

## Trombozlu dev proksimal pulmoner arter anevrizması

### Thrombosed giant proximal pulmonary artery aneurysm

Dr. Özgül Uçar, Dr. Deniz Şahin, Dr. Murat Vural,<sup>1</sup> Dr. Sinan Aydoğdu

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Radyoloji Kliniği, Ankara

Bu yazıda, 22 yıl önce tanı konan Eisenmenger sendromu zemininde dev proksimal pulmoner arter anevrizması gelişen ve durumun trombüs oluşumu ile daha ciddileştiği 36 yaşında bir erkek hasta sunuldu. Hastada son bir aydır paroksizmal atriyal fibrilasyon atakları gelişmişti. Hastanın fonksiyonel kapasitesi New York Kalp Birliği sınıf III idi. Akciğer grafisinde sol pulmoner arterde anevrizmatik genişleme görüldü. Transtorasik ekokardiyografi ve çokkesitli bilgisayarlı tomografi ile değerlendirilen hastada kalın, kalsifik yapıdaki pulmoner kapakta hafif darlık (tepe sistolik gradiyent 35 mmHg) ve orta derecede yetersizlik saptandı. Ortalama pulmoner arter basıncı 50 mmHg olarak hesaplandı. Ana pulmoner arter, sol pulmoner arter ve sağ pulmoner arter çapları sırasıyla 6.5 cm, 10 cm ve 3.7 cm ölçüldü. Anevrizmatik olan sol pulmoner arterin lümeni yoğun trombüs ile doluydu. Hasta, pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve kalp-akciğer nakli için kardiyovasküler cerrahi kliniğine yönlendirildi. Ayrıca, trombüs ve paroksizmal atriyal fibrilasyona yönelik warfarin, atriyal fibrilasyona yönelik metoprolol ve pulmoner hipertansiyona yönelik bosentan tedavisine başlandı. Tedavinin ilk ayından sonra hastanın fonksiyonel kapasitesinde düzelme başladı. Bu tedavinin sürdürüldüğü bir yıl içinde komplikasyon görülmedi.

**Anahtar sözcükler:** Anevrizma/komplikasyon; Eisenmenger kompleksi/komplikasyon; hipertansiyon, pulmoner; pulmoner embolizm/etyoloji; bilgisayarlı tomografi.

Pulmoner arter çapının 4 cm'yi geçmesi pulmoner arter anevrizması (PAA) olarak tanımlanır. Ana pulmoner arter veya her iki dalındaki anevrizmalar proksimal PAA olarak sınıflandırılırlar.<sup>[1]</sup> Pulmoner arter anevrizması oldukça nadirdir; Deterling ve Clagett<sup>[2]</sup> 109571 otopside, sekiz olguda (%0.0073) PAA saptamışlardır. Pulmoner arter anevrizması gelişiminde en önemli etyolojik faktör pulmoner hipertansiyondur.<sup>[3]</sup>

We present a 36-year-old male patient with a previous diagnosis (22 years) of Eisenmenger's syndrome, who had a giant proximal pulmonary artery aneurysm complicated by massive thrombus formation. The patient experienced paroxysmal atrial fibrillation attacks for the past month. His functional capacity was New York Heart Association class III. Chest radiography showed aneurysmal dilatation in the left pulmonary artery. The patient was assessed by transthoracic echocardiography and multislice computed tomography. There was mild narrowing in the thick and calcified pulmonary valve (peak systolic gradient 35 mmHg) and moderate regurgitation. The mean pulmonary artery pressure was estimated as 50 mmHg. The diameters of the main, left, and right pulmonary arteries were 6.5 cm, 10 cm, and 3.7 cm, respectively. There was a massive thrombus in the aneurysmatic left pulmonary artery. The patient was referred to the cardiovascular surgery department for pulmonary artery reconstruction and cardiopulmonary transplantation. In addition, medical treatment was instituted with warfarin for thrombus and paroxysmal atrial fibrillation, metoprolol for atrial fibrillation, and bosentan for pulmonary hypertension. The patient's functional capacity showed improvement after the first month of medical treatment and no complications were seen within a year follow-up.

**Key words:** Aneurysm/complications; Eisenmenger complex/complications; hypertension, pulmonary; pulmonary embolism/etiology; tomography, X-ray computed.

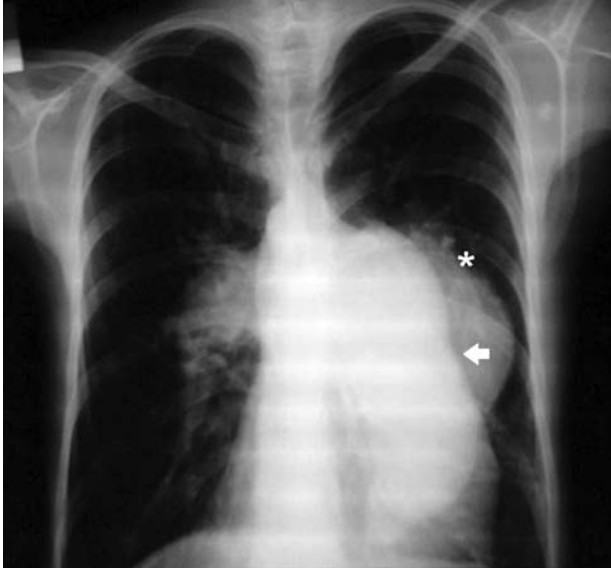
Bu yazıda, Eisenmenger sendromu zemininde dev proksimal PAA gelişen ve durumun trombüs oluşumu ile daha ciddileştiği bir hasta sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Yirmi iki yıl önce Eisenmenger sendromu tanısı konan 36 yaşındaki erkek hasta, ekokardiyografik kontrol için laboratuvarımıza yönlendirildi. Tıbbi

Geliş tarihi: 15.08.2008 Kabul tarihi: 16.04.2009

Yazışma adresi: Dr. Özgül Uçar, Keklikpınarı Mah., Çölteş Apt., No: 463/7, 06450 Ankara.  
Tel: 0312 - 508 47 83 e-posta: ozgul\_ucar@yahoo.com

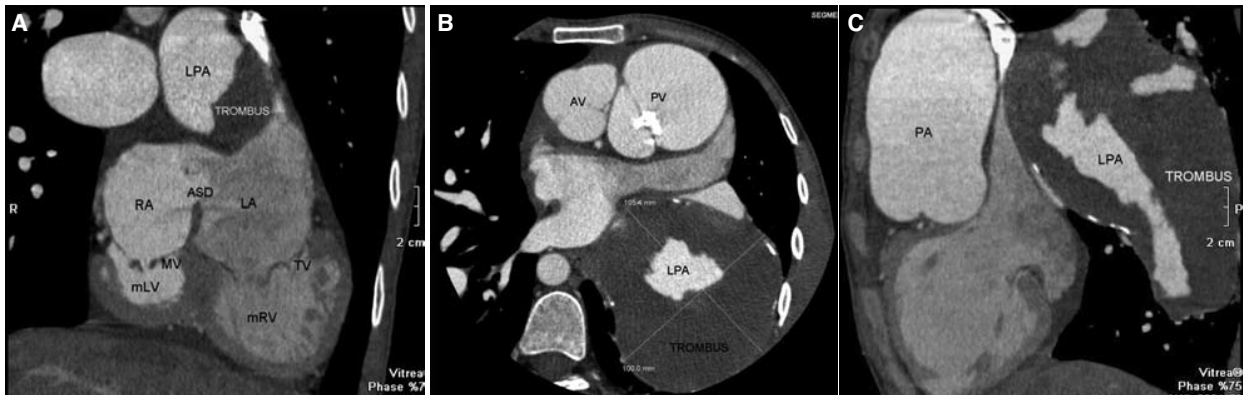


**Şekil 1.** Akciğer grafisinde pulmoner konusta belirginleşme (\*) ve sol pulmoner arter anevrizması (ok).

kayıtlarından son bir aydır paroksizmal atriyal fibrilasyon atakları geçirdiği öğrenilen hastanın fonksiyonel kapasitesi New York Kalp Birliği sınıf III olarak değerlendirildi. Hastada santral siyanoz ve el parmaklarında çomaklaşma vardı. Kan basıncı 105/60 mmHg, nabız 80/dk idi. Kalp muayenesinde kalp tepe atımı solda, kalp sesleri ritmik, S<sub>2</sub> sertti. Üst sternal kenarda 2/6 derecesinde erken diyastolik üfürüm, alt sternal kenarda ise 2/6 derecesinde pansistolik üfürüm duyuluyordu. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, V1-V3 derivasyonlarında R progresyon kaybı, V5-V6'da *strain* paterni ve T-dalga negatifliği gözlemlendi. Akciğer grafisinde mide gaz odacığı sağda, kalp apeksi solda izlendi. Kardiyotorasik oranda artma, sağ hilar dolgunluk, pulmoner konusta belirginleşme

ve sol pulmoner arterde anevrizmatik genişleme dikkat çekiyordu (Şekil 1). Tam kan sayımında hemoglobin 15.4 gr/dl, beyaz küre 7900/mm<sup>3</sup> ve trombosit 145000/mm<sup>3</sup> idi. Kan biyokimyası ve tiroit fonksiyon testleri normaldi. Arter kan gazında pH 7.4, pO<sub>2</sub> 46.4 mmHg, pCO<sub>2</sub> 32.4 mmHg, HCO<sub>3</sub> 21.4 mmol/l ve O<sub>2</sub> saturasyonu %83.6 bulundu.

Ters konumla birlikte izole levokardi saptanan hasta, transtorasik ekokardiyografi ve takiben kardiyak anatominin daha ayrıntılı ortaya konması için çokkesitli kardiyak bilgisayarlı tomografi (BT) (Toshiba Aquilion 16, Japonya) ile değerlendirildi. Sağ atriyum sağda, sol atriyum solda yerleşim gösteriyordu. İnteratriyal septumda geniş, sinüs venosus tipte atriyal septal defekt izlendi. Sağ atriyum kalın, displastik mitral kapak yoluyla morfolojik sol ventriküle; sol atriyum ise triküspit kapak yoluyla, daha trabeküllü olan ve moderatör bant içeren morfolojik sağ ventriküle açılıyordu (atriyoventriküler uyumsuzluk) (Şekil 2a). Mitral ve triküspit kapaklarda orta dereceli yetersizlik vardı. Morfolojik sol ventrikülden pulmoner arter, morfolojik sağ ventrikülden aort çıkıyordu (ventriküloarteryel uyumsuzluk). Atriyoventriküler ve ventriküloarteryel bağlantılar büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonu ile uyumluuydu. Sistemik ventrikül olarak fonksiyon gören morfolojik sağ ventrikülün sistolik fonksiyonları normal sınırlardaydı. İnterventriküler septum bazalinde, 2 cm çapında geniş perimembranöz ventriküler septal defekt vardı. Aort kapağı sağda ve pulmoner kapak ile yan yana idi (Şekil 2b). Kalın, kalsifik yapıdaki pulmoner kapakta hafif darlık (tepe sistolik gradiyent 35 mmHg) ve orta derecede yetersizlik saptandı. Pulmoner yetersizlik jeti üzerinden sürekli akım Doppler ile ortalama pulmoner arter basıncı 50 mmHg olarak hesaplandı.



**Şekil 2.** Çokkesitli bilgisayarlı tomografi görüntüleri: (A) Geniş sinüs venosus atriyal septal defekt ve sol pulmoner arter lümeninde trombüs; (B) kalsifik pulmoner kapak ve lümeni yoğun trombüs ile dolu anevrizmatik sol pulmoner arter; (C) anevrizmatik ana pulmoner arter ve lümeninde yoğun trombüs bulunan anevrizmatik sol pulmoner arter. ASD: Atriyal septal defekt; LPA: Sol pulmoner arter; PA: Pulmoner arter; MV: Mitral kapak; mLV: Morfolojik sol ventrikül; TV: Triküspit kapak; mRV: Morfolojik sağ ventrikül; AV: Aort kapağı; PV: Pulmoner kapak.

Ana pulmoner arter ve dalları (özellikle sol pulmoner arter) ileri derecede genişlemişti. Çokkesitli BT'de ana pulmoner arter, sol pulmoner arter ve sağ pulmoner arter çapları sırasıyla 6.5 cm, 10 cm ve 3.7 cm ölçüldü. Anevrizmatik olan sol pulmoner arterin lümeni yoğun *in situ* trombus ile doluydu (Şekil 2c).

Hasta, pulmoner arter rekonstrüksiyonu ile beraber kalp-akciğer nakli için kardiyovasküler cerrahi kliniğinin takibine alındı. Ayrıca, pulmoner arterdeki trombus ve paroksizmal atriyal fibrilasyona yönelik warfarin, atriyal fibrilasyonun tekrarlaması halinde hız kontrolüne yönelik metoprolol 50 mgr/gün ve pulmoner hipertansiyona yönelik bosentan 2 x 62.5 mgr tedavisine başlandı. Bosentan tedavisinin ilk ayından sonra hastanın fonksiyonel kapasitesinde düzelme başladı. Hasta bu tedaviyle komplikasyonsuz olarak bir yıldır izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Bu yazıda Eisenmenger sendromu zemininde ana pulmoner arter ve sol pulmoner arterde anevrizma gelişen ve durumu *in situ* trombus oluşumu ile daha ciddileşen bir hasta sunuldu. Şimdiye kadar ana pulmoner arterde 15 cm çapında anevrizma bildirildiği halde,<sup>[4]</sup> dallarından herhangi birinde 10 cm çapa ulaşan anevrizma ilk kez bu olguda bildirilmektedir. Daha önce belirtildiği gibi, pulmoner hipertansiyon PAA gelişiminde önemli bir rol oynamaktadır. Soldan sağa şanlı doğumsal kalp hastalıkları, doğuştan pulmoner kapak yokluğu, bağ dokusu hastalıkları (Marfan sendromu, Behçet hastalığı), idiyopatik nedenler (izole Hughes-Stovin sendromu), enfeksiyonlar, travma, neoplaziler de etyolojik faktörler arasında sayılabilir.<sup>[5,6]</sup> Olgumuzda soldan sağa şanlı ventriküler ve atriyal septal defektler pulmoner arter dolaşımı üzerine hacim ve basınç yükü getirmiş; sonradan gelişen pulmoner hipertansiyon hemodinamik gerilimi daha da artırarak PAA gelişimi ile sonuçlanmıştır. Ancak, hastamızda 10 cm çaplı dev bir anevrizma gelişmiş olması, damar duvarında var olan bir dahili bozukluğu da akla getirmektedir.<sup>[7]</sup> Ayrıca, kalsifik ve dar pulmoner kapak dolayısıyla değişen akım dinamiği ve pulmoner yetersizliğe bağlı ilave hacim yükü de anevrizmanın bu boyutlara ulaşmasına katkıda bulunmuş olabilir. Doğumsal olarak bozulmuş pulmoner kapağa sahip hastalarda, pulmoner arterin media tabakasında elastik liflerde bozulma ve parçalanma ile beraber zemin maddesinde artış (kistik medial nekroz benzeri değişiklikler) olduğu bildirilmiştir.<sup>[8]</sup> Pulmoner arterdeki genişleme çoğu zaman pulmoner kapaktaki darlık derecesi ile orantılı değildir.<sup>[9]</sup> Bu mekanizma iki yapraklı aort

kapaklı bireylerde, kapakta önemli darlık veya yetersizlik olmaksızın, aort kökü ve çıkan aortta genişleme olmasına benzer.<sup>[10,11]</sup>

Pulmoner arter anevrizmasına bağlı komplikasyonlar arasında bronş basısı, pulmoner arterde diseksiyon, yırtılma ve olgumuzdaki gibi trombus gelişimi sayılabilir.<sup>[1]</sup> Eisenmenger sendromlu hastaların %20-30'unda pulmoner arter içinde trombus görülebilmektedir.<sup>[12,13]</sup> Anevrizma içinde akım yavaşlaması ve endotel disfonksiyonu trombus oluşumuna zemin hazırlamaktadır. Bu hastalarda antikoagülasyonun trombus oluşumunu önlemede veya tedavide yararlı olup olmadığı konusunda yeterince veri yoktur. Bazı yazarlar, hemoptizi olmayan veya hafif derecede olan hastalarda yakın takip altında warfarin tedavisi önermektedir.<sup>[14,15]</sup> Hastamızda hemoptizi olmadığı için, hem pulmoner arter trombusünü eritmek, hem de paroksizmal atriyal fibrilasyonda sistemik embolizasyonu önlemeye yönelik warfarin tedavisine başladık.

Pulmoner arter anevrizmasının tedavisi konusunda henüz görüş birliği yoktur. Pulmoner hipertansiyonun eşlik etmediği düşük basınçlı anevrizmalar daha benign kabul edilir. Veldtman ve ark.<sup>[8]</sup> düşük basınçlı anevrizmalarda, cerrahi zamanlamanın anevrizma boyutundan ziyade, pulmoner darlık veya yetersizliğe bağlı olarak sağ ventrikül boyut ve fonksiyonlarındaki değişime göre yapılmasını önermişlerdir. Yaşamı tehdit eden yoğun hemoptizi veya bası durumlarında cerrahi endikasyon tartışılmazdır. Olgumuzda olduğu gibi, pulmoner hipertansiyon zemininde gelişen yüksek basınçlı anevrizmalarda yırtılma ve diseksiyon riski, düşük basınçlı anevrizmalara kıyasla daha yüksek olduğundan tedavide agresif cerrahi önerilmiştir.<sup>[16]</sup> Biz de hastamızı pulmoner arter rekonstrüksiyonu ile beraber kalp-akciğer nakline yönlendirdik. Ancak, bu yüksek riskli ameliyat sadece belli merkezlerde yapılmaktadır. Fonksiyonel kapasitesi New York Kalp Birliği sınıf III olan hastada, ameliyata dek bir endotelin reseptör antagonisti olan bosentan tedavisine başladık. Eisenmenger sendromlu hastalarda bosentanın hemodinamiği ve egzersiz kapasitesini düzelttiği klinik çalışmalar ile ortaya konmuştur.<sup>[17,18]</sup> Biz de bosentan tedavisinin ilk ayından sonra hastanın fonksiyonel kapasitede iyileşme gözledik.

## KAYNAKLAR

1. Sakuma M, Demachi J, Suzuki J, Nawata J, Takahashi T, Shirato K. Proximal pulmonary artery aneurysms in patients with pulmonary artery hypertension: complicated cases. *Intern Med* 2007;46:1789-93.
2. Bartter T, Irwin RS, Nash G. Aneurysms of the pulmo-

- nary arteries. *Chest* 1988;94:1065-75.
3. Imazio M, Cecchi E, Giammaria M, Pomari F, Tabasso MD, Ghisio A, et al. Main pulmonary artery aneurysm: a case report and review of the literature. *Ital Heart J* 2004;5:232-7.
  4. Smalcelj A, Brida V, Samarzija M, Matana A, Margetic E, Drinkovic N. Giant, dissecting, high-pressure pulmonary artery aneurysm: case report of a 1-year natural course. *Tex Heart Inst J* 2005;32:589-94.
  5. Nguyen ET, Silva CI, Seely JM, Chong S, Lee KS, Müller NL. Pulmonary artery aneurysms and pseudoaneurysms in adults: findings at CT and radiography. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:W126-34.
  6. Kőszegi Z, Homoródi N, Bódi A, Vaszily M, Vajda G, Kollár J, et al. Images in cardiovascular medicine. Giant pulmonary aneurysm associated with pulmonary valve agenesis. *Circulation* 2005;112:e263-4.
  7. Rebolledo MA, Perloff JK. Thrombosed pulmonary arterial aneurysm in Eisenmenger's syndrome. *Clin Cardiol* 1999;22:127.
  8. Veldtman GR, Dearani JA, Warnes CA. Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. *Heart* 2003;89:1067-70.
  9. Kuwaki K, Morishita K, Sato H, Urita R, Abe T. Surgical repair of the pulmonary trunk aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:535-9.
  10. Guntheroth WG. A critical review of the American College of Cardiology/American Heart Association practice guidelines on bicuspid aortic valve with dilated ascending aorta. *Am J Cardiol* 2008;102:107-10.
  11. Cecconi M, Nistri S, Quarti A, Manfrin M, Colonna PL, Molini E, et al. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *J Cardiovasc Med* 2006;7:11-20.
  12. Silversides CK, Granton JT, Konen E, Hart MA, Webb GD, Therrien J. Pulmonary thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1982-7.
  13. Perloff JK, Hart EM, Greaves SM, Miner PD, Child JS. Proximal pulmonary arterial and intrapulmonary radiologic features of Eisenmenger syndrome and primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 2003;92:182-7.
  14. Broberg C, Ujita M, Babu-Narayan S, Rubens M, Prasad SK, Gibbs JS, et al. Massive pulmonary artery thrombosis with haemoptysis in adults with Eisenmenger's syndrome: a clinical dilemma. *Heart* 2004;90:e63.
  15. Diller GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115:1039-50.
  16. Şenbaklavacı O, Kaneko Y, Bartunek A, Brunner C, Kurkciyan E, Wunderbaldinger P, et al. Rupture and dissection in pulmonary artery aneurysms: incidence, cause, and treatment-review and case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:1006-8.
  17. Gatzoulis MA, Beghetti M, Galìè N, Granton J, Berger RM, Lauer A, et al. Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: results of the BREATHE-5 open-label extension study. *Int J Cardiol* 2008;127:27-32.
  18. Diller GP, Dimopoulos K, Kaya MG, Harries C, Uebing A, Li W, et al. Long-term safety, tolerability and efficacy of bosentan in adults with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Heart* 2007;93:974-6.