

AORTOPULMONER PENCERE:Olgu Sunumu*

Aortopulmonary window: Case report

Nazmi NARİN¹, Tamer GÜNEŞ², Duran ASLAN¹, Kazım ÜZÜM³, Kutay TAŞDEMİR⁵, Hüseyin PER², Naci EMİROĞULLARI⁶, Ü Erkan VURDEM⁷, H Basri ÜSTÜNBAŞ⁴

Özet: Aortopulmoner pencere nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Olguların yarısı ek bir kardiyak anomali ile birlikte dir. Klinik bulguları ventriküler septal defekt ve persistan patent ductus arteriosus gibi soldan sağa şantla giden lezyonlarla benzerlik gösterir. Bu yazıda konjestif kalp yetmezliği bulguları ile gelen dokuz aylık bir infan t sunulmaktadır. Olguda aortopulmoner pencere tanısı, iki boyutlu ekokardiyografi ile konuldu. Magnetik rezonans görüntüleme (MRI) tekniği ve anjiyografi ile teyit edildi. Defekt cerrahi operasyonla tamir edildi. Konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon bulguları ile gelen hastalarda aortopulmoner pencerenin de hatırlanmasının tedavinin bir an önce planlanması açısından önemi büyüktür.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi, İnfant

Summary: Aortopulmonary window is a rare cardiac abnormality. Half of the cases are accompanied with another cardiac pathology. The clinical symptoms are similar to those of patients with ventricular septal defect or persistent patent ductus arteriosus. We report a 9 month old boy who had signs of congestive heart failure. Aortopulmonary window was diagnosed by two-dimensional echocardiography and confirmed by magnetic resonance imaging and angiography. The defect was successfully repaired by surgery. It is important to contemplate aortopulmonary window in patients with congestive cardiac failure and pulmonary hypertension to plan and initiate treatment as soon as possible.

Key Words: Echocardiography, Infant

Aortopulmoner pencere çıkan aorta ile pulmoner arterin komşu duvarları arasında ilişki bulunması şeklinde görülen nadir bir kardiyak anomali olup aortikopulmoner trunkusun ayrımındaki hatalı embriyogenez sonucu oluşur(1). Kısa sürede pulmoner hipertansiyon gelişimine neden olabilen bu anomalinin tanısı günümüzde iki boyutlu ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyon ile açık bir şekilde konulabilmektedir.

Bu yazıda aortopulmoner pencere saptadığımız dokuz aylık erkek hasta ender görülen bir vaka olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU

Dokuz aylık erkek hasta yüksek ateş, solunum sıkıntısı ve öksürük şikayetleri ile getirildi. Hikayesinden sık sık solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği, emerken çabuk yorulduğu ve çarpıntısının olduğu öğrenildi. Fizik muayenede ateş 38.1°C, kalp tepe atımı 160/dk, kan basıncı 100 mmHg solunum sayısı 46/dk, ağırlık 6300g (3P), boy 71cm (50P), baş çevresi 44 cm (25P) idi. Burun kanatları solunuma katılıyordu ve interkostal, subdiafragmatik çekilmeleri oluyordu. Akciğerlerinde bilateral krepitan ralleri vardı ve sol üçüncü interkostal aralıkta daha iyi duyulan II-III/VI sistolo-diastolik üfürümü tesbit edildi. Karaciğer kosta altında 4 cm kadar ele geliyordu. Tele mesafesinde çekilen postero-anterior akciğer grafisinde kardiyomegali ve bilateral infiltrasyonu mevcuttu. Ekokardiyografide sinüs taşikardisi vardı. Akciğer enfeksiyonu ve konjestif kalp yetmezliği düşünülen hastaya furosemid, digoxin ve antibiyotik tedavisi başlandı. Genel durumu düzeldikten sonra yapılan ekokardiyografisinde

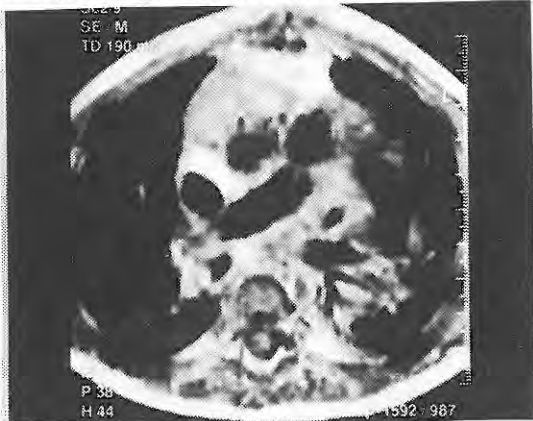
*XV. Gevher Nesibe Tıp Günleri, 27-30 Mayıs 1997, Kayseri Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları. Y.Doç.Dr.¹, Araş.Gör.Dr.², Doç.Dr.³, Prof.Dr.⁴, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi. Y.Doç.Dr.⁵, Doç.Dr.⁶, Radyodiagnostik. Araş.Gör.Dr.⁷.

Geliş tarihi: 10 Haziran 1997

aorto-pulmoner septumda tip II ile uyumlu aortikopulmoner pencere tespit edildi. Magnetik rezonans görüntülemesi (Resim 1A,B), Ekokardiyografik bulgularla uyumluydu. Hastaya kardiyak kateterizasyon planlandı. Anjiyografide aorta köküne verilen radyoopak maddelerin aortopulmoner pencereden geçtiği, aynı anda pulmoner arterin dolduğu görüldü ve pulmoner hipertansiyon tespit edildi(Resim 2).Hasta düzeltme ameliyatına alındı. Ameliyatta aortopulmoner septumda tip II ile uyumlu 2x2 cm büyüklüğünde aortopulmoner pencere saptandı ve cerrahi olarak düzeltilmek üzere kalp cerrahisine devredildi. Ameliyat sonrası genel durumu düzelen hasta kaptopril ve digoxin ile taburcu edildi.



Resim 1A. Aortopulmoner pencerenin düzeltme ameliyatı öncesi aksiyel MRI görüntülemesi



Resim 1 B. Aortopulmoner pencerenin düzeltme ameliyatı sonrası aksiyel MRI görüntülemesi



Resim 2. Aort kapağının distalinde tip II ile uyumlu aortopulmoner pencere anomalisinin aort kökünün anjiyografisindeki görünümü

TARTIŞMA

Aortopulmoner pencere 1830 da Elliotson tarafından tanımlanmış olup ilk başarılı düzeltme ameliyatı 1952 yılında Gross tarafından yapılmıştır(1). Konjenital kardiyak anomalilerin sadece %0.1-0.2 kadarını aortopulmoner pencere oluşturmaktadır. Vakaların yarısının ek bir kardiyak anomalisi olduğu bildirilmiştir(2). Bizim olgumuzda ek kardiyak anomali yoktu.

Tipik olarak bu defekt çıkan aortanın proksimalinde sinüs valsalkanın hemen üzerinde medial duvarda yer almakta olup , tip 1 aortopulmoner septal defekt olarak adlandırılır. Defektin ikinci bir şekli ise bizim hastamızda da olduğu gibi çıkan aortanın daha distalindedir ve sağ pulmoner arterin orijin aldığı bölgede yer alır(Tip 2)(3). Her iki tip aortopulmoner septal defekte de hemodinamik bozukluk aynı olup, soldan sağa şantla birliktedir.Ventriküler septal defekt veya persistan patent duktus arteriosus gibi diğer soldan sağa şantla giden kardiyak anomalilerde olduğu gibi açıklık çoğunlukla pulmoner hipertansiyona yol açabilecek kadar büyük olur(2).Hastamızda da 2x2 cm büyüklüğünde bir defekt vardı ve pulmoner vasküler basınç artmıştı.

Klinik muayene ile aortopulmoner pencere tanısı

koymak, özellikle persistan patent duktus arteriosusdan ayırımını yapmak güçtür. Büyük defektlerde basınçlar eşitlenmişse üfürüm duyulmayabilir, konjestif kalp yetmezliği veya pulmoner hipertansiyon bulguları klinik tabloya hakim olabilir(3).

Ekokardiyografi ve renkli doppler görüntülemesi ile doğru tanı konulabilmektedir(2,4). Son yıllarda MRI'ında kardiyak morfolojinin görüntülenmesinde etkili olduğuna ait yayınlar vardır(5). Bu amaçla hastamıza yaptığımız MRI incelemesi, ekokardiyografi bulgularımızla uyumluydu. Tanıda yararlı ve gerekli bir diğer yöntem kalp kateterizasyonu ve anjiyografidir. Bu girişim sadece tanıda değil operasyon öncesi defektin tipinin tayininde ve yapılacak müdahalenin planlanmasında da son derece önem taşımaktadır(1).

Aortopulmoner pencere erken dönemde irreversibl pulmoner vasküler hastalık geliştirebildiğinden tanı konulur konulmaz cerrahi tedavi uygulanmalıdır(2). Aortopulmoner açıklığın 1.2 cm den küçük olduğu durumlarda ligasyon mümkündür. Ancak tip 1 defektlerde koroner arteri hasara uğrayabilir. Tip 2 defektin ligasyonu ise sağ pulmoner arterin stenozu veya tamamen kapanmasıyla sonuçlanabilir. Açıklığın sütürlerle kapatılması da aynı akibete yol açabileceğinden dolayı her iki yöntemde tavsiye edilmemekte lezyonun görülerek patch konulması önerilmektedir(1).

Bu vaka dolayısıyla konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon bulguları ile gelen

hastalarda aortopulmoner pencerenin de hatırlanmasının tedavinin bir an önce planlanması açısından önemi vurgulanmıştır. Her ne kadar defekt ekokardiyografi ile gösterilmiş ise de magnetik rezonans görüntüleme tekniği de uygulanmış, kardiyak anomalilerin tesbitinde bu görüntüleme tekniğinin etkinliği değerlendirilmek istenmiştir, ayrıca, hastanemizde tanısı konan ilk aortopulmoner pencere vakası olması dolayısıyla önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Doty DB, Richardson JV, Falkovsky GE, Gordonova MI, Burakovsky VI. Aortopulmonary septal defect: hemodynamics, angiography, and operation. *Ann Thorac Surg* 1981; 32:244-250.
2. Fyler DC. *Nadas Pediatric Cardiology*. Hanley and Belfus, Philadelphia 1992, pp 693-695.
3. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78:21-26.
4. 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; 101:280-281.
5. Huggon IC, Baker EJ, Maisey MN, et al. Magnetic resonance imaging of hearts with atrioventricular valve atresia or double inlet ventricle. *Br Heart J* 1992; 68: 313-319.