

# Tedaviye Dirençli Asidozla Giden Yenidoğan Aort Atrezisi

## RESISTANT ASIDOSIS IN A NEWBORN: AORTIC ATRESIA

Fatih Süheyl EZGÜ\*, Yıldız ATALAY\*\*, Alev HASANOĞLU\*\*\*, Esin KOÇ\*\*  
Canan TÜRKYILMAZ\*\*\*\*, Ayşe DURSUN\*\*\*\*\*, Aylar POYRAZ\*\*\*\*\*

\* Araş.Gör.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri AD,  
\*\* Prof.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri AD,  
\*\*\* Prof.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri AD, Bölüm Başkanı,  
\*\*\*\* Yrd.Doç.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri AD,  
\*\*\*\*\* Uz.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri AD,  
\*\*\*\*\* Doç.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,  
\*\*\*\*\* Uz.Dr.,Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, ANKARA

### Özet

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde, normal spontan vajinal yol ile 38 haftalık gebelik sonucunda 1750 gram ağırlığında 7/9 olarak doğan erkek bebek, intrauterin 27. haftada yapılan kordosentezde Rh/rh uygunsuzluğunun saptanması ve direkt Coombs testinin (++++) bulunması üzerine yenidoğan servisine yatırıldı. Yatış fizik inceleme ve laboratuvar bulgularında patoloji saptanmayan bebeğin yatışının 3. günü genel durumu bozuldu ve tedaviye dirençli asidoz gelişti. Dirençli asidoz nedeniyle periton diyalizi de uygulanan hasta yatışının 1. günü eksitus oldu. Yapılan otopside hastada aort atrezisi saptandı. Olası bir metabolik hastalığı tanımlamak üzere bakılan idrar ve kan aminoasitleri ile organik asit sonuçlarının normal olduğu öğrenildi.

**Anahtar Kelimeler:** Yenidoğan, Asidoz, Aort atrezisi

TKlin Pediatri 1998, 7:35-37

Çoğunlukla hipoplastik sol kalp sendromu içinde yer alan aort atrezisi, değişik klinik bulgularla kendim gösterebilen ve her 10.000 canlı doğumda ortalama 3 bebekte görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Sol ventrikülün küçük ve non-fonksiyonel olduğu bu sendromda, sağ ventrikül hem sistemik, hem de pulmoner dolaşımı devam ettirmektedir. Pulmoner venlerden gelen kan, atrial bir defekt ya da dilate bir foramen ovale aracılığı ile

**Geliş Tarihi:** 03.10.1997

**Yazışma Adresi:** Dr.Fatih Süheyl EZGÜ  
Kılıoğlu Sokak, No: 6/10, Kale Apt.  
Çankaya, 06680, ANKARA

TKim.1 Pediatr 1998, 7

### Summary

A male newborn baby who was born normally in Gazi University Medical School with 1750 g. apgar score of 7/9 after 38 gestational weeks was hospitalized in the newborn unit of the hospital as Rh/rh incompetance and direct Coombs test of (++++) was found in the chordosynthesis which was done in the 27th gestational week. In the 3rd day of hospitalization, his general condition was impaired and asidosis resistant to deficit therapy was seen although initial physical examination and laboratory investigations were completely normal. The patient died in the 9th day of hospitalization although peritoneal dialysis was performed for his resistant acidosis. The results of his autopsy revealed aortic atresia. The results of urine and serum aminoasite tests and organic acid tests which were made to rule out a possible metabolic disease were completely normal.

**Key Words:** Newborn, Asidosis, Aortic atresia

T Klin J Pediatr 1998,7:35-37

soldan sağa geçmekte ve sistemik venöz kan ile karışmaktadır. Ventriküler septum sağlam olduğunda sağ ventriküldeki kan pulmoner artere atılıp sistemik dolaşım duktus arteriosus ile devam ederken, ventriküler septal defekt ve küçük ama patent bir aort kapağı varlığında ise kan pulmoner arterle beraber küçük olan sol ventrikül ve aorta asendense atılır. En belirgin hemodinamik bozukluklar, sistemik dolaşım yetersizliği ve pulmoner venöz hipertansiyondur. (1)

İki boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile anjiyografiye gerek kalmadan kesin tanı konulabilen hipoplastik sol kalp sendromunun tedavisinde, destekleyici yaklaşımın yanında intra-

venöz prostaglandin E1 uygulaması ve balon atrial septostomi uygulanmaktadır. Cerrahi tedavide ise üç aşamalı olarak uygulanan Norwood operasyonu ve kalp transplantasyonu yapılmaktadır (2,3).

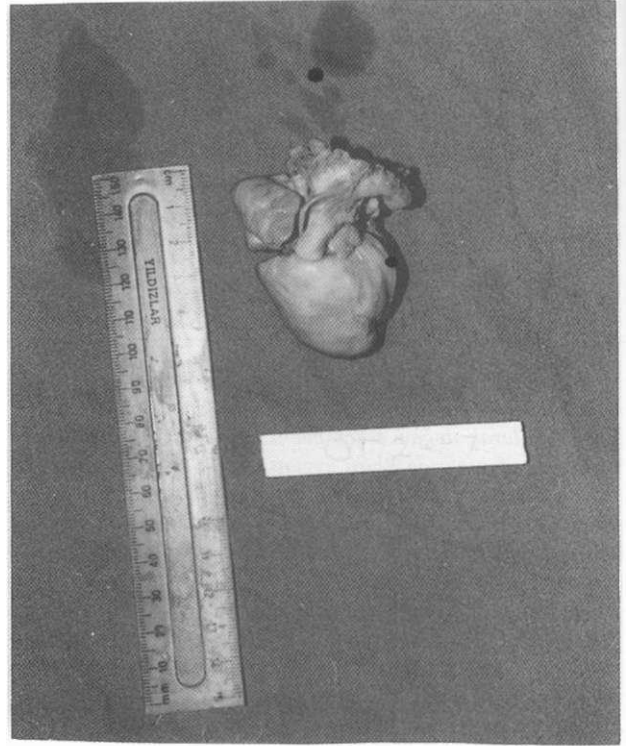
Bu yazıda tedaviye dirençli metabolik asidoz bulgusu veren bir yenidoğan aort atrezisi olgusu sunulacaktır.

### Olgu Sunumu

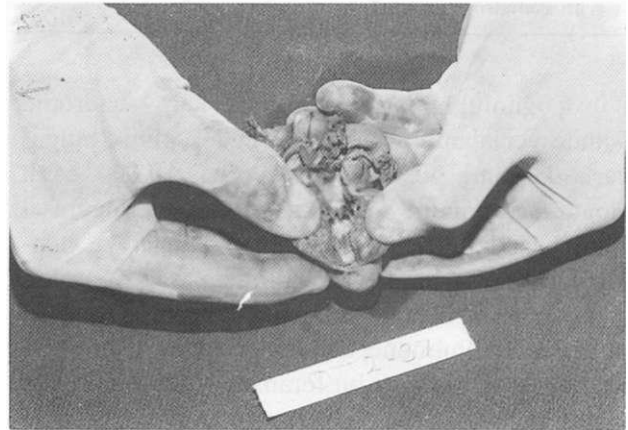
29 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden yaşayan 3. çocuk olarak, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadim-Doğum Kliniği'nde normal spontan vajinal yol ile, son adet tarihine göre 38 haftalık olarak 2700 gr. ağırlığında, 1 75' Apgar 7/9 olarak doğan erkek bebek, intrauterin 7. ayda yapılan kordosentezde Rh/rh uygunsuzluğunun saptanması ve direkt Coombs Testi'nin (+++++) bulunması üzerine yenidoğan servisine yatırıldı. Yatış fizik incelemesinde patoloji saptanmayan, arteriofemoral nabızları bilateral alınan, idrar ve biyokimya incelemeleri normal sınırlarda bulunan bebeğin hemoglobininin 13,6 gr/dl olması ve periferik yaymasında hemoliz bulgularının görülmesi üzerine intravenöz immunglobulin 500 mg/kg tek doz uygulandı. Serum indirekt bilirubin düzeyleri fototerapi ve "exchange" sınırlarının altında seyreden bebeğin yatışının 3. gününde takipne ve taşikardisinin olması, cilt renginde solukluğun görülmesi üzerine incelenen kan gazında pH:6.8 , HCO<sub>3</sub>: 4,2 mmol/L ve baz açığının -30,3 mmol/L bulunması nedeniyle iki kez NaHCO<sub>3</sub>, defisit tedavisi uygulandı. Asidozu düzelmeyen hastaya iki kez de "exchange" transfüzyon uygulandı, buna karşın genel durumu daha da kötüleşen, periferik yaymasında sepsis bulguları görülen ve kan kültüründe staf. koagulaz (-) üreyen hastaya intravenöz sefotaksim 50 mg/kg/doz günde 2 kez, amikasin 7,5 mg/kg/doz günde 2 kez, dopamin ve dobutamin 5 mikrogram/kg/dk gidecek şekilde başlandı. Kan amonyak düzeyi 224,2 mcg/dl (normali 25-125), laktik asit düzeyi 26,18 mmol (normali 2-1) ve pirüvik asit düzeyi 0,290 mmol (normali 0,1 i) bulunan hastanın idrar-kan aminoasit ve idrar organik asit düzeyleri ise normal bulundu.

Doğumunun 3. gününde idrar çıkımı azalan, kan üre azotu 46 mg/dl, kreatinini ise 3,7 mg/dl'ye kadar yükselen bebeğin günlük total aldığı sıvı miktarı, çıkardığı idrar miktarına 30 cc/kg sıvı ek-

lenerek ayarlandı. 10 mg/dl'yi bulan hipoglisemilerinin olması üzerine 2 cc/kg'dan %10'luk dekstrozun intravenöz puşelenmesini izleyerek, sıvısındaki glukoz miktarı 7 mg/kg/dk gidecek şekilde ayarlandı. Tedaviye dirençli asidozunun devam etmesi ve olası metabolik artıkların temizlenmesi için hastaya periton diyalizi açıldı. Yatışının 4.



Şekil 1A.



Şekil 1B.

Hastanın hipoplazik aortasının (IA) ve kalp disseke edildikten sonra hipoplazik sol atrium ve sol ventrikülünün (IB) görünümü.

günü kardiyopulmoner arrest geliştiren hastaya resüsitasyon uygulandı ve mekanik ventilasyona geçildi. Kırkbir seans periton diyalizi uygulanmasını izleyerek yatışının 9. günü tekrar kardiyopulmoner arrest gelişti, ancak bu kez resüsitasyona cevap vermeyen hasta eksitus kabul edildi. Bebeğin otopsi incelemesi hipoplastik sol kalp sendromu endokardial fibroelastozis ile uyumlu bulundu. (Şekil 1A ve 1B)

### Tartışma

Yaklaşık 30 yıl önce LEV tarafından tanımlanan hipoplastik sol kalp sendromu ve bunun bir komponenti olan aort atrezisi, hem otozomal resesif hem de multifaktöriyel geçiş gösteren ve kalbin sol tarafının yetersiz gelişimini de içeren bir grup bir-biriyle bağlantılı anomaliden oluşmaktadır.

Hastamıza benzer olarak olgular genellikle miyadında doğmakta ve %12 oranında ekstrakardiyak anomaliler de konjenital kalp hastalığına eşlik edebilmektedir (4).

Klinik bulgulardan dispne, takipne, soğuk ve soluk bir cilt, parmak uçlarında siyanoz, burun kanadı solunumu, subkostal ve interkostal çekilmeler ve akciğer bazallerinde raller duyulabilir. Otopsisinde ek bir anomali saptanmayan olgumuzda da özellikle genel durumu kötüleştikten sonra soluk bir cilt rengi, takipne ve interkostal retraksiyonlar gözlenmişti. Yine hastamızın son döneminde olduğu gibi karotis nabızı başta olmak üzere periferik nabızların alınmaması önemli bir bulgudur.

Başlangıçta tamamen normal olan kan gazları, duktusun kapanmasını izleyerek bozulabilir ve hastamızın laboratuvarında da gördüğümüz gibi hipoglisemi ve hiperkalcemi görülebilir.

Tüm organlarda, sistemik dolaşım yetersizliğine bağlı iskemi bulguları görülür. Hastamızdaki

amonyak, laktik asit ve pirüvik asit yüksekliklerinin de karaciğer iskemisine bağlı olduğu düşünülebilir. Hayatın ilk ayında karaciğer hasarına yol açan başlıca nedenlerden birinin de hipoplastik sol kalp sendromu olduğu unutulmamalıdır. Kalp incelemesinde, hiperdinamik kalp atımları, 2. kalp sesinin tek duyulması, 1°-2° / 6° sistolik ülürüm gibi spesifik olmayan bulgular görülebileceği gibi, hastamızda olduğu gibi kardiyak inceleme bulguları tamamen normal de olabilir.

EKG'de normal sinüs ritmi vardır. Sağ atrial dilatasyon, az gelişmiş sol ventrikül, sağ ventrikül hipertrofisi ve koroner kanlanma iyi olmaz ise iske mi bulguları görülebilir. Hastamızda olduğu gibi EKG tamamen normal de olabilir.

Radyolojik olarak, hayatın ilk günlerinde kalp büyüklüğü değişken olabileceği gibi hastamızın telekardiyografisinde olduğu gibi belirgin patoloji içermeyebilir.

Bizim olgumuzdan çıkarılabilecek en önemli sonuç; yenidoğanda nedeni belirlenemeyen metabolik asidozun, metabolik hastalıklar yanında kardiyak bir nedene de bağlı olabileceği unutulmamalı, fizik inceleme, EKG ve telekardiyografi bulguları tamamen normal de olsa ekokardiyografi mutlaka yapılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Bailey LL, Gundry SR. Hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Clin N Am* 1990; 37:137.
2. Norwood W1, Lang P, Hansen D. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Eng J Med* 1989; 308:23.
3. Chiavarelli M, Gundry SR, Razzouk AJ, et al. Cardiac transplantation for infants with hypoplastic left heart syndrome. *JAMA* 1993; 270:2944.
4. Glauser TA, Rorke LB, Weinberg PM. Congenital brain abnormalities associated with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1990; 85:984.