

# İzole Pulmoner Valvüler Darlıkla Birlikte Gözlenen Aortopulmoner Septal Defektli Olgu

AORTOPULMONARY SEPTAL DEFECT TOGETHER WITH ISOLATE PULMONARY VALVE STENOSIS IN A PATIENT

İşık ŞENKAYA\*, Ergün ÇİL", Kadir SAĞDIÇ\*\*", Mete CENGİZ\*\*\*

\* Yrd.Doç.Dr.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi ABD,

\*\* Yrd.Doç.Dr.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,

\*\*\* Dr.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi ABD,

\*\*\* Prof.Dr.Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi ABD, BURSA

## ÖZET

İzole pulmoner valvüler darlık ile birlikte aortopulmoner septal defekt nadir rastlanan konjenital kardiyak bir anomalidir. Erken süt çocukluğu döneminde tanı konulup tedavi edilmediği durumlarda hastalar genellikle kalp yetmezliği veya Eisenmenger sendromu gibi komplikasyonlarla kaybedilmektedir. Ameliyat edilerek sağlığına kavuşturulan 15 yaşındaki bir olgu bu yaş grubunda nadir olması nedeniyle sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Aortopulmoner septal defekt, Aortopulmoner pencere

## SUMMARY

Aortopulmonary septal defect associated with isolated pulmonary valve stenosis is a rare congenital cardiac anomaly. The patients die of heart failure or pulmonary vascular disease when the disease is not diagnosed and treated in the early infantile period. A case aged 15 years who was operated on successfully. He is presented because it is rare in this age group.

**Key Words:** Aortopulmonary septal defect, Aortopulmonary window

T Klin Kardiyoloji 1995, 8:50-51

T Klin J Cardiol 1995, 8:50-51

Aortopulmoner septal defekt tüm kardiyak defektler içerisinde %0.1 oranında rastlanan, nadir konjenital kardiyak bir anomalidir. Şant nedeni ile artan pulmoner basınç ve konjestif kalp yetmezliği sonucu olguların çoğu hayatın ikinci dekadına ulaşmadan kaybedilmektedir. İzole pulmoner valvüler darlık ile birlikte aortopulmoner septal defekt tanısı konulan ve tedavisi yapılan 15 yaşındaki olgu, bu yaş grubunda nadir rastlanan bir konjenital anomali olması nedeniyle sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Onbeş yaşında erkek hasta gastrik şikayetleri nedeni ile başvurduğu sağlık merkezinde, kardiyak üfürüm ve "thrill" bulguları ile kliniğimize sevk edildi. Kardiyak şikayeti ve efor kısıtlanması olmayan hastanın fizik muayenesinde palpasyonda sol parasternal bölgede "thrill" ve belirgin sistolodiyastolik üfürüm alınmakta idi. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı. Telekardiyogramında ve

EKG'de patolojik bulguya rastlanmadı, iki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografide hafif derecede pulmoner valvüler darlık, ana pulmoner arterde turbulan akım gözlemedi. Klasik yöntemine uygun olarak perkütan teknikte sağ-sol kalp kateterizasyonu uygulandı. Basınçlar sağ ventrikülde 65/0, pulmoner arterde 20/0, ortalama 13 mmHg; sol ventrikülde 90/0, aortada 90/50, ortalama 67 mmHg idi. Aortografide aortik kapakların yaklaşık 1 cm üzerindeki küçük bir defektten pulmoner arterin de dolduğu görüldü.

Olgumuzda açık kalp tekniği kullanılarak, transpulmoner arter yaklaşımı ile pulmoner arter ve çıkan aorta arasında kominikasyonu sağlayan, pulmoner kapakların 1 cm üzerindeki 3 mm'lik defekt primer olarak kapatıldı. Pulmoner kapaklarda hafif yapışıklıklar gözlemedi ve pulmoner valvüler komissürotomi uygulandı. Postoperatif komplikasyon gözlemedi. Operasyon sonrasında thrill kayboldu, pulmoner odakta 1/6 sistolik üfürüm devam etti. Postoperatif kontrolde iki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi ile aortopulmoner akım saptanmadı ve pulmoner kapakta 20 mmHg sistolik gradiyent ölçüldü. Postoperatif 6. günde taburcu edilen hasta halen pediatrik kardiyoloji polikliniğinde sorunsuz olarak izlenmektedir.

**Geliş Tarihi:** 9.1.1995

**Yazışma Adresi:** Yrd.Doç.Dr.Ergün ÇİL  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Çocuk Sağ. ve Hast. ABD, 16059, BURSA

## TARTIŞMA

Aortopulmoner septal defekt konotrunkal septumun gelişme bozukluğu sonucu oluşan, çıkan aorta ile ana pulmoner arter veya sağ pulmoner arter arasında meydana gelen bir açıklıktır. Richardson ve ark. (1) aortopulmoner septal defektin sınıflamasını defektin semilüner kapaklardan uzaklığına ve anatomik yerleşim yerine göre yapmıştır. Mori ve ark. (2) ise defektin boyutlarını dikkate almışlardır. Biz olgumuzda Richardson sınıflamasını kullandık ve Tip I aortopulmoner septal defekt olarak tanımladık. Aortopulmoner septal defekt genellikle tek ve geniş bir defektten oluşur. Nadiren duktus benzeri morfoloji gösterdiği bildirilmektedir. Olgumuzda 3 mm çapında, tek ve fenestre bir defekt mevcut olması literatüre göre seyrek rastlanan bir durumdur.

Aortopulmoner septal defektlerle birlikte tanımlanan kardiyak anomaliler ise atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus, büyük damarların transpozisyonu, Fallot tetralojisi ve koroner arter anomalileridir. Olgumuzda izole pulmoner valvüler darlık ek kardiyak anomali olarak bulundu ve yapılan kalp kateterizasyonunda transvalvüler gradient 45 mmHg olarak ölçüldü. Literatürde aortopulmoner septal defekt ile pulmoner valvüler darlık birlikteliğine bir olguda rastladık (3). Bu da olgumuzun ilginçliğini göstermektedir. Klinik olarak aortopulmoner septal defekt hemodinamik semptomları açısından geniş patent duktus arteriosusu taklit eder ve ayırt edilemeyebilir. Soldan sağa şantın artması defektin çapına bağlı olup, hızla pulmoner vasküler hastalığa neden olabilmektedir. Olgumuzun asemptomatik oluşu defektin küçük olmasına bağlı olarak sol-sağ şantın çok az olmasına ve pulmoner hipertansiyon bulgularının bulunmamasına bağlı idi.

İki boyutlu renkli Doppler ekokardiyografi, aortopulmoner septal defektin varlığının gösterilmesinde oldukça kullanışlı bir tanı yöntemidir. Retrograd aortografi defektin lokalizasyonunun tam olarak belirlenmesinde ve defektin morfolojik yapısını göstermede en güvenilir yöntemdir. Sağ-sol kalp kateterizasyonu ile intrakardiyak anomalilerin değerlendirilmesi de gereklidir. Aortopulmoner defektin cerrahi tedavisinde kardiyopulmoner by-pass yönteminin kullanılması defektin kapatılmasında, çevre dokularla olan ilişkisinin gösterilmesinde ve eşlik eden anomalilerin tedavisinde en radikal yöntemdir. Ligasyon ya da divizyon ve sütür yöntemi duktus

benzeri aortopulmoner septal defektlerde ve teknik olarak kardiyopulmoner by-pass'ın güç olduğu durumlarda ya da hastanın genel durumunun ağırlığı nedeniyle kardiyopulmoner by-pass'ın uygulanamayacağı durumlarda tercih edilmelidir. Defektin kapatılmasında Vvrih ve ark. (4) tarafından transaortik yaklaşım, koroner ostiumların daha iyi korunması ve defektin daha rahat tanımlanması nedeniyle tercih edilirken, Putnam ve Gross'un (5) öne sürdüğü transpulmoner yaklaşım, bizce pulmoner komissürotomi yapılması gereken olgularda tercih edilmelidir. Koroner ostiumları korumak amacıyla defektin primer kapatılması sırasında sütürün defektin proksimal kenarını geçmemesine dikkat edilmelidir. Son yıllarda tanımlanan pulmoner arter flep tekniği ile supraortik stenozun önlenmesi, defektin yama ile kapatılması gereken olgularda nativ damarın yama ile birlikte gelişmesi, mikro emboli riskinin azalması gibi avantajlar vardır. Olgumuzda birlikte valvüler pulmoner darlık bulunması nedeniyle pulmoner komissürotomi de yapabilmek için transpulmoner yaklaşım tercih edildi.

Aortopulmoner septal defekt hastanın yaşı göz önüne alınmaksızın, neonatal dönemde ya da daha ileri yaşlarda gelişebilecek pulmoner vasküler hastalığın önlenmesi amacıyla tanı konur konmaz öpere edilmelidir. Bununla birlikte olgumuzda görüldüğü gibi ülkemizde hastaların pediatrik kardiyoloji departmanlarına geç ulaşması sonucu, tanı konulması oldukça gecikebilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhofs JL. The spectrum of anomalies of aorticopulmonary septation. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78:21-5.
2. Mori K, Ando M, Takao A et al. Distal type of aortopulmonary window. Reports of 4 cases. Br Heart J 1978; 40:681-9.
3. Bertolini A, Dalmonte P, Bana GL, Moretti R, Ceruo G, Marosini M. A review of the literature and report of ten cases. J Cardiovasc Surg 1994; 35:207-13.
4. Wright JJ, Freeman R, Johnston B. Aortopulmonary fenestration: A technique of surgical management. J Thorac Cardiovasc Surg 1968; 55:280-5.
5. Putnam TC, Gross RE. Surgical management of aortopulmonary fenestration. Surgery 1966; 59:280-7.