		-	iyi	5 yıl
15	9.5, E	-	-	-	mpa, rpa, lpa		-	iyi	1 yıl

\* Geniş konal arter, \*\* sağ koroner arterden çıkan LAD

ASD: Atriyal septal defekt; lpa: sol pulmoner arter; mpa: ana pulmoner arter; PA: pulmoner arter; PDA: patent duktus arteriozus; PV: pulmoner valv; rpa: sağ pulmoner arter; RV: sağ ventrikül; TD: tam düzelme;



Şekil 1. PKYS'da a) iki-boyutlu ekokardiyografide parasternal aortik kısa eksen kesitinde pulmoner kapağın rudimanter, kaspların kalın olduğu, dilate pulmoner arterler, annüler ve infundibuler düzeyde darlık görülmektedir. b) CW Doppler incelemede sağ ventrikül çıkışında 4.75 m/sn hızında sistolik anterograd akım ve önemli pulmoner yetersizliğe bağlı diyastolik retrograd akım görülmektedir.

İzlem ve tedavi: (Tablo 1) Hastaların 14'ü 2 ay-7.5 yıl (ort.  $2.1 \pm 2.1$  yıl) süreyle izlendi. Bir hasta (olgu 5) kontrole gelmedi. İzole PKYS olan 2 hastanın izlemlerinde siyanoz ve respiratuvar semptomlara rastlanmadı. TOF-PKYS grubundaki 13 hastanın tümünde hafif siyanoz, 12'sinde dispne ve/veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonları gözlemlendi. Yenidoğan döneminde izleme alınan 10 hastada doğumdan itibaren mevcut olan hafif siyanoz izlem boyunca değişmeden sürdü. 9 hastada 0-3 ay içinde (4 hastada ilk 1 hafta, 2 hastada 1 hafta-1 ay, 3 hastada 1-3 ay) başlayan solunum güçlüğü semptomları, 9 hastada ilk kez 1-4 aylıkken başlayıp sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görüldü. Bu hastalara diğoksin, düretik ve uygun antibiyotiklerle tıbbi tedavi uygulandı. 2 hastada (olgu 1, 27 dispne ve akciğer enfeksiyon-

ları 1.5 yaşında kayboldu, 3 hastada (olgu 7-9) 2.5-3.5 yaşında uygulanan tam düzeltme operasyonuna dek sürdü, semptomları en ağır olan hasta (olgu 10) 2 aylıkken ameliyata verildi. Respiratuvar semptomu olmayıp siyanoz ve efor kısıtlılığı nedeniyle 17 yaşında başvuran hasta (olgu 6) hemen opere edildi. 3 ay-1 yaş arasında halen izlemde olan diğer hastaların bulgularında değişiklik saptanmadı.

Cerrahi tedavi uygulanan 5 hasta da TOF-PKYS grubundaydı. Hastaların tümüne tam düzeltme uygulandı. 2 hastaya (olgu 6, 7) transannüler patch ile sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu yapıldı, 1 hastada (olgu 9) perikard grefti ile tekyaprakçıklı bir pulmoner kapak oluşturularak transannüler olarak dikildi. Bu 3 hastanın 1-4.5 yıllık postoperatif izleminde komplikasyon ile karşılaşmadı. 2 hastada (olgu 8, 10) sağ koroner arterden çıkıp sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan LAD olması nedeniyle sağ ventrikül ve pulmoner arter arasına ekstrakardiyak valvsiz conduit kondu; tıbbi tedaviyle kontrol edilemeyen ağır respiratuvar semptomlar nedeniyle 2 aylıkken opere edilen olgu 10'da ayrıca solunum yollarına basıyı azaltmak amacıyla dilate ana pulmoner arter, sağ ve sol proksimal pulmoner arterler sütürlerle daraltıldı. Bu 2 hasta post-op 1. ve 4. günlerde düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedildi.

## TARTIŞMA

Pulmoner kapak dokusunun rudimanter veya displastik oluşu, ana pulmoner arter ve proksimal dallarından biri veya her ikisinin dilatasyonu PKYS'nun tipik bulgularındır (1,2). Çalışmamızda pulmoner arterler ekokardiyografiyle değerlendirilmiş, hastaların tümünde ana pulmoner arter, 13 hastada sağ ve/veya sol pulmoner arter geniş bulunmuştur. 2 hastada sağ ve sol pulmoner arter çapları yaşa ve vücut yüzey alanına göre normal sınırlarda (17) olmakla birlikte, McGoon oranının olguların tümünde artmış bulunması proksimal pulmoner arterlerin aorta göre relatif olarak geniş olduğunu göstermektedir.

Ana pulmoner arter ve proksimal dallarının dilatasyonunda pulmoner yetersizlik önemli bir rol oynamaktadır. Pulmoner yetersizlik nedeniyle pulmoner arterde nabız basıncının artması, diyastolde sağ ventriküle regürjite olan kan nedeniyle sağ ventrikül atım hacminin artması, bunun stenotik pulmoner annülüs-

ten geçerken yarattığı türbülans ve poststenotik dilatasyon pulmoner arterlerin genişlemesine neden olur (6,8,18). Pulmoner yetersizliği ortadan kaldıran cerrahi girişimlerden sonra pulmoner arter çaplarında küçülme gözlenmesi de (19,20) bu görüşü desteklemektedir. Öte yandan bazı PKYS olgularının asandan aortun anevrizmatik dilatasyonu (21) ve Marfan sendromu (22) ile birlikte görülmüş olması damar duvar yapısında entrensek bir bozukluk olduğunu düşündürmektedir. Rabinovitch ve ark. (23) ana pulmoner arter ve proksimal dallarında damar duvarı elastik laminasının kalınlaştığı, gelişigüzel bir dağılım ve fragmantasyon gösterdiğini, intrapulmoner arterlerde de dallanma anomalileri olduğunu bildirmişlerdir.

PKYS etyolojisinde duktus arteriyozusun intrauterin dönemde kapanmasının rol oynadığı öne sürülmüştür (18). TOF-PKYS'de duktus yokluğu sık görülmele birlikte (8), PDA ile birlikte olan olgular da bildirilmiştir (15,24). Duktus agenezisi olan hastalarda pulmoner arter dilatasyonunun daha belirgin olduğu gözlenmiştir (23), intrauterin dönemde duktus yoluyla inen aorta atılması gereken kan pulmoner arterlerde kalarak dilatasyona neden olmaktadır. İzole PKYS'de ise PDA sık görülmektedir (6,18,25,26), pulmoner arter dilatasyonu da TOF-PKYS olgularındaki kadar belirgin değildir. Serimizde PDA saptanan TOF-PKYS'li 3 hastada hemodinamik bulgular veya pulmoner arter çapları açısından ayırdettirici bir özellik görülmemiştir.

Serimizdeki 15 hastanın 13'ünde PKYS Fallot tetralojisiyle birlikte görülmüştür. Bu hastalarda hemen daima pulmoner annülüs düzeyinde darlık olduğu, ancak klasik Fallot tetralojisinden farklı olarak bazı olgularda infundibuler darlığa rastlanmadığı bildirilmiştir (5,6,15,18). Bizim TOF-PKYS'li hastalarımızın tümünde annüler darlık saptanmış, infundibuler darlık sık (9/13 olgu) görülmüş, ancak infundibuler darlığı olan hastalarda klinik seyirin diğerlerinden farklı olmadığı gözlenmiştir. 2 hastada klasik Fallot tetralojili bazı hastalarda da olduğu gibi infundibuler darlığın sonradan geliştiği ekokardiyografi ile saptanmış, bu hastalarda da klinik seyirde değişiklik olmamıştır. 2 hastada ekokardiyografik incelemede "low-lying" tipte infundibuler stenoz görülmüş, her iki hastada da ameliyat bulguları aynı yerde önemli darlık olduğunu doğrulamıştır. Ekokardiyografi ile ameliyata verilecek PKYS olguları bu yönden dik-

katle incelenmelidir. PKYS'de VSD tipik olarak perimembranöz outlet yerleşimlidir, nadiren müsküler VSD görüldüğü de bildirilmiştir (15,21,24). Hastalarımızın 12'sinde perimembranöz outlet VSD saptanmış, bir olgumuzda ise ilginç olarak VSD'nin "doubly-committed" subarteriyel olduğu görülmüştür.

İzole PKYS'nin TOF-PKYS'den çok daha nadir görüldüğü (4,6), daha iyi seyirli olduğu, olguların çoğunun geç çocukluk dönemi ve daha ileri yaşlara dek asemptomatik kaldığı bildirilmiştir (22,27). Serimizdeki 15 hastanın 2'sinde izole PKYS saptanmış, bu hastalarda respiratuvar semptomlar görülmemiştir. Literatürde bu olgularda sağ ventrikül çıkış yolu morfolojisine dair yeterli bilgiye rastlanmamıştır, hastalarımızın ikisinde de TOF-PKYS olgularının aksine annüler ve infundibuler darlık olmadığı, hatta pulmoner annülusun dilate olduğu görülmüştür.

Assosiyasyon anomalilere serimizde sık rastlanmıştır. Literatürde TOF-PKYS ile birlikte anormal orijinli pulmoner arter (15), sol pulmoner arter yokluğu (7,14,15), "non-confluent" sol pulmoner arter (6,8), sinüs Valsalva anevrizması (22), sol süperiyör vena kava (15,19), müsküler VSD (15), ASD (15,19), PDA (15,24), Marfan sendromu (22), DiGeorge sendromu (28) bildirilmiştir. Hastalarımızdan 4'ünde sekondum ASD, 3'ünde ince PDA görülmüştür. Bir olgumuzda TOF-PKYS ilginç olarak Pierre Robin sendromu ile birlikte görülmüştür, bildiğimiz kadarıyla bu kombinasyon daha önce bildirilmemiştir. Literatürde koroner arter anomalisi tek koroner orifisi olan yalnızca 1 hastada bildirilmiştir (29). Bizim 2 hastamızda LAD'nin sağ koroner arterden çıkarak sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazladığı görülmüş, bir hastamızda da sağ ventrikül çıkış yolunda geniş konal arter saptanmıştır. Bu bulgu, PKYS'de koroner anomalilerin seyrek olmadığını, uygulanacak cerrahi girişimi etkileyeceğinden hastaların preoperatif olarak bu yönden dikkatle incelenmeleri gerektiğini göstermektedir.

Klinik seyir: PKYS'da hastalar yaş ve klinik seyir açısından 2 grupta incelenebilir (6,7,15,19). Yenidoğan veya erken süt çocukluğu döneminde dilate ana pulmoner arter ve dallarının bronşlara basısı sonucu gelişen solunum güçlüğü semptomları, akciğerlerde amfizem ve/veya atelektaziler, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile seyreden 1. grupta mortalite yüksektir. Bu dönemi atlatan hastalar (2. grup) daha geç çocukluk çağında sağ ventrikül dilatasyonu ve

kalp yetersizliği yerleşene dek asemptomatik kalırlar.

Fischer ve ark. (8) respiratuvar semptomların ilk 3 ayda başladığını, 3 aydan sonra hiç bir hastalarında yeni semptom gözlenmediğini, tıbbi veya cerrahi tedaviye rağmen süt çocukluğu döneminde solunum güçlüğü devam eden hastaların bazılarında semptomlarda 18. aydan sonra gerileme olduğunu bildirmişlerdir. Pinsky ve ark. (7) da PKYS'de kritik dönemi süt çocukluğu olduğunu, tıbbi tedavi ile bu dönemi atlatanların 16. aydan sonra düzelmeye gösterdiğini bildirmişlerdir. B. düzelmeye erken süt çocukluğu döneminde kompresyona daha duyarlı olan bronş duvarlarının, matürasyon süreci içinde giderek dış basının yarattığı deformasyona daha dirençli hale gelmesi ve yaşla genişleyen bronş lümeninde obstrüksiyonun kısmen azalması ile açıklanmıştır (6-8,30). Ancak radikal bir cerrahi girişim uygulandığı sürece pulmoner arterlerde distansiyon ve buna bağlı bronş basısı sürecektir, üstelik basının yalnızca ana bronşlar değil, intrapulmoner bronşlar düzeyinde de olduğu gösterilmiştir (23), bu da spontan düzelmeye neden hastaların tümünde görülmediğini açıklamaktadır. Bizim serimizde hastaların 12'sinde erken dönemde solunum güçlüğü semptomları görülmüş, 2'si izole PKYS olan 3 hasta geç çocukluk dönemine dek asemptomatik kalmıştır. Fischer ve ark.nın (8) serisinde olduğu gibi, hastalarımızda solunum güçlüğü semptomlarının ilk 3 ay, akciğer enfeksiyonlarının 1-4 ayda başladığı, 2 hastanın semptomlarında 1.5 yaşında spontan düzelmeye olduğu görülmüş, 3 hastada ise 2.5-3.5 yaşında operasyona verilene dek değişme olmamıştır. Henüz süt çocukluğu döneminde olan diğer hastaların izlemi sürmektedir.

Tanı ve tedavi yaklaşımı: PKYS'nin tipik oskültasyon bulguları hastalarımızın tümünde görülmüştür. EKG'de TOF-PKYS olan hastalarımızda sağ ventrikül hipertrofisi, sağ aks deviasyonu, izole PKYS olan 2 hastada inkomplet sağ dal bloğu görülmüştür. Literatürde de PKYS'de inkomplet sağ dal bloğunun sık olduğu bildirilmektedir (22,31). Telekardiyogramda kardiomegali, ana pulmoner arter, sağ ve/veya sol dallarında dilatasyon beklenmelidir, periferik pulmoner vaskülarite artmış, azalmış veya normal olabilir. Literatürde pek çok çalışmada PKYS'nin kesin tanısının kalp kateterizasyonu ve anjiyografi ile konduğu görülmektedir (5-8), oysa günümüzde

PKYS tanısı ekokardiyografi ile konabilmektedir (9-11). Çalışmamızda hastaların tümünde tanı ekokardiyografi ile konmuş, ameliyata verilen 5 hastadan 3'üne ayrıca kalp kateterizasyonu ve anjiyografi uygulanmıştır. İki-boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile pulmoner kapak yapısı daha ayrıntılı olarak incelenebilmiş, pulmoner annulus, infundibulum morfolojisi, VSD'nin yeri ve boyutları, ana pulmoner arter ve proksimal dalları, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun ve pulmoner yetersizliğin derecesi değerlendirilmiştir. 2 hastamızda cerrahi girişimi etkileyecek koroner arter anomalisi preoperatif ekokardiyografi ile saptanarak ameliyat buna göre planlanmıştır. PKYS'da ekokardiyografinin bir limitasyonu periferik pulmoner arterlerin incelenmesidir. Bu hastalarda intrapulmoner arterlerde dallanma anomalileri (23) ve periferik pulmoner stenozlar (7,14) sık görülmektedir. Hastaların ekokardiyografi ile izlenerek, sıklıkla erken yaşta solunum güçlüğü ve akciğer problemleri olan bu bebeklerde kalp kateterizasyonu ve anjiyografinin risklerinden kaçınılması, ancak ameliyata verilecek hastalara periferik pulmoner arterlerin incelenmesi için anjiyografi yapılması yerinde bir yaklaşımdır.

PKYS'nun cerrahi tedavisinde bugüne dek denenen palyatif operasyonların (20,32-36) başarısı sınırlı olmuştur, günümüzde tek aşamalı korrektif girişimler tercih edilmektedir. Korrektif cerrahi girişimlerde amaç dilate pulmoner arterleri daraltarak bronşlara basıyı ortadan kaldırmak, pulmoner yetersizliği azaltmak ve intrakardiyak defektin tamiridir. VSD kapatılması ve transannüler patch ile sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu süt çocukluğu dönemini atlatan, semptomları ağır olmayan hastalarda başarıyla uygulanmakta (15), ancak erken dönemde ağır respiratuvar semptomları olan hastalarda semptomları gidermemektedir (7), bu hastalarda rezeksiyon ve/veya plikasyon ile pulmoner arter çaplarının daraltılması (12-16) ve pulmoner valv yerleştirilmesi (12-15,19,26) ile daha başarılı sonuçlar alınmaktadır. Bazı gruplar valvli tamir uygulandığında rezeksiyon veya plikasyona gerek kalmaksızın pulmoner arter çaplarında küçülme olduğunu bildirmektedirler (19,26). Pulmoner yetersizliğin giderilmesiyle hem sağ ventrikülün volüm yükü azalmakta, hem de santral pulmoner arterlerin diyastolde pulmoner kapak kapalıyken periferik pulmoner vasküler yatağa doğru akım sağlayan yardımcı pompa fonksiyonu korunmuş ol-

maktadır. Valvli tamir yapılan hastaların uzun süreli izleminde, yalnızca transannüler patch konan hastalara kıyasla, semptomlar, kardiyomegali, pulmoner arter çaplarında düzelme daha belirgin, sağ ventrikül fonksiyonları ve egzersiz performansı daha iyi, aritmiler daha az bulunmuştur (19,37).

Bizim serimizde, Ocak 1995'de opere edilen bir olgumuzda bu nedenle valvli tamir tercih edilmiş, perikard grefti ile oluşturulan monokasp valv kullanılmıştır. Bu tarihten önce tam düzeltme uygulanan ilk 2 hastamızda ise transannüler patch ile sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu yapılmıştır. Bu 3 hasta postoperatif 1-4.5 yıldır iyi durumda izlenmektedir. Koroner anomali nedeniyle sağ ventrikül-pulmoner arter arasına ekstrakardiyak valvsiz conduit konan 2 hasta erken postoperatif dönemde düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedilmiştir.

Bugün için PKYS'li hastalara en uygun yaklaşım ilk 18 ayda spontan düzelme olasılığı gözönüne alınarak yoğun tıbbi tedavi altında izlenmeleri, bu dönemi atlatan hastalara elektif koşullarda tercihan valvi tam düzeltme yapılmasıdır (7,8,15). Erken süt çocukluğu döneminde ancak mekanik ventilasyon gerektirecek düzeyde ağır solunum güçlüğü olan hastalara pulmoner valv yerleştirilmesi ve pulmoner arterlerin daraltılmasını içeren korrektif girişimler (12-15) uygulanmalıdır. Elektif cerrahi, pulmoner yetersizlik nedeniyle kronik volüm yükü ve annüler-infundibuler darlık nedeniyle basınç yükü altında olan sağ ventrikülün diyastolik kompliyansı ve pompa fonksiyonu bozulmadan, progresif pulmoner arter dilatasyonuna bağlı irreversibl akciğer komplikasyonları çıkmadan planlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Emmanouilides GC, Doroshov RW: Congenital absence of the pulmonary valve. Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds). Moss' Heart Disease in infants, children and adolescents. Baltimore, Williams and Wilkins, 1989. p. 301
2. Pinsky WW: Absent pulmonary valve syndrome. Garson A Jr., Bricker JT, McNamara DG (eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Philadelphia, Lea and Febiger, 1990. p. 1101
3. Saraçlar M, Özme Ş, Tuncalı T: Pulmoner kapak yokluğu bulunan bir Fallot tetralojisi vakası. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1971; 14: 85-94
4. Sarıkayalar F, Özme Ş, Tuncalı T: İzole konjenital

pulmoner kapak yokluğu. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1975; 18: 110-117

5. Bilgiç A, Saraçlar M, Özme Ş, Akçoral A, Ayaç A: The absent pulmonary valve syndrome. Turk J Pediatr 1981; 23: 121-129
6. Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JIE, Rudolph AM: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. Circulation 1974; 50: 167-175
7. Pinsky WW, Nihill MR, Mullins CE, Harrison G, McNamara DG: The absent pulmonary valve syndrome: considerations of management. Circulation 1978; 57: 159-162
8. Fischer DR, Neches WH, Beerman LB et al.: Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve: analysis of 17 patients. Am J Cardiol 1984; 53: 1433-1437
9. Cheatham JP, Latson LA, Gutgesell HP: Echocardiographic pulsed Doppler features of absent pulmonary valve syndrome in the neonate. Am J Cardiol 1982; 49: 1773-1777
10. Di Segni E, Einzig S, Bass JL, Edwards JE: Congenital absence of pulmonary valve associated with tetralogy of Fallot: diagnosis by 2-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1983; 51: 1798-1800
11. Silverman NH: Pediatric Echocardiography, Baltimore, Williams and Wilkins, 1993. p. 352
12. Yagihara T, Kishimoto H, Yamamoto F et al.: One-stage repair in early infancy of tetralogy of Fallot with "absent pulmonary valve" syndrome. Cardiol Young 1994; 4: 103-109
13. Danilowicz D, Presti S, Colvin SB, Doyle EF: Repair in infancy of Tetralogy of Fallot with absence of the leaflets of the pulmonary valve (absent pulmonary valve syndrome) using a valved pulmonary artery homograft. Cardiol Young 1992; 2: 25-29
14. Snir E, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J: Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. Ann Thorac Surg 1991; 51: 979-982
15. McCaughan BC, Danielson GK, Driscoll DJ, McGoon DC: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: early and late results of surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89: 280-287
16. Stellin G, Jonas RA, Goh TH, Brawn WJ, Venables AW, Mee RBB: Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome in infants: relief of bronchial obstruction. Ann Thorac Surg 1983; 36: 468-475
17. Batmaz G, Sarıoğlu A, Saltık İL, Sağın Saylam G, Samanlı ÜB: Normal çocuklarda pulmoner arter ve inen aorta çapının ekokardiyografi ile değerlendirilmesi. Türk Kardiyol Dem Arş 1996; 24: 31-35
18. Emmanouilides GC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M: "Agenesis" of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. Am J Cardiol 1976; 37: 403-409

19. **Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, Wessel HU, Paul MH, DeLeon SY:** Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: should valve insertion be part of the intracardiac repair? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 906-915
20. **Ilbawi MN, Fedorchik J, Muster AJ et al.:** Surgical approach to severely symptomatic newborn infants with Tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 584-589
21. **Keçeciöğlü D, Galal O, Abbag F:** "Absent pulmonary valve" syndrome associated with muscular ventricular septal defect and aneurysmal dilation of the ascending aorta. *Cardiol Young* 1994; 4: 184-186
22. **Childers RW, McCrea PC:** Absence of the pulmonary valve: a case occurring in the Marfan syndrome. *Circulation* 1964; 29: 598-603
23. **Rabinovitch M, Stafford G, David I et al.:** Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982; 50: 804-813
24. **Ettedgui JA, Sharland GK, Chita SK, Cook A, Fagg N, Allan LD:** Absent pulmonary valve syndrome with ventricular septal defect: role of the arterial duct. *Am J Cardiol* 1990; 66: 233-234
25. **Thanopoulos BD, Fisher EA, Hastreiter AR:** Large ductus arteriosus and intact ventricular septum associated with congenital absence of the pulmonary valve. *Br Heart J* 1986; 55: 602-604
26. **Krom IL, Johnson AN, Carpenter MA, Gutgesell HP, Overholt ED, Rheuban KS:** Treatment of absent pulmonary valve syndrome with homograft. *Ann Thorac Surg* 1988; 46: 579-581
27. **Price BO:** Isolated incompetence of the pulmonary valve. *Circulation* 1961; 23: 596-602
28. **Cameron AH:** Malformations of the thymus and cardiovascular system (abstr). *Arch Dis Child* 1965; 40: 344
29. **Campeau LA, Ruble PE, Cooksey WB:** Congenital absence of the pulmonary valve. *Circulation* 1957; 15: 397-404
30. **Stanger P, Lucasa RV, Edwards JE:** Anatomic factors causing respiratory distress in acyanotic congenital cardiac disease: special reference to bronchial obstruction. *Pediatrics* 1969; 43: 760-769
31. **Campeau L, Gilbert G, Aericichide N:** Absence of the pulmonary valve: report of two cases associated with other congenital lesions. *Am J Cardiol* 1961; 8: 113-124
32. **Waldhausen JA, Friedman S, Nicodemus H, Miller WW, Rashkind W, Johnson J:** Absence of the pulmonary valve in patients with Tetralogy of Fallot: surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 57: 669-674
33. **Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K:** Surgical management of young infants with Tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve, and respiratory distress. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 65: 552-558
34. **Byrne JP, Hawkins JA, Battiste CE, Khoury CH:** Palliative procedures in Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: a new approach. *Ann Thorac Surg* 1982; 33: 499-502
35. **Opie JC, Sandor GGS, Ashmore PG, Patterson MWH:** Successful palliation by pulmonary artery banding in absent pulmonary valve syndrome with aneurysmal pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 125-128
36. **Park MK, Trinkle JK:** Absent pulmonary valve syndrome: a two-stage operation. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 669-671
37. **Mulla N, Paridon SM, Pinsky WW:** Cardiopulmonary performance during exercise in patients with repaired tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 120-126