

# Pulmoner Hipertansiyonun Nadir Saptanan Bir Nedeni Olarak Sol Pulmoner Venin Parsiyel Dönüş Anomalisi

## Left Pulmonary Vein Partial Drainage Anomalous: A Rarely Determined Reason of Pulmonary Hypertension

Dr. Süreyya YILMAZ,<sup>a</sup>  
Dr. Zülfükar YILMAZ,<sup>b</sup>  
Dr. Hatice SELİMOĞLU ŞEN,<sup>a</sup>  
Dr. Ali İhsan ÇARKANAT,<sup>a</sup>  
Dr. Abdulhalim ŞENYİĞİT,<sup>c</sup>  
Dr. Abdurrahman ŞENYİĞİT,<sup>a</sup>  
Dr. Enver DAYIOĞLU,<sup>d</sup>  
Dr. Serdar BADEM<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Göğüs Hastalıkları AD,  
<sup>b</sup>İç Hastalıkları AD,  
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
<sup>c</sup>Dahiliye Servisi,  
Özel Diyarbakır Hastanesi, Diyarbakır,  
<sup>d</sup>Kalp Damar Cerrahisi AD,  
İstanbul Üniversitesi  
İstanbul Tıp Fakültesi,  
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 28.01.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 24.12.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Süreyya YILMAZ  
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Göğüs Hastalıkları AD, Diyarbakır,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drcetin@dicle.edu.tr

**ÖZET** Pulmoner hipertansiyon (PHT), pulmoner arter basıncı ve pulmoner vasküler rezistansta artış ile karakterize olup, sağ ventriküler genişleme ve hipertrofiye yol açar. PHT kardiyak ve solunumsal hastalıklar sonucu oluşabilir, çok ağır formları tromboembolizm ve primer pulmoner hipertansiyona bağlı gelişebilir. PHT'nin nadir sebeplerinden biri de sol Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisidir (PPVDA). Sol PPVDA sol akciğerden çıkan pulmoner venin sağ atriuma açılmasıyla oluşan bir konjenital anomalidir. İzole sol PPVDA sıklıkla hafif nefes darlığı, göğüs ağrısı ve PHT ile geç erişkinlik dönemine kadar tanı almayabilir. Bizim çalışmamızda 1 yıl primer pulmoner hipertansiyon tanısı ile medikal tedavisi almış ve daha sonra sol pulmoner venin parsiyel dönüş anomalisine bağlı pulmoner hipertansiyon tanısı almış bir vaka sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner hipertansiyon; akciğer venler

**ABSTRACT** Pulmonary hypertension (PHT) is characterised by the chronic elevation of pulmonary artery pressure and pulmonary vascular resistance leading to right ventricular enlargement and hypertrophy. Pulmonary hypertension may result from respiratory and cardiac diseases, the most severe forms occurring in thromboembolism and primary pulmonary hypertension. An uncommon occasion of PHT is left pulmonary vein partial drainage anomalous (PVPDA). Left PVPDA is a congenital defect where pulmonary veins from left lung drain into the right atrium. Isolated left PVPDA may be undiagnosed until late adulthood as it often present with minor shortness of breath, chest pain and PHT. In our study we introduced a patient who had been diagnosed as primary pulmonary hypertension and took medical treatment for one year, afterwards she was diagnosed as PHT caused by left PVPDA.

**Key Words:** Pulmonary hypertension; pulmonary veins

**Türkiye Klinikleri Arch Lung 2011;12(1):20-4**

**H**ipoksemi veya akciğer parankim harabiyetinin eşlik ettiği kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH), intersitisyel akciğer hastalığı, alveoler hipoventilasyon ve yüksek irtifada yaşama gibi durumlar sıklıkla PHT'ye neden olabilmektedir. Çok daha nadir görülen bir diğer pulmoner hipertansiyon nedeni konjenital kardiyovasküler anormalliklerdir. PPVDA pulmoner hipertansiyon yapan nadir görülen bir kardiyovasküler anomalidir. Bu konjenital anomalide genellikle akciğerlerden çıkan bir veya daha fazla pulmoner ven, sol atriyum yerine sağ atriyuma dökülmektedir. PPVDA'ların sadece %10'u sol akciğerden köken alır, genellikle sağ akciğer kaynaklıdır.<sup>1</sup>

Bu çalışmada uzun süre primer pulmoner hipertansiyon tanısıyla takip edilen ancak tetkikler sonucunda sol akciğer kaynaklı PPVDA'ya bağlı pulmoner hipertansiyon saptanan bir olgu sunulmuştur.

## OLGU

Otuz bir yaşında kadın hasta, bir yıldır eforla gelen nefes darlığı, göğüs ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Sigara içme anamnezi olmayan hasta, bir başka sağlık merkezinde ileri tetkikler yapılmadan primer pulmoner hipertansiyon tanısıyla takip edilmiş ve 1 yıl boyunca nifedipin 60mg/gün ve varfarin tedavisi verilmişti. Özgeçmişinde 12 yıl önce akciğer tüberkülozu tanısı konduğu ve 6 ay boyunca anti-tüberküloz tedavisi aldığı saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, kan biyokimyası, eritrosit sedimentasyon hızı, D-dimer ve total IgE düzeyleri normal sınırlardaydı. Otoimmün antikorları negatif idi. Arteriyel kan gazları normal sınırlarda idi. Solunum fonksiyon testi normal sınırlarda idi. Hastanın yaklaşık 1 yıl içinde 4 defa doppler ekokardiyografisi (D-Eko) çekilmişti (Tablo1). D-Eko sonuçları incelendiğinde progressif bir şekilde pulmoner kapakta yetersizlik geliştiği görüldü. Dördüncü D-Eko'da kontrast geçişi izlenmedi ve transözefagial ekokardiyografi (TEE) önerildi. TEE sonucu transtorasik ekokardiyografi ile uyumlu olarak değerlendirildi ve ek bir patoloji saptanmadı.

Kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon öntanısı ile akciğer perfüzyon sintigrafisi çekildi ve PİOPED kriterlerine göre sintigrafi çok düşük olasılık olarak değerlendirilirken özellikle primer pulmoner hipertansiyon ile uyumlu olma-

dığı not edildi (Resim 1). Batın ultrasonografisi ve portal venöz renkli doppler ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Toraks bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde pulmoner arterin geniş olduğu (34 mm), sol pulmoner venin sol brakiosefalik vene döküldüğü tespit edildi (Resim 2). Sağ pulmoner anjiyografide ise sol pulmoner venin sol subklavian vene açıldığı saptandı. Bu iki sonuç arasındaki çelişki yöntem farklılığı veya okuyucunun tecrübesi nedeniyle olabileceği düşünüldü.

Hasta opere edildi ve operasyon esnasında sol pulmoner venin innominat vene açıldığı tespit edildi. Aortik ve bikaval kanülasyon yapıldı. Sol pulmoner ven innominate vene bağlandığı yerden divize edildi. Sol atriotomi yapıldı. Sol pulmoner ven sol atriuma anastomoz edildi. Hasta operasyon sonrası 1. günde yoğun bakımdan servise alındı ve 5. gün taburcu edildi.

Operasyondan 1ay sonra çekilen kontrol toraks BT anjiyografisinde sol inferior pulmoner ven, superior pulmoner vene açılmakta olup anastomoz düzeyinde darlık saptanmadı. Pulmoner trunkus çapı 38mm olarak ölçülmüş olup artmıştır (Resim 3).

## TARTIŞMA

PHT tanım olarak, pulmoner arter kateterizasyonu ile elde edilen ortalama maksimal pulmoner arter basıncının istirahatte > 25 mmHg, egzersizde > 30 mmHg olması ile karakterize ve nadir görülen bir durumdur. Semptomları nonspesifik olduğundan dikkatli bir hemodinamik değerlendirme gerekmektedir. PHT yüksek pulmoner arter basıncı, yüksek pulmoner vasküler rezistans ve bunların

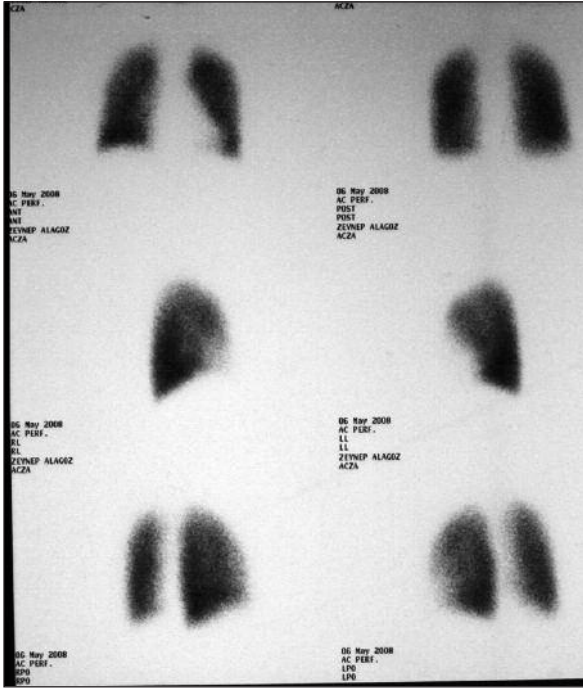
**TABLO 1:** Hastada yaklaşık son 1 yıl içinde yapılan D-Eko sonuçları.

D-Eko	12.04.2007(1)	13.09.2007(2)	30.04.2008(3)	06.05.2008(4)
EF	%70	%60	%60	%60
Pap-Max	48 mmHg	45 mmHg	40 mmHg	45 mmHg
TY veya PY	Fizyolojik PY, 1-2. derece TY	1. derece PY 1-2. derece TY	Orta PY, Hafif TY	Orta PY Hafif orta TY
Diğer bulgular		Orta PHT	SKBG, septum sola deviye Hafif PHT	SKBG, Pulmoner arterde genişleme Hafif PHT

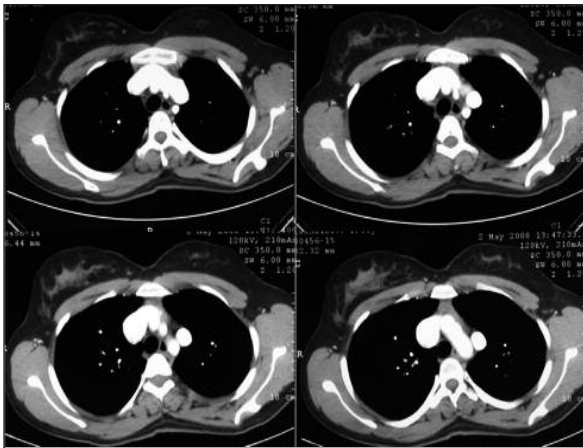
Ejeksiyon fraksiyonu (EF), Pulmoner arter maksimal basıncı (Pap-Max), Triküspit Yetersizliği (TY), Pulmoner Yetersizlik (PY), Pulmoner Hipertansiyon (PHT), Sağ kalp boşluklarında genişleme (SKBG).

neden olduğu sağ ventrikül genişlemesi ve hipertrofisi ile karakterizedir.<sup>2</sup>

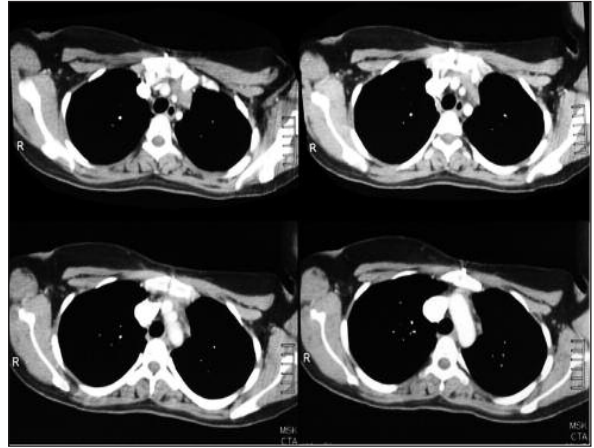
PHT tanısını koyma sürecinde daha yaygın olan sol kalp hastalığı ve akciğer hastalıkları ile başlanmakta, daha sonra kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyon (KTEPH) ve pulmoner arteriyel hipertansiyonun (PAH) farklı tipleri ve daha seyrek görülen durumlar ayırt edilmekte ve



**RESİM 1:** PIOPED kriterlerine göre çok düşük olasılık pulmoner emboli lehine akciğer perfüzyon sintigrafisi.



**RESİM 2:** Toraks BT anjiyografisinde sol pulmoner ven sol brakiosefalik vena dökülmektedir. Ok (←) ile sol pulmoner ven gösterilmiştir.



**RESİM 3:** Operasyon sonrası toraks BT anjiyografisinde sol inferior pulmoner ven, superior pulmoner vene açılmakta olup anastomoz düzeyinde darlık saptanmadı.

son olarak da tanı konulmaktadır. Efora bağlı dispne, senkop, angina ve/veya egzersiz kapasitesinde ilerleyici sınırlanma durumlarında, özellikle kardiyovasküler ve respiratuar bozuklukların saptanamaması halinde hastalarda ayırıcı tanıda PAH üzerinde durulmalıdır. Aile öyküsü, bağ dokusu hastalığı, doğumsal kalp hastalığı, human immunodeficiency virus (HIV) enfeksiyonu, portal hipertansiyon, hemolitik anemi ya da PAH'a neden olabileceği bilinen ilaç ve toksin kullanma öyküsü (Aminoreks, Fenfluramin, Deksfenfluramin, Toksik kolza yağı, Benfluoreks, Kokain, Kemoterapi ilaçları vs.) gibi PAH gelişmesiyle bağlantılı eşlik eden durumlar ve/veya risk faktörleri bulunan hastalara özel bir dikkatle yaklaşılmalıdır. Günlük klinik uygulamalarda bu konunun yeterince farkında olunmayabilir.<sup>3</sup>

Daha yaygın olarak, PHT bir başka endikasyon için talep edilen transtorasik ekokardiyografide, beklenmedik bir biçimde saptanmaktadır. PHT değerlendirmesinde, sol kalp hastalığını ya da akciğer hastalıklarını saptamak için klinik öykü, semptomlar ve bulgular araştırılır ve EKG, toraks grafisi, transtorasik ekokardiyografi, solunum fonksiyon testleri (gerekirse noktürnal oksimetri de dahil) ve yüksek çözünürlüklü toraks BT'si istenir. Bu tetkiklerde herhangi bir patolojik durum saptanmazsa ya da bulguların ağırlık derecesiyle PHT'nin "orantısız" olduğu kanısına varılırsa, daha seyrek görülen PHT nedenleri araştırılmalıdır.<sup>3</sup>

Ventilasyon/perfüzyon akciğer sintigrafisi üzerinde durulmalıdır. Ventilasyon /perfüzyon sintigrafisinde çoğul segmental perfüzyon defektleri saptanırsa, KTEPH tanısından kuşkulandırılmalıdır. Nihai KTEPH tanısı için toraks BT anjiyografi, sağ kalp kateterizasyonu ve seçilmiş olgularda pulmoner anjiyografi gerekecektir. BT görüntülemesinde pulmoner venoklüzif hastalık düşündürülen bulgulara da rastlanabilir. Ventilasyon/perfüzyon sintigrafisinde normal sonuç alınır ya da yalnızca subsegmental “yama tarzında” perfüzyon defektleri görülürse, PAH ya da daha seyrek durumlara yönelik geçici bir tanı konulur. Hematoloji, biyokimya, immünoloji, seroloji ve ultrasonografi gibi daha özgül tanı testleri nihai tanının konulmasına olanak verecektir. Açık ya da torakoskopik akciğer biyopsisinde önemli boyutlarda morbidite ve mortalite riski bulunmaktadır. Tanı ve tedavide değişikliğe neden olma olasılığı düşük olduğu için, PAH hastalarında rutin olarak biyopsi yapılması desteklenmemektedir.<sup>3</sup>

2003 yılında Venedik’te yapılan 3. Dünya Pulmoner Hipertansiyon Sempozyumunda Evian sınıflaması revize edilmiştir. Bu sınıflama patofizyoloji, klinik ve tedavi yaklaşımına göre pulmoner hipertansiyonu 5 grupta ele almıştır.<sup>4</sup> Konjenital sistemik-pulmoner şant yapması nedeniyle PPVDA’lı olgumuz bu sınıflamaya göre PAH grubunda değerlendirilmiştir (Grup-1).

PPVDA nadir görülen bir konjenital kardiyovasküler anomalidir, rutin yapılan otopsilerin % 0.7’sinde saptanmıştır.<sup>5</sup> Sol PPVDA, sağ PPVDA’ya göre çok daha az sıklıkta görülür. PPVDA’sı olan hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişmesi anormal pulmoner venöz bağlantı sayısı, bağlantının lokalizasyonu, pulmoner venöz yatağın durumu ve Atriyal septal defekt (ASD) veya diğer konjenital kalp hastalığı birlikteliğine bağlıdır. Her bir normal pulmoner venöz bağlantının pulmoner kan akımına ortalama %25 katkısı vardır. Sağlam atriyal septumu olan izole PPVDA’sı olan hastalar pulmoner hipertansiyon ile ortaya çıkabilir. Bu hastalar sağ ventrikül yüklenmesi ile dispne, yeni üfürüm ve supraventriküler aritmi ile ASD olan hastalara çok benzerler.<sup>6</sup> Altmış altı PPVDA’lı vakanın dahil edildiği bir seride vakaların 54’ünün sağ akciğer kaynaklı ve 12’sinin sol akciğer kay-

naklı olduğu tespit edilmiştir. Sağ PPVDA’lar genellikle süperior vena cava’ya sol PPVDA’lar ise genellikle vertikal-innominat vene dökülmektedir. Nadiren sol subklavian ven, brakiosefalik ven, azigos veni, portal ven ve koroner sinüse drenaj da bildirilmiştir. Sözü edilen seride, 66 hastanın 43’ünde parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi tanısı transözefagial ekokardiyografi ile konmuştur.<sup>6</sup>

PPVDA’lı hastalar geç erişkinlik çağına kadar hafif klinik semptomlar nedeniyle tanı almayabilirler. Ek konjenital anomali birlikteliği ve ciddiyetine göre PPVDA’nın saptanma yaşı 2 ile 65 yaş gibi oldukça geniş bir görülme aralığına sahiptir.<sup>5</sup>Total ve parsiyel venöz dönüş anomalisine sıklıkla atriyal septal defekt eşlik eder.<sup>7</sup> Sinüs venozus tipi ASD tüm ASD’lerin yaklaşık %10’unu oluştururlar ve sıklıkla sağ pulmoner venlerin anormal dönüşü ile birliktelik gösterir.<sup>8</sup> ASD varlığında ciddi semptomlar nedeniyle erken çocukluk döneminde tanı alabilirler.<sup>1</sup>

1954 ve 2006 yılları arasında PPVDA nedeniyle takip edilen 376 hastalık bir seride, 19 hastada sol üst lob orjinli anormal pulmoner ven (APV), 8 hastada komplet sol APV tespit edilmiştir. Bu hastaların %44’ünde ASD veya patent foramen ovale birlikteliği bildirilmiştir. Sol pulmoner ven anomalilerinde drenajın baskın olarak innominat vene, direkt bir vertikal ven veya her ikisi aracılığı ile olduğu bildirilmiştir (%81). Sol üst lob APV’si olan 3 hastanın direkt sağ atriuma ve komplet sol APV’si olan 2 hastanın subklavian vene drenajı tespit edilmiştir.<sup>1</sup>

Bizim olgumuzda sadece komplet sol PPVDA tespit edilmiş olup ek bir konjenital kardiyovasküler anomali saptanmamıştır. Olgumuzda yapılan sağ pulmoner anjiyografi sonucu sol pulmoner venin sol subklavian vene döküldüğü tespit edilmiştir.

Bizim olgumuzda transözefagial ekokardiyografi ile tanı konulamamıştı. Bununla beraber pulmoner anjiyografi modunda toraks BT ve kalp kateterizasyonu sonucu da anomalinin lokalizasyonu tam tespit edilemedi. Bu tip kardiyovasküler anomalilerde görüntüleme teknikleri anatomik lokalizasyonun tespiti açısından bazen yetersiz kalmaktadır.

Kompleks olmayan olgularda PPVDA hastane mortalitesi %2.6-5.4 arasındadır. Ölüm nedenleri konjestif kalp yetmezliği, ciddi pulmoner hipertansiyon olarak bildirilmektedir. Pulmoner hipertansiyon ve teknik problemler olmadığında PPVDA cerrahi tedavisi erken ve geç dönem sonuçları yüz güldürücüdür. Postoperatif erken ve geç dönem görülen komplikasyonların başında sistemik veya pulmoner venöz obstrüksiyon gelişimi, supraventriküler ritim düzensizlikleri gelmektedir. Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin tedavisi sonrası postoperatif 6 ay içinde ortaya çıkan pulmoner venöz obstrüksiyon ciddi bir komplikasyondur ve acil müdahale gerektirir. Buna rağmen sonuçlar iyi değildir ve restenoz oranı yüksektir.<sup>5</sup> Erken dönem ölümlerin en sık görülen nedeni asidozdur.<sup>9</sup> Bizim vakamızda postoperatif kontrol toraks BT'sinde anastomoz düzeyinde darlık saptanmadı ve herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Daha önce belirttiğimiz gibi izole parsiyel venöz dönüş anomali tek başına geç erişkinlik dönemine kadar semptom vermeden gelebilir. Erişkin çağa gelmiş hastalar efor dispnesi, göğüs ağrısı ve pulmoner hipertansiyon şeklinde bulgular verebilir. Bu tablo ile gelen genç hastalara sistematik ve multidisipliner yaklaşmak gerekmektedir. Aksi takdirde bizim olgumuzda olduğu gibi bu hastalar primer pulmoner hipertansiyon tanısı ile uzun süre takip edilmektedir. Sağ kalp yetmezliği, ağır pulmoner hipertansiyon ve ileri derecede pulmoner yetersizlik geliştiğinde esas tedavi olan cerrahi için geç kalınabilmektedir.

Biz bu olguyu hiçbir risk faktörü olmayan ve pulmoner hipertansiyon tespit edilen genç hastalarda primer pulmoner hipertansiyon tanısı konulmadan önce, detaylı tetkiklerinin yapılması ve kardiyovasküler anomaliler açısından daha fazla irdelenmeleri gerektiğini düşündüğümüz için sunduk.

## KAYNAKLAR

1. ElBardissi AW, Dearani JA, Suri RM, DPhil, Danielson GK. Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg* 2008;85(3):1007-14.
2. Alan S. [Haemodynamic evaluation of pulmonary hypertension]. *Turkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2007;3(49):56-61.
3. Pulmoner Hipertansiyon Tanı ve Tedavi Kılavuzu. *Turk Kardiyol Dem Ars* 2009;37 (Supple 8):1-46.
4. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, Langleben D, Seeger W, Domenighetti G, et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *JACC* 2004;43(12 Supple S):5-12.
5. Ömeroğlu SN, Mansuroğlu D, Kırallı K, Kayalar N, Mutlu B, Ardal H, et al. [Surgical repair of partial anomalous pulmonary venous connection and long-term results]. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2005;13(2): 103-6.
6. Ammash NM, Seward JB, Warnes CA, Connolly HM, O'leary PW, Danielson GK. Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. *JACC* 1997;29(6):1351-8.
7. Kaypa B, Arslan C, Turan T, Çelebi A, Kaplan L. [Direct drainage of the left pulmonary veins into the coronary sinus with intact atrial septum: a case report]. *Türk Pediatri Arşivi* 2003; 38 (4):244-6
8. Bingöl H, Cingöz F, Demirkılıç U, Yılmaz AT, Tatar H. [The relationship between rhythm disturbances and incisions in adult sinus venous atrial septal defects]. *Anadolu Kardiyol Derg* 2003;3(4):309-12.
9. Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H. [The surgical approach to adult total anomalous pulmonary venous connection: case report]. *Güllhane Tıp Dergisi* 2003; 45(1):85-7.