

Yenidoğan Döneminde Semptomatik Olan Ebstein Anomalisinde Fonksiyonel ve Anatomik Pulmoner Atrezi*

Uz. Dr. Ahmet ÇELEBİ, Doç. Dr. Gülhis BATMAZ, Doç. Dr. Gülay AHUNBAY,
Uz. Dr. Mehmet VURAL, Prof. Dr. Teoman ONAT
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Kardiyolojisi ve Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Yenidoğan döneminde ortaya çıkan Ebstein anomalisi (EA) oldukça nadirdir ve sıklıkla fonksiyonel veya anatomik pulmoner atrezi (FPA veya APA) ile birlikte görülür. Bu olgulardan FPA'li olanların bir kısmı prostaglandin infüzyonu ve destekleyici tedavi ile spontan olarak düzelebilmemesine karşın, APA'li olanlar erken palyatif cerrahi girişim gerektirir. Biri anatomik diğeri FPA'li iki EA olgusu sunularak FPA'nin APA'den ayırt edilmesinin önemi üzerinde durulacaktır. Doğduğunda spontan solunumu olmayan, ağır siyanoz ve asidozu olan ilk olgunun göğüs röntgeninde kalp hemen hemen toraksın tamamını kaplıyordu. Ekokardiyografik incelemede EA ve pulmoner atrezi saptandı. Prostaglandin infüzyonu ve solunum desteğine rağmen cerrahiye verilemeden 2. günde kaybedildi. Otopside EA ve pulmoner atrezi doğrulandı, ek olarak akciğer hipoplazisi belirlendi. Siyanoz ve taşikardisi doğumdan sonraki ilk saatlerde fark edilen 2. olgunun 24 saatlik iken yapılan ekokardiyografisinde EA yanında pulmoner kapağın sistolde açılmadığı, pulmoner arterin retrograd olarak PDA'dan dolduğu ve sağ ventriküle yetersizlik akımı olduğu belirlendi. 4 gün prostaglandin infüzyonundan sonra siyanoz tamamen düzeldi ve tekrarlanan ekokardiyografide pulmoner arterde anterograd akım görüldü.

Anahtar kelimeler: Ebstein anomalisi, yenidoğan, fonksiyonel pulmoner atrezi, anatomik pulmoner atrezi

Triküspid kapağın Ebstein anomalisi (EA) nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığı olup tüm doğumsal kalp anomalilerinin yaklaşık % 0.5'ini oluşturur (1). Yenidoğan döneminde semptomatik olan EA çok daha nadir olup özelliği, sıklıkla fonksiyonel veya anatomik pulmoner atrezi (FPA veya APA) ile birlikte olabilmesi; hayatın ilk saatlerinde/günlerinde derin siyanoz, asidoz ve konjesif kalp yetersizliği ile ortaya çıkması ve prognozun kötü olmasıdır (2). FPA'li olgularda, kapak anatomik olarak normal ol-

duğu halde yüksek pulmoner damar direnci karşısında yetersiz kalan sağ ventrikülün anterograd akımı sağlayamaması nedeniyle pulmoner dolaşım duktus arteriosus açıklığına bağımlı olmaktadır. FPA'li bir kısım olgular prostaglandin E1 ile duktus açık tutulduğu takdirde zamanla pulmoner direncin düşmesiyle anterograd akım sağlayabilmekte böylece PDA'ya bağımlılık ortadan kalkmakta ve kalp yetersizliği ile siyanoz spontan olarak düzelebilmektedir (2,3). Yenidoğan döneminde kritik klinik tablolarla ortaya çıkan biri APA diğeri FPA'li iki EA olgusu sunularak bu hastalarda fonksiyonel ile anatomik pulmoner atrezinin ayırıcı tanısının yapılmasının tedavi seçeneklerinin belirlenmesindeki rolü tartışılacaktır.

OLGULARIN BİLDİRİMİ

OLGU 1: Prenatal takibi kliniğimizde yapılmayan kız bebek, spontan vaginal yolla 41 haftalık 2760 gr ağırlığında hastanemizde doğdu. Doğduğunda siyanotik, hipotonik, bradikardik olan, spontan solunumu olmayan bebeğin 1. dakika Apgar skoru 2 bulundu. Ambu ile ventile edilen hastanın 5. dakika Apgar skoru 5'e yükseldi. Hipotoni ve siyanozu devam eden inleme, taşipne, taşikardi, 5 cm hepatomegali ve sternumun sol alt kenarında 2/6 holosistolik üfürüm saptanması üzerine çekilen telekardiyografide; kalbin toraksın hemen hemen tamamını kapladığı, kalptoraks oranının 0.98 olduğu görüldü (Şekil 1). Arteriyel kan gazında O₂ saturasyonu %19, pH 7.17, pCO₂ 71.7 mmHg, HCO₃ 25.3 mmol/L bulundu. Ekokardiyografik incelemede sağ atrium ve sağ ventrikül ileri derecede geniş, triküspid kapak kalın ve deforme idi. Triküspid kapak septal leafleti 9.7 mm sağ ventriküle doğru yer değiştirmişti (Şekil 2-üst). Renkli akım ile ağır triküspid yetersizliği vardı. Sağ ventrikül kısmen atrialize olmuştu. Sağ ventrikül çıkış yolu gelişmiş-infundibulum açık, pulmoner kapak kalın ve hareketsiz bulundu (Şekil 2-alt). Pulmoner arterde anterograd akım alınmadı. Pulmoner arterin retrograd olarak ince bir PDA'dan dolduğu belirlendi, pulmoner kapaktan sağ ventrikül çıkış yoluna yetersizlik akımı görülmedi. Pulmoner arterler "confluent" ancak belirgin hipoplazikti (sağ PA 3.2, sol PA 2.7 mm). Geniş (14 mm) sekundum tip ASD'den sağdan sola şant saptandı. Bu bulgularla Ebstein anomalisi ve pulmoner atrezi tanısı konuldu. Sağ ventrikül çıkış yoluna pulmoner arterden retrograd yeter-

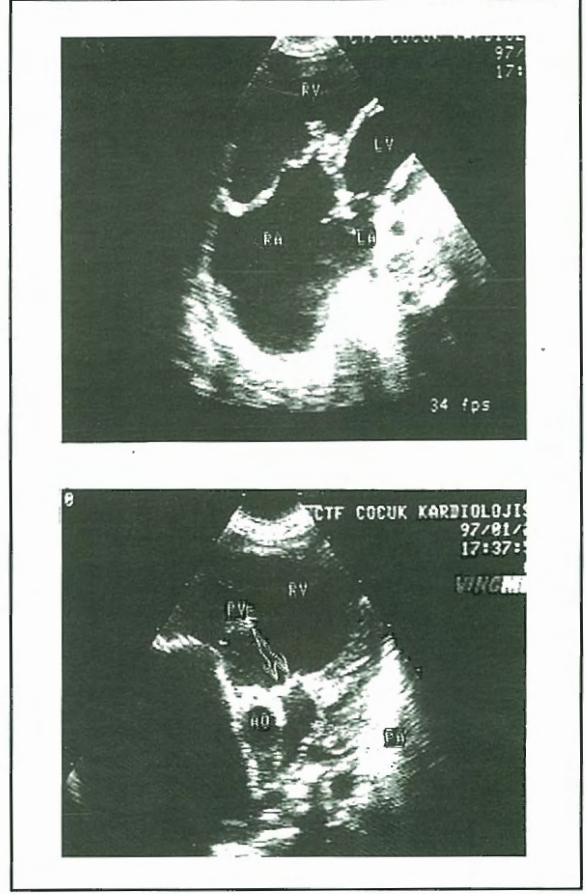
Alındığı tarih: 6 Ekim 1998, revizyon 8 Şubat 1999
Yazışma adresi: Uz. Dr. Ahmet Çelebi, Davutpaşa Mah. Yeniyol Sok. Pınar Apt. No: 3 D: 6 34300 Kocamustafapaşa - İstanbul
Tel. : (0 212) 588 09 32 - 534 00 50 / 1483
*XLII. Milli Pediatri Kongresinde (25-28 Haziran-Kayseri) yazılı bildiri olarak sunulmuştur.



Şekil 1. APA'li ilk olgunun telegrafisinde kalbin hemen hemen toraksın tamamını kapladığı görülmektedir.

sizlik akımı görülmediğinden atrezinin daha çok anatomik olduğu düşünüldü. Öncelikle hastanın hipoksi ve asidozunu düzeltmek, genel durumunu stabilize etmek amacıyla prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. Derin hipoksi, CO₂ retansiyonu ve respiratuar asidoz üzerine orotrakeal entübe edilerek mekanik ventilasyon yapılan hasta, taşikardi ve hepatomegalide ilerleme belirlenince digitalize edildi. Prostaglandin infüzyonu sonrasında hipoksinin kısmen düzelmesi, oksijen saturasyonunun %70'e kadar çıkmasına rağmen hasta 38. saatte, respiratuar asidoz, CO₂ retansiyonu ve konjestif kalp yetersizliği tablosunda kardiyak arrest gelişerek kaybedildi. Yapılan otopside triküspid kapağın septal ve posterior leafletinin sağ ventriküle doğru-şağıya yerleşimli, sağ ventrikülün kısmen atrialize, pulmoner kapakların anatomik olarak atretik olduğu doğrulandı (Şekil 3). Ana pulmoner arter ve dalları ile akciğerler hipoplazik bulundu.

OLGU 2: Prenatal takipsiz ve zamanında 3.1 kg ağırlığında başka bir hastanede spontan vaginal yolla doğan kız bebek, doğduğunda siyanozu, üfürümü ve taşikardisi saptanarak digitalize edilmiş, %100 oksijen solutulmasına rağmen siyanozun düzelmemesi üzerine 1 günlükken merkezimize yollanmıştı. Fizik muayenesinde siyanozunun yanı sıra sternumun sol alt kenarında 2-3/6 holosistolik üfürüm belirlendi. Telekardiyografisinde akciğer damar gölgeleri azalmış ve kalp-toraks indeksi 0.75 idi. Arteriyel O₂ saturasyonu %71 bulundu, asidozu yoktu. Ekokardiyografik incelemede, sağ atrium ileri derecede genişti. Triküspid kapağın septal leafleti mitrale göre 7mm apekse doğru (aşağıya) yer değiştirilmiş, sağ ventrikül atrialize olmuş, "anterior leaflet" elonge idi ve "sail-like" hareket gösteriyordu (Şekil 4). Renkli akım ve Doppler ile önemli triküspid yetersizlik saptandı. Sağ ventrikül çıkış yolu (infundibuler bölge) açık, pulmoner kapak yapısı normal görülüyor ancak leafletler immobil, sistolde açılmıyordu. Pulmoner arterde anterograd akım alınmadı. Pulmoner arter retrograd ince bir PDA ile doluyor, pulmoner kapaktan sağ ventrikül çıkış yoluna doğru pulmoner yetersizlik akımı görülüyordu. 5.7 mm çapında olan ASD sekundum'dan sağdan sola şant belirlendi. 4 gün Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitemiz'e alınan hastaya prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. Takip edildiği 4 gün içinde siyanozu tamamen



Şekil 2. APA'li olgunun apikal 4 boşluk görüntüde sağ atriumun ileri derecede geniş, triküspidin septal leafletinin aşağıya yerleşmiş olduğu (üstteki Şekil), parasternal kısa eksen görüntüde infundibulumun açık, pulmoner kapağın atretik olduğu (alttaki Şekil) gösterilmiştir.

kayboldu, pulse oksimetride O₂ saturasyonları %95'in üzerinde seyretti. Prostaglandin kesildiğinde de siyanozu tekrarlamayan hastanın 5. gün yapılan 2. ekokardiyografik incelemede pulmoner kapakların sistolde açıldığı, pulmoner arterde anterograd akım olduğu ve PDA'nın kapandığı belirlendi. Halen poliklinikden takip edilen hastanın siyanozu yok, kardiyomegalisi gerilemiş durumdadır (kalp-toraks oranı 0.58).

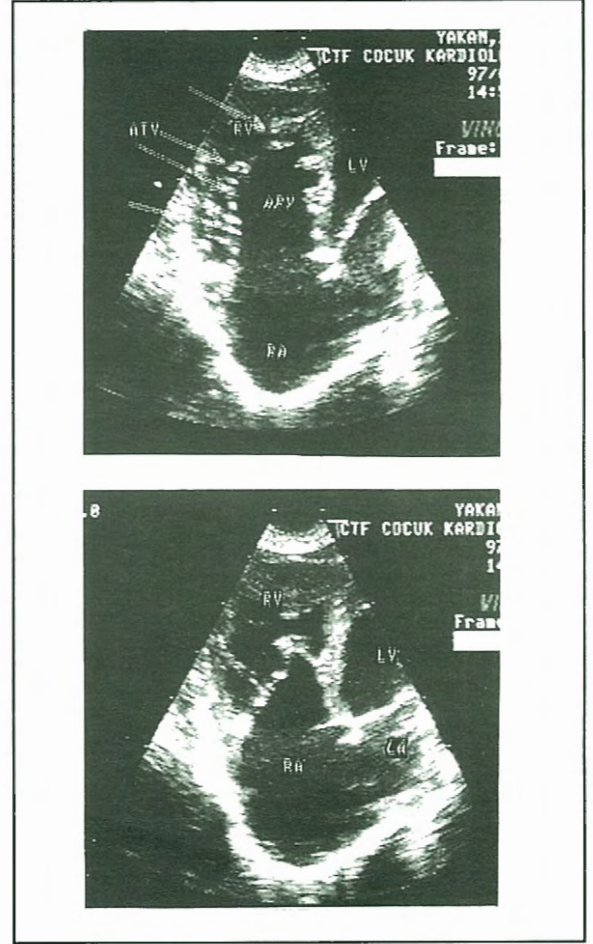
TARTIŞMA

Ebstein anomalisinin doğal seyiri, triküspid kapak leafletlerinin atrioventriküler halkaya göre daha aşağıya yapışma derecesine ve atrialize odacığın büyüklüğüne bağlı olarak çok değişkendir (4). Spektrumun hafif tarafındakiler erişkin dönemine kadar asemptomatik kalabilirler, ağır tarafındakiler ise yenidoğan döneminde konjestif kalp yetersizliği, siyanoz ve asidozla ortaya çıkabilir, hatta intrauterin dönemde bile ölümle sonuçlanabilir (3,4).



Şekil 3. Otopsi'de atriumun dev gibi geniş olduğu, triküspid kapak-ın septal ve posterior leafletlerinin AV halka'dan belirgin olarak aşağıya yerleştiği görülmektedir.

Yenidoğan döneminde ağır semptomatik olanların özelliği sıklıkla fonksiyonel sağ ventrikülün pulmoner artere anterograd akım sağlayamaması (fonksiyonel) veya pulmoner kapağın anatomik atrezisi nedeniyle pulmoner akımın PDA'ya bağımlı olabilmesidir. FPA'li bir kısım olgular duktus açık tutulduğu takdirde zamanla pulmoner damar direncinin düşmesiyle anterograd akım sağlayabilmekte, PDA'ya bağımlılık ortadan kalkmakta ve hipoksi-siyanoz, kalp yetersizliği spontan olarak düzelebilmektedir. FPA'li olgular, spontan olarak düzelmeye şansından dolayı ilk günlerde tıbbi-destekleyici tedaviyle takip edilebilir. Anatomik pulmoner atrezili olgular ise erken dönemde pulmoner valvotomi veya sistemik-pulmoner şant gibi cerrahi girişimler gerektirir. Bu nedenle fonksiyonel pulmoner atreziyi anatomik olandan ayırtetmek önemlidir. Spontan olarak düzelmesi beklenebilecek fonksiyonel pulmoner atrezili olgular prostaglandinle PDA akımı artırılarak retrograd aortografi yapıp sağ ventrikül çıkış yolunda kontrast gösterilerek kesin olarak belirlenebilir (5). Smallhorn ve ark'ı (6) hem anjiyografi ile hem de "pulsed" Doppler ekokardiyografi ile Ebstein anomalisi-fonksiyonel pulmoner atrezili 2 olgularında, basıncı yüksek olan pulmoner arterden, daha düşük olan infundibuler bölgeye doğru retrograd yetersizlik akımı oldu-



Şekil 4. FPA'li olgunun apikal 4 boşluk 2 boyutlu ekokardiyografik görüntüleri; sağ atrium geniş, triküspid kapak septal ve aşağıya doğru yerleşmiş ve anterior leaflet elongedir.

ğunu bildirmişler; noninvazif olarak da fonksiyonel pulmoner atrezinin tanınabileceğini göstermişlerdir. Bu hastalarda anjiyografi yapılması teknik olarak kolay değildir. Yenidoğanda kullanılacak kontrast maddenin miktarının kısıtlı olması nedeniyle selektif retrograd duktus anjiyografisi ile pulmoner arteri doldurup, buradan sağ ventriküle pulmoner yetersizlik akımını göstermek zor olabilir. Noninvazif bir yöntem olan renkli akım ekokardiyografi 2. olgumuzda kateter-anjiyografiye gereksinim olmadan fonksiyonel pulmoner atreziyi belirlemede yardımcı olmuştur. Böylece prostaglandin infüzyonu ile zaman kazanılarak fizyolojik pulmoner hipertansiyon düştükten sonra sağ ventrikül tarafından pulmoner anterograd akım sağlanabilmiş hastanın siyanozu ortadan kalkmıştır.

Hayatın erken dönemlerinde semptomatik olan EA

olgularının kötü prognozlu (7,8) olmasında, sıklıkla eşlik eden pulmoner hipoplazi ile myokard fibrozisinin de rolünün olduğu ileri sürülmüştür (9,10). Nitekim APA'si olan 1. olgumuzda muhtemelen masif kardiyomegalinin neden olduğu akciğer hipoplazisi, CO₂ retansiyonu ve respiratuar asidoza yol açmıştı. Prostaglandinle oksijen saturasyonu %70'in üzerine çıkarıldığı halde CO₂ retansiyonu ve kalp yetersizliği düzeltilmedi, hasta cerrahiye verilemeden kaybedildi.

Pulmoner atrezili EA'de palyatif cerrahiden de genel olarak cesaret verici sonuçlar alınmamış mortalite % 50-75 bulunmuştur (7,8). Ancak Starns ve ark.' (11) otolog perikard ile triküspid kapak tamamen kapatılıp aortadan pulmoner artere şant yapılarak gerçekleştirilen yeni bir palyatif cerrahi girişim ile EA ve pulmoner atrezisi olan 5 yenidoğanda iyi sonuçlar bildirmiştir. Bu işlem başarılı olmakla birlikte işlem sonucunda spontan düzelme şansı olabilecek FPA'li olgular da fonksiyonel tek ventriküle dönüştürülüp Fontan girişimi adayı olmaktadır.

Yenidoğan döneminde ağır klinik tablo ile ortaya çıkan EA'de retrograd PDA akımının pulmoner yetersizliğe yol açmasından yararlanılarak renkli akım ekokardiyografi ile pulmoner atrezinin fonksiyonel olduğunu belirlemek mümkün olabilir. Böylece hangi olgularda spontan düzelme ihtimali olduğu ve prostaglandin infüzyonu ile zaman kazanılarak pulmoner anterograd akım oluşması beklenebileceğine karar verilebilir.

KAYNAKLAR

1. Fyler DC, Buckley LP, Hellebrand WE, Cohn HE: Report of the New England regional infant cardiac program. Pediatrics 1980; 65: 375-461
2. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID et al: Outcome in neonates with Ebstein's, anomaly. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1041-6
3. Roberson DA, Silverman NH: Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J Am Coll Cardiol 1989; 14: 1300-7
4. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, Nadas AS: Ebstein's anomaly: Clinical profile and natural history. Am J Cardiol 1971; 28: 84-95
5. Freedom RM, Culham G, Moes F et al: Differentiation of functional and structural pulmonary atresia: role of aortography. Am J Cardiol 1978; 41: 914-20
6. Smallhorn JF, Izukawa T, Benson L, Freedom RM: Noninvasive recognition of functional pulmonary atresia by echocardiography. Am J Cardiol 1984; 54: 925-6
7. Watson H: Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an international cooperative study of 505 cases. Br Heart J 1974; 36: 417-27
8. Yetman A, Freedom RM, McCrindle BW: Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. Am J Cardiol 1998; 81: 749-54
9. Lang D, Oberhoffer R, Cook A et al: Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. J Am Coll Cardiol 1991; 17: 1161-7
10. Celermajer DS, Dodd SM, Greenwald SE et al: Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Pathophysiologic and clinical implications. J Am Coll Cardiol 1992; 19: 1049-53
11. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D et al: Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 1082-7