

## Ventriküler septal defektli pulmoner atreziye eşlik eden kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi: İki olgu sunumu

Coexistence of partial anomalous pulmonary venous drainage and pulmonary atresia with ventricular septal defect: a report of two cases

**Dr. Cenap Zeybek, Dr. Yalım Yalçın, Dr. Tuğçin Bora Polat, Dr. Ahmet Çelebi**

Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (VSD-PA) ile kısmi pulmoner venöz dönüş (PVD) anomalisi birlikteliği heterotaksi sendromları dışında oldukça nadirdir. Bu yazıda, pulmoner arter anjiyografisi sırasında kısmi PVD anomalisi saptanan iki VSD-PA olgusu sunuldu. İlk olgu unifokalizasyon şansının değerlendirilmesi amacıyla kateterizasyon yapılan altı aylık bir kız hasta idi. Gerçek pulmoner arter varlığı ile birlikte üç adet majör aortopulmoner kollateral saptandı. Ayrıca, sağ üst pulmoner venin sağ atriyuma açıldığı görüldü. İkinci olgu, daha önce başka merkezlerde VSD-PA ve gerçek pulmoner arter yokluğu tanılarıyla takip edilmekte olan ve dört yıl önce iki kez aortopulmoner şant ameliyatı yapılan 12 yaşında bir kız hasta idi. Kalp kateterizasyonu sırasında konfluan, ancak çok ince gerçek pulmoner arter varlığı ile birlikte çok sayıda ince aortopulmoner kollateral görüldü. Sol üst ve sağ üst pulmoner venler sağ atriyuma dökülmekteydi. Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi olgularında kısmi PVD anomalisinin nadir de olsa görülebileceği bilinmeli, ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik incelemeler sırasında bu olasılık göz önünde tutularak pulmoner venöz dönüş dikkatle değerlendirilmelidir.

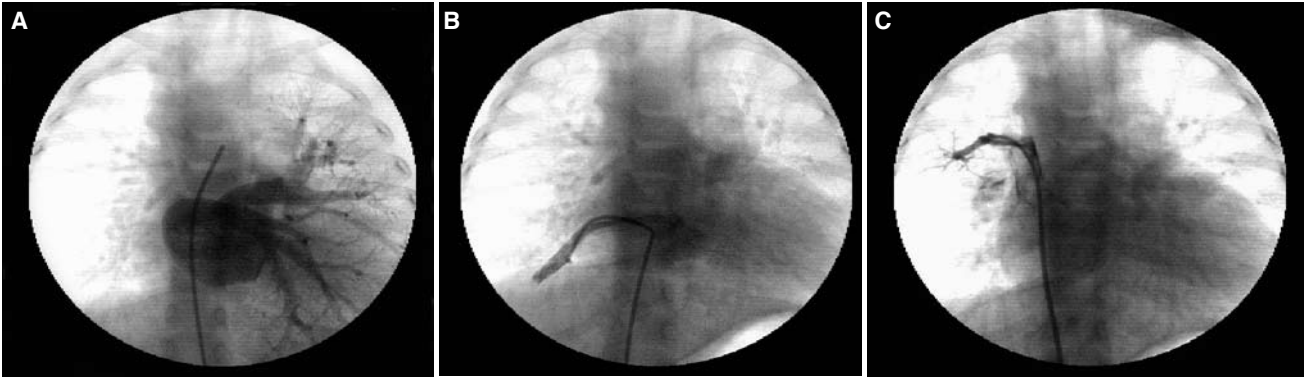
**Anahtar sözcükler:** Kalp kateterizasyonu; kalp septal defekti, ventriküler; pulmoner atrezi; pulmoner venler/anormallik.

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi (VSD-PA), Fallot tetralojisinin (FT) bir varyantı olarak kabul edilmektedir.<sup>[1]</sup> Fallot tetralojilerinin %20'sini oluşturur ve toplam sıklığı 7/100 bin civarındadır. Sağ ventrikül hipertrofisi, geniş çıkımlı VSD ve infundibuler septumun öne deviyasyonu vardır. Fallot tetralojisinden farkı, sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında luminal devamlılık olmaması-

Coexistence of partial anomalous pulmonary venous drainage (PVD) and pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA-VSD) is very rare with the exception of heterotaxy syndromes. We presented two cases of PA-VSD in which partial anomalous PVD was detected during pulmonary artery angiography. One was a six-month-old girl who underwent cardiac catheterization to evaluate the chance of unifocalization. There were true pulmonary arteries and three major aortopulmonary collaterals. It was noted that the right upper pulmonary vein was in direct continuity with the right atrium. The second case was a 12-year-old girl who was previously diagnosed as having PA-VSD and absence of true pulmonary arteries, for which she had undergone two subsequent aortopulmonary shunt operations four years before. During cardiac catheterization, confluent but hypoplastic true pulmonary arteries and multiple minor aortopulmonary collaterals were detected. The right and left upper pulmonary veins were draining to the right atrium. It should be known that, albeit very rare, partial anomalous PVD may be present in PA-VSD cases, requiring careful evaluation of pulmonary venous drainage during echocardiographic and angiographic studies.

**Key words:** Heart catheterization; heart septal defects, ventricu- lar; pulmonary atresia; pulmonary veins/abnormalities.

dır. Bu nedenle, pulmoner kan akımı, duktus, aortopulmoner kollateral ya da sistemik-pulmoner şantlar gibi ekstrakardiyak kaynaklar tarafından sağlanır. Heterotaksi sendromlarında olduğu gibi, kardiyak situs, atriyum ve atriyoventriküler kapak anomalileri ile birliktelik gösteren, ek vasküler anomalileri ve ventriküloarteryel diskordansı olan kompleks VSD-PA olgularında, diğer kardiyak anomalilerle birlikte



**Şekil 1.** Olgu 1'in anjiyokardiyografik görüntüleri. (A) Pulmoner arter enjeksiyonu resirkülasyon fazında, sol pulmoner venlerin sol atriyumuna dönüşü görülüyor. (B) Sağ alt pulmoner ven enjeksiyonunda kontrastın sol atriyumuna dökülüşü izlenmekte. (C) Sağ üst pulmoner venin superior vena kava alt ucuna ve oradan sağ atriyumuna dökülüşü izlenmekte.

pulmoner venöz dönüş anomalileri de görülebilmektedir.<sup>[2,3]</sup> Bildiğimiz kadarıyla, kısmi pulmoner venöz dönüş (PVD) anomalisi ve kompleks olmayan VSD-PA birlikteliği literatürde bildirilen bir durum değildir.

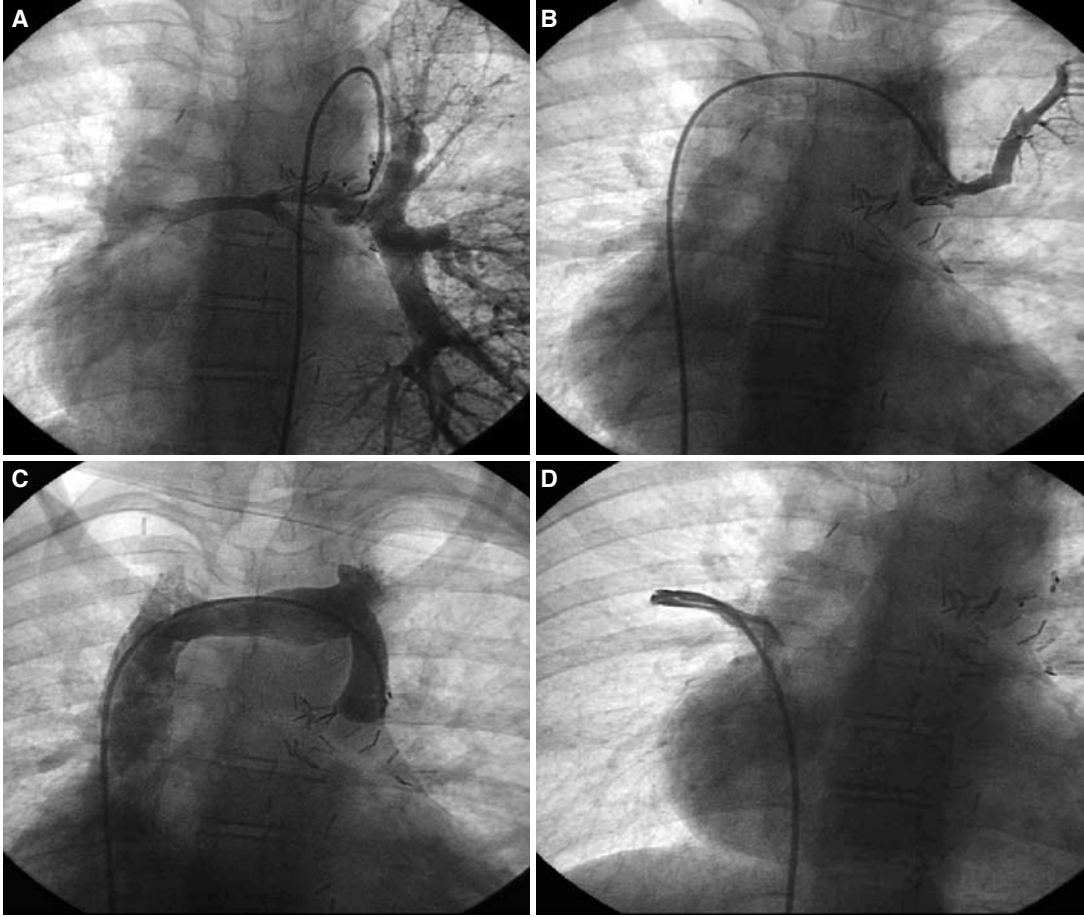
Bu yazıda, anjiyografide pulmoner arter enjeksiyonu sırasında resirkülasyon fazında kısmi PVD anomalisi saptanan VSD-PA'lı iki olgu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

**Olgu 1–** On beş günlük kız bebek, ağız etrafında morarma nedeniyle çocuk kardiyolojisi kliniğine özel bir hastaneden sevk edildi. İncelemede özellik saptanmadı. Oskültasyonda en iyi sol ikinci interkostal aralıkta duyulan 2/6 şiddetinde devamlı üfürüm vardı. Diğer sistem muayene bulguları normaldi. Elektrokardiyografide (EKG) sağ eksen deviyasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları saptandı. Telekardiyografide hafif kardiyomegali vardı, pulmoner vaskülarite normaldi. Oksijen doygunluğu %90 olan olgunun ekokardiyografik incelemesinde atriyumlar normal yerleşimdeydi; pulmoner infundibuler ve valvüler atrezi vardı. Sağdan sola şant gösteren geniş subaortik malalignment VSD izlendi. Aort %50 dekstropeze idi. Ana pulmoner arter ve dallarında aynı yönlü akım vardı; ancak pulmoner arterler hipoplazik bulundu. Akciğer kan akımı vertikal tipte geniş bir duktus açıklığı ve aortopulmoner kollateraller tarafından sağlanıyordu. Pulmoner hipertansiyon bulgusu yoktu. Aylık kontrollerle klinik izleme alınan olgunun ilk altı aylık izleminde oksijen doygunluğu %85-90 arasında, ağırlığı normal sınırlarda seyretti. Hastanın siyanozunda artış, kilo alımında duraklama gözlenmesi üzerine tekrarlanan ekokardiyografik incelemede duktal açıklığın kapanmak üzere olduğu görüldü. Uygulanacak cerrahi girişimin belirlenmesi, özel-

likle ünifokalizasyon şansının değerlendirilmesi amacıyla kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapıldı. Konfluan gerçek pulmoner arter varlığı ile birlikte majör aortopulmoner kollateraller görüntülendi. Kollaterallerin proksimal bölümlerinde darlık olduğu görüldü. Sağ akciğer alanları büyük ölçüde inen aorttan sağ akciğere doğru giden iki kollateralle beslenmekteydi. Kollaterallerden birinin gerçek pulmoner arterle bağlantılı olduğunun görülmesi üzerine, inen aorttan aortopulmoner kollateral yoluyla gerçek pulmoner artere ulaşıldı. Gerçek pulmoner arter basıncı normal bulundu. Pulmoner arter enjeksiyonu sırasında resirkülasyon fazında kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi fark edildi. Bunun üzerine yapılan selektif sağ üst pulmoner ven enjeksiyonunda, kontrast maddenin sağ superior vena kava alt ucuna ve oradan sağ atriyumuna döküldüğü görüldü (Şekil 1). Aortopulmoner kollaterallerin ünifokalizasyonu önerisiyle hasta cerrahiye sevk edildi.

**Olgu 2–** Daha önce başka merkezlerde VSD-PA ve gerçek pulmoner arter yokluğu tanılarıyla takip edilmekte olan ve sekiz yaşında iken dörder ay arayla iki kez aortopulmoner şant ameliyatı yapılan 12 yaşında kız hasta, takiplerinin devamı için kliniğimize getirildi. İlk değerlendirmede hafif siyanotik olan hastanın oskültasyonunda devamlı karakterde şant üfürümü alındı. Efor kapasitesi sınıf II düzeyindeydi. Oksijen doygunluğu %85 bulunan hastanın EKG'sinde sağ eksen deviyasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Telekardiyografide kardiyomegali saptanmadı, pulmoner vaskülarite hafif azalmış bulundu. Hemoglobinin 17.6 g/dl idi ve demir eksikliği bulguları yoktu. Koagülasyon testleri normaldi. Ekokardiyografik incelemede pulmoner infundibuler ve valvüler atrezi ile birlikte geniş subaortik malalignment VSD saptandı. Aort %50



**Şekil 2.** (A) Olgu 2’de sol Blalock Taussig şanttan geçilerek yapılan pulmoner arter enjeksiyonunda saptanan pulmoner atrezi için karakteristik martı (seagull) bulgusu. Sol üst pulmoner ven enjeksiyonunda, kontrast maddenin (B) vertikal ven yoluyla innominat vene dökülüşü, (C) vertikal ven ve innominat ven yoluyla superior vena kava ve sağ atriyumda dökülüşü görülmekte. (D) Sağ üst pulmoner ven enjeksiyonunda kontrast madde superior vena kava alt ucundan sağ atriyuma dökülüyor.

dekstropeze idi. Çok sayıda aortopulmoner kollateral izlenmesine rağmen gerçek pulmoner arterler net olarak izlenemedi. Daha önce yapılmış olan şantların çalıştığı, ancak sol modifiye ‘Blalock Taussig’ şantın daralmış olduğu görüldü. Kalp kateterizasyonunda aortopulmoner şantların çalışır durumda oldukları görüldü. Şantlar yoluyla ulaşılan pulmoner arterler konfluan, ancak hipoplazik idi ve çok sayıda ince aortopulmoner kollateral vardı. Gerçek pulmoner arter basıncı 60/43 mmHg (ortalama 52 mmHg) bulundu. Pulmoner arter enjeksiyonunda anormal pulmoner venöz dönüşten şüphelenilmesi üzerine selektif pulmoner ven enjeksiyonları yapıldı. Sol üst pulmoner ven enjeksiyonunda kontrast maddenin vertikal ven yoluyla superior vena kava alt ucuna açıldığı görüldü. Sağ üst pulmoner ven enjeksiyonunda ise, pulmoner venin superior kaval ven alt ucuna ve oradan sağ atriyuma döküldüğü görüldü (Şekil 2). Diğer pulmoner venler sol atriyuma dökülmekteydi.

Böylece, hastada kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi gösterilmiş oldu. Hastanın klinik olarak takip edilmesine karar verildi.

### TARTIŞMA

Kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi, geniş anatomik spektrumu olan bir anomalidir. Pulmoner venlerin bir, iki ya da üçü sağ atriyuma ya da sistemik venöz sisteme açılırlar. Anormal dökülen pulmoner ven sayısına göre hemodinamik ve klinik değişiklikler görülür. Tek bir pulmoner venin anormal döküldüğü olgularda klinik tablo normal ya da normale yakındır. Anormal dönen ven sayısı arttıkça klinik tablo tam anormal pulmoner venöz dönüşüne benzer.<sup>[4,5]</sup>

Özellikle sağ pulmoner venlerde anormal dönüşün görüldüğü kısmi PVD anomalili olguların önemli bir kısmı sinüs venosus defektleri ve septum primum malpozisyonu ile ilişkilidir.<sup>[5,6]</sup> Bu olgularda pulmo-

ner venöz bağlantılar normal, ancak anatomi gereği atriyumlara dökülüşleri anormaldir. Polispleni ile beraber olan viseral heterotaksi sendromlarında septum primum malpozisyonuna sıkça rastlanır.<sup>[6]</sup> Sinüs venosus defektleri ve septum primum malpozisyonu olan olgular hariç tutulduğunda, en sık görülen kısmi PVD anomali tipi sol pulmoner venlerin sol innominat vene açılması, ikinci sıkkıktaki ise sağ pulmoner venlerin inferior kaval vene açılmasıdır.<sup>[4,6]</sup> Sinüs venosus defekti olmadan, sadece sağ üst pulmoner venin superiyor kaval ven alt ucuna ve oradan sağ atriya dökülüşü daha nadir görülür. Olgularımızdan birinde sol üst pulmoner ven vertikal ven yoluyla innominat vene dökülürken, sağ üst pulmoner ven superiyor kaval ven alt ucuna açılıyordu. Diğer olguda ise sadece sağ üst pulmoner ven superiyor kaval ven alt ucuna ve oradan sağ atriya dökülüyordu.

Kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisinin nadir görülen, ancak klinik olarak önemli birlikteliği FT iledir. Bir çalışmada FT'li 1183 olgunun dördünde kısmi PVD anomali bildirilmiştir.<sup>[7]</sup> Heterotaksi sendromları ile birlikte görülen VSD-PA'lı olgularda pulmoner venlerin anormal dönüşü gösterilmiştir. Ancak, yaptığımız taramalarda heterotaksi sendromunun bir parçası olmadan VSD-PA ve kısmi PVD anomali birlikteliği ile ilgili bir yayına rastlamadık.

Embriyolojik açıdan bakıldığında, pulmoner arteriyel ve venöz sistem eşzamanlı olarak farklılaşırlar. Prematür akciğer dokusu olan pulmoner vasküler pleksustan gelişen iki çift pulmoner ven, birleşerek tek bir pulmoner venöz damarı (kese) oluşturur ve bunlar fetal hayatın 27-30. günleri arasında atriyumun arka duvarına sol taraftan birleşirler. Sol atriyum geliştikçe pulmoner venöz damar sol atriyum içine gömülmeye başlar. Kardiyak sistemin ventral tarafından gelişen altıncı aortik arkus arterleri sağ ve sol pulmoner arterler olarak pulmoner vasküler pleksus ile anastomoze olurlar. Görüldüğü gibi, pulmoner arterlerin ve pulmoner venlerin embriyolojik gelişimi birbirine benzerlik göstermektedir. Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi olgularında görülebilen pulmoner damarlanma anomalilerinin çeşitliliği, pulmoner venöz dönüş anomalilerindeki çeşitlilikle benzerdir. Bunlara ek olarak, embriyolojik farklılaşmalarının aynı zamanda oluşu, pulmoner arteriyel ve venöz sistem anomalilerinin birlikte görülebileceğini düşündürmektedir.

Kısmi pulmoner venöz dönüş anomali, özellikle dikkat edilmediği takdirde, tanısı zor olan bir anomalidir.<sup>[5]</sup> Diğer doğuştan anomalilerle birlikte bulunduğu daha da zorlaşır. Çoğu zaman ameliyat öncesi dönemde klinik durumu çok fazla etkilemediği halde, eğer fark edilmemişse ameliyat sonrası dönemde ciddi sorunlara yol açabilir.

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi olgularında pulmoner dolaşımın anatomisi, cerrahi yaklaşımı ve genel prognozu belirlemede birincil öneme sahiptir.<sup>[8,9]</sup> İntrakardiyak anatomi ve ek anomaliler prognostik açıdan ikincil önemdedir.<sup>[8]</sup> Bu anomalide tanısall kateter-anjiyografinin temel amacı pulmoner dolaşımın belirlenmesidir. Pulmoner arterlerin varlığının ve varsa konfluansının tam olarak değerlendirilmesi en önemli noktadır. Kollaterallerin sayısı, niteliği ve basınçlarının tayini de oldukça önemlidir. Ventriküler septal defektin varlığı, koroner anatomisinin ve ek anomalilerin belirlenmesi ikincil önemdedir.

Sonuç olarak, VSD-PA'lı olgularda kısmi PVD anomalisinin nadir de olsa görülebileceği bilinmeli, ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik incelemeler sırasında bu birliktelik olasılığı göz önünde tutularak pulmoner venöz dönüş dikkatle değerlendirilmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Tchervenkov CI, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia-ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl):S97-105.
2. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, Wren C. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000;84:499-503.
3. Barbero-Marcial M. Classification of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2001;72:316-7.
4. Hiji T, Fukushige J, Hara T. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases. *Cardiology* 1998; 89:148-51.
5. Wong ML, McCrindle BW, Mota C, Smallhorn JF. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26:503-7.
6. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders S, Mayer JE Jr, Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum. Anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment: a study based on 36 cases. *Chest* 1995;107:1488-98.
7. Redington AN, Raine J, Shinebourne EA, Rigby ML. Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association.

- Br Heart J 1990;64:325-8.
8. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, Moore P, Parry AJ, Teitel DF, et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000;101:1826-32.
  9. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:1018-28.