

Tekrarlayan Akciğer Enfeksiyonu Tanısı Alan İnfantlarda Ender bir Kardiyak Patoloji: Konjenital Pulmoner Ven Stenozu

A Rare Cardiac Abnormality in Infants with Diagnosed As Recurrent Pulmonary Infections: Congenital Pulmonary Vein Stenosis

Dr. Abdullah ERDEM,^a
Dr. Fadli DEMİR,^a
Dr. Ender ÖDEMİŞ,^a
Dr. Celal AKDENİZ,^a
Dr. Numan Ali AYDEMİR,^b
Dr. Ahmet ÇELEBİ^a

^aÇocuk Kardiyolojisi Kliniği,
^bKalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve
Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 20.10.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 02.02.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ender ÖDEMİŞ
Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp ve
Damar Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
enderodemis@gmail.com

ÖZET Konjenital pulmoner ven stenozu (PVS) izole veya diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte saptanabilen nadir bir kalp anomalisi olup kötü prognoza sahiptir. Tanı konulması, yenidoğan ya da erken infantil dönemde pulmoner venöz konjesyona bağlı öksürük, takipne, siyanoz gibi solunum sistemi bulguları nedeni ile akciğer enfeksiyonu, immün yetersizlik, bronkopulmoner displazi gibi yanlış tanılar aldığından tanı konulması gecikebilir. Bu çalışmada, ekokardiyografik olarak tanı konulan ve anjiyografik olarak tanısı doğrulanan ve başarı ile operasyonu yapılan parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin eşlik ettiği ve konjenital PVS'li iki olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Akciğer ven; bronkopnömoni

ABSTRACT Congenital pulmonary vein stenosis (PVS) is a rare cardiac abnormality either isolated or associated with other congenital heart defects and has a poor prognosis. The diagnosis may be late because it presents with symptoms of respiratory system secondary to pulmonary venous congestion, such as cough, tachypnea and dyspnea in newborn period or early infancy, it may be misdiagnosed as pneumonia, immunodeficiency, bronchopulmonary dysplasia. Herein, two cases with congenital PVS which are associated with partially anomalous venous return and are successfully operated were reported.

Key Words: Pulmonary veins; bronchopneumonia

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2011;20(1):73-6

Pulmoner ven stenozu (PVS) nadir görülen ve sonuçları kötü olan bir patolojidir. Konjenital ya da sonradan kazanılmış olabilir. Konjenital kalp hastalıkları arasında sıklığı %0.4'tür.¹ Çocuklarda edinilmiş PVS genellikle anormal pulmoner venöz dönüş operasyonları sonrasında görülür. Prematürite, bronkopulmoner displazi, Down sendromu PVS için risk faktörleridir.² Konjenital PVS ise oldukça nadir bir patoloji olup dispne, takipne, santral siyanoz, akciğer filminde pnömonik infiltrasyonu düşündüren pulmoner venöz konjesyon bulguları nedeni ile akciğer enfeksiyonları, bronkopulmoner displazi gibi durumlarla karıştırılarak tanı almaları gecikebilir. Tanı genellikle noninvaziv testler ile konulabilir. Ekokardiyografi (EKO), manyetik rezonans görüntüleme (MRG), bilgisayarlı tomografi (BT) spiral anjiyografi, radyonüklid perfüzyon görüntüleme testleri ile sağlıklı bir

rildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 4.8 kg (3 persentil altında), kalp tepe atımı: 144/dakika, oksijen saturasyonu nabız oksimetre cihazı ile %92 idi. Solunum dispneik ve takipneik olup, interkostal çekişmeleri mevcuttu. Kardiyovasküler sistem muayenesi ikinci kalp sesinin sert olması dışında normaldi. Elektrokardiyografide; sağ ventrikül hipertrofi ve sağ aks saptaması mevcuttu. Telekardiyografide; kardiyotorasik oran 0.6 idi ve akciğer vaskülaritesi artmıştı. Transtorasik EKO ile incelemede; sağ kalp boşluklarında belirgin genişleme ve soldan sağa şanlı (sinüs venosus tipi) küçük atriyal septal defekt saptandı. Sağ pulmoner venlerin sağ atriyuma ve sol pulmoner venlerin sol atriyuma açıldığı, pulmoner arterin geniş olduğu saptandı. Ayrıca, hafif pulmoner yetersizlik yolu ile hesaplanan pulmoner arter diyastolik basıncı 35 mmHg idi. Anjiyokardiyografik incelemede; sağ pulmoner venlerin sağ atriyuma, sol pulmoner venlerin sol atriyuma direkt açıldığı izlendi. Sol üst pulmoner vende 16 mmHg, sol alt ve sağ alt pulmoner venlerde 18 mmHg, sağ üst pulmoner vende 8 mmHg'lık basınç saptandı. Operasyon sırasında sağ pulmoner venlerin tümüyle hipoplazik olduğu görüldü. Sol pulmoner venlerin ağızlarındaki darlık iki ayrı perikardial yama ile giderildi.

TARTIŞMA

Primer PVS nadir görülen bir patoloji olup, literatürde daha çok olgu sunumları şeklinde yer almaktadır.³⁻⁵ PVS; diskret, uzun segment darlık ya da pulmoner venlerin diffüz hipoplazisi şeklinde olabilir. Histolojik olarak, çoğu olguda fibröz intimal kalınlaşma ve medial hipertrofi saptanmıştır.^{6,7} Tanı yaşı ve semptomların ciddiyeti, tutulan pulmoner ven sayısı ve tutulumun ağırlığına bağlıdır. Ciddi olgular genellikle yaşamın ilk birkaç ayı içerisinde semptomatik hale gelir. Dispne, takipne ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları en sık görülen semptomlardır. Hastalığın ilerlemesi ile pulmoner hipertansiyon bulguları ortaya çıkar.⁸ Olgularımızın her ikisinde de ciddi PVS mevcut olup, solunum sistemi semptomları ile erken çocukluk döneminde getirilmişlerdir. Birinci olguda tek taraflı pulmoner venöz darlık, diğer olguda ise bilateral tutulum mevcuttu. Olguların her ikisi de erken çocukluk dö-

neminden itibaren bulgu vermeye başlamıştı. Konjenital PVS hastaları sunulan olgularda olduğu gibi çoğu kez erken infantil dönemden beri semptomatik olup, bulgular genellikle tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonlarını taklit etmektedir. Bu nedenle hastalar uzunca süre tekrarlayan akciğer enfeksiyonu tanısı ile tetkik ve tedavi edilmekte, PVS tanısı almaları gecikmektedir.

Tanı koymada invaziv olmayan testler genellikle yeterlidir. Transtorasik EKO'da pulmoner venlerde akım velositesinin 1.6 m/saniye'nin üzerinde olması fonksiyonel olarak önemli PVS olduğunu gösterir. Ayrıca MRG pulmoner venöz sistemin detaylı gösterilmesinde iyi bir yöntemdir.⁹ Hastalarımızda transtorasik EKO ile tanı konulmuş; ancak her iki olguda da PAPVD eşlik etmesi nedeni ile pulmoner venöz dönüşü daha kesin bir şekilde göstermek amacıyla kateter-anjiyografi yapılmıştır.

Tek taraflı pulmoner venlerde tutulumu olan infantların bir kısmında haftalar içerisinde darlık ilerleyerek iki taraflı hale gelebilir. Bu nedenle erken çocukluk döneminde tanı konulan hastalar tutulan pulmoner ven sayısına bakılmaksızın yüksek riskli kabul edilmelidir.¹⁰ Tutulum tek ya da çift taraflı olabilir. Tek taraflı tutulumda bile ölüm görülebilir. Birinci olgumuzda tek taraflı iki pulmoner vende darlık saptanmışken, ikinci olguda iki taraflı tutulum (dört pulmoner vende de darlık) görülmüştür. Hastaların yarısında ilave kardiyak anomaliler (daha çok sol-sağ şanlı) bulunur. Sol-sağ şanlı konjenital kalp hastalıklarında artmış pulmoner venöz akımın PVS gelişimine eğilim yaratabileceği ileri sürülmüştür.² Her iki olgumuzda da ASD ve pulmoner venlerin parsiyel anormal dönüş anomalisi saptanmıştır. ASD olguların birinde sekondum tipte iken diğerinde sinus venosus ASD şeklinde idi.

Breinholt ve ark. üç veya dört PVS olan hastalarda ölüm oranını %83, bir ve/veya iki PVS olan hastalarda ise bu oranı %0 saptamışlardır.¹¹ Drossner ve ark. primer PVS tanısı ile takip ettikleri hastalarda tanıdan 2 yıl sonra yaşama oranını %43 bulmuşlardır.² Bolt ve ark 18 aydan önce tanı konulan, ortalama pulmoner arter basıncı yüksek (> 33 mmHg) ve iki taraflı tutulumu olan hastalarda

ölüm ve/veya akciğer transplantasyonu gereksinimi oranının daha yüksek olduğunu saptamışlardır.¹⁰ Olgularımızın her ikisinde de ortalama pulmoner arter basınçları yüksek olup, 18 aydan önce tanı almışlardır. İki taraflı PVS olan olgumuz halen akciğer transplantasyonu ihtiyacı olmadan takip edilmektedir.

PVS sıklıkla ilerleyici bir hastalıktır. Tedavi amacıyla yapılan girişimin şekline bakılmaksızın darlığın tekrarlama olasılığının %40-50 olduğu, tüm girişimlere rağmen yüksek riskli hastalarda mortalitenin değişmediği bildirilmiştir. Cerrahi (intraoperatif stent yerleştirme, yama venoplasti, dilatasyon, skar eksizyonu) veya transkateter yöntemler (balon anjiyoplasti, stent yerleştirme) genellikle geçici bir iyileşmeye neden olur. Olguların ço-

ğunda girişimden 4-8 hafta sonra darlığın tekrarlandığı görülür.¹⁰ Olgularımızın her ikisinde de cerrahi olarak, perikardiyal yama ile genişletme yapılmıştır. Birinci olgu sağ üst PVS (akım hızı 2.5 m/saniye), ikinci olgu ise sağ PVS (akım hızı 2 m/saniye) ve hafif pulmoner hipertansiyonlu olarak halen izlenmektedir.

Sonuç olarak, yenidoğan döneminden itibaren düzelmeyen solunum sistemi bulguları olan hastaların ayırıcı tanılarında konjenital PVS akılda tutulması gerekli nadir bir patolojidir. Şüphelenilen olgularda çocuk kardiyolojisi konsültasyonu istenmesi, tanı için çoğu zaman noninvaziv testlerin yeterli olduğu, cerrahi tedavinin mümkün olduğu bu olgularda morbidite ve mortaliteyi olumlu etkileyecektir.

KAYNAKLAR

- Holt DB, Moller JH, Larson S, Johnson MC. Primary pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 2007;99(4):568-72.
- Drossner DM, Kim DW, Maher KO, Mahle WT. Pulmonary vein stenosis: prematurity and associated conditions. *Pediatrics* 2008;122(3):e656-61.
- Fong LV, Anderson RH, Park SC, Zuberbuhler JR. Morphologic features of stenosis of the pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1988;62(16):1136-8.
- Zamorano Mde M. [Pulmonary vein stenosis. Report of 2 cases and review of the literature]. *Arq Bras Cardiol* 1995;65(1):47-53.
- Takabayashi S, Shimpo H, Yokoyama K, Kajimoto M, Onoda K. Congenital pulmonary vein stenosis with anomalous pulmonary venous connection. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2007;15(5):438-40.
- Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Barger LM Jr, Pacifico AD, Kirklın JW. Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 1984;54(3):369-75.
- Kelly DJ, Brodison A, Millner RW, Goode GK. Congenital pulmonary vein stenosis beyond childhood. *Int J Cardiol* 2008;124(2):e31-3.
- Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation* 2007;115(1):103-8.
- Özyürek E, Fitoz S. [Thorax magnetic resonance angiography]. *Türkiye Klinikleri J Radiol-Special Topics* 2009;2(1):43-53.
- Holt DB, Moller JH, Larson S, Johnson MC. Primary pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 2007;99(4):568-72.
- Breinholt JP, Hawkins JA, Minich LA, Tani LY, Orsmond GS, Ritter S, et al. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome. *Ann Thorac Surg* 1999;68(1):164-8.