

Yenidoğan ve Sütçocuğu'nda Ventrikül Septumu İntakt Ağır Pulmoner Stenoz: Tanı ve Cerrahi Tedavide Ekokardiyografinin Yeri

Prof. Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Dr. Nazan ÖZBARLAS, Prof. Dr. Muhsin SARAÇLAR, Prof. Dr. Şencan ÖZME, Prof. Dr. Arman BİLGİÇ, Doç. Dr. Metin DEMİRCİN, Doç. Dr. Ahmet HATİPOĞLU, Prof. Dr. Yüksel BOZER, Prof. Dr. Safiye GÖĞÜŞ
Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

ÖZET

Acil cerrahi palyasyon ya da düzeltme girişimine gereksinimi olan intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (PA: IVS), kritik pulmoner stenoz (PS) ve ağır pulmoner stenozlu 9 yenidoğan ve 9 sütçocukluğu dönemindeki 18 olgu, yalnız M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik çalışma ile tanı alarak cerrahiye verildi. M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi çalışmalarında kapakların hareketli ve normal kalınlıkta oluşu ve öne doğru sistolik akımın kaydedilmesi ile 11 olguya klasik pulmoner stenoz tanısı konuldu. Dört olguda aşağıdaki özelliklerle displastik kapak tanımlandı: Kapaklar kalın ve hareketsizdi, sistolik kubbeleşme yoktu ve kapak yaprakçıkların pulmoner aratr duvarına kısmi olarak yapıştıyordu. Doppler tekniği, pulmoner stenozun şiddetini ölçmek, PDA ve triküspid yetersizliğinin varlığını araştırmak için kullanıldı. Üç olguda, M-mode ve iki boyutlu ekokardiyogramda "a" dalgasının ve açılma hareketinin olmayışı ile pulmoner atrezi düşünüldü. Doppler ekokardiyogramda ana pulmoner arterde soldan sağa duktal jet akımına bağlı yüksek velositeli devamlı akım örneğinin kaydedilmesi ve pulmoner stenozla bağlı öne doğru sistolik akımın bulunmaması, pulmoner atrezi tanısını destekledi. Ekokardiyografik çalışma sonuçları, cerrahi bulgular ve otopsi çalışmaları ile doğrulandı.

Anahtar kelimeler: Ekokardiyografi, ağır pulmoner stenoz, pulmoner atrezi, kalp cerrahisi

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (PA: IVS) ve kritik pulmoner stenozlu (PS) yenidoğanlarda ölüm oranı yüksektir. En uygun hayat kurtarıcı girişimin yapılabilmesi için kalp anatomisi ve hemodinamisinin iyi tanımlanması gereklidir. Değerli tanı yöntemleri olmalarına rağmen kalp kateterizasyonu ve anjiyografi, ağır hasta yenidoğan-

larda riskli olabilir (1-6). Noninvasiv bir teknik olan iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile kalp anatomisi ve kan akımının tümüyle değerlendirilebildiği bilinmektedir (3,7-11). Cerrahi palyasyon ya da düzeltici girişime acil gereksinimi olan bazı doğuştan kalp hastalıklı yenidoğanlarda kalp kateterizasyonu yapılmadan cerrahi uygunabilmektedir (1-6,12). Bunlar arasında PA: IVS'lu hasta sayısı azdır (1-6,12).

Bu yazımızda, sadece M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile tanı koyarak kalp kateterizasyonu yapmadan cerrahi ve tıbbi tedavi uyguladığımız PA:IVS, kritik PS ve ağır PS'lu 18 hastamızın ekokardiyografi bulgularını, cerrahi ve otopsi sonuçlarını sunuyoruz.

MATERYEL ve METOD

Çalışma, 1987-1991 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümünde, yenidoğan dönemindeki PA:IVS ve kritik PS'lu 9 olgu ve sütçocukluğu dönemindeki ağır PS ve PA:IVS'lu 9 olgu ile yapıldı. Yenidoğan 9 olgunun 6'sı erkek, 3'ü kız, yaşları 2-25 günlük, vücut ağırlıkları 2500-3600 gr, sütçocukluğu dönemindeki 9 olgunun ise 5'i erkek, 4'ü kız, yaşları 2-26 aylık, vücut ağırlıkları 4-13.5 kg arasında değişmekteydi. Tüm olguların tanısı sadece M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile konuldu. Cerrahi uygulama ve postmortem çalışmalar değerlendirildi.

Ekokardiyografi çalışması Toshiba SSH-60A ekokardiyograf kullanılarak 3, 2.5 mHz, 5 ve 3.75 mHz transduser ile yapıldı. İki boyutlu ekokardiyogramda, sistemik ve pulmoner venlerle atriyumların, büyük damarlarla ventriküllerin ilişkileri, atriyovenriküler kapaklar, interatriyal ve interventriküler septum değerlendirildi. Parasternal uzun eksen (pulmoner arter için) ve subkostal çalışma ile pulmoner kapak yapısı, kalınlığı, hareketliliği,

Alındığı tarih: 29 Ocak 1992

Yazışma adresi: Prof. Dr. Süheyla Özkutlu, Hacettepe Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

kubbeleşme olup olmadığı, infundibuler bölge, ana pulmoner arter ve dalları incelendi. Doppler ekokardiyografi ile ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriosus (PDA) ve triküspid yetersizliği varlığı araştırıldı.

BULGULAR

Tüm olgularda siyanoz ve hipoksemi vardı. Elektrokardiyogramda, PS'lu hastalarda bir olgu dışında (olgu No. 4) sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları, PA:IVS'lu 3 olgunun ikisinde sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları, diğerinde normal aks, tüm olgularda ortak olarak sağ atriyum dilatasyonu bulgusu saptandı. Telekardiyogramları değişen derece kardiyomegali ve akciğer damarlanmasında azalma göstermekte idi.

Tablo 1 ve 2'de olguların M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi bulguları görülmektedir. Tüm olgularda sol ve sağ pulmoner arter dalları yeterli çapta ölçüldü. İnteratriyal septum sola doğru bombeleşmiş, sol atriyum ve sol ventrikül adeta itilmişti. PA:IVS'lu yenidoğan bir olguda ek

olarak Ebstein anomalisi saptandı (olgu No. 8). Doppler ekokardiyografi ile 9 olguda (olgu No. 3,5,6,8,10,13,14,16,18) triküspid kapakta geriye kaçış gösterildi. Sol kalp anatomisi normaldi. Olguların hiçbirinde iki boyutlu ekokardiyografide anatomik olarak VSD görülemedi. Bu durum, Doppler ekokardiyogram ile desteklendi.

Prostaglandin E1 infüzyonu ameliyat öncesi sadece 2 olguya uygulanabildi. Tablo 3 ve 4'de olgularımıza uygulanan cerrahi tedavi şekilleri ve sonuçları görülmektedir. Yenidoğan döneminde 6 olguya cerrahi uygulanabildi. PA:IVS'lu şant ameliyatı uygulanan bir olgu dışında (olgu No. 8) diğerlerinde sonuç başarılı idi. Bir olguda displastik pulmoner kapak (olgu No. 1), 3 olguda açıklığı "iğne ucu" şeklinde olan PS saptandı (olgu No. 2,5,6). Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı ya da küçük anulusu olan 2 olguya (olgu No. 1,5) ayrıca çıkış yoluna yama yerleştirildi. Sütçocukluğu döneminde, cerrahi uygulanabilen 7 olgunun tümünde sonuçlar başarılı idi. İki olguda displastik pulmoner kapak saptandı (olgu No. 15,17).

Tablo 1. Kritik PS veya PA:IVS'lu yenidoğan dönemindeki olguların ekokardiyografi bulguları

Vaka No	Yaş, Cins	Sağ vent.	Sağ atriyum	Ao/Pa*	Pul kapak	Sist. dom	P.A. anulus	RVOT**	Grad. (mmHg)	TY***	Tanı
1	19 g. E	Geniş	Çok geniş	1.30	Kalın, hareketsiz	—	Küçük	Dar	89	—	Displastik PS
2	24 g. E	Geniş	Geniş	1.00	Normal, hareketli	—	Küçük	Dar	110	—	Klasik PS
3	5 g. K	Geniş	Geniş	1.25	Kalın, hareketsiz	—	Küçük	Normal	61	+	Displastik PS
4	2 g. E	Çok küçük	Geniş	1.50	Normal, hareketli	—	Küçük	Dar	105	—	Klasik PS
5	25 g. E	Geniş	Geniş	1.30	Normal, hareketli	+	Küçük	Normal	65	+	Klasik PS
6	2 g. K	Çok geniş	Çok geniş	1.50	Normal, hareketli	+	Normal	Normal	53	+	Klasik PS
7	2 g. E	Normal	Geniş	1.37	Kalın, hareketsiz	—	Küçük	Dar	81	—	Klasik PS
8	2 g. E	Geniş	Geniş	1.25	Kalın, hareketsiz	—	Küçük	Dar	—	+	PA: IVS Ebstein
9	9 g. K	Normal	Geniş	1.50	Normal, hareketsiz	—	Küçük	Dar	—	—	PA: IVS

* Ao/PA: Aort ve pulmoner arter çaplarının oranı, ** RVOT: Sağ ventrikül çıkış yolu, *** TY: Triküspid yetersizliği

Tablo 2. Ağır PS veya PA: IVS olan sütçocukluğu dönemindeki olguların ekokardiyografi bulguları

Vaka No	Yaş, Cins	Sağ vent.	Sağ atr.	Post-stenotik dilat.	Ao/Pa*	Pul. anulus	RVOT**	Pul. kapak	Sist. dom	TY***	Grad. (mmHg)	Tanı
10	6.5 ay, K	Çok geniş	Çok geniş	+	0.66	Dar 4mm	Oblitere	Kalın, hareketli	—	+	88	Klasik PS
11	5 ay, K	Geniş	Geniş	+	1.00	Dar 4mm	Oblitere	Kalın, hareketli	—	—	123	Klasik PS
12	22 ay, K	Geniş	Geniş	+	1.14	Dar 5mm	Açık	Normal, hareketli	+	—	110	Klasik PS
13	8 ay, E	Geniş	Çok geniş	+	1.12	Dar	Oblitere	Kalın, hareketli	—	+	97	Klasik PS
14	2 ay, K	Küçük	Geniş	—	1.33	Dar	Oblitere	Kalın, hareketsiz	+	+	98	PA: IVS
15	19 ay, K	Geniş	Geniş	—	1.11	Dar	Açık	Kalın, hareketsiz	+	—	92	Displastik PS
16	16 ay, E	Çok geniş	Çok geniş	+	1.16	Dar	Açık	Normal, hareketli	+	+	125	Klasik PS
17	26 ay, E	Geniş	Geniş	+	1.14	Dar	Açık	Kalın, hareketsiz	+	—	85	Displastik PS
18	2 ay, E	Geniş	Geniş	—	1.21	Dar	Oblitere	Kalın, hareketsiz	—	+	190	Klasik PS

* Ao/PA: Aort ve pulmoner arter çaplarının oranı, ** RVOT: Sağ ventrikül çıkış yolu, *** TY: Triküspid yetersizliği

Tablo 3. Yenidoğan dönemindeki kritik PS ve PA:IVS'lu olguların cerrahi ve otopsi sonuçları

Vaka No	Yaş, Cins	Eko tanısı	Cerrahi tedavi	Sonuç	Otopsi
1	19 g, E	Displastik PS	- Valvektomi - RVOT yama	Başarılı	
2	24 g, E	Klasik PS	- Kapalı valvotomi - Brock	Başarılı	
3	5 g, K	Displastik PS	—	Ameliyat öncesi öldü	Pulmoner kapak kalın komissüral füzyon yok
4	2 g, E	Klasik PS	—	Ameliyat öncesi öldü	Kapakçıklar hafif kalın iğne ucu açıklık RVOT dar
5	25 g, E	Klasik PS	- Valvektomi - RVOT yama	Başarılı	
6	2 g, K	Klasik PS	- Kapalı valvotomi	Başarılı	
7	2 g, E	Klasik PS	—	Ameliyat öncesi öldü	Kapakçıklar hafif kalın iğne ucu açıklık RVOT dar
8	2 g, E	PA: IVS Ebstein	- Şant ameliyatı	Ameliyat öncesi öldü	- P. kapak atretik - Ebstein anomalisi
9	9 g, K	PA: IVS	- Şant ameliyatı	Başarılı	

Tablo 4. Sütçocukluğu dönemindeki ağır PS ve PA:IVS'lu olguların cerrahi ve otopsi sonuçları

Vaka No	Yaş, Cins	Eko tanısı	Cerrahi tedavi	Sonuç
10	6,5 ay, K	PS, PFO, TY	Transventriküler kapalı valvotomi (2-3 mm açıklık)	Başarılı
11	5 ay, K	PS, PFO	Pulmoner valvulektomi annuloplasti	Başarılı
12	22 ay, K	PS, PFO	Pulmoner valvotomi annuloplasti	Başarılı
13	8 ay, K	PS, PFO, TY	Pulmoner valvotomi annuloplasti	Başarılı
14	2 ay, K	PA: IVS	Ameliyatı kabul etmedi	--
15	19 ay, K	PS, PFO (Displastik)	Valvektomi, transanüler yama	Başarılı
16	16 ay, K	PS, PFO, TY	Valvotomi	Başarılı
17	26 ay, E	PS, PFO (Displastik)	Valvektomi	Başarılı
18	2 ay, E	PS, PFO, TY	Ameliyat öncesi öldü	--

Otopsi çalışmaları ekokardiyografi bulgularını destekledi. Üç No.'lu olgunun otopsi çalışmasında pulmoner kapak displastik (yaprakçıkları bir hayli kalın, komissural füzyon olmayan) yapıda idi. Dört ve 7 No.'lu olguların otopsi bulguları farklı olarak saptandı: "iğne ucu" açıklık kalacak şekilde komissüral füzyon vardı, kapak yaprakçıkları hafifçe kalınlaşmıştı. Sekiz No.'lu olgunun pulmoner kapağının atretik olduğu saptandı: hipoplazik bir anüler halka ile birlikte delinmemiş diyafraim benzeri membran görüldü.

TARTIŞMA

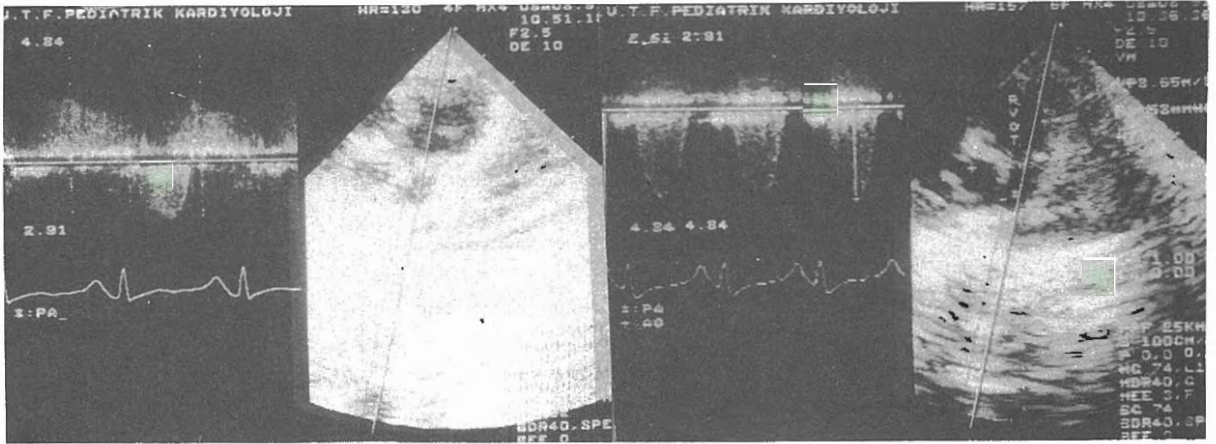
Kritik PS, suprasistemik sağ ventrikül basıncı ve atriyal düzeyde sağdan sola şanti olup, hayatın ilk ayında ameliyat gerektiren pulmoner darlıklar için kullanılan bir terimdir. Kritik PS, PA:IVS ve ağır PS'lu olgularda tıbbi ve cerrahi tedavi yöntemlerinin seçimi için kalp anatomi ve fonksiyonu çok iyi bilinmelidir.

Pulmoner stenozlu olguların çoğunluğunda pulmoner kapak klasik tipte, % 10-20'sinde ise displastik tipte darlık göstermektedir⁽¹⁰⁾. Klasik PS'da ana patoloji komissüral füzyondur. Displastik tip PS'da

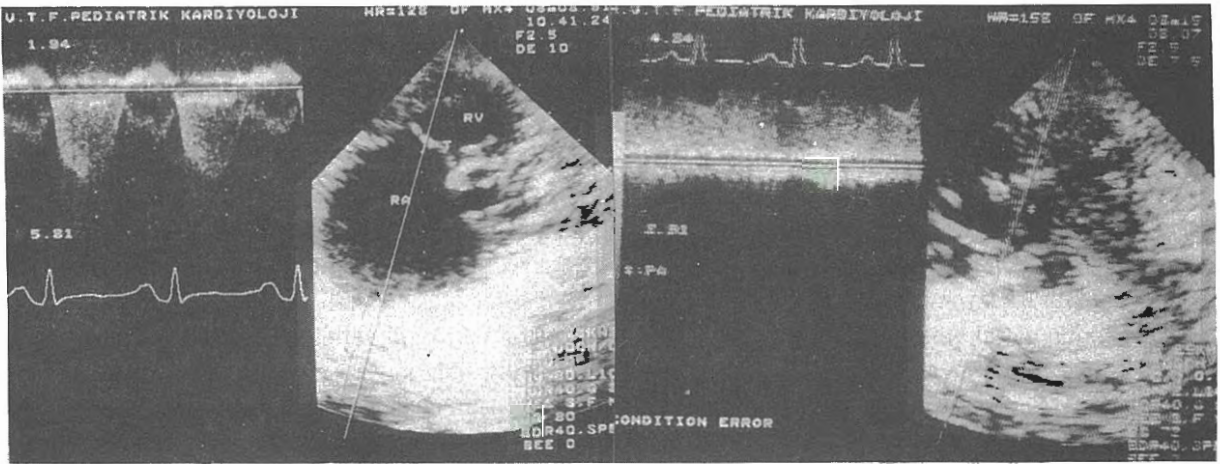
ise komissüral füzyon yoktur ya da çok azdır, kapaklar kalınlaşmış ve hareketsizdir. Displastik yaprakçıklar pulmoner arter duvarına kısmi yapışmıştır ve sistol sırasında kubbeleşme göstermezler, supra-valvar darlık sık görülür⁽¹³⁾. Ancak, displastik kapak özelliklerini gösterip aynı zamanda komissüral füzyon bulunan miks displaziden de söz edilmektedir⁽¹³⁾. Dört olgumuzda (olgu No. 1,3,15,17) ekokardiyografide bu özelliklerin varlığı ile displastik kapak tanısı koyduk (Şekil 1). Onbir olgumuz hareketli ve normal ya da normale yakın kalınlıkta kapakların varlığı ile klasik PS tanısı aldı.

Devamlı Doppler ekokardiyografi çalışması, PS'un derecesi ile PDA ve triküspid yetersizliği varlığını göstermek için kullanıldı (Şekil 2). Ayrıca PS'lu hastalarda, PS'a bağlı öne doğru sistolik akım ve PDA'ya bağlı devamlı akım örneği eşzamanlı olarak kaydedildi (Şekil 3).

Tablo 1 ve 2'de görüldüğü gibi 3 olgumuzda M-mode ve iki boyutlu ekokardiyogramda "a" dalgası ve açılma hareketi göstermeyen, relatif olarak kalın pulmoner kapak gözlemlendi. Bu kapaklar yapısal olarak displastik kapaktan farklı idi ve pulmoner atrezi olabileceği düşünüldü. Sağ ventrikül çıkışı oblitere



Şekil 1. A. Displastik tip pulmoner stenozlu hastanın iki boyutlu ve Doppler ekokardiyogramı. İki boyutlu ekokardiyogramda (sağda) pulmoner kapak yaprakçıklarının pulmoner arter duvarına kısmen yapıştıkları, ortada toparlandıkları, Doppler ekokardiyogramda (solda) PDA'a ait devamlı akım örneğine ek olarak pulmoner darlığa ait antegrad sistolik akım örneği görülmektedir. **B.** Pulmoner stenozlu bir hastanın Doppler ekokardiyogramı. Pulmoner kapak distalinde antegrad sistolik akım örneği izlenmektedir (RVOT: sağ ventrikül çıkış yolu, +: aorta, x: pulmoner arter).



Şekil 2. A. Pulmoner stenozlu bir hastanın iki boyutlu ekokardiyogramında (sağda) oldukça geniş sağ atriyum, Doppler ekokardiyogramında (solda) triküspid yetersizliğine ait sistolik akım örneği görülmektedir (RV: sağ ventrikül, RA: sağ atriyum). **B.** Pulmoner atrezili bir hastanın iki boyutlu ve Doppler ekokardiyogramı. PDA'a ait devamlı akım örneği izlenmekte, pulmoner stenozda gözlenen antegrad sistolik akımın olmadığı görülmektedir.

olduğu için sistolik kubbeleşme gözlenmedi. Doppler ekokardiyogramda, pulmoner kapaktan bifurkasyona kadar olan pulmoner arter segmentinin her seviyesinde soldan sağa duktal jete bağlı yüksek velositeli devamlı akım örneğinin görülmesi ve PS'a bağlı öne doğru sistolik akımın olmayışı, pulmoner atrezi tanısını doğruladı (Şekil 4). Şiddetli pulmoner hipertansiyona bağlı olarak oluşan fonksiyonel pulmoner atreziden, pulmoner kapak prolapsusu ve buna ait pulmoner regurgitasyonun bulunmayışı ile ayırdedildi (14,15). Pulmoner atrezili olgularımızın ikisinde sağ ventrikül kavitesi normal büyüklükte, duvarları hipertrofiye idi. Anormal miyokar-

diyal sinusoid-koroner arter ilişkisine bağlı olarak gelişebilen retrograd koroner kan akımı ekokardiyogramda saptanmadı.

Kritik PS, PA:IVS ve ağır PS'lu hastalarda, cerrahi yöntemin seçimi için kalp anatomi ve fonksiyonu (sağ ventrikül yapısı, infundibuler bölge, pulmoner kapak ve anulusun yapısı) çok iyi bilinmelidir. Klasik PS'lu hastalar açık ya da kapalı valvotomiden yararlanırken, displastik kapak için uygun tedavi yöntemi valvektomidir (10). Ayrıca pulmoner anulusu dar olan hastalara, sağ ventrikül çıkış yoluna yama yerleştirilmesi gerekebilir. PA:IVS'lu hasta-

ların yaşaması, pulmoner kan akımı için yeterli bir kaynağın sağlanmasına bağlıdır. Bunun için sistematik-pulmoner şant ve/veya pulmoner valvotomi yapılır. PA:IVS'lu 2 olgumuza sadece şant ameliyatı uygulandı. M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi sonuçlarımız, cerrahi bulgular ve otopsi çalışmaları ile desteklendi.

Sonuç olarak, kritik PS, ağır PS ve PA:IVS'lu hastaların tanısında ekokardiyografinin, ağır klinik durumda olan hastalarda riskli olabilecek kalp kate-terizasyonuna bir alternatif olabileceği söylenebilir.

KAYNAKLAR

1. Huhta JC, Latson LA, Gutgesell HP, Cooley DA, Kearney DL: Echocardiography in the diagnosis and management of symptomatic aortic valve stenosis in infants. *Circulation* 70:438, 1984
2. Krabill KA, Ring WS, Toker JE, et al: Echocardiography versus cardiac catheterization diagnosis of infants with congenital heart disease requiring cardiac surgery. *Am J Cardiol* 60:351, 1987
3. Leung MP, Mok CK, Lau KC, Lo R, Yeung CY: The role of cross sectional echocardiography and pulsed Doppler ultrasound in the management of neonates in whom congenital disease is suspected. *Br Heart J* 56:73, 1986
4. Rice RJ, Seward JB, Hagler DJ, et al: Impact of 2-dimensional echocardiography on the management of distressed newborns in whom cardiac disease is suspected. *Am J Cardiol* 51:288, 1983
5. Smallhorn JF, Huhta JC, Adams PA, Anderson RH, Wilkinson JL, Macartney FJ: Cross-sectional echocardiographic assessment of coarctation in the sick neonate and infant. *Br Heart J* 50:349, 1983
6. Stark J, Smallhorn J, Huhta JC, et al: Surgery for congenital heart defects diagnosed with cross-sectional echocardiography. *Circulation* 68:128, 1983
7. Gutgesell HP, Huhta JC, Latson LA, Huffines D, Mc Namara DG: Accuracy of two-dimensional echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 55:514, 1985
8. Houston AB, Sheldon CD, Simpson IA, Doig WB, Coleman EN: The severity of pulmonary valve or artery obstruction in children estimated by Doppler ultrasound. *Eur Heart J* 6:786, 1985
9. Özkutlu S, Özme Ş, Saraçlar M, Baysal K: Balloon atrial septostomy using echocardiographic monitoring. *Jpn Heart J* 29:514, 1986
10. Rocchini AP, Emmanouilides GC: Pulmonary stenosis. Adams FH, et al. (eds): *Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. The Williams and Wilkins Co, Baltimore, pp 308-338, 1989
11. Saraçlar M, Özkutlu S, Paşaoğlu I: Echocardiographic diagnosis of congenital left ventricular-right atrial communication. *Jpn Heart J* 29:671, 1989
12. Huhta JC: Heart surgery without catheterization. Adams FH, et al. (eds): *Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. The Williams and Wilkins Co. Baltimore, pp 996-1003, 1989
13. Musewe NN, Robertson MA, Benson LN, et al: The dysplastic pulmonary valve: echocardiographic features and results of balloon dilatation. *Br Heart J* 57:364, 1987
14. Musewe NN, Smallhorn JF, Benson LN, Burrows PE, Freedom RM: Validation of Doppler-derived pulmonary arterial pressure in patients with ductus arteriosus under different hemodynamic states. *Circulation* 76:1081, 1987
15. Weinhaus L, Jureidini S, Nouri S, Connors RH: Functional pulmonary atresia: color flow recognition and treatment with extracorporeal membrane oxygenation. *Am Heart J* 119:980, 1990