

KONJENİTAL PULMONER KAPAK YOKLUKLU BEŞ OLGU

Nurettin ÜNAL*, Adnan AKÇORAL*, Timur MEŞE*, Suphi HÜDAOĞLU*, Öztekin OTO**,
Baran UĞURLU**, Şemsettin YUNUS*

D.E.Ü.Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalığı Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı*
D.E.Ü.Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı**

ÖZET

Doğumsal pulmoner kapak yokluğu nadir görülen bir anomali olup olguların büyük kısmı Fallot tetralojisi ile birlikte görüldüğünden Fallot tetralojisi'nin bir varyantı olarak da tanımlanmaktadır. İzole olgular çok nadir olarak bildirilmiştir. Hastanemiz Çocuk Kardiyoloji bölümünde 1992-1995 yılları arasında kateter çalışmaları yapılmış 548 olgudan 68'inde (%12.4) Fallot tetralojisi saptanmış bu olguların da 5'inde (%7.3) pulmoner kapak yokluğu saptanmıştır. Nadir görülmesi ve tedavisinin özellik göstermesi nedeni ile olgularımızı sunuyoruz.

Anahtar sözcükler: Pulmoner kapak yokluğu

SUMMARY

Congenital absence of the pulmonary valve is a rare cardiac malformation. In most of these cases, lesion is associated with tetralogy of Fallot. Therefore it is called tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Isolated cases are very rare. In the Pediatric Cardiology Department of D.E.U Medical Faculty 12.4% percent of the 548 catheter study is tetralogy of Fallot and 4 (5.9%) of them are associated absent pulmonary valve.

Key words: Absent pulmonary valve

Pulmoner kapak yokluğu nadir bir kardiyak anomali'dir. İlk defa 1830 yılında tanımlanmıştır. O günden bu yana literatürde de 300 civarında olgu bildirilmiştir (1). Olguların çoğunda ventriküler septal defekt (VSD), obstrüktif pulmoner annulus ve pulmoner arterlerin aşırı dilatasyonu vardır. Bu birliktelik nedeniyle bir çok klasik kitapta "pulmoner kapak yokluğu olan Fallot tetralojisi" olarak tanımlanmaktadır. Bu nadir anomali kombinasyonu olan olgularda fonksiyon gören pulmoner kapak yoktur. Klinik tabloya pulmoner darlık ve yetersizlik hakim olmaktadır. İzole pulmoner kapak yokluklu olgular da yayınlanmıştır. Ancak bu çok daha nadir olup, literatürdeki sayıları 15 civarındadır. Pulmoner kapak yokluğu; patent duktus arteriosus (PDA), atrial septal defekt (ASD), çift çıkımlı sağ ventrikül, atrioventriküler septal defekt, büyük arter transpozisyonu, Marfan sendromu gibi kardiyak anomalilerle birlikte tanımlanmıştır (1-5).

Olgu 1: B.A, 3 yaşında kız hasta fizik incelemede boy ve ağırlık ölçümleri %3'ün altında idi. Soluk, halsiz, hafif takipneik görünümde idi. Dudaklarda, parmak uçlarında hafif siyanozu ve çomaklaşması vardı. Akciğerlerinde iki taraflı sibilan ronküsleri ve sekresyon ralleri duyulmaktaydı. Kardiyolojik muayenede sol 3.interkostal aralıkta sistolik trill palpe ediliyordu, aynı yerde 4⁰/6 sistolik ejeksiyon ve erken diastolik üfürümü (to and fro) mevcuttu. İkinci kalp sesi hafiflemişti. Karaciğer midklaviküler hatta kot kavsinin 2 cm altında ele gelmekteydi.

Laboratuar incelemelerinde hemoglobin 12gr/dl, hematokrit %37.5. Telekardiografisinde sağ akciğerde hiperaerasyon ve sola doğru genişleme, sol akciğer alt lobunda atelettazi ve infiltrasyon, her iki hiler bölgede vasküler yapı ile uyumlu dansite artışı mevcuttu. Kardiyotorasik oran %50, sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttu (Şekil 1). Elektrokardiografide QRS aksı 0°, sol

atrial dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi ve volüm yüklenmesi bulguları vardı.

Ekokardiyografik incelemede ventriküler septumda 13-14 mm posterior malalignment tipi VSD saptandı. Pulmoner anülüs dar olup kapak hareketleri görülmedi. Pulmoner arterde 90 mmHg basınç farkı olan darlık ve ağır derecede pulmoner yetersizlik vardı. Ana pulmoner arter ve dalları ileri derecede genişlemişti. Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografide VSD, aortada dekstropozisyon, pulmoner darlık ve ağır yetersizlik, pulmoner trunkus ve dallarında ileri derecede dilatasyon saptandı (Şekil 2,3).

Manyetik rezonans görüntülemeye pulmoner kapak yokluğu, VSD, aortada dekstropozisyon, pulmoner arterlerde dilatasyon görüldü. Bu bulgularla pulmoner kapak yokluğu olan Fallot tetralojisi tanısı konan hastaya ventriküler septal defektin yama ile onarımı, pulmoner valve konduit, pulmoner arterlere trimming uygulandı.

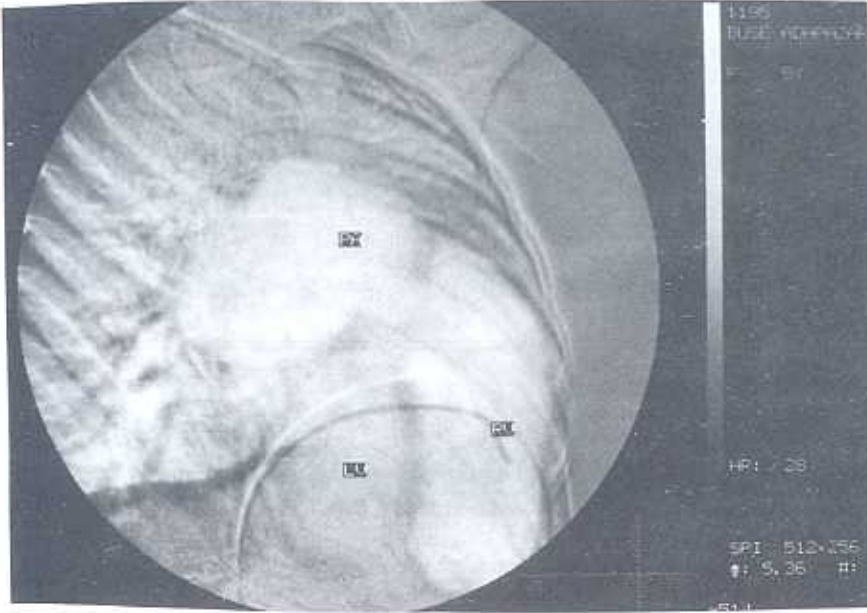
Olgu 2: Ö.S, 4 yaşında kız hasta siyanoz ile başvurdu. Fizik muayenesinde santral siyanozu, büyüme ve gelişme geriliği, orta derecede solunum sıkıntısı, kalpte to and fro üfürümü vardı. Telekardiyografisinde belirgin tahta pabuç görüntüsü ile birlikte ana pulmoner arterin geniş olduğu izlenmekte idi, vaskülaritede hafif artış izleniyordu. Yapılan ekokardiyografi ve anjiyografi çalışması sonrası malalignment VSD, aort dekstropozisyonu, pulmoner kapak yokluğu, ağır pulmoner darlık ve pulmoner yetersizliği ile pulmoner kapak yokluğu olan Fallot tetralojisi tanısı kondu. Cerrahi ile tam düzeltilmesi yapıldı.

Olgu 3: E.F, 11 yaşında hastanemize bir başka

merkezde yapılan anjiyografi sonrası Fallot tetralojisi tanısı ile opere edilmek üzere refere edilen kız olguda, başvuruda göğüs ağrısı, nefes darlığı, santral siyanoz, çomak parmak deformitesi, çarpıntı ve efor kapasitesinde azalma mevcuttu. Telekardiyografisinde vaskülaritede artış ile birlikte tahta pabuç kalp görünümü mevcuttu. İki boyutlu ekokardiyografik çalışmada pulmoner arterde kapak yapısının olmadığı, pulmoner arterin ileri derecede genişlemiş olduğu, Doppler ekokardiyografide ise pulmoner darlık ve pulmoner kapakta 2°'den yetersizlik olduğu saptanıp tanısı pulmoner kapak yokluklu Fallot tetralojisi olarak değiştirilerek operasyona alındı. Valvli konduit uygulanarak tam düzeltme operasyonu yapıldı.

Olgu 4: Y.Ş, solunum sıkıntısı ve siyanozu ile birlikte başvuran üç günlük erkek bebekte, fizik muayenede sol III. İKA'da to and fro üfürümü saptandı. Çekilen telekardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografik çalışmada pulmoner kapak yokluğu olan Fallot tetralojisi tanısı aldı. Takipte iken yirmi günlük olduğunda bradikardi-taşikardi atakları şeklinde disritmisi ve solunum sıkıntısı başlayan olgunun yakınmaları yüzükoyun pozisyonda azalıyordu. Erken tam düzeltme ameliyatına alındı.

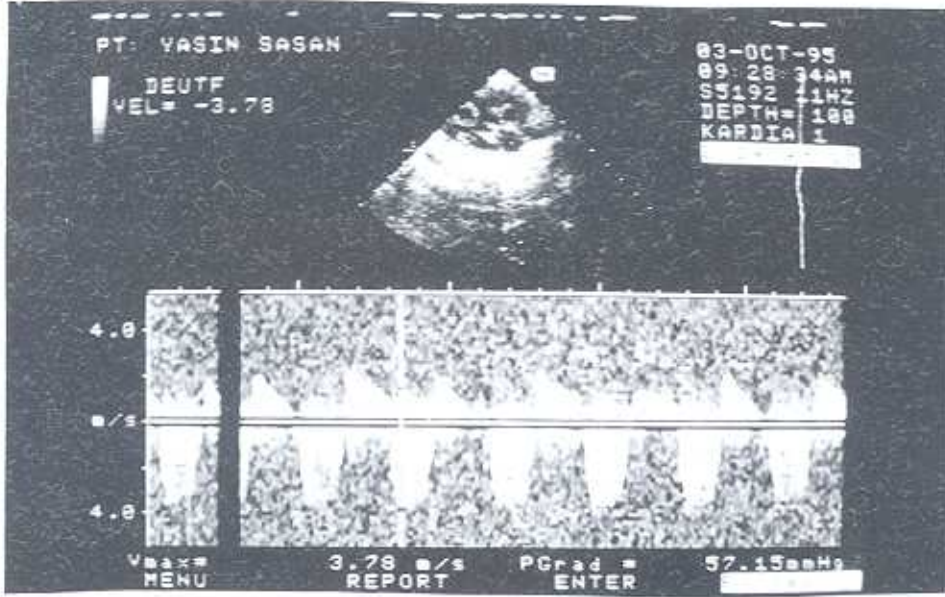
Olgu 5: F.K, 18 yaşında şikayeti olmayan erkek olgu, fizik muayenede to and fro üfürümünün saptanması nedeniyle yapılan ekokardiyografik incelemede rudimenter fonksiyon görmeyen pulmoner kapaklarının olduğu, pulmoner arterde pulmoner darlık ve yetersizlik bulgularının olduğu saptandı. Olgu cerrahi girişim yapılmadan klinik durumu stabil olarak izlenmektedir.



Şekil 1. Doppler ekokardiografik incelemede tipik to and fro üfürümünün kaydı



Şekil 2. Yan konumda sağ ventrikül anjiyografilerinde dar pulmoner anülüs ve geniş pulmoner arterler



Şekil 3. Ön-arka konumda sağ ventrikül anjiyografilerinde aşırı dilate ana pulmoner arter ve dalları

TARTIŞMA

Pulmoner kapak yokluğu olan olguların çoğunda matür valvüler doku yoktur. Düzensiz kenarlı nadiren düz primitif, bağ dokusundan oluşmuş bir rim vardır (1,3,4). Bazı durumlarda inkomplet, defektli fakat matür olan valvüler doku kalıntısı bulunabilir. Böyle olgularda prognoz kısmen daha iyidir.

Pulmoner kapak yokluğu olan Fallot tetralojisi olgularında pulmoner kapaklar sadece yuvarlak çıkıntı şeklindedir. Pulmoner kapak ve arterler dışındaki diğer tüm yapılar Fallot tetralojisi anatomisindedir. Ancak pulmoner arterlerin anatomileri olağandan çok farklıdır. Ana pulmoner arter, sağ ve/veya sol ana pulmoner arter dallarında anevrizmal dilatasyon mevcuttur. Ana pulmoner arterdeki dilatasyonun basit olarak pulmoner yetersizliğe bağlı geliştiği düşünülmektedir. Ancak en azından hastaların bir kısmında pulmoner arterlerde ve dallarında kalıtsal olarak da anormallikler saptanmaktadır. Aşırı kıvrımlı ve dilate pulmoner arterler hava

yollarına bastı yaparak solunum sıkıntısı, bölgesel amfizem ve atelektazilere yol açmaktadır. Bazı çocuklarda sadece santral anevrizmal dilatasyon görülmekte periferik anormalliklere rastlanmamakta veya kıvrım ve dilatasyon tam düzeltme ameliyatlarından sonra tamama yakın düzelebilmektedir (2-5). Kapak yokluklu olgularda genellikle belirgin bir duktus yoktur buna karşın kollateraller saptanabilmektedir (6). Aorta geniştir. Sağ arkus aorta sık görülür.

Fizik incelemede pulmoner yetersizlik üfürümü genellikle doğumdan itibaren duyulabilir. Genellikle sağ ventrikül fazla olmak üzere kalp çok büyümüştür. Pulmoner trunkus ve ana dalları anevrizmal oranlara varabilecek kadar genişlemiştir. Seyrek olarak ağır pulmoner stenoz vardır. Ağır stenoz yetersizliği önleyebilir. Sağ ventrikül ve çıkımı yetersizliğe adapte olabilmek için dilate olur, böyle olgularda siyanoz daha hafiftir ve siyanotik spell daha az görülmektedir. Hastalar daha çok solunum sistemi yakınmaları ile başvururlar.

Pulmoner kapak yokluğu tanısı sıklıkla klinik bulgular ve karakteristik üfürümden konabilir. Etkilenen infantlarda doğumu takiben değişik derecelerde solunumsal sorunlar vardır. Respiratuar distres, aşırı genişlemiş pulmoner arterlerin bronşlara basısı ile olur. Ağır olgularda erken devrede kalp yetersizliğinden ölüm sıklıktır. Hidrops fötalis ve polihidramnios ile intruterin tanı almış olgular yayımlanmıştır(3,4). İzole pulmoner kapak yetersizliği olan olgular ise orta yaşlarda sağ kalp yetersizliği bulguları ile tanı alabilirler.

Fizik incelemelerde doğumdan başlayarak sistolik ve diastolik, to-and-fro şeklinde üfürüm karakteristiktir. Bu bulgu ile asemptomatik olan bir günlük iken tanı konmuş ve tedavisi yapılmış olgular yayımlanmıştır. Bizim Y.Ş isimli olgumuz 3 günlük iken kardiyak oskültasyonda saptanan üfürüm ile tanı almıştır. Pulmoner kapak yokluklu olgular başlangıçta daha az siyanotiktir ve ağır klinik tabloları yoktur. Bu olgularda hafif siyanoz, hızlı solunum, interkostal çekilmeler, wheezing gibi gelişen solunum sıkıntısı klinik olarak kalp yetersizliğinden ayırt edilemez. Genellikle sistolik bazende diastolik tril palpe edilir. Kalp yetersizliği olan olgularda karaciğer büyümesi sıklıktır. Minimal semptomlu ya da semptomsuz olgularda ikinci kalp sesi çiftleşmiştir. Bu da fonksiyonel bir valvüler doku varlığını düşündürür. Böyle olguların otopsilerinde biküspid pulmoner valv bulunmuştur.

Bir yaşına kadar yaşayan olgularda respiratuar bulgular ve siyanozda kendiliğinden azalma

gözlenir. Nedeni de yenidoğan dönemi için normal sayılan pulmoner vasküler direncin azalması ve sağdan sola şantın azalmasıdır.

Telekardiogramlarda orta derecede büyümüş kalp, ileri derecede genişlemiş pulmoner ana, sağ ve/veya sol pulmoner arterler, sıklıkla tek taraflı amfizem, karşı tarafta segmenter atelektazi tipiktir. Bu bulguların hepsi hastamızda vardı. Hiler görünüm bazen tümörü andırırsa da floroskopi arter pulsasyonu görülerek kolayca ayrılabilir. Periferik pulmoner vaskülarite genellikle normaldir. İzole pulmoner yetersizlikli olgularda göğüs röntgeni normal olabilir ya da Fallot tetralojili olgular kadar olmayan pulmoner arter dilatasyonu görülür. Olgularımızdan B.A ve Y.Ş 'de bu bulgular belirgindi. Hastalar solunum sistemi yakınmaları ile başvurmuşlardı.

Elektrokardiografide sağ ventrikül hipertrofisi saptanır. Ekokardiografi bu malformasyon kompleksini tanımlamada büyük önem taşır. İntrakardiyak yapıyı ve diğer yapılar tarafından kamufle edilmiş genişlemiş damar yapılarını ve ana pulmoner arterin anevrizmal dilatasyonunu görüntülenebilmektedir (4). Hastalarımızın hepsi kesin tanıları ekokardiografi ile almışlardır.

Kardiyak kateterizasyon hemodinamik değişiklikleri ve pulmoner arter anatomisinde belirlemede yararlıdır. Pulmoner arterlerin anormal dallanması ve dağılımının saptanması cerrahi girişim için gereklidir. Üç olgumuza kardiyak kateter çalışması yapıldı, birinde ekokardiografik inceleme ile operasyona verildi, bir olgumuzda klinik ve ekokardiografi ile izlenmektedir.

Tedavide hastalar iki gruba ayrılır:

1. Erken bebeklik döneminde sorunu olmayan ve klinik olarak basit Fallot tetralojisinden daha iyi olan olgular. Bu olgularda siyanoz zamanla artmaz siyanotik spell ve çömelme nadirdir. Cerrahi düzeltilmesi Fallot tetralojisi gibidir ancak operasyon zamanı için çocuğun yapay kapak takılabilecek yaşa kadar gelmesi beklenir (1,6,8). Olgularımızdan 3'ü geç dönemde operasyona verilirken erken tanı alan olgumuz 20 günlük iken operasyona verilmiştir.
Cerrahi tam düzeltme yapılarak yaşayanların diğer tam düzeltme operasyonu yapılmış Fallot tetralojili olgular kadar yaşam sürmesi beklenir.
2. Erken bebeklik döneminde ciddi solunum

problemi olan ve erken ölümlerin sık görüldüğü grup. Bazen bu bebeklerde solunum yollarını rahatlatmak için acil cerrahi girişimi gerektirecek derecede trakeobronşial ağaca bası görülebilir. Bazen de cerrahi girişim yapılamayacak derecede yaygın bası oluşabilmektedir (1,7,8). Bu grubun tedavisi bir çok güçlük ve problem göstermektedir. En iyi pulmoner fonksiyonun sağlanmasına ve yaşamın sürdürülmesine çalışılır.

Pulmoner kapak yokluğu nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Ancak klinik bulguları, izlemi ve cerrahi tedavisinin özellik arzemesi nedeni ile tanısı önemlidir. Tipik "to and fro" üfürümü ile klinik olarak düşünülen olgular Pediatrik Kardiyoloji bölümü tarafından ekokardiografik olarak incelenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG(eds). Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Cardiac Surgery. Second Edition (Volume2). New York. Churchill Livingstone, 1986, 973-975.
2. Bilgiç A, Saraçlar M, Özme Ş, Akçoral A, Aytaç A. The absent pulmonary valve syndrome. Turk J Pediatrics, 1981; 23: 81-85.
3. Anderson RH, Shinebourne EA, Macartney FJ, Tynan M(eds). Fallot tetralogy. In: Paediatric Cardiology (Volume 2). New York, Churchill Livingstone, 1987, 803-805.
4. Emmanouilides GC, Gutgesell HP. Congenital absence of the pulmonary valve. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP(eds) Moss and Adams, Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult (Volume 2). Baltimore. Williams and Wilkins, 1995, 1018-1025.
5. Ernest SS, Tamar JP, Chandrakant RP. Association of Systemic to Pulmonary Collateral Arteries With Tetralogy of Fallot and Absent Pulmonary Valve Syndrome. Am J Cardiol 1996;77: 547-592.
6. Brawn W J. The use of a gluteraldehyde-preserved ovine pulmonary valve as a pulmonary valve substitute in infants. Semin-Thorac-Cardiovasc-Surg 1995; 7:154-156.
7. Sakakibara Y, Atsumi N, Abe M, Ueoka K, Ikebukuro K, Mitsui T. Relief of airway compression by enlarged pulmonary artery-modified palliative suspension of the artery after plication. J Thorax Cardiovas Surg 1995;43:44-48
8. Levine J C, Mayer J E, Keané J F, Spevak P J, Sanders S P. Anastomotic pseudoaneurysm of the ventricle after homograft placement in children. Ann Thorac Surg. 1995; 59:60-66.