

Fallot Tetralojisi ile Birlikte Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

Dr. Selmin KARADEMİR, Prof.Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Dr. Semra ATALAY

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara

ÖZET

Fallot tetralojili 359 olgudan ikisinde parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi saptandı. Fallot tetralojisinin klinik bulgularını gösteren her iki olguda da tanı ameliyat sonrası tespit edilen kardiyomegaliyi izah için yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi ile konuldu. Asemptomatik olan bu olguların yeniden ameliyatı düşünülmeydi. Postoperatif dönemde klinik olarak hiçbir sebebe bağlanamayan hafif kardiyomegali olguların tanıları arasında parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin de düşünülmesi gerektiği belirtildi.

Anahtar kelimeler: Fallot tetralojisi, parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi

Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (PAPVD) Fallot tetralojisi (FT) ile birlikte çok nadir görülür^(1,2). Bu anomali kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi ile gösterilebilir. Ameliyat sırasında ve postmortem olarak teşhis edilen olgularda bildirilmiştir⁽²⁾.

Bu yazıda tüm düzeltme ameliyatı yapıldıktan sonra hafif kardiyomegalisi olan ve bu nedenle kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi uygulanarak PAPVD anomalisi tespit edilen 2 olgu sunuldu.

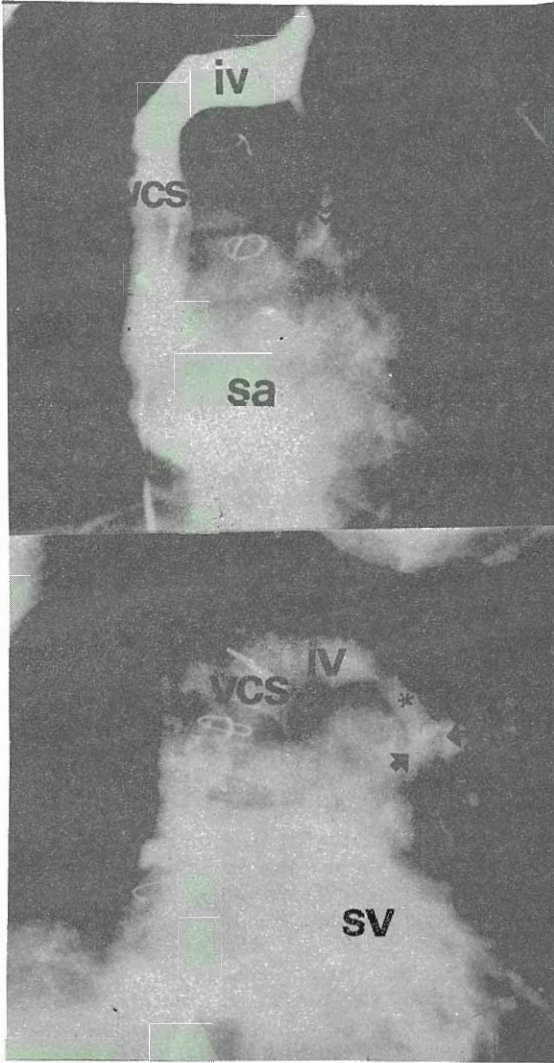
OLGULARIN BİLDİRİSİ

Olgu 1: 7 yaşında erkek hasta. 4 yaşında iken kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi ile FT tanısı alıp tüm düzeltme ameliyatı uygulanan ve yakınması olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde; nabız 100/dk, TA 100/60 mmHg, femoral arter nabızları iki taraflı alınıyordu. Mezokardiak odakta 2/6 lık sistolik ejeksiyon üfürümü ve erken diastolik üfürümü mevcuttu. Elektrokardiyografide (EKG) sağ dal bloğu, sağ ventrikül hipertrofisi, telekardiyografide hafif

kardiyomegali saptandı. İki-boyutlu ekokardiyografide septum hareketleri düz, sol ventrikül diastol sonu çapı 33 mm, sol ventrikül sistol sonu çapı 17 mm, sol ventrikül fonksiyonları normal sınırlarda idi. Doppler ekokardiyografide pulmoner kapak distalinde 15 mmHg'lık sistolik basınç gradienti vardı. Kontrast ekokardiyografide atriyal ve ventriküler seviyede geçiş görülmedi. Kalp kateterizasyonunda sağ ventrikül basıncı 45/0-5 mmHg, pulmoner arter basıncı 24/6 ort. 13 mmHg idi. Oksimetrik çalışmada vena kava superior üstünde oksijen (O₂) saturasyonu % 63 iken altında % 73'e yükseliyordu. Ancak atriyal ve ventriküler seviyelerde belirgin bir şant tespit edilmedi.

Anjiokardiyografilerde, pulmoner artere yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında sol üst pulmoner venlerin vertikal ven aracılığıyla innominate vene açıldığı, innominate vane yapılan enjeksiyonda vertikal venin, vena kava superior ve sağ atriyumun olduğu gözlemlendi (Şekil 1).

Olgu 2: 4 yaşında erkek hasta. 3 yaşında iken iki-boyutlu ekokardiyografi ile FT tanısı alıp tüm düzeltme ameliyatı yapılan ve yakınması olmayan hastanın fizik muayenesinde, nabız 110/dk, TA 100/70 mmHg, femoral arter nabızları iki taraflı alınıyordu. Kalpte sternumun solunda 4. interkostal aralıkta 2-3/6'lık pansistolik üfürüm mevcuttu. EKG'de sağ dal bloğu ve sağ ventrikül hipertrofisi, telekardiyografide hafif kardiyomegali gözlemlendi. İki-boyutlu ekokardiyografide septum hareketleri paradoks, sol ventrikül diastol sonu çapı 27 mm, sol ventrikül sistol sonu çapı 21 mm idi. Septum hareketleri paradoks olduğu için sol ventrikül fonksiyonları değerlendirilemedi. Doppler ekokardiyografide pulmoner kapak distalinde 16 mmHg'lık sistolik basınç gradienti saptandı. Kontrast ekokardiyografide atriyal ve ventriküler seviyede geçiş görülmedi. Kalp kateterizasyonunda sağ



Şekil 1: Üstte (Olgu 1): Innominate vene (IV) yapılan enjeksiyonda vertikal ven (V) dolmaktadır. (VCS: vena kava superior, sa: sağ atriyum). Altta (Olgu 2): Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında sol üst pulmoner venlerin (oklar) vertikal ven (*) yoluyla innominate vene (IV) ve vena kava superior'a (VCS) açıldığı görülmektedir.

ventrikül basıncı 40/0-5 mmHg, pulmoner arter basıncı 22/8 ort. 14 mmHg idi. Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında sol üst pulmoner venlerin vertikal ven aracılığıyla innominate vene açıldığı, innominate ven enjeksiyonunda vertikal venin ve sol üst pulmoner venlerin belirlendiği görüldü (Şekil 1).

TARTIŞMA

PAPVD anomalisi FT ile birlikte çok seyrek olarak bulunur. Redington ve arkadaşlarının² 1183 olguluk serisinde % 0.3 olarak bildirilmiştir. Hacettepe Üni-

versitesi Tıp Fakültesinde 1984-1988 yılları arasında tüm düzeltme ameliyatı uygulanan 359 FT olgusunun 2'sinde tespit edilmiştir (% 0.27). FT de pulmoner kan akımının azalmış olması nedeniyle bu tanı klinik olarak seyrek düşünülür. Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde iki-boyutlu ekokardiyografi daha hassas olduğu halde parsiyel tipte kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi yapılmadan kesin tanı konulması zor olabilir. Redington ve ark.'nın² serisinde dört olgudan ikisi ameliyat öncesi yapılan kalp kateterizasyonunda, biri ameliyat sırasında, diğeri de ameliyattan sonra yapılan kalp kateterizasyonunda, biri ameliyat sırasında, diğeri de ameliyattan sonra yapılan kalp kateterizasyonunda tanı almıştır. Bizim olgularımızın da tanısı ameliyattan bir ve üç yıl sonra değerlendirildiklerinde tespit edilen hafif kardiyomegaliyi açıklayabilmek amacıyla yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografi-lerde konulmuştur.

Bu anomalinin, düzeltilmediği takdirde çok nadiren soldan sağa şant nedeniyle pulmoner hipertansiyona sebep olabileceği bildirilmiştir. Redington ve ark.'nın² serisinde PAPVD tespit edilen ve cerrahi girişimde bulunulmayan iki hastanın 17 yıl sonra, bir hastanın da 1 yıl sonra iyi durumda oldukları, bir hastanın ise başka bir nedenle kaybedildiği bildirilmiştir. Bizim olgularımızda da hafif kardiyomegali dışında hiç bir bulgu tespit edilmediği için PAPVD anomalisinin düzeltilmesine gerek görülmemiştir. Sonuç olarak FT ile birlikte oldukça nadir görülen PAPVD anomalisinin asemptomatik olduğu ve ameliyattan sonra yalnızca hafif bir kardiyomegaliye sebep olabileceği anlaşılmaktadır. Buna dayanarak postoperatif dönemde klinik olarak hiçbir sebebe bağlanamayan hafif kardiyomegalili olgularda düşünülmesi gereken bir anomali olduğu söylenebilir.

KAYNAKLAR

1. Zuberbuhler JR: Tetralogy of Fallot. Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds), Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents (4th ed), Baltimore, Williams and Wilkins Co, 1989. p. 273
2. Redington AN, Raine J, Shinebourne EA, Rigby M: Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association. Br Heart J 64:325, 1990
3. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M: Paediatric Cardiology, Edinburgh, Churchill Livingstone, 1987. p. 765