

# Pulmoner Valvüler Atrezi ve İntakt Ventriküler Septumlu Yenidoğanda Pulmoner Kapağın Transkateter Radyofrekans Yöntemle Perforasyonu

Doç. Dr. Ümrah AYDOĞAN, Doç. Dr. Aygün DİNAR, \*Uz. Dr. Resmiye BEŞİKÇİ,

\*\*Doç. Dr. Zeynep İNCE, Prof. Dr. Talat CANTEZ

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyolojisi ve

\*\*Neonatoloji Bilim Dalı, \*SSK Bakırköy Doğumevi, Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastahanesi, İstanbul

## ÖZET

*İntakt ventriküler septumlu valvüler atrezi tanısı konulan dört günlük bebekte radyofrekans akım kullanılarak transkateter yolla pulmoner valvotomi uygulandı. Daha sonra sağ ventriküler hipoplazi nedeniyle Blalock-Taussig şant; ve rezidüel pulmoner stenoz nedeniyle ikinci kez pulmoner valvuloplasti yapılan hasta 1 ay sonra sorunsuz olarak taburcu edildi. Bu yazıda ülkemizde ilk kez uygulanan bu yöntemin özellikleri anlatılmakta ve diğer tedavi metodları ile karşılaştırması yapılmaktadır.*

**Anahtar kelimeler:** Pulmoner atrezi, girişimsel kardiyoloji, radyofrekans

Herhangi bir girişim uygulanmayan intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi (PA+IVS) olgularının yaklaşık % 50'si yaşamın ilk ayında ve hemen tamamı ilk yıl içerisinde kaybedilirler (1). Cerrahi girişim yapılanlarda ise tam düzeltme aşamasına kadar genellikle birden fazla operasyona gereksinim duyulur ve bu aşamaların sonundaki hastane mortalitesi % 20'nin üzerinde seyretmektedir (2). Ancak son yıllarda atretik kapağın transkateter yöntemlerle açılabilirliğini gösterilmesi sonucu bebek için kritik olan ilk günlerin daha az riskle atlatılması söz konusu olmaya başlamıştır (3). Bu yazıda PA+IVS tanılı dört günlük bir bebekte pulmoner membranın radyofrekans (RF) yöntemiyle delinip ardından balon valvuloplasti uygulamasının ülkemizdeki ilk örneği sunulmaktadır.

## OLGU BİLDİRİSİ

37 haftalık sorunsuz bir gebeliğin ardından normal spontan doğumla bir başka hastanede doğan bebekte siyanoz ve

üfürüm gözlenmiş. Pediatrik kardiyolog tarafından yapılan ekokardiyografik incelemesinde valvüler düzeyde pulmoner atrezi, intakt ventriküler septum, duktus arteriozus açıklığı, sağ ventrikül kavitesinde hipoplazi ve ağır triküspit yetersizliği saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavisi amacı ile bir günlükken kliniğimize sevk edilmiş. Kliniğimizde yapılan tetkiklerinde tanısı teyit edilen, triküspit ve pulmoner kapak anulusları iyi gelişmiş bulunan bebekte transkateter RF pulmoner perforasyon planlandı. İşlemin yapıldığı dördüncü güne kadar duktus arteriozusu açık tutmak amacı ile prostaglandin E1 infüzyonu 0.01 mcg/kg/dk dozda başlandı.

Gerekli ön hazırlıklar tamamlandıktan sonra bebek kateter laboratuvarına alındı. Vital fonksiyonlar ve sedasyon açısından gerekli destek bir yenidoğan uzmanı tarafından sağlandı. Lokal anestezi altında perkutan yolla sağ femoral arter ve sol femoral vene 5 Fr kılıf yerleştirildi. 5 Fr NIH kateterle venöz taraftan sağ ventriküle girilerek sol lateral pozisyonda çekilen anjiyografi ile ekokardiyografik incelemede saptanan bulgular kanıtlandı. Ardından kateter 5 Fr sağ Judkins ile yer değiştirilerek sağ ventrikül çıkış yolundan (RVOT) yapılan el enjeksiyonu ile pulmoner anulusun anatomisi net olarak belirlendi. Arteriyel yolla ilerletilen ikinci 5 Fr Judkins kateter duktus arteriozus açıklığından geçirilerek pulmoner artere girildi. Her iki kateterden ardışık yapılan enjeksiyonlarla pulmoner atrezinin valvüler düzeyde olduğunun kanıtlanmasının yanı sıra RVOT-ana pulmoner arter ilişkisi gösterildi. Daha sonra her iki kateter birbirine mümkün olduğunca yaklaştırılarak posteroanterior, sol oblik ve lateral pozisyonlarda venöz kateter pulmoner anulusu ortalamak şartı ile her iki kateterin birbiri ile devamlılık oluşturacak şekilde ağzılaştığı gösterilinceye kadar venöz kateter manipüle edildi (Şekil 1a).

Bir sonraki aşamada venöz kateterin lümenine 2 Fr unipolar RF kateterle (Cereplate PA 120, Osypka) girilerek uç kısmı pulmoner kapak membranına değinceye kadar ilerletildi. Proksimal ucu ise jeneratöre bağlandıktan sonra sırası ile 3, 5 ve 8 watt'lık akım verilerek RF kateterin önündeki engeli aşıp serbestçe ilerlemesi sağlandı. Ancak ilerleyiş yönü şüphe yarattığı için Judkins kateter yerinde bırakılarak RF kateter geri çekildi ve elle az miktarda kontrast madde enjeksiyonu yapıldı. Kontrast maddenin perikard boşluğunu doldurduğu gözlenince Judkins kateter geri çekilerek işleme ara verildi. 15 dakika boyunca aralıklarla yapılan skopilerde perikard effüzyonunun artmadığı, kalb

Alındığı tarih: 13 Nisan, revizyon 23 Haziran 1998  
Yazışma adresi: Doç. Dr. Ümrah Aydoğan Valikonağı Caddesi, Şakayık Sok. No: 40/10 Nişantaşı - İstanbul  
Tel.: (0 212) 233 28 60 Faks: (0 212) 233 69 80

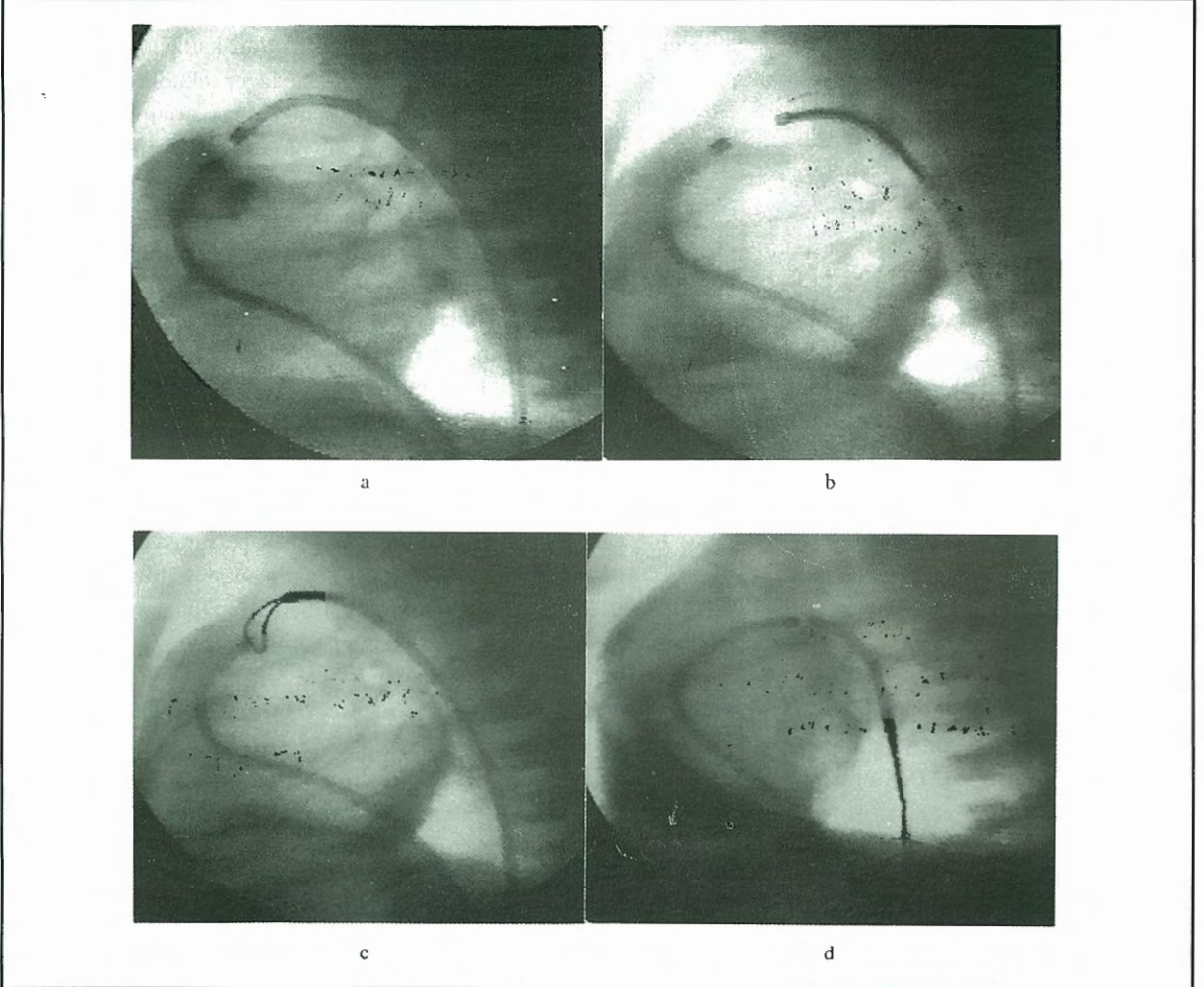
kontraksiyonlarının bozulmadığı ve kan basıncının etkilenmediği görüldü. RF kateter incelendiğinde uç kısmının fazla ittirilmeye bağlı olarak bükülmüş olduğu görüldü.

RF kateterin ucu düzeltildikten sonra işlem aynı şekilde tekrarlandı. Ancak bu kez enerji uygulanırken kateter daha az güçle ittirildi. Yine 8 watt enerji ile kateterin pulmoner membranı delerek ana pulmoner artere geçtiği görüldü (Şekil 1b). Ancak RF kateterin kılavuzluğunda Judkins kateteri ilerletmek mümkün olmadığından arteriel kateter içerisinden bir "Amplatz goose-neck snare" (Microvena) ilerletilerek halkası pulmoner arter içerisinde açıldı (Şekil 1c). RF kateter yakalanarak venöz Judkins kateter RF kateterle birlikte desendan aorta çekildi (Şekil 1d). Daha sonra RF kateter bir 0.035 exchange kılavuz telle yer değiştirildi ve 5 mm'lik balon kateterle (Opt, Cordis) valvuloplasti uygulandı.

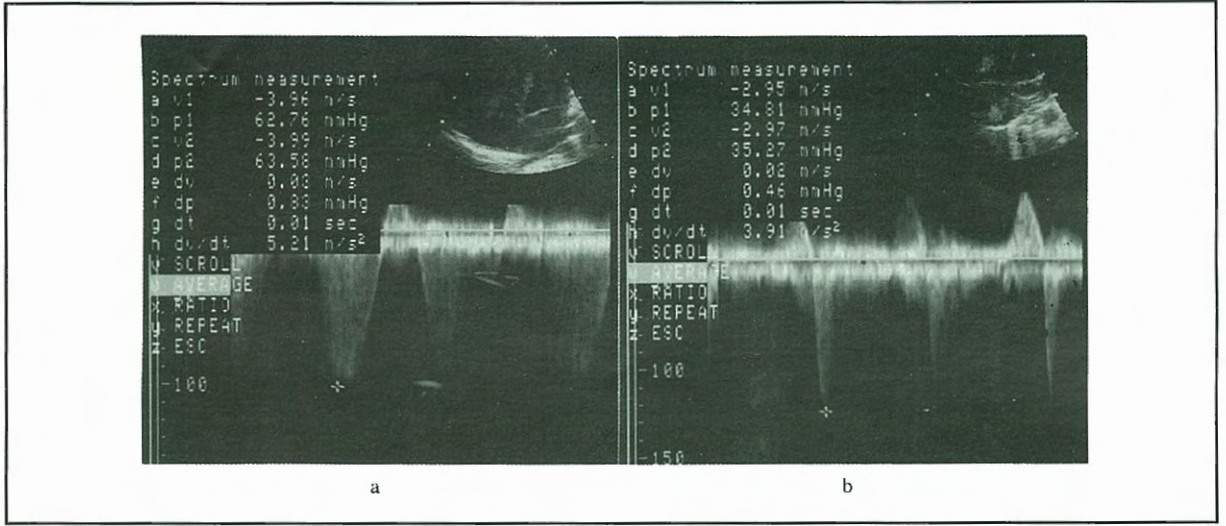
Yapılan kontrol anjiyografide yeterli dilatasyon sağlanamadığı gözlenmekle birlikte bebeğin genel durumunun bozulmaya başlaması üzerine işlem sonlandırıldı ve prostaglandin E1 infüzyonuna devam edildi.

Küvöze alınan bebeğin ekokardiyografik incelemesinde pulmoner kapak açıklığının yetersiz ve aynı ağırlıkta devam eden triküspit kapak yetersizliği gradyanının 62.7 mmHg olduğu görüldü. Bebeğin ikinci bir işlemi kaldırmayacağı ve pulmoner kapakta yeterli açıklık sağlansa bile ağır triküspit yetersizliği ve sağ ventrikül yüksek kompliansı nedeni ile pulmoner anulusun yeterli anterograd akım sağlanamayacağı düşüncesi ile bebeğe aynı gün Blalock-Taussig şant uygulandı.

Şant operasyonundan sonra bebeğin siyanozu geriledi, vital fonksiyonları düzeldi, ancak ekokardiyografik bulguların sebat etmesine karşın hemokültürde üreme olduğu için ikinci valvuloplasti işlemi hemen uygulanamadı. Enfeksiyonun kontrol altına alındığı ilk işlemde bir ay sonra hasta tekrar kateter laboratuvarına alınarak hidrofilik kılavuz tel (Terumo) aracılığı ile önce 5 mm'lik ardından 8 mm'lik balonla valvuloplasti işlemi tekrarlandı. İkinci işlemin ardından pulmoner gradyan 34 mmHg'ya düştü ve hasta ağır triküspit yetersizliği ile taburcu edildi. Taburcu olmadan önce tekrarlanan ekokardiyografik incelemede



Şekil 1. a) Atretik pulmoner kapağın anatomisini ve arteriyel kateterle venöz kateterin ağızlaştığını gösteren anjiyografi. b) RF kateterle atretik kapağın geçildiğini gösteren anjiyografi. RF kateterin daha net görülen uç noktası arteriyel kateterin hemen üst tarafından yer almaktadır. c) RF kateterin "goose-neck snare" ile yakalanmasını gösteren anjiyografi. d) "Snare" ile yakalanmış olan RF kateterin venöz Judkins kateter ile birlikte arteriyel tarafa çekildiğini gösteren anjiyografi.



Şekil 2.

triküspit yetersizliği gradyanının 34.8 mmHg olduğu görüldü.

Bir ay sonraki ekokardiyografik kontrolünde sağ ventrikülün kısmen geliştiği ve triküspit yetersizliğinin önemsenmeyecek düzeye gerilediği gözlemlendi.

## TARTIŞMA

Triküspit ve pulmoner anulusu iyi gelişmiş, sağ ventrikülde gerçek anlamda hipoplazi olmayan PA+IVS olgularında klasikleşmiş tedavi yaklaşımı cerrahi valvotomidir. Birçok merkez valvotomiden sonra intravenöz prostaglandin E1 perfüzyonuna devam etmek suretiyle duktus arteriozusu açık tutarak sağ ventrikül kompliansının düşmesi için zaman kazanmaya çalışır. Ancak yine de yeterli düzeyde anterograd pulmoner kan akımı sağlanamazsa ikinci bir girişimle aortopulmoner şant uygulanır (4).

Kritik pulmoner stenozlu yenidoğanlarda da sıklıkla PA+IVS'a benzer hemodinamik ve anatomik özellikler söz konusudur ve son yıllara kadar bu olgularda da tedavi yaklaşımı PA+IVS olgularında olduğu gibiydi. Ancak daha sonra kritik pulmoner stenozlu yenidoğanların perkutan pulmoner valvuloplasti uygulanarak başarı ile tedavi edildikleri gösterilmiştir (5). Bu gelişmelerin ışığı altında atretik pulmoner kapağı geçmek için yöntem arayışları başlamış ve 1991 yılında Qureshi ve arkadaşları ilk olgularını bildirmişlerdir (2).

Atretik pulmoner kapağın transkateter yolla açılmasına ilişkin ilk çalışmalar lazer teknolojisi ile ilgilidir. Lazer teknolojisi hangi amaçla olursa olsun girişimsel kardiyoloji/radyolojide sıkça başvurulan bir yöntem değildir. Gerek cihazın, gerekse kullanılan kateterin yüksek maliyeti olması uygulamadaki en önemli dezavantajdır. Cihazın ağır ve hassas olması gereksinim duyuldukça laboratuardan laboratuara taşınmasında kısıtlama getirmektedir. Lazer uygulamasının diğer bir dezavantajı uygulayan kişiler için özellikle retina ile ilgili tehlike oluşturmasıdır. Bu nedenle hareket kabiliyetini kısıtlayıcı giysilere gereksinim duyulmaktadır (6).

Lazer uygulamasında karşılaşılan sorunlar 1993 yılında RF'in pulmoner kapak perforasyonunda kullanılmaya başlaması ile ortadan kaldırılmıştır (6). PA+IVS'un seyrek görülen bir kalp anomalisi olması nedeniyle bu yöntemle ilgili yeterli bilgi birikimine henüz ulaşılamamıştır. Bu nedenle yılların birikimi ile kazanılmış olan cerrahi deneyimlerin sonuçları ile karşılaştırmak için henüz erkendir. Yöntemin geliştirildiği dört olguluk ilk çalışmada bildirilmiş olan % 50 erken dönem mortaliteyi öğrenme periodu ile açıklamak mümkündür. Nitekim son aylarda bildirilmiş olan 6 olguluk bir başka çalışmada erken mortalite oranının % 0 olarak bildirilmiş olması cesaret vericidir (7). Ancak yine de bu uygulamanın girişimsel kardiyolojide deneyimi yeterli olan merkezlerce uygulanması gerektiği inancındayız.

## KAYNAKLAR

- 1. Lightfoot N, Coles J, Dasmahapatra HK, et al:** Analysis of survival in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum treated surgically. *Int J Cardiol* 1989; 24: 159-164
- 2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG:** *Cardiac Surgery*, New York, John Wiley, 1986. p. 718
- 3. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anjos R, Baker EJ:** Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilation in pulmonic valve atresia. *Br Heart J* 1991; 67: 428-431
- 4. Parson JM, Rees MR, Gibbs JL:** Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. *Br Heart J* 1991; 66: 36-38
- 5. Ladusans EJ, Qureshi SA, Parsons JM, Arab S, Baker EJ, Tynan M:** Balloon dilation of oritcal stenosis of the pulmonary valve in neonates. *Br Heart J* 1990; 63: 362-367
- 6. Rosenthala E, Qureshi SA, Chan KC, et al:** Radiofrequency-assisted balloon dilation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum. *Br Heart J* 1993; 69: 347-351
- 7. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN:** Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cath Cardiovasc Diag* 1997; 40: 408-413