

OLGU BİLDİRİLERİ

Parsiyel Bilateral Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Olgu Sunumu

PARTIAL BILATERAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN CASE REPORT

Hacı AKAR*, Cem ALHAN*, Mustafa İDİZ*, Sabri DAĞSALI**, Murat DEMİRTAŞ*

* Dr.istanbul Prof.Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi,

** Doc.Dr.istanbul Prof.Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, İSTANBUL

ÖZET

Parsiyel bilateral pulmoner venöz dönüş anomalileri oldukça nadir görülen ve preoperatuar tanı bakımından da sorun çıkartan konjenital anomalilerdendir.

Kliniğimizde,, literatürde anatomik olarak tam benzerine raslayamadığımız bu tip bir olgu peroperatuar dönemde teşhis ve tedavi edildi. Preoperatuar olarak atriyal septal defekt (ASD) + ventriküler septal defekt (VSD) + hafif mitral valv prolapsusu tanıları konan hastanın, Intraoperatuar değerlendirilmesinde sekundum tip ASD + parsiyel bilateral pulmoner venöz dönüş anomalisi olduğu gözlemlendi. Hastanın sol üst ve alt pulmoner venleri ile sağ üst pulmoner veni sol atriyumun arkasında retroperikardiyal olarak ana bir pulmoner venöz sinüste birleşmekte ancak sol atriyuma açılmayıp, anormal vertikal ven aracılığı ile innominat vene dökülmekteydi. Sol atriyuma sadece sağ alt pulmoner ven açılıyordu. Önce, kardiopulmoner bypass altında hastanın ASD'si perikardiyal yama ile kapatıldı, daha sonra ikinci bir seansta, kardiopulmoner bypass kullanılmadan sol anterolateral torakotomi ile sol atriyum aurikulu ile ana pulmoner venöz sinüs parsiyel klempler altında birbirine anastomoz edildi, anormal vertikal ven, innominat vene döküldüğü yerden ligatüre edildi.

Sol-sağ şanlı ve özellikle de ASD düşünülen konjenital kalp defektli hastalar tetkik edilirken gerek ekokardiyografik, gerek anjiyografik ve gerekse peroperatuar eksploratif incelemede anormal venöz drenajı olabileceği her zaman hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner venöz dönüş anomalisi,
Atriyal septal defekt, Sol-sağ şant

T Klin Kardiyoloji 1995, 8:47-49

Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş (PAPVD) bir veya her iki akciğere ait pulmoner verilerden sadece bir kısmının sağ atriyuma veya onun venöz derivasyonlarına açılması durumudur. Bir başka ifadeyle PAPVD pulmoner venlerden en az birinin bir sistemik

Geliş Tarihi: 13.4.1994

Yazışma Adresi: Dr.Murat DEMİRTAŞ

Ahmet Çelebi Mah. Sümbülzade Sok.
No:20/3, 81160, Üsküdar/İSTANBUL

T Klin J Cardiol 1995, 8

SUMMARY

Partial bilateral anomalous pulmonary venous connection is one of the rare forms of congenital heart diseases which can cause some difficulties and problems during the preoperative diagnostic procedures.

In our clinic we had diagnosed peroperatively and treated succesfully such kind of a case which we couldn't find any other with similar anatomy in the literature. Although the preoperative diagnosis was ASD+VSD+MHd mitral valve prolapse, at the operation we had seen that the pathology was ASD secundum+partial bilateral anomalous pulmonary venous return. The left superior and inferior, and the right superior pulmonary veins were connecting to a common pulmonary venous sinus retropericardially behind the left atrium. Instead of opening to the left atrium, the common pulmonary venous sinus was connecting to the Innominate vein via an abnormal vertical vein. ASD was repaired first with a pericardial patch under cardiopulmonary bypass. Then left atrial auricula was anastomozed to the corpus of the common pulmonary venous sinus under side clamps without cardiopulmonary bypass by anterolateral thoracotomy in the second seance. Abnormal vertical vein was ligated from the innominate vein.

It is concluded that during the echocardiographic, angiographic and peroperative evaluation of the patients with congenital left-to-right shunts, coexistence of an anomalous pulmonary venous connection must always be remembered.

Key Words: Anomalous pulmonary venous return,
Atrial septal defect, Left-to-right shunt

T Klin J Cardiol 1995, 8:47-49

venöz boşluğa ve yine en az bir pulmoner venin de morfolojik sol atriyuma dökülmesi halidir (1). İzole bir lezyon olabileceği gibi atriyal septal defekt (ASD)'lere eşlik de edebilir (2,3).

OLGU

Doğuştan itibaren sik solunum sistemi enfeksiyonu geçirdiği ifade edilen 9 yaşındaki kız çocuğu E.S.'nin yorulma ve nefes darlığı yakınması vardı. Soy geçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenede arteriyel kan basıncı 100/80 mmHg, nabızı 86/dk ve ritmik bu-

47

lundu. Pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürüm ve her iki akciğer tabanlarında krepitan raller belirlendi. EKG'-sinde inkomplet sağ dal bloku paterni mevcuttu. Telegrafisinde her iki akciğer alt zonlarında belirgin infiltratif görünüm izleniyordu. Hematolojik tetkik orta derecede lökositoz ($10500/mm^3$) gösteriyordu.

Yapılan ekokardiyografik inceleme ASD, ventriküler septal defekt (VSD) ve hafif mitral kapak prolapsusu düşündürdü. Kalp kateterizasyonu sonucu sekundum tip ASD tanısı konan hasta için operasyon kararı alındı. Preoperatif dönemde solunum sistemi enfeksiyonu yönünden 10 gün süreyle antibiyotik tedavisi uygulandı.

Operatif Teknik

Mediyan sternotomiyi takiben aorto-bikaval kanülasyon yapılarak vücut dışı dolaşıma başlandı. 30 derece sistematik hipotermi uygulandı. Aort klemlenerek soğuk potasyumlu kristaloid kardiyopleji ve topikal hipotermi ile kalp durduruldu. Sağ atrium açıldı. Fossa ovalis tipi 2×3 cm boyutlarında sekundum tip ASD görüldü. Defekt perikardiyal yama ile kapatıldı. Standart prosedürle vücut dışı dolaşım sonlandırıldı. Alınan kan gazı örneklerinde sağ atriyumda soldan sağa şantın sebat ettiği belirlendi. Vena innominata'dan alınan kan örneğinde oksijen saturasyonunun yüksek çıkması üzerine sol pulmoner venlere ait anormal drenaj olabileceği düşünüldü. Yapılan eksplorasyonda her iki sol pulmoner ven ile sağ üst pulmoner venin pelikandın arkasında, atriyum hizasında, bir ana pulmoner venöz sinüste birleştiği ve kanın bir vertikal ven aracılığı ile vena innominataya döküldüğü görüldü (Şekil 1).

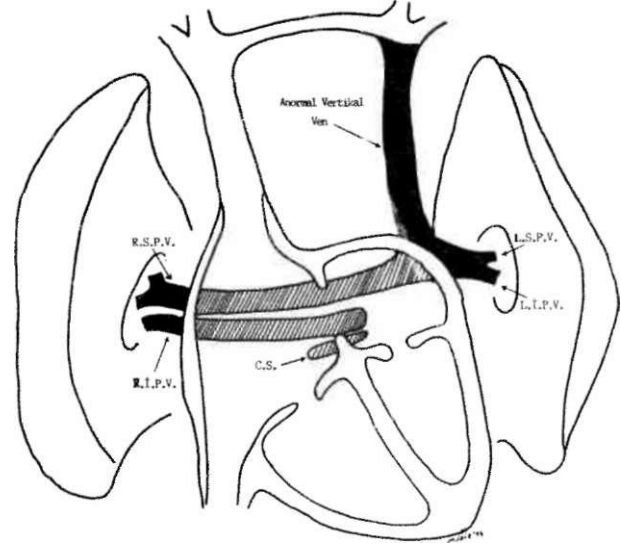
Hastayı ikinci kez vücut dışı dolaşıma bağlamak, kalbi ikinci bir klemp zararından korumak ve daha iyi bir cerrahi ekspozisyon sağlamak amacıyla mediyan sternotomi kapatılarak dördüncü interkostal aralıktan sol anterolateral torakotomiye geçildi. Sol atriyal apandikse ve ana pulmoner venöz sinüse birer parsiyel klemp kondu. Her iki boşluk birer longitudinal insizyonla açıldı ve pulmoner venöz sinüs sol atriyuma devamlı sütürlü anastomoz edildi. Anormal vertikal ven, vena innominata'ya döküldüğü yerden ligatüre edildi (Şekil 2). Alınan kan gazı örneklerinde şant bulgusunun kalmadığı görüldü.

Postoperatif dönemde majör bir komplikasyonla karşılaşmadı. Yapılan ekokardiyografik inceleme ile her iki sol pulmoner ven, sağ üst pulmoner ven, ana pulmoner venöz sinüs ve ameliyatta yapılan anastomoz vizüalize edildi (Şekil 3).

Ailesi kabul etmediği için anjiyografik kontrol yapılmadı. Hasta şifa ile taburcu edildi.

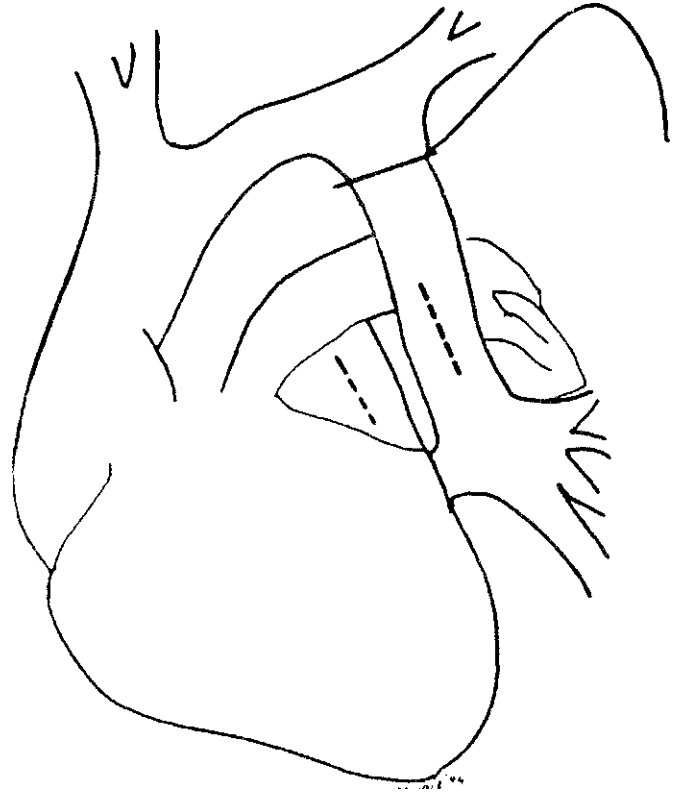
TARTIŞMA

Pulmoner venöz dönüş anomalileri nadir görülen konjenital kalp anomalilerindedir. Total ve parsiyel olmak üzere iki ana gruba ayrılır. PAPDV'nin ilk tanımının 1739'da Winslow a veya 1798'de Wilson'a ait olduğu söylenmektedir. Yaşayan bir hastada ilk PAPVD tanısı ise 1949'da Dotter tarafından konmuştur (4). Bildirilen ilk PAPVD tedavisi 1950 yılında Drake ve ark.



Şekil 1. Parsiyel bilateral pulmoner venöz dönüş anomali olgusunun düzeltme öncesi anatomik görünümü.

R.S.P.V.: Sağ üst pulmoner ven, R.I.P.V.: Sağ alt pulmoner ven, C.S.: Koroner sinüs, L.S.P.V.: Sol üst pulmoner ven, L.I.P.V.: Sol alt pulmoner ven.



Şekil 2. Operatif teknik.

(5) tarafından yapılan lobektomidir. 1951 yılında Müller (6), 1955-1962 yılları arasında Lewis ve ark. (7) Cooley ve ark. (9-10) parsiyel ve total pulmoner venöz dönüş anomalilerinde cerrahi düzeltme ile ilgili başarılı sonuçları yayınlamışlardır. Aynı dönemde Darling ve ark. (11), anomalinin anatomik sınıflamasını yapmışlar,



Şekil 3. Postoperatuvar ekokardiyografik görünüm.
LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, RA: Sağ atriyum, LA: Sol atriyum, LIPV: Sol alt pulmoner ven, LSPV: Sol üst pulmoner ven, RSPV: Sağ üst pulmoner ven.

1965'de Blake ve ark. (12) 113 olguluk serilerinde anormal pulmoner venöz dönüşün 27 değişik anatomik tipini bildirmişlerdir.

Bu malformasyona her 160 kişinin birinde ya da populasyonun %0.6'sında rastlanmaktadır (13). Anormal pulmoner venöz dönüş en sık sinüs venosus sendromu ile beraber görülmektedir. Tüm atriyal septal defekt olgularının %15'inde PAPVD'e rastlanırken, sinüs venosus tipi defektlerde oran %85'e yükselmektedir. PAPVD tipleri aşağıdaki gibi belirlenmektedir:

- Sinüs venosus sendromu
- Sağ üst pulmoner venin üst vena kavaya açılması
- Sağ pulmoner venlerin sağ atriyuma açılması
- Sağ pulmoner venlerin alt kavaya açılması (Scimitar Send.)
- Sağ pulmoner venlerin diğer açılımları (azigos venine, koroner sinüse)
- Sol pulmoner venlerin anormal açılımları: Bir anormal vertikal ven aracılığı ile sol vena innominata'ya, koroner sinüse, sağ üst vena kavaya, sağ atriyuma açılımları)
- Bilateral anormal pulmoner venöz dönüş: Bu tip oldukça nadir görülmektedir. Burada bir ortak venöz odacık bulunmakta ve her iki akciğerin venleri buraya bağlanmaktadır. Ortak venöz odacık ise sağ atriyuma veya sol vena innominata'ya dökülmektedir (4).

Bizim vakamızda ise sol üst pulmoner venlerle sağ üst pulmoner ven, sol atriyumun arkasında retroperikardiyal olarak ana bir pulmoner venöz sinüste birleşmekte ancak sol atriyuma açılmayıp, anormal vertikal ven aracılığı ile innominat vene dökülmekte idi. Sol atriyuma sadece sağ alt pulmoner ven açılıyordu. Literatürde yaptığımız taramada sağ tarafın total, sol tarafın ise parsiyel anormal açılım gösterdiği pulmoner venöz dönüş anomalisi tipine rastlamamıza karşın, bizim vakamızda olduğu gibi sol tarafın total, sağ tarafın ise parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş gösteren tipiyle karşılaşmadık.

Anormal pulmoner venöz dönüşün geniş anatomik değişkenliği nedeniyle en iyi cerrahi düzeltmenin yapılabilmesi kesin preoperatuvar tanıya bağlıdır.

Anormal pulmoner venöz dönüşü göstermenin tercih edilen yöntemi sağ ve sol pulmoner anjiyografidir (15). Noninvazif tetkiklerin PAPVD düşündürdüğü tüm olgularda kalp kateterizasyonu ve sineanjiyografi endikendir. Kateterizasyonda şant miktarı belirlenmelidir. İzole ve komplike olmamış PAPVD tek bir pulmoner veni ilgilendiriyorsa pulmoner kan akımının yaklaşık %20'si, iki pulmoner veni veya bir akciğerin tüm venöz dönüşünü ilgilendiriyorsa pulmoner venöz akımın yaklaşık %55'i sağ kalbe dökülüyor demektir. Semptomlar bir atriyal septal defekt olgusundakinden farksızdır (1).

Anormal pulmoner venöz açılımın yerinin kesin olarak belirlenmesinde kalp kateterizasyonu sırasında ultrasonik kontrast tekniklerinin en uygun neticeyi verdiği söylenmektedir (15). Noninvazif yollarla belirlenen, tipik ve komplike olmamış ASD olgularında ASD'nin tipini, anormal pulmoner venöz açılımının bulunup bulunmadığı belirleme sorumluluğu cerraha aittir,

Sonuç olarak, konjenital kalp defektli, özellikle ASD tanısı konmuş hastalar incelenirken, gerek ekokardiyografik ve anjiyografik tetkikler sırasında, gerekse cerrahi eksplorasyon esnasında anormal pulmoner venöz dönüş olabileceği mutlaka akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Nugent EW Jr, Edwards JE, Williams WH. Partial anomalous venous connection. In: Hurst JW, ed. The heart. New York: McGraw-Hill, 1990:678-80.
2. Sos TA, Tay D, Levin AR ve ark. Anjiographic demonstration of an atrial septal defect in the presence of partial anomalous pulmonary venous connection. Am J Roentgenol 1974;21:591-6.
3. Miller SW, Dinsmore RE, Uberthson RR ve ark. Anomalous pulmonary venous connections of the entire left lung with intact atrial septum: radiological features and clinical indications. Radiology 1977; 122:591-4.
4. Kirklın JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: Churchill Livingstone, 1993:610-44.
5. Drake EH, Lynch JP. Bronchiektasis associated with anomaly of the right pulmonary vein and right diaphragm. J Thorac Surg 1950; 19:433-6.
6. Muller WH. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. Ann Surg 1951; 134:683-8.
7. Lewis J, Varco RL, Taufic M, Niazi SA. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet 1956; 102:713-7.
8. Cooley DA, Mahaffey DE. Anomalous pulmonary venous drainage of entire left lung: report of a case with surgical correction. Ann Surg 1955;142:986-90.
9. Cooley DA, Ochsner A. Correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Surgery 1957; 42:1014-19.
10. Cooley DA, Balas PE. Total anomalous pulmonary venous drainage into the inferior vena cava. Report of successful surgical connection. Surgery 1962; 51:798-802.
11. Darling RD, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab Invest 1957; 6:44-9.
12. Blake HA, C Hall RJ, Manion WC. Anomalous pulmonary venous return. Circulation 1965; 32:406-14.
13. Lucas RV Jr. Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In: Adams FH, Emmanouilides GC ed. Moss' heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: The Williams & Wilkins Comp.; 983:458-62.
14. Ports TA, Turley K, Brundage BH, Ebert PA. Operative correction of total left anomalous pulmonary venous return. Ann Thorac Surg 1979; 27:246-9.
15. Danilowicz D, Kronzon I. Use of contrast echocardiography in diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection. Am J Cardiol 1979; 43:248-51.