

Aortikopulmoner Pencere: İki Olgu Sunumu

Doç. Dr. F. Sedef TUNAOĞLU, Prof. Dr. Rana OLGUNTÜRK, Prof. Dr. M. Emin ÖZDOĞAN,
Dr. Deniz OĞUZ, Dr. Nursel AKALIN, Dr. Burça AYDIN

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

ÖZET

Aortikopulmoner pencere (aortikopulmoner septum defekti) ender görülen konjenital kalp hastalıklarından biridir. Assendan aorta ile pulmoner arter arasında değişik düzeydeki ilişki ile karakterizedir. Patent duktus arteriozusa benzeyen fizyopatolojisi nedeniyle erken yaşta pulmoner vasküler hastalığa yol açmakta; tanı konulmasındaki gecikmeler cerrahi tedavi şansının yitirilmesine neden olmaktadır. Bu yazıda 10 yaşında iken aortikopulmoner pencere (APP) tanısı alan iki olgu sunulmaktadır. Olgulardan biri Eisenmenger sendromu tanısı alması nedeniyle tedavi şansını yitirmiş; diğer olgu ise ilerlemiş yaşına karşın pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmediği için cerrahi tedavi ile patolojisi düzeltilebilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Aortikopulmoner pencere, Eisenmenger sendromu, konjenital kalp hastalığı

Aortikopulmoner pencere (APP) ender görülen doğumsal kalp hastalıklarından (DKH) biridir (1). Aortikopulmoner ve turunkal septumun gelişmesinde ya da birleşmelerinde oluşan bozukluklar aortikopulmoner pencere anomalisinin gelişmesine neden olmaktadır (2). APP erken yaşta pulmoner vasküler obstrüktif hastalığa yol açmaktadır. Bu nedenle erken tanı konulmalı ve tanı konulduğunda da cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Ancak APP patent duktus arteriozus (PDA) ve ventriküler septal defekt (VSD) gibi soldan sağa şanlı diğer DKH ile kolaylıkla karışabilmekte, tanıdaki gecikmeler yada yanlış konan tanıları tedavi şansının yitirilmesine neden olmaktadır.

Bu yazıda okul çağında tanı alan, ancak klinik gidişleri ve tedavileri farklı olan AAP'li iki olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Olgu 1

Kalbinde ses duyulması nedeniyle Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalına sevk edilen ve yakınıması olmayan on yaşındaki kız hastanın fizik incelemelerinde; nabız 84/dk., solu-

num 20/dk., kan basıncı 110/60 mmHg, vücut ağırlığı 21 kg (<3 persentil), boy 122 cm (<3 persentil) ölçüldü; parasternal tril, ikinci kalp sesinin şiddetinde artma, mezokardiyak odakta 4/6 derece pansistolik üfürüm ve mezokardiyak odakla pulmoner odak arasında sola klavikula altına yayılan devamlı üfürüm saptandı. Diğer sistem incelemelerinde patolojik bulgu saptanmayan hastanın laboratuvar incelemelerinde: EKG'de sol ventrikül hipertrofisi ve V5 ve V6'da ST'de yaylanma, telekardiyogramda sol ventrikül hipertrofisi, bronkovasküler görünümde artma ve pulmoner konusta belirginleşme görüldü.

Ekokardiyografide (General Electric RT 6800 aygıt ve 3.5 MHz ve 5MHz prob) parasternal uzun ekseninde subaortik outlet tip perimembranöz ventriküler septal defekt, parasternal kısa ekseninde aort duvarında sol koroner arter çıkışının üzerinde sağ pulmoner arter komşuluğunda defekt olduğu (Şekil 1), juguler çentik görüntülemesinde çıkan aortadan pulmoner artere doğru koroner arter çıkışlarının üstünden "color mapping" ile geçiş olduğu görüldü. (Şekil 2) Doppler incelemelerinde pulmoner arter içinde devamlı akım, aortada sinüs Valsalva düzeyinde geri akım örnekleri alındı. Kalp kateterizasyon bulguları Tablo 1'de, sineanjiyokardiyogramı Şekil 3'te gösterilen hasta VSD, APP tip 2 ve pulmoner hipertansiyon tanıları aldı. Cerrahi tedavi uygulanan hastanın; VDS'si yama ile kapatıldı, aorta ile sağ pulmoner arter arasındaki defekt çift ligasyon ve transfiksasyon teknikleri ile tamir edildi.

Olgu 2:

Doğumundan beri nefes almada zorluk ve çarpıntı yakınmaları olan 12 yaşındaki kız hastanın fizik incelemelerinde: Nabız 128/dk, solunum 38/dk, kan basıncı 110/70 mmHg, vücut ağırlığı 20 kg (<persentil), boy 128 cm (<3 persentil) ölçüldü. Apeks atımları 6. interkostal aralıkta ve el kaldıncı nitelikte olup, ikinci kalp sesi tek ve sertti, sternum sol kenarı boyunca 3/6 derece pansistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem incelemelerinde patolojik bulgu saptanmayan hastanın laboratuvar incelemelerinde EKG'de sağ ventrikül diastolik yüklenmesi ve V5, V6'da ST'de yaylanma, telekardiyogramda sağ ventrikül hipertrofisi ve pulmoner konusta belirginleşme, ekokardiyografide (General Electric RT 6800 aygıt ve 3.5 MHz ve 5 MHz prob) çıkan aorta ile ana pulmoner arter arasında defekt ve "color mapping" ile geçiş görüldü. Doppler incelemelerinde çıkan aortada geri akım örneği alındı, pulmoner arter içinde sistolik akım hızı artmıştı, ancak devamlı akım örneği yoktu. Kalp kateterizasyon bulguları Tablo 1'de, sineanjiyokardiyogramı Şekil 4'te gösterilen hasta APP tip 1 ve Eisenmenger sendromu tanıları aldı ve inoperabl kabul edildi. Dijital, diüretik ve salisilik asit tedavileri verilen hasta izlenmek üzere taburcu edildi.

Alındığı tarih: 24 Eylül 1997, revizyon tarihi: 20 Ocak 1998
Yazışma adresi: Doç. Dr. F. Sedef Tunaoğlu
Gazi Üniversitesi Gazi Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı
Beşevler Ankara 06510
Tel: (0 312) 214 10 00 / 5626 Faks: (0 312) 215 01 43

TARTIŞMA

APP, doğumsal kalp hastalıkları (DKH) arasında en- der görülenlerden biridir. Kutsche ve ark. 6522 DKH'lı çocuğun 13'ünde (% 0.2), otopsi yaptıkları DKH'lı 974 olgunun 6'sında (%0.6) APP saptamış- lardır (2). Fyler Boston Çocuk Hastanesinde 19 yılda 15 APP (%0.13) tanısı konduğunu bildirmektedir (3). Kliniğimizde de Haziran 1987 - Haziran 1997 yılları arasında kalp kateterizasyonu uygulanan 967 olgu- nun ikisinde (% 0.2) APP saptanmıştır.

AAP'in üç tipi tanımlanmıştır (2): Tip 1: Defekt se- milunar kapaklarla pulmoner bifurkasyon arasında yer alır; genellikle dairesel şekilde, ufak yada orta boydadır. Aortikopulmoner ve turunkal septumun birleşmemesinden kaynaklandığı düşünülmektedir.

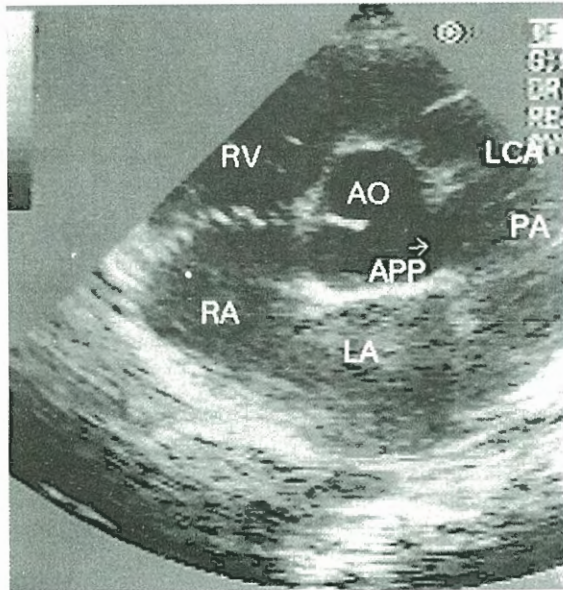
Tip 2: Defekt distal yerleşimlidir; aortanın sol lateral duvarı ile genellikle sağ pulmoner arter arasında yer alır. Aortikopulmoner ve turunkal septumun "mala- lignmentının" neden olduğu düşünülmektedir.

Tip 3: Aortikopulmoner septumun gelişmemesinden kaynaklanan geniş bir defektir.

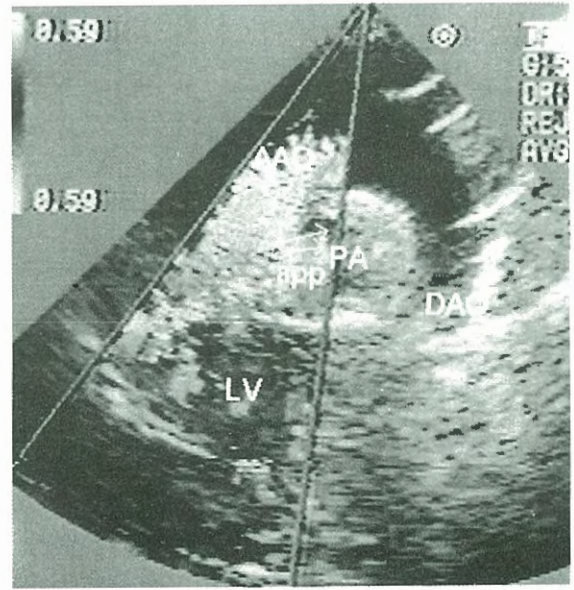
Birinci olgumuzun defekti aortanın sol lateral duvarı ile sağ pulmoner arter arasındadır ve semisirküler yapı göstermektedir; tip 2 olarak kabul edilmiştir. İkinci olgumuzun defekti ise çıkan aortayla ana pul- moner arasında yuvarlak bir defektir; tip 1 olarak kabul edilmiştir.

APP PDA'ya benzeyen patofizyolojisi nedeniyle ya-

şamın ilk aylarında konjestif kalp yetmezliğine yol açmakta ve bir yaşın sonlarına doğru pulmoner hi- pertansiyon ve pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmektedir (4). İkinci olgumuz literatürde tariflen- nen klinik gidişle uyum göstermektedir; doğduğun- dan kısa süre sonra kalp yetmezliği bulguları gelişi- miş ve tanı konulduğunda pulmoner vasküler obs- trüktif hastalık geliştiği; pulmoner hipertansiyonu operasyon sınırlarını aştığı için cerrahi tedavi olana- ğı kalmamıştır. Birinci olgumuz ise 10 yaşına kadar asemptomatik kalmış ve raslantısal olarak tanı ala- rak, cerrahi tedavi sonucunda sağlığına kavuşmuştur. Birinci hastamızın klinik gidişi literatürde tanımla- nan olgulara uymamakta, klasik bilgilerimizle bağ- daşmamaktadır. Taradığımız yayınlar arasında bizim olgumuza benzerlik gösteren bir olgu bulunmakta- dır; asemptomatik olup, kalbinde ses duyulması ne- deniyle hastaneye başvuran 45 yaşındaki olgu kalp kateterizasyonu sonucunda APP Tip 1 ve aort yet- mezliği tanıları almış ve pulmoner arter basıncı da (20/11 mmHg) normal sınırlar içinde bulunmuştur (5). APP cerrahi olarak tedavi edilebilen bir DKH'dır. Ancak pulmoner hipertansiyon gelişme hızı erken ve riski çok yüksek olduğundan erken tanı yaşam kurtarı- cı olmaktadır. Bu nedenle tanı konulduğunda has- tanın yaşına bakılmaksızın cerrahi tedavi uygulan- ması önerilmektedir. Matsuhi ve ark. (6) APP'li 8 günlük bir bebeği başarıyla ameliyat ettiklerini bil- dirmişlerdir.



Şekil 1. Olgu 1'in parasternal kısa eksen ekokardiyogramı



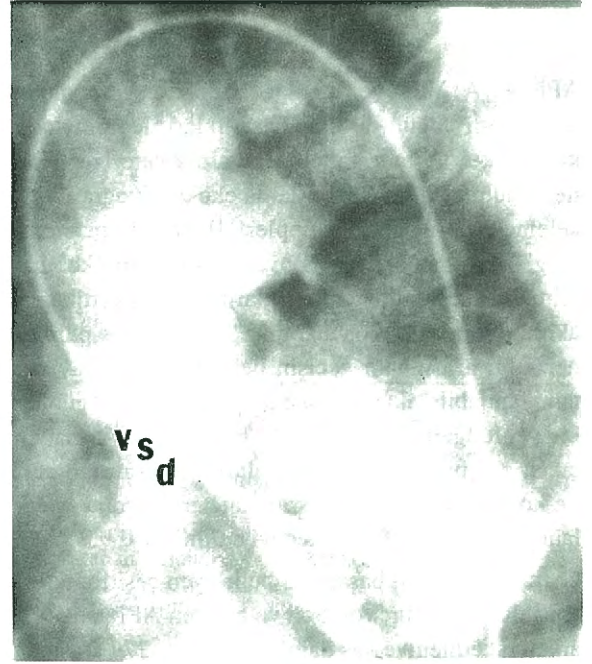
Şekil 2. Olgu 1'in jugular çentikten alınan ekokardiyogramı

Tablo 1. Kalp kateterizasyon bulguları

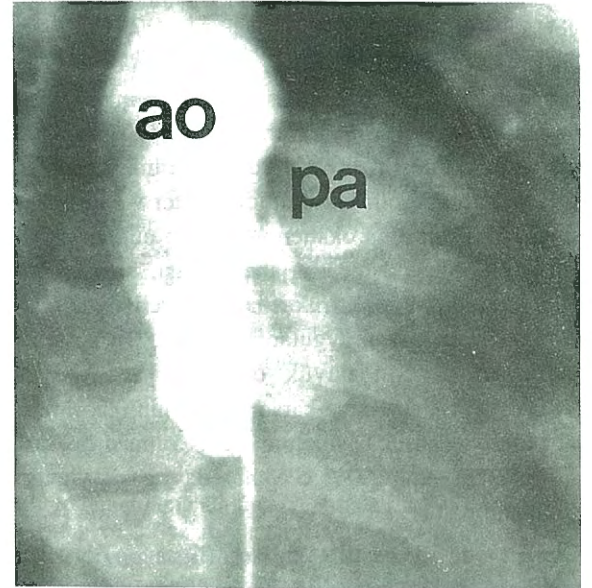
Ölçümler	Olgu 1	Olgu 2*
Basınçlar (mmHg)		
Aorta	103/54-73	112/58-83
Pulmoner arter	44/18-33	110/62-84
Oksijen saturasyonları (%)		
Aorta	100	96
Pulmoner arter	85	89
Sağ ventrikül	77	70
Sağ atrium	68	70
Akımlar (L/dk/m²)		
Sistemik akım (Qs)	2.472	2.54
Pulmoner akım (Qp)	4.857	6.96
Efektif Qp	0.0	2.25
Qp/Qs	2	2.5
Şantlar (L/dk/m²)		
Soldan sağa	2.385	4.71
Sağdan sola	0.0	0.29
Direnç (Ü/m²)		
Pulmoner direnç (Rp)	7	10
Sistemik direnç (Rs)	26.0	29.0
Rp/Rs	0.27	0.35

* Oksijen veriminden sonra değerlerde değişme olmamıştır.

APP'ye %50 oranında diğer kardiyovasküler sistem anomalileri eşlik edebilir. Bir nolu olgumuzda VSD saptanmıştır, iki nolu olgumuzda ise APP'ye eşlik eden ek patoloji bulunmamaktadır. VSD ile APP birlikteliği sık görülmemektedir (4,7). APP'in oluşumu sırasında, turunkal infindibuler septumun deviasyonu VSD'e yol açmakta; septumun sağanterior deviasyonu Fallot tetralojisine, sol-posterior deviasyonu ise izole VSD'ye neden olmaktadır. Tandon ve ark.'nın bildirdiği APP ve VSD'li üç hastanın ikisinde Fallot tetralojisi bulunmaktadır (8). Neufeld ve ark. 66 APP'li hastada 8 PDA (%8) tanımlamışlardır (4). Kutsche ve ark. 1987 yılına kadar yayınlanmış olan ve eşlik eden anomaliler hakkında bilgi verilen 207 olguda birinci sırada "interrupted aortic arch" (İAA) tipA yada ağır aort koarktasyon bulunduğunu, bu tanıları sırasıyla Fallot tetralojisi (13 olgu, % 6), koroner arter çıkış anomalisi (pulmoner arter çıkışlı) (11 olgu, % 5) ve 8 hastada (%9) sağ arkus aortanın (7'si Fallot tetralojili) izlediğini bildirmektedirler. Aynı yazarlar onüç hastayı kapsayan kendi serilerinde ise İAA tipA'yı %4, anormal çıkışlı koroner arter anomalisi: pulmoner arter çıkışlı %0.2 oranında saptamışlardır (2). İAA tipA APP'ye sıklıkla eşlik eden bir anomalidir. İAA anomalisinin diğer bir tipi: tipB DiGeorge Sendromunda görülmekte, turunkus arteriozozus anomalisi de bu sendromda görülen kardiyovasküler sistem patolojileri arasında yer almaktadır. Gerek APP ve turunkus arteriozozus, gerek İAA tipA



Şekil 3. Olgu 1'in ön arka pozisyonundaki sineanjiokardiyografisi. Çıkan aortadan sağ pulmoner artere doğru kontrast madde geçişi görülmektedir.



Şekil 4. Olgu 2'in hepatoklaviküler pozisyonundaki sineanjiokardiyografisi. Kateterin çıkan aorta ile ana pulmoner arter arasındaki geniş defekte yerleştiği, aorta ile pulmoner arterin kontrast madde ile dolduğu görülmektedir.

ve B anomalileri aorta, dalları ve pulmoner arteri ilgilendiren ve ender görülen anomalilerdir (9). Buna karşın DiGeorge sendromunda, APP ve APP'ye eşlik eden anomalilerin birinci sırasında olan İAA tipA anomalisi görülmemektedir. Aorta ve dallarını tutan bu ender patolojilerin birlikte görülmemeleri etyopatogenezlerinin farklı olduğunu düşündürmektedir (10).

APP; PDA, VSD ve turunkus arteriozus gibi soldan sağa şanlı doğumsal kalp hastalıkları ile kolaylıkla karışmakta ve tanı genellikle kalp kateterizasyonu ile konulmaktadır. Son yıllarda ekokardiyografik incelemelerde ayrıntılı Doppler⁽¹¹⁾ ve "color mapping"⁽¹²⁾ çalışmaları ile nonvaziv olarak tanı konulabilmektedir. Semiluner kapakların varlığı, aortik geri akımın yeri ve "color mapping" ile aorta ve pulmoner arter arasındaki geçişin belirlenmesi ile ayırıcı tanı yapılabilmektedir. Sreenam ve Walsh 15 günlük bir yenidoğana APP, IAA tipB, assendan aortadan çıkan sağ pulmoner arter tanılarını ekokardiyografi ile koymuşlar ve bebek kalp kateterizasyonu uygulanmadan cerrahi olarak tedavi edilmiştir⁽¹³⁾.

Cerrahi tedavinin başarısını belirleyen çeşitli faktörler bulunmaktadır. von Son ve ark.'nın APP tanısı ile ameliyat edilen ve yaş dağılımları 7 hf.-27y arasında olan 19 hastalık serilerinin sonuçlarına göre defektin transpulmonik yada transaortik kapatılması yerine divizyon yapılması ve yüksek Rp/Rs oranları operasyon açısından risk oluşturmaktadır⁽¹⁴⁾. Aynı yazarlar Rp/Rs oranının 0.4'ü geçtiği durumlarda operasyon riskinin iyi değerlendirilmesi gerektiğinin vurgulamaktadırlar. İki nolu olgumuzun Rp/Rs oranı 0.4 olarak bulunmuştur; Rp'nin 10 Ü/m² olması, sağdan sola şantının da olması, pulmoner arter ve aorta basınçlarının eşit olup oksijen verimiyle pulmoner arter basıncında düşme sağlanamaması, hastamızda pulmoner vasküler obstrüktif hastalık geliştiğini göstermiş ve operasyon uygulanamamıştır. Bir nolu olgumuzun yaşının büyük olmasına ve APP'ye VSD'nin eşlik etmesine karşın Rp/Rs'nin 0.2 olması ve pulmoner arter basıncının düşük olması operasyon olanağı yaratmış ve cerrahi tedavi başarıyla uygulanabilmiştir.

Cerrahi tedavide çeşitli teknikler: (ligasyon divizyon ve dikiş⁽¹⁴⁾, Pulmoner flep ile aort defektinin, perikardiyal yama ile pulmoner arter defektinin kapatılması^(6,8), aortadan çıkan sağ pulmoner arteri nativ aort duvarı kullanarak yeniden yönlendirme (rerouting)⁽¹⁵⁾ ve hipotermik sirkulatuar arrest⁽¹⁶⁾ önerilen cerrahi tedavi yöntem ve şekilleridir.

Ender görülen ancak erken tanı konmadığında tedavi olanağı kalmayan bu doğumsal kalp hastalığının, ayırıcı tanıda özellikle aorta ve pulmoner arterleri ilgilendiren patolojilerde akılda tutulması ve bu tanıya yönelik ayrıntılı incelemeler yapılması yaşam kurtarıcı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Brook MM, Heymann MA: Aortopulmonary window. Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP.(eds). Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore, Williams&Wilkins, 1995. p.764.
2. Kutsche LY, Van Mierop LHS: Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1987; 59: 443-7
3. Filler DC: Nadas' Pediatric Cardiology, Philadelphia, Hanley&Belfus, 1992. p.693
4. Mair DD, Edwards WD, Fuster V, Seward JB, Danielson GK: Truncus arteriosus and aortopulmonary window. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. (eds). Pediatric Cardiology. London, Churchill Livingstone, 1987. p.924
5. Etsuda H, Mizuno K, Kato R, et al: Adult case of aorticopulmonary window with aortic regurgitation. Kokyu to Junkan-Respiration&Circulation 1993; 41:1113-5
6. Matsuki O, Yagihara T, Yamamoto F, et al: New surgical technique for total- defect aortopulmonary window. Ann Thoracic Surg 1992; 54: 991-2
7. Bertolini A, Dalmonte P, Bava GL, Moretti R, Cervo G, Marasini M: Aortopulmonary septal defects. A review of literature and report of ten cases. J Cardiovasc Surg 1994; 35: 207-13
8. Tandon R, Silva CL, Moller JH, Edwards JE: Aorticopulmonary septal defect coexisting with ventricular septal defect. Circulation 1974; 50: 188-91
9. Williams RL, Sommerville J: Truncus arteriosus. Garson A, Bricker JT, McNamara DG.(eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Philadelphia, Lea&Febiger, 1990. p.1127
10. Van Mierop LHS, Kutsche LM: Interruption of the aortic arch and coarctation of the aorta: pathogenetic relations. Am J Cardiol 1984; 54: 829-34
11. Balaji S, Burch M, Sullivan IA: Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. Am J Cardiol 1991; 67: 650-3
12. Horimi H, Hasegawa T, Shiraishi H, Endo H, Yanagisawa M: Detection of aortopulmonary window with ventricular septal defect by Doppler color flow imaging. Chest 1992; 101: 280-1
13. Sreeram N, Walsh K: Aortopulmonary window with aortic origin of right pulmonary artery. Intern J Cardiol 1991; 31: 249-51
14. van Son JA, Puga FJ, Danielson GK, et al: Aortopulmonary window: factors associated with early and late success after surgical treatment. Mayo Clin Proc 1993; 68: 128-33
15. Kitagawa T, Katoh I, Taki H, et al: New operative method for distal aortopulmonary septal defect. Ann Thorac Surg 1991; 51: 680-2
16. Shibuya M, Tatsuno K, Takahashi Y, Suzuki K, Mori K: Transaortic repair of aortopulmonary septal defect in neonate (20 days of age, 2175 gram) using profoundly hypothermic circulatory arrest. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi-J Japan Assoc Thorac Surg 1991; 39: 19114-7