



Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu ile Beraber Olan Fallot Teralojisi'nde Nadir Görülen Kardiyak Anomali

A Rare Cardiac Anomaly in Absent Pulmonary Valve Syndrome with Tetralogy of Fallot

© Gökmen Akgün, © Selma Oktay Ergin, © Emine Hekim Yılmaz, © Taliha Öner, © Ahmet Çelebi

İstanbul Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Fallot tetralojisi (FT) ve pulmoner kapak yokluğu sendromu olan hastalarda (PKYS) FT hastalarından farklı olarak kalp yetersizliği ve kardiyomegali saptanır. Bu hastalarda ek kardiyak anomaliler sık olmamakla birlikte görülebilir. Bu olgumuzda sağ ve sol pulmoner arterin birbiri ile bağlantısız olduğunu (ana pulmoner arterin sağ pulmoner arter ile devam ettiği ve sol pulmoner arterin patent duktus arteriozusdan kanlandığını) saptadık. Bu yazı ile PKYS ile beraber olan diğer kardiyak anomalileri hatırlatmak istedik.

Anahtar Sözcükler: Pulmoner kapak yokluğu, Fallot tetralojisi, patent ductus arteriosus, kesintili pulmoner arterler

Abstract

Heart failure and cardiomegaly are observed in patients with absent pulmonary valve syndrome with tetralogy of Fallot (TOF), unlike in those with TOF alone. Additional cardiac anomalies can also be seen in these patients, although not frequently. In our case, we found that the right and left pulmonary arteries were disconnected (the main pulmonary artery continued only with the right pulmonary artery and the left pulmonary artery originating from patent ductus arteriosus). In this paper, we wanted to remember other cardiac anomalies associated with absent pulmonary valve syndrome with tetralogy of Fallot.

Keywords: Absent pulmonary valve, tetralogy of Fallot, patent ductus arteriosus, non-confluent pulmonary arteries

Giriş

Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS), Fallot tetralojisine (FT) benzer fakat farklı bir klinik tablodur. Anatomik özellik olarak rudimente pulmoner kapak (hem darlık hem yetersizlik olan), masif dilate pulmoner arterler ve sıklıkla geniş ventriküler septal defekti (VSD) içerir. Hemen daima patent duktus arteriosus (PDA) yokluğu ile beraberdir. Çocukluk formu iyi seyretmesine rağmen infant formu ciddi solunum problemleri ile beraber olup erken cerrahi (ilk üç-altı ay) gerektirir (1).

Olgu

Doğduktan sonraki muayenesinde üfürüm duyulması üzerine ekokardiyografi yapılan ve FT-PKYS tanısı konulan hasta, solunum şikayetleri hafif olduğundan yenidoğan

döneminde değil, tarafımıza 10 aylıkken operasyon açısından değerlendirilmek üzere yönlendirildi.

Hastanın ateşi, siyanozu ve çomak parmağı yoktu; solunum sayısı 50/dk, kalp hızı 130/dk, arteriyel tansiyonu 90/45 mmHg saptandı. Kardiyovasküler muayenesinde ikinci kalp sesi tekti ve "to and fro" üfürümü vardı. Solunum sistemi muayenesinde hafif ekspiryum uzunluğu vardı. Karaciğer kot altında bir parmak ele geliyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Telekardiyografisinde kardiyomegali vardı (Resim 1). On iki kanal elektrokardiyografisi sinüs ritminde ve sağ aks sapması vardı. Ekokardiyografisinde geniş malalignment outlet VSD, aortanın %50 dekstropozisyonu, pulmoner kapağın displastik olduğu, sağ pulmoner arterin belirgin dilatasyonu görüldü ve sol pulmoner arterin PDA ile

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Taliha Öner
İstanbul Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Kliniği,
İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 505 657 65 35 E-posta: talihaoner@yahoo.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-3581-8510

Geliş Tarihi/Received: 18 Haziran 2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05 Şubat 2018

©Telif Hakkı 2018 Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Haseki Tıp Bülteni, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

©Copyright 2018 by The Medical Bulletin of University of Health Sciences Haseki Training and Research Hospital
The Medical Bulletin of Haseki published by Galenos Yayınevi.

devamlı olduğu düşünöldü. Hasta kateter anjiyografi ile değeriendirildi. Kateter anjiyografide sađ ventriköl basıncı: 85 mmHg, sađ pulmoner arter ortalama basıncı: 25 mmHg saptandı. Arkus aortaya yapılan enjeksiyonda PDA'dan sol pulmoner arter çıktıđı ve ortalama basıncın 15 mmHg olduđu ve PDA ile olan bađlantının kopmak üzere olduđu gözlendi. Tanı dođrulanarak hasta cerrahiye verildi (Resim 2). Cerrahide sol pulmoner arter, PDA'dan ayrılarak sađ pulmoner arter ile birleřtirildi. Pulmoner arter pilikasyonu yapıldı. Sađ ventriköl çıkıř yolu geniřletilerek, ana pulmoner arter konduit ile sađ ventriküle bađlandı ve VSD kapatıldı. Operasyondan sonraki 2. gün mekanik ventilatör desteđinden ayrılan hasta 3. gün servise çıktı ve sorunsuz bir řekilde 5. gün taburcu edildi. Hasta 18 yařından küçük olduđundan hastanın anne ve babasından onam alınmıřtır.

Tartıřma

PKYS, FT'ye benzer fakat farklı bir klinik tablodur. İlk kez Chever (1) tarafından 1847'de tanımlanmıřtır. Anatomik özellik olarak rudimente pulmoner kapak (hem darlık hem yetersizlik olan), masif dilate pulmoner arterler ve sıklıkla geniř malalignment outlet VSD içerir. Hemen daima PDA yokluđu ile beraberdir. Pulmoner arter displazisinin patogenezinde PDA yokluđunun olduđu düşünölmektedir. İntrauterin dönemde duktus arteriozusun yokluđu desendan aortaya pulmoner arterden kan geçiřini önler. Bu durum pulmoner arter basıncını arttırır ve sonuçta pulmoner arterlerde dilatasyon ve ciddi pulmoner yetersizlik olur. FT tanısı konulan hastaların sadece %2,5'ini oluřturur ve bu hastaların %75'de 22q11 delesyonu saptanır (1). Bu hastalarda masif dilate pulmoner arterlerin trakeobronřiyal ağaca basısı ve buna bađlı olarak önemli solunumsal sıkıntılar vardır. İntakt ventriküler septum varsa genellikle normal pulmoner arterler ve normal duktus arteriozus vardır (2).



Resim 1. Hastanın telekardiyografi görüntüsü

Klinik olarak infant ve çocukluk tipi vardır. İnfant formunda, genellikle düşük oksijen düzeyi, çok dilate ana pulmoner arterler ve yüksek diyastolik pulmoner arter basıncı vardır ve bu formda solunum problemleri çok ciddi olur. Çocukluk formunda ise solunum problemleri daha hafiftir.

Bazı otörler tarafından anatomik özelliklere göre de PKYS farklı iki gruba ayrılmıřtır. FT/PKYS ve FT'nin eşlik etmediđi intakt ventriküler septum veya küçük VSD'nin eşlik ettiđi tip PKYS/IVS (3).

FT'den ayırımında kullanılan ekokardiyografik özellikler:

1. Pulmoner kapađın yok veya displazik olması,
2. Pulmoner anuluste yetersizlik ve darlık olması,
3. Pulmoner arterlerde anevrizmatik dilatasyon,
4. Pulmoner arter basıncında düşüklükten ziyade artış olmasıdır.



a) Yatay ok: Sađ ventriköl çıkıř yolu (infundibulum)
(Dikey ok: İleri derecede geniřlemiş ana pulmoner arter)



b) Ok: Arkus aortadan çıkan patent duktus arteriosus



c) Ok: Patent duktus arteriosus ile dolan sol pulmoner arter

Resim 2. a) Sađ ventriköl enjeksiyonunda infundibuler darlık, sađ pulmoner arterin belirgin dilatasyonu ve ventriküler septal defekti yoluyla aortanın olduđu gözlenmektedir. b) Arkus aortadan patent duktus arteriosusun çıkıřı. c) Sol pulmoner arter görölmekte

Çeşitli çalışmalar yapılmış ve PKYS'ye eşlik edebilecek anomaliler yayınlanmıştır: Sol pulmoner arter yokluğu, sol pulmoner arterin PDA'dan çıkması, sağ pulmoner arterin asendan aortadan çıkması ve sağ arkus aorta, triküspit atrezisi, sol pulmoner arterin asendan aortadan çıkması, sol ana koroner arter atrezisi, aort koarktasyonu, Ebstein anomalisi, dekstrokarde, atriyoventriküler septal defekt, büyük arterlerin transpozisyonu, triküspit atrezisi veya ağır triküspit stenozu, intakt ventrikular septum, kesintili aortik ark tip B, aortopulmoner kollateraller, double aortik ark ile birliklilik bildirilmiştir (4-18).

Cerrahi öncesi PKYS+FT'de sağ pulmoner arterin superior vena kavaya basısı da bildirilmiştir (19). Cerrahi düzeltme sırasında solunumsal basıyı ortadan kaldırmak için "lecompte" manevrası yapılır ve buna bağlı komplikasyonlar görülebilir (sağ pulmoner arterde darlık ve supravavüler aort bölgesinde darlık) (20). Postoperatif ventilasyon süresini ve mortaliteyi preoperatif solunum durumu belirler (21).

Bu olgu ışığında PKYS tanısı koyduğumuz hastalarda ek kardiyak anomalilerin de eşlik edebileceğini hatırlatmak istedik.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: G.A., T.Ö. Konsept: T.Ö. Dizayn: A.Ç. Veri Toplama veya İşleme: G.A., S.O.E. Analiz veya Yorumlama: E.H.Y. Literatür Arama: G.A. Yazan: T.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

- Moss Adams. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Philadelphia; Lippincott Williams and Wilkins, 2008.
- Wu W, Pang K, Lin Q, et al. Echocardiography in the diagnosis of patients with absent pulmonary valve syndrome: a review study of 12 years. *Int J Cardiovasc Imaging* 2015;31:1353-9.
- Szwast A, Tian Z, McCann M, et al. Anatomic variability and outcome in prenatally diagnosed absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 2014;98:152-8.
- Abbag F. Unilateral absence of a pulmonary artery in absent pulmonary valve syndrome: a case report and review of literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2006;12:368-72.
- Saygı M, Kılınç F, İrdem A, et al. Combination of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and left pulmonary artery originating from patent ductus arteriosus: A rare association in an infant. *Anatol J Cardiol* 2015;15:E15-6.
- Khajali Z, Mohammadzadeh A, Khayatizadeh M. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta accompanied by absent pulmonary valve syndrome and right-sided aortic arch: a rare case in adult congenital heart disease. *Cardiol Young* 2015;25:794-6.
- Futuki A, Fujiwara K, Yoshizawa K, Sakazaki H. Absent Pulmonary Valve Syndrome With Tricuspid Atresia, Ventricular Septal Defect, and Aneurysmal Dilated Pulmonary Artery: A Case Report of Successful Fontan Completion. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016.
- Aly AM, Reid DA, Jiwani AK, Desai PH. Absent pulmonary valve syndrome with left hemitruncus. *AJP Rep* 2012;2:51-4.
- Gupta SK, Saxena A, Juneja R, Gulati GS. Left main coronary atresia in a child with absent pulmonary valve syndrome: early entrapment of an innocent bystander. *Congenit Heart Dis* 2014;9:E125-8.
- Kotecha MK, Krishnamanohar SR, Kumar RS. Absent pulmonary valve syndrome coexisting with coarctation of aorta in an adult. *Congenit Heart Dis* 2013;8:E17-9.
- Abramian A, Gembruch U, Geipel A, et al. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in association with tetralogy of fallot and absent pulmonary valve syndrome. *Fetal Diagn Ther* 2011;30:153-6.
- Bharati AH, Naware A, Merchant SA. Absent pulmonary valve syndrome with tetralogy of Fallot and associated dextrocardia detected at an early gestational age of 26 weeks. *Indian J Radiol Imaging* 2008;18:352-4.
- Giamberti A, Kalis NN, Anderson RH, de Leval MR. Atrioventricular septal defect with 'absent' pulmonary valve in the setting of Down's syndrome: a rare association. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:1252-4.
- Oppido G, Carotti A, Albanese SB, et al. Transposition with absent pulmonary valve syndrome: early repair of a rare case. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1686-8.
- Litovsky S, Choy M, Park J, et al. Absent pulmonary valve with tricuspid atresia or severe tricuspid stenosis: report of three cases and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 2000;3:353-66.
- Mignosa C, Wilson DG, Wood A, et al. Absent pulmonary valve syndrome with interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1998;66:244-6.
- Siwik ES, Preminger TJ, Patel CR. Association of systemic to pulmonary collateral arteries with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 1996;77:547-9.
- Yamasaki N, Takao M, Tani K, et al. A surgical case of congenital absent pulmonary valve syndrome with double aortic arch and absent thymus]. *Kyobu Geka* 1987;40:933-7.
- Murakami T, Saito Y, Nakajima H. Compression of the superior caval vein by an aneurysmal right pulmonary artery in a patient with absent pulmonary valve syndrome. *Cardiol Young* 2015;25:191-2.
- Honda Y, Suzuki S, Kaga S, et al. Right branch pulmonary artery stenosis with supravavular aortic stenosis as a complication of Lecompte maneuver for tetralogy of Fallot associated with absent pulmonary valve]. *Kyobu Geka* 2015;68:343-7.
- Yong MS, Yim D, Brizard CP, et al. Long-term outcomes of patients with absent pulmonary valve syndrome: 38 years of experience. *Ann Thorac Surg* 2014;97:1671-7.