

Pulmoner Emboliye Bağlı Olarak Gelişen Kor Pulmonale Olgusu

A CASE OF ACUTE ONSET COR PULMONALE SECONDARY TO PULMONARY EMBOLISM

Dr. Vedat OKUTAN,^a Dr. Yılmaz YOZGAT,^a Dr. A. Avni ATAY,^b
Dr. Ayhan KILIÇ,^a Dr. Mehmet SALDIR,^c Dr. A. Emin KÜREKÇİ,^b
Dr. Emel ÖZTÜRK,^d Dr. Murat KOCAOĞLU,^e Dr. Mustafa Koray LENK^a

^aÇocuk Kardiyolojisi BD, ^bÇocuk Hematolojisi BD, ^cÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, ^dNükleer Tıp AD, ^eRadyoloji AD, GATA, ANKARA

Özet

Kor pulmonale terimi, akciğer hastalıklarına bağlı olarak gelişen, pulmoner hipertansiyon sonucunda oluşan sağ kalp yetersizliğini ifade etmektedir. Kor pulmonale akut ya da kronik olabilir. Akut kor pulmonalenin en yaygın sebebi akciğerin massif embolizasyonudur. Pulmoner tromboembolilerin % 95'i derin ven trombozu zemininde gelişmektedir. Pulmoner embolinin çocukluk çağında görülme sıklığı 1/100 000 olup, tanı koymak oldukça güçtür. Çocukluk çağında hastanın klinik bulguları ve semptomları pulmoner emboli tanısını koymada oldukça yetersiz kalmakta, radyolojik yöntemler ise oldukça zaman alıcı olmaktadır. Ekokardiyografik olarak saptanan sağ kalp boşluklarındaki akut hemodinamik değişiklikler, dolaylı olarak pulmoner emboli göstergesi kabul edilmelidir. Bu tür olgularda antikoagülan ve/veya trombolitik tedavinin vakit geçirmeden başlanması gerekmektedir. Burada çocukluk döneminde akut olarak gelişen bir kor pulmonale olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner emboli; kor pulmonale; tromboemboli; çocuk

Abstract

Cor pulmonale is defined as right ventricular failure that occurs secondary to lung diseases and pulmonary hypertension. Cor pulmonale may be acute or chronic. The main cause of cor pulmonale is the severe embolisation of the lung. 95% of pulmonary thromboembolism occurs in association with deep venous thrombosis. Incidence of pulmonary embolism in children is 1/100 000 and it is difficult to diagnose it. In children it is hard to diagnose pulmonary embolism due to clinical signs and symptoms, and radiologic evaluations require a long time. Enlargement of the right atrium and ventricle in echocardiography should be accepted as the indirect evidence of pulmonary embolism. Thrombolytic and anticoagulant treatment should be started immediately in the patients as in here. We herein report a child with acute cor pulmonale.

Key Words: Pulmonary embolism, cor pulmonale; thromboembolism; child

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2007, 16:133-136

Kor pulmonale terimi, akciğer hastalıklarına bağlı olarak gelişen, pulmoner hipertansiyon sonucunda oluşan sağ kalp yetersizliğini ifade etmektedir. Kor pulmonale akut ya da kronik olabilir. Akut kor pulmonalenin en yaygın sebebi akciğerin massif embolizasyonudur.¹

Pulmoner emboli, pulmoner arter veya dallarının venöz sistem yoluyla gelen trombus, doku parçaları, tümör hücreleri, parazitler, hava veya amni-

yon sıvısı ile obstrüksiyonu sonucu oluşan tablodur. Erişkinlerde pulmoner tromboembolilerin %95'i derin ven trombozu zemininde gelişmektedir. Pulmoner embolinin çocukluk çağında görülme sıklığı 1/100 000 olup, fatalitesi yüksek, tanısı oldukça güçtür.² Burada çocukluk döneminde akut olarak gelişen bir kor pulmonale olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Onüç yaşında kız hasta merdiven çıkarken aniden göğüste sıkışma hissi ve nefes darlığı, göz karması yakınmaları ile acil servise getirildiğinde genel durumu orta, şuuru açık, vücut ısısı 37°C, nabız 140 vuru/dk ve filiform, arteriyel kan basıncı 80/40 mm Hg, dispneik görünümde olup, hava açlığı içerisinde idi. Solunum sesleri sağ üst bölgede

Geliş Tarihi/Received: 04.07.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 09.11.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Vedat OKUTAN
GATA
Çocuk Kardiyolojisi BD, ANKARA
vedatokutan@yahoo.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

azalmış, karaciğer midklaviküler hatta kot kenarında 5 cm palpabl, ksifoid üzerinde 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm saptandı. Öyküsünde bir ay öncesinde akut apendisit tanısı ile opere edildiği, daha sonra ameliyat yerinde cilt altı abse gelişmesi üzerine drene edilerek antibiyoterapi verildiği öğrenildi.

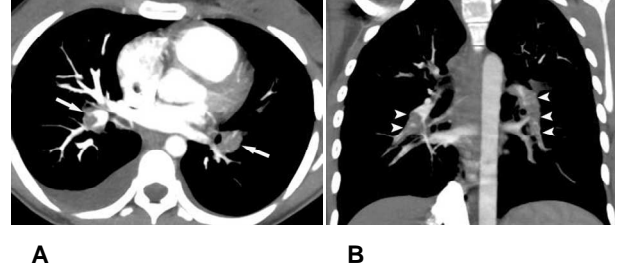
Tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kalp kası enzimleri, akut faz reaktanları, telekardiyografisi ve EKG'si normal olarak değerlendirilen hastanın, ekokardiyografik incelemesinde sağ ventrikülün dilate olup sol ventriküle hafif bası yaptığı, interventriküler septum hareketlerinin paradoks olduğu, II° triküspit yetersizliği bulunduğu görüldü. Hastada akut kor pulmonaleye neden olan olayın sağ ventrikülün önünde gelişen ani bir hemodinamik bozukluk olabileceği düşünüldü. Yakın zamanda geçirilmiş karın içi ameliyat öyküsü bulunması nedeniyle, bu bölgede gelişen derin ven trombozuna sekonder pulmoner tromboemboli ön tanısı ile D-dimer testi ve Tc-99M akciğer perfüzyon sintigrafisi ve spiralli toraks tomografisi yapıldı.

D-dimer 1395 ng/ml (N:< 278 ng/ml), sintigrafide her iki akciğerde yaygın perfüzyon defekti gösteren alanlar görüldü (Resim 1), tomografide ise her iki pulmoner arter dallarında yer yer tam obliterasyona yol açan trombüs ile uyumlu lezyonlar izlenerek hastaya pulmoner tromboembolizm tanısı konuldu (Resim 2).

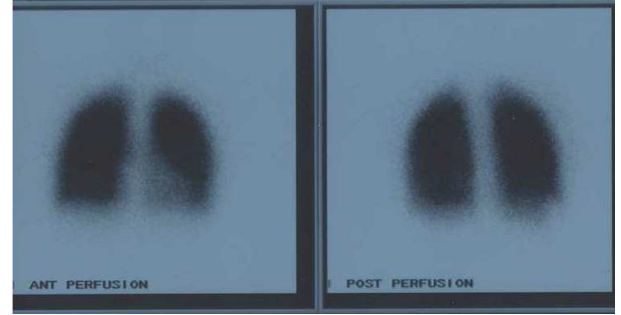
Protrombotik risk faktörleri incelemeye alındı. Hasta 75-100 Ünite/kg IV bolus ve takiben 20 Ünite/kg/saat sürekli infüzyon ile verilecek şekilde heparinize edildi, 14 günlük heparin tedavisi kesilirken oral antikoagülan (warfarin) tedavi 0.1



Resim 1. Tedavi öncesi sintigrafide perfüzyon defektleri.



Resim 2. Aksiyal planda elde edilen dinamik kontrastlı çok detektörlü bilgisayarlı tomografik incelemede (A) ve koronal reformat görüntüde (B) her iki tarafta lobar pulmoner arterlerde trombüs ile uyumlu, hipodens dolma defektleri izlenmektedir (ok ve ok uçları). Ayrıca sağda daha fazla olmak üzere bilateral plevral efüzyon mevcut.



Resim 3. Tedavi sonrası normal sintigrafi bulguları.

mg/kg/gün dozunda başlayıp INR değeri 2-3 arasında olacak şekilde uygun aralıklarla INR ölçümü yaparak 6 ay süreyle uygulandı. Tedavi ile birlikte klinik tablo hızla düzelmeye başladı. Üç hafta sonra tekrar edilen sintigrafide sağ bazalde küçük bir alan dışında her iki akciğerde aktivite dağılımı normal bulundu (Resim 3). Hastanın ekokardiyografik bulguları (septum hareketlerinin paradoks oluşu, triküspid yetersizliği) ikinci haftanın sonunda tamamen düzeldi.

Tartışma

Çocuklarda pulmoner emboli oldukça nadir görülen bir klinik durumdur.³ Tromboz oluşumunun patofizyolojisi Virchow tarafından triad şeklinde (endotel hasarı, kan akımında staz, hiperkoagulabilite) tarif edilmiştir.⁴ Yetişkinlerde tromboemboli genellikle alt ekstremitenin derin venlerinden kaynaklanırken çocuklarda pediatrik tromboembolik hastalıklarda trombüs kaynağının belirlenmesi kolay değildir. Çocuklarda trombüs

kaynağı üst ekstremiten venleri, sağ kalp, pelvis, renal venler olabilmektedir.³

Çocuklarda pulmoner emboli için risk faktörleri arasında üç günden uzun süren yatak istirahati, kalp hastalığı, maligniteler, bilinen derin ven trombozu, son 3 ay içerisinde geçirilmiş cerrahi, östrojen tedavisi, santral venöz kateter, enfeksiyonlar, obezite, konjenital protrombotik risk faktörleri, SLE sayılabilir.^{3,5-7} Olgumuz da bir ay önce apendektomi operasyonu geçirmişti. Etiyolojiye yönelik olarak yapılan tetkiklerinde tromboz oluşumuna zemin hazırlayabilecek başka bir bozukluk saptanamadı. Alt ekstremiten venöz dopler ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi.

Pulmoner embolinin belirti ve bulguları arasında en sık rastlananları dispne (%73), takipne (%70), göğüs ağrısı (%66), raller (%51), öksürük (%37), taşikardidir (%30).^{3,8} Hastamız da dispne, taşipne, taşikardi ve göğüs ağrısı yakınmaları ile başvurmuştur.

Tanıda ucuz ve spesifik bir test olan D-dimer analizi ile trombüs varlığı gösterildikten sonra tanıyı doğrulamak için akciğer ventilasyon/perfüzyon sintigrafisinde ventilasyon bozulmadan perfüzyon defektinin gösterilmesi oldukça duyarlı bir yöntemdir.⁹ Olanak varsa spiralli akciğer tomografisi de bu tür lezyonları göstermede yararlıdır.^{10,11}

Pulmoner anjiyografi, emboli tanısında altın standart olmakla birlikte invaziv oluşu nedeniyle yaygın olarak kullanılmamaktadır.¹²⁻¹⁵

Olgumuzda ani gelişen sağ ventrikül dilatasyonu, belirgin triküspid yetersizliği ile beraber massif pulmoner embolinin indirekt bulgusu kabul edilerek venöz tromboz varlığını göstermek için hem ucuz, hem de spesifik bir test olan D-dimer testi yapıldı.^{16,17} Fibrinin plazmin tarafından parçalanması sonucu oluşan bir ürün olan D-dimer'in kandaki düzeyi akut trombozda yükselmektedir. Bu nedenle D-dimer testi hem ucuz, hem de hızlı sonuç vermesi nedeniyle pulmoner emboli tanısı için öncelikle kullanılması gereken önemli bir testtir.¹⁸

Akciğer ventilasyon perfüzyon sintigrafisi tanıyı doğrulamada kullanılacak en hızlı ve duyarlı yöntemdir.¹⁹ Sintigrafide saptanan perfüzyon defektinin özellikle üçgen tarzında olması ve

ventilasyon normal iken perfüzyon defektinin görülmesi, klinik bulgular ile birlikte bizi pulmoner emboli tanısına götürdü.

Çocukluk çağında hastanın klinik belirti ve bulguları pulmoner emboli tanısını koymada yetersiz kalmakta, radyolojik yöntemler ise oldukça zaman alıcı olmaktadır.¹ Ekokardiyografik olarak sağ kalp boşluklarındaki akut hemodinamik değişiklikler ise pulmoner embolinin dolaylı göstergeleridir.^{20,21}

Pulmoner embolizmin tedavisinde heparin ve takiben oral antikoagülanlar kullanılmaktadır. Bu tedavi ile ölümcül olabilecek yeni, büyük trombüslerin oluşumu önlenmektedir. Hastanın yaş grubuna, heparinin klirensine ve antitrombin seviyesine göre heparin dozu değişmekle birlikte 75-100 ünite/kg IV bolus ve takiben 20 ünite/kg/saat sürekli infüzyon ile verilir; aPTT değeri 60-85 sn. arasında olacak şekilde tedavi düzenlenir ve 7-14 gün sonra heparin tedavisi kesilirken oral antikoagülan tedavi başlanır.²² Oral antikoagülan tedavisine ise hastadaki trombotik risk faktörleri göz önünde tutularak en az 3-6 ay devam edilmelidir.²³ Biz de hastamızda 14 gün heparin tedavisi uyguladık, heparin tedavisi kesilirken oral antikoagülan (warfarin) tedaviyi 0.1 mg/kg/gün dozunda başlayıp INR değeri 2-3 arasında olacak şekilde uygun aralıklarla INR ölçümü yaparak 6 ay süreyle sürdürdük.^{11,24,25}

Bu tür olgularda antikoagülan ve/veya trombolitik tedavinin bir an önce başlaması gerekmektedir. Olgumuzda, klinik seyir yakın takip edilerek sadece antikoagülan tedavi ile dramatik yanıt alınmış ve sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu ve ventilasyon sintigrafi bulguları hızla düzelmiştir.

KAYNAKLAR

1. Babyn PS, Gahunia HK, Massicotte P. Pulmonary thrombo-embolism in children. *Pediatr Radiol* 2005;35: 258-74.
2. Stein PD, Kayali F, Olson RE. Incidence of venous thromboembolism in infants and children: Data from the national hospital discharge survey. *J Pediatr* 2004;145:563-5.
3. Johnson AS, Bolte RG. Pulmonary embolism in the pediatric patient. *Pediatr Emerg Care* 2004;20:555-63.
4. Cotran RS, Mitchell RN. Hemodynamic disorders, thrombosis, and shock. In: Cotran RS, ed. *Robbins pathologic basis of disease*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1999. p.124.

5. Lee LC. Clinical manifestation of pulmonary embolism. *Emerg Med Clin North Am* 2001;19:925-42.
6. Monagle P, Adams M, Mahoney M, et al. Outcome of pediatric thromboembolic disease: A report from the Canadian childhood thrombophilia registry. *Pediatr Res* 2000;47:763-6.
7. Green RM, Meyer TJ, Dunn M, et al. Pulmonary embolism in younger adults. *Chest* 1992;101:1507-11.
8. Vavilala MS, Nathens AB, Jurkovich GJ, et al. Risk factors for venous thromboembolism in pediatric trauma. *J Trauma* 2002;52:922-7.
9. Johnson K. Ventilation and perfusion scanning in children. *Pediatr Respir Rev* 2000;1:347-50.
10. Goodman PC. Spiral CT for pulmonary embolism. *Semin Respir Crit Care Med* 2000;21:503-10.
11. Motsch J, Walther A, Bock M, Bottiger BW. Update in the prevention and treatment of deep vein thrombosis and pulmonary embolism. *Curr Opin Anaesthesiol* 2006;19:52-8.
12. Stein PD, Athanasoulis C, Alavi A, et al. Complications and validity of pulmonary angiography in acute pulmonary embolism. *Circulation* 1992;85:462-8.
13. Stein PD, Henry JW, Gottschalk A. Reassessment of pulmonary angiography for the diagnosis of pulmonary embolism: Relation of interpreter agreement to the order of the involved pulmonary arterial branch. *Radiology* 1999;210:689-91.
14. Gotway MB, Yee J. Helical CT pulmonary angiography for acute pulmonary embolism. *Appl Radiol* 2002;31:21-30.
15. Roy PM, Colombet I, Durieux P, Chatellier G, Sors H, Meyer G. Systematic review and meta-analysis of strategies for the diagnosis of suspected pulmonary embolism. *BMJ* 2005;331:259-67.
16. Rathbun SW, Whitsett TL, Vesely SK, Raskob GE. Clinical utility of D-dimer in patients with suspected pulmonary embolism and nondiagnostic lung scans or negative CT findings. *Chest* 2004;125:851-5.
17. Schrecengost JE, LeGallo RD, Boyd JC, et al. Comparison of diagnostic accuracies in outpatients and hospitalized patients of D-dimer testing for the evaluation of suspected pulmonary embolism. *Clin Chem* 2003;49:1483-90.
18. Ver Elst K, Jochmans K, De Pauw A, De Waele M. Plasma D-dimer concentrations in different clinical conditions. *Acta Clin Belg* 2002;57:325-30.
19. Torbicki A, van Beek EJR, Charbonnier B, et al. Guidelines on diagnosis and management of acute pulmonary embolism, task force on pulmonary embolism. *Eur Heart J*. 2000;21:1301-36.
20. Jackson RE, Raymond R. Prospective evaluation of two-dimensional transthoracic echocardiography in emergency department patients with suspected pulmonary embolism. *Acad Emerg Med* 2000;9:994-8.
21. Vieillard-Baron A, Prin S, Chergui K, Dubourg O, Jardin F. Echo-doppler demonstration of acute cor pulmonale at the bedside in the medical intensive care unit. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:1310-9.
22. Andrew M, Marzinotto V, Massicotte P, et al. Heparin therapy in pediatric patients: A prospective cohort study. *Pediatr Res* 1994;35:78-83.
23. Monagle P. Antithrombotic therapy in children. *Chest* 2001;119:344-70.
24. Manco-Johnson MJ. How I treat venous thrombosis in children. *Blood* 2006;107:21-9.
25. Manco-Johnson MJ, Nuss R, Hays T, Krupski W, Drose J, Manco-Johnson ML. Combined thrombolytic and anticoagulant therapy for venous thrombosis in children. *J Pediatr* 2000;136:446-53.