

Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu: Yenidoğan Vaka Takdimi

Absent Pulmonary Valve Syndrome: A Newborn Case Report

Zehra Karataş, Tamer Baysal, Fatih Şap, Hayrullah Alp, Hakan Altın, Sevim Karaaslan

Selçuk Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya

Özet

Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS) nadir görülen bir doğuştan kalp hastalığıdır (DKH). Tek başına veya diğer DKH'lıkları ile birlikte görülebilir. Siyanoz ve solunum sıkıntısı nedeniyle gelen PKYS tanısı konulan yenidoğan bir olgu sunulmuştur. İntrauterin dönemde sağ ventrikülde genişleme olduğu bilinen, doğum sonrasında siyanoz ve solunum sıkıntısı gelişen yenidoğan bir kız olgusu çocuk kardiyolojiye getirildi. Doğum sonrasında ekokardiyografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile pulmoner kapakçıkların rudimenter ve ağır pulmoner ve triküspit yetmezliğinin olduğu görüldü. Pulmoner arter ve dalları ileri derecede geniş görünümdeydi. Ne yazık ki olgu yaşamının 3. gününde yenidoğan bakım ünitesindeki tedaviye rağmen yaşamını kaybetti. Pulmoner kapak yokluğu sendromu olgularının büyük bir çoğunluğu anatomik olarak Fallot Tetralojisinin bir çeşidi olmakla birlikte klinik bulgular, seyir ve hemodinamik açıdan farklılık gösterir. Erken süt çocukluğu döneminde mekanik ventilasyon gerektirecek düzeyde ağır solunum güçlüğü olan hastalara müdahale beklenmeden uygulanmalıdır. Olgumuzun vital fonksiyonları stabil tutulamadığı için cerrahi müdahale yapılamadı. Pulmoner kapak yokluğu sendromu yenidoğan dönemde siyanoz ve solunum sıkıntısı ayırıcı tanısında düşünülmelidir. İntrauterin tanı alan olguların doğumunun çocuk kardiyoloji, kalp damar cerrahisi ve yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin bulunduğu merkezlerde gerçekleştirilmesinin uygun olacağını düşünüyoruz.

Anahtar kelimeler: Pulmoner kapak yokluğu, siyanoz, yenidoğan

Abstract

Absent pulmonary valve syndrome (APVS) is a rare congenital heart disease. It can be seen isolated or with other congenital heart diseases. Here, we presented a neonate with cyanosis and dyspnea because of APVS. A-female-newborn was referred to pediatric cardiology due to cyanosis, respiratory distress and prenatally diagnosed right ventricular dilatation. Rudimentary pulmonary valves and severe pulmonary and tricuspid regurgitations were determined postnatally with echocardiography and magnetic resonance imaging. Additionally, main pulmonary artery and its branches were seen dilated. Unfortunately she died on third day of her life, although supportive and medical treatments were administered intensively. Most of APVS cases are a variant of Tetralogy of Fallot. But clinical findings, prognosis and hemodynamic conditions can be different. Infants requiring mechanical ventilation should be undergone operation as soon as possible. Our case could not be operated because of unstable vital functions. Absent pulmonary valve syndrome should be considered as a differential diagnosis in neonates with cyanosis and respiratory distress. If prenatal diagnosis is present, we suggest that parturition should happen in a medical center includes pediatric cardiology and cardiovascular surgery and also neonatal intensive care unit.

Key words: Absent pulmonary valve, cyanosis, newborn.

GİRİŞ

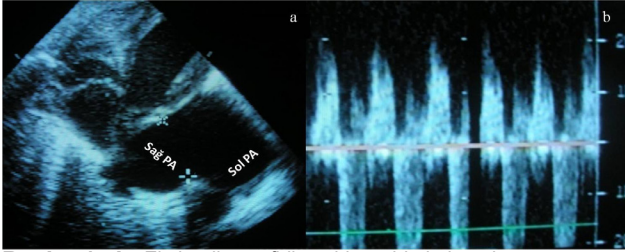
Pulmoner kapak yokluğu sendromu (PKYS) pulmoner kapak dokusunun rudimenter veya displastik oluşu, ana pulmoner arter ve proksimal dallarından biri veya her ikisinde anevrizmatik genişleme ve şiddetli pulmoner yetmezlik ile karakterize nadir bir doğuştan kalp hastalığıdır (DKH) (1). Tek başına veya Fallot tetralojisi (TOF), ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), çift çıkışlı sağ ventrikül, büyük arterlerin transpozisyonu ve triküspit atrezisi gibi diğer DKH'lıkları ile birlikte görülebilir (1-3). Son yıllarda PKYS tanısı fetal ekokardiyografi ile konulabilmekte ve erken yaşta başarılı cerrahi tedavi uygulanabilmektedir (3-5). Burada siyanoz ve solunum sıkıntısı nedeniyle araştırılan ve PKYS tanısı konulan yenidoğan olgu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU

Otuz sekiz haftalık olarak sezaryen ile 2700 gr ağırlığında 4-7 APGAR ile doğan kız bebeğe pozitif basınçlı ventilasyon yapılmasına

Yazışma Adresi: Zehra Karataş, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya
e-posta: zehrakaratas1975@hotmail.com
Geliş Tarihi: 14.04.2011 Yayına Kabul Tarihi: 29.04.2011

rağmen siyanozunun devam etmesi ve solunum sıkıntısı olması üzerine çocuk kardiyolojiden konsültasyon istendi. Gebeliğin 27. haftasında obstetrik ultrasonografide sağ ventrikül genişliği tespit edilmişti. Fizik muayenesinde sternumun sol 1-3. interkostal aralıklarında en iyi duyulan, tüm prekordiyuma yayılan 3/6 dereceden sistolik ejeksiyon ve erken diyastolik üfürüm duyuldu. İkinci kalp sesi tekti ve kalp yetmezliği bulguları vardı. Soy geçmişinde doğuştan kalp hastalığı öyküsü ve anne baba arasında akrabalık yoktu. Telekardiyografide kardiyomegalinin yanında periferik pulmoner vaskülaritede artış saptandı. Elektrokardiyografide sağ aks sapması ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları vardı. Ekokardiyografide sağ ventrikül çıkış yolunun belirgin geniş olduğu, pulmoner kapakçıkların rudimenter olduğu, sağ ventrikül çıkışında hafif pulmoner darlık ve ağır pulmoner ve triküspit yetmezliği tespit edildi. Ana pulmoner arter ve dalları ileri derecede geniş görünümdeydi (Resim 1). Aortada dekstrapozisyon, perimembranöz outlet VSD ve küçük sekondum ASD vardı. Duktus arteriozozus ise kapalı idi. Solunum sıkıntısı ilerleyen hasta entübe edildi. Pozitif inotropik, diüretik ve inhale iloprost tedavileri başlandı. Manyetik

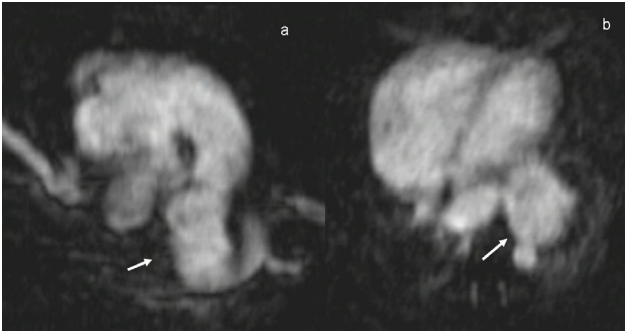


Resim 1a,b. Ekokardiyografi ile subkostal bakıda pulmoner arter ve dallarının ileri derecede geniş olduğu (a) ve doppler ile pulmoner kapakta darlık ve yetmezlik görülmekte (b).

rezonans görüntüleme (MRI) ana pulmoner arterde anevrizmatik genişleme (25 mm), distal yerleşimli rudimenter pulmoner kapak ve pulmoner göllenme görüldü (Resim 2). Hastamız tüm destek tedavilerine rağmen yaşamının 3.günü yaşamını yitirdi.

TARTIŞMA

Pulmoner kapak yokluğu sendromu olgularının büyük bir çoğunluğu anatomik olarak TOF'un bir çeşidi olmakla birlikte klinik bulgular, seyir ve hemodinamik açıdan farklılık gösterir. Ana pulmoner arter ve proksimal dallarının genişlemesinde pulmoner yetersizlik önemli rol oynamaktadır. Şiddetli pulmoner yetersizliğin dar olan pulmoner anulüsten geçerken oluşturduğu türbulans ve poststenotik genişleme pulmoner arterlerin genişlemesine neden olur (1). Pulmoner kapak yokluğu sendromu etyolojisinde duktus arteriyozusun intrauterin dönemde kapanmasının rol oynadığı ileri sürülmüştür. İntrauterin dönemde duktus yoluyla inen aortaya atılması gereken kan, pulmoner arterlerde kalarak genişlemeye neden olmaktadır. Duktus yokluğu olan hastalarda pulmoner arter genişlemesi daha belirgindir (2,6,7). Olgumuz 2 saatlik olmasına rağmen duktus arteriyozusu görülemedi ve PKYS-TOF birlikteliği vardı. Literatürde TOF-PKYS ile birlikte anormal kaynaklı pulmoner arter, sol pulmoner arter yokluğu, sinüs valsava anevrizması, sol süperior vena kava, müsküler VSD, ASD, PDA, Marfan sendromu, DiGeorge sendromu, Pierre Robin sendromu bildirilmiştir (1,4,7,8). Koroner arter anomalisi de görülebileceği için operasyon öncesinde hastalar bu yönden dikkatli



Resim 2. Kardiyak manyetik rezonans anjiyografide pulmoner arter ve dallarının genişlemiş olduğu görülmekte.

değerlendirilmelidir (7,9). Olgumuzda sendromu düşündürebilecek dismorfik yüz görünümü ve ekstremitelerde anomalisi gibi bulgular yoktu. Hastalar yaş ve klinik seyir açısından iki grupta incelenebilir (5,7,10). Birinci grupta; yenidoğan veya erken süt çocukluğu döneminde genişlemiş olan ana pulmoner arter ve dallarının bronşlara basısı sonucu gelişen solunum güçlüğü semptomları, akciğerlerde amfizem ve/veya ateletaziler, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile seyreder. Bu dönemi atlatan ikinci grup hastalarda daha geç çocukluk çağında sağ ventriküle genişleme görülür ve kalp yetersizliği gelişene kadar asemptomatik kalırlar. Razavi ve ark. intrauterin tanı alan ve doğumdan sonra erken dönemde semptomatik olanların çoğunluğunun prognozlarının kötü olduğu, bunların ancak %15'inin yaşadığını bildirmiştir (11). Hatta bazı olgular intrauterin dönemde ölmektedir (4). Fallot tetralojisi ve PKYS birlikteliği erken bebeklik döneminde solunum sistemi ile ilgili semptomların varlığında mortalite %20-60 arasında değişmektedir (10). Mortalite ve morbidite kalp yetmezliği ve pulmoner komplikasyonlar ile ilişkilidir (1,11,12). Ventilatör gereksinimi olan ve 6 aydan küçük hastalarda mortalite en yüksektir (10,13). Dev pulmoner arterlerin yaptığı bası hem ana bronşlarda hem de intrapulmoner bronşlar düzeyindedir. Erken cerrahi tedavi pulmoner kapak implantasyonu veya pulmoner arteriyoplastiden oluşmaktadır. Son yıllarda yapılan semptomatik yenidoğan vakalarında da başarılı sonuçlar bildirilmektedir (5). Elektif cerrahi ise geri dönüşümsüz akciğer komplikasyonları çıkmadan, sağ ventrikülün diyastolik kompliyansı ve pompa fonksiyonu bozulmadan planlanmalıdır (7,13). Manyetik rezonans görüntüleme ile pulmoner arterlerin genişliği ve bronşlara basısı görülebilir (12). Anevrizmatik dev pulmoner arterleri MRI ve ekokardiyografi ile görüntülenen ve ventilatör gereksinimi olan hastamız cerrahi müdahale yapılamadan kaybedildi.

Pulmoner kapak yokluğu sendromu yenidoğan döneminde siyanoz ve solunum sıkıntısı ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken, akciğer problemleri olan vakalarda ölümlerle sonlanabilen nadir görülen bir doğuştan kalp hastalığıdır. Pulmoner kapak yokluğu sendromunun intrauterin tanısının mümkün olması nedeniyle bu tür olguların doğumunun çocuk kardiyoloji, kalp damar cerrahisi ve yenidoğan yoğun bakımının bulunduğu merkezlerde gerçekleştirilmesinin uygun olacağını düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Zucker N, Rozin I, Levitas A, Zalstein E. Clinical presentation, natural history, and outcome of patients with the absent pulmonary valve syndrome. *Cardiol Young* 2004; 14: 402-8.
2. Yeager SB, Van Der Velde ME, Waters BL, Sanders SP. Prenatal role of ductus arteriosus in absent pulmonary valve syndrome. *Echocardiography* 2002; 19: 489-93.
3. Joshi AN, Rane HS, Kamble RC, Mestry PJ, Maniar H, Shah Y. Prenatal diagnosis of absent pulmonary valve syndrome: report of 2 cases, most common and most rare presentations. *J Ultrasound Med* 2010; 29: 823-9.
4. Volpe P, Paladini D, Marasini M, Buonadonna AL, Russo MG, Caruso G, et al. Characteristics, associations and outcome of absent pulmonary valve syndrome in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24: 623-8.
5. Chen JM, Glickstein JS, Margossian R, Mercado ML, Hellenbrand WE, Mosca RS, et al. Superior outcomes for repair in infants and neonates with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 1099-104.
6. Grotenhuis HB, Nijveld A, Backx A. Absent pulmonary valve syndrome with intact ventricular septum and patent ductus arteriosus: report of two cases and a short review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 280-2.
7. Saylam GS, Sarioğlu A, Beşikçi R, Batmaz G, Kınacıoğlu B, Sarioğlu T. Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu: 15 Olgunun Analizi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1997; 25: 0
8. Wu L. Isolated left pulmonary artery in absent pulmonary valve syndrome. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 1129-30.

9. Kajihara N, Asou T, Takeda Y, Kosaka Y, Matsuhama M, Onakatomi Y, et al. A symptomatic neonate with tetralogy of Fallot, an absent pulmonary valve, and a single coronary artery with a major fistula. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1680-3.
10. Alsoufi B, Williams WG, Hua Z, Cai S, Karamlou T, Chan CC, et al. Surgical outcomes in the treatment of patients with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 354-9.
11. Razavi RS, Sharland GK, Simpson JM. Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 2003; 91: 429-32.
12. Taragin BH, Berdon WE, Printz B. MRI assessment of bronchial compression in absent pulmonary valve syndrome and review of the syndrome. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 71-5.
13. Chávez IM, Solano JF, Quispe JA, de Micheli A, Hernández AB, Marroquín SR. Absent pulmonary valve syndrome. Evaluation, surgical treatment and risk factors. *Arch Cardiol Mex* 2008; 78: 79-86.