

Fallot Tetralojisi ile Birlikte Tek Taraflı Pulmoner Arter Yokluğu ve Anormal Orijinli Pulmoner Arter Vakaları

Dr. Funda ÖZTUNÇ, Prof.Dr. Süheyla ÖZKÜTLÜ, Prof.Dr. Arman BİLGİÇ, Prof.Dr. Şencan ÖZME, Doç.Dr. Sema ÖZEM

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ANKARA.

ÖZET

Fallot tetralojisi ile birlikte tek taraflı pulmoner arter yokluğu ve anormal orijinli pulmoner arter nadir görülen kardiyak anomalilerdendir. Pulmoner arterlerden birini yokluğu halinde bu arterin aortadan orijin alıp almadığının araştırılması mutlaka gereklidir.

Bu makalede Fallot tetralojisi ile birlikte tek taraflı pulmoner arter yokluğa olan 3 ve anormal orijinli pulmoner arteri olan 2 vaka takdim edildi. Fallot tetralojisi ile birlikte daha çok sol pulmoner arter yokluğuna rastlandığı, kesin tanı ve cerrahi tedaviye yön vermesi bakımından sağ kalp anjiyosu ile birlikte aortografi yapılmasının gerekliliğini ve anormal orijinli pulmoner arter vakalarında erken cerrahi tedavinin önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arteryokluğu
Anormal orijinli pulmoner arter
Fallot tetralojisi

Pulmoner arterlerden birinin yokluğu nadir görülen kardiyovasküler anomalilerdendir (1-16). Pulmoner arterlerden birinin yokluğu halinde, bu akciğerde dolaşım aortadan çıkan bir dalla (anormal orijinli pulmoner arter) veya bronşial arterlerle temin edilir (2-7,10,12,13,15). Bu anomali izole olabildiği gibi PDA, aortikopulmoner pencere, aort koarktasyonu, Fallot tetralojisi gibi asosiy kardiyak defektlerle birlikte de görülebilir (7-12).

Geliş Tarihi: 20.3.1990

Kabul Tarihi: 7.5.1990

Yazışma Adresi: Dr. Funda ÖZTUNÇ
Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji
Ünitesi, ANKARA.

SUMMARY

CONGENITAL ABSENCE AND ANOMALOUS ORIGIN OF THE MAIN PULMONARY ARTERIES WITH TETRALOGY OF FALLOT

Anomalous origin of a pulmonary artery and absence of one pulmonary artery in Fallot's tetralogy are both rare congenital malformations. It is necessary to investigate that if the absent pulmonary artery arises from aorta or not.

In this article 2 patients with anomalous origin of one pulmonary artery from aorta, and 3 with absent one pulmonary artery complicating tetralogy of Fallot have been presented.

Absence of the left pulmonary artery is more frequent than that of the right with tetralogy of Fallot. The importance of aortography with venous angiography in early recognition and surgical correction is emphasized.

Key Words: Anomalous origin of a pulmonary artery
Absence of one pulmonary artery
Tetralogy of Fallot

Fallot tetralojisi ile birlikte tek taraflı pulmoner arter yokluğu daha az görülmektedir (8-11). Bu anomalide daha çok sol pulmoner arter yokluğu olmakta ve sağ pulmoner arter dilate olarak bulunabilmektedir

Nadir olmaları nedeniyle ünitemizde görülen Fallot tetralojisi ile birlikte tek taraflı pulmoner arter yokluğu olan 3 ve anormal orijinli pulmoner arteri olan 2 vakamızı bildirmek, kesin tanı ve cerrahi tedaviye yön vermesi bakımından sağ kalp anjiyosu ile birlikte aortografi yapılmasının gerekliliğini ve anormal orijinli pulmoner arter vakalarındaki pulmoner hipertansiyonu engellemek amacı ile erken cerrahi tedavinin önemini vurgulamak istedik.

Tablo 1. Vakaların Özellikleri

Vaka No	Yaş-Cins	Hb (gr/dlt)	Siyanoz	EKG	Telekardiyo.grafi	Kateter	Tanı	Sonuç
1	3 K	16.3	+	Sağ aks SVHT	Kalp normalden büyük. Sağ tarafta vaskülarite artmış	Sağ ventrikül : 127 mm Hg Aorta : 126/72 Ortalama 88 mm Hg	Fallot tetralojisi Desendan aortadan sağ akciğere giden bir damar	Sol Blalock-Taussig şant ameliyatı
2	20 E	22.6		Sağ aks SVHT	Kalp normal büyüklükte, pulmoner konus düz, vaskülarite azalmış	Sağ ventrikül : 130 mm Hg Aorta : 120/70 Ortalama 89 mm Hg	Fallot tetralojisi Sol pulmoner arter yokluğu Aortadan dolan kollateral damarlar	Açık Brock ameliyatı
3	6 E	16.5		Sağ aks SVHT	Kalp normalden büyük. Pulmoner konus düz	Sağ ventrikül : 94 mm Hg Aorta : 100/62 Ortalama 84 mm Hg	Fallot tetralojisi Dekstrapoze arkus aorta Trunkus brakiosefalikustan çıkan bir damar	Total korreksiyon kararı alındı
4	7 E	17.2		Sağ aks SVHT	Kalp normal büyüklükte. Sol tarafta vaskülarite sağa nazaran daha azalmış	Sağ ventrikül : 100 mm Hg Pulmoner arter:80/5 ortalama 35 mm Hg Aorta : 122/55 ortalama 70 mm Hg	Fallot tetralojisi Sol pulmoner arter yokluğu Aortadan çıkan küçük kollateral damarlar	Açık Brock ameliyatı
5	9 E	14.0		Sağ aks SVHT	Sol akciğerde vaskülarite belirgin olarak azalmış. Pulmoner konus düz.	Sağ ventrikülde : 110 mm Hg Aorta : 110/70 Ortalama 85 mm Hg	Fallot tetralojisi Sol pulmoner arter yokluğu Aortadan çıkan küçük kollateral ler	Blalock-Taussig şant ameliyatı

SVHT : Sağ ventrikül hipertrofisi

VAKA TAKDİMİ

Vakaların bazı klinik ve laboratuvar bulguları, tanı ve uygulanan ameliyat şekilleri Tablo 1 'de gösterilmiştir.

Vakalarımıza ait anjiyokardiyografik bulgular aşağıda özetlenmiştir.

Vaka 1: Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda dekstrapoze aorta, ana pulmoner arter ve sol pulmoner arterin olduğu, sağ pulmoner arterin olmadığı izlendi. Aortaya yapılan enjeksiyonlarda radyopak maddenin desendan aortadan çıkan ve sağ akciğere giden büyük bir damarı doldurduğu görüldü.

Vaka 2: Sağ ventrikül enjeksiyonunda pulmoner arter ve aorta aynı anda doluyordu. Sol pulmoner arterin olmadığı, ana pulmoner arterin hipoplazik olduğu görüldü. Arkus aortaya yapılan enjeksiyonda aortanın ve kollateral damarların olduğu görüldü.

Vaka 3: Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda pulmoner arter ve aortanın olduğu, sağ pulmoner arterin belirlendiği, sol pulmoner arterin olmadığı gözlemlendi, Arkus aortaya yapılan enjeksiyonda dekstrapoze arkus aorta ve dallarının olduğu, trunkus brakiosefalikustan çıkan bir damarın sol pulmoner arteri doldurduğu izlendi.

Vaka 4: Kateter sağ ventrikülde iken yapılan enjeksiyonda oldukça dilate ana pulmoner arter, sağ pulmoner arter ve aorta doluyordu. Sol pulmoner arterin

dolmadığı izlendi. Aortografide kollateral damarların sol akciğeri kanlandığı görüldü.

Vaka 5: Sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda pulmoner kapakların fibrotik olduğu, sağ pulmoner arterin oldukça genişlediği, sol pulmoner arterin dolmadığı, poststenotik dilatasyon geliştiği gözlemlendi. Sol ventrikül enjeksiyonunda aortanın ve küçük kollateralin olduğu, VSD yolu ile sağ ventriküle az miktarda madde kaçtığı izlendi.

TARTIŞMA

İlk kez 1868 yılında Fraentzel sağ pulmoner arter yokluğunu tarif etmiştir (6,9,16). Sol pulmoner arter yokluğu ise 1941 yılında Thomas tarafından Fallot tetralojili bir infantta tanımlanmıştır (9,10). Tek taraflı pulmoner arter yokluğu ile beraber ana pulmoner arter agenezisi veya o taraf akciğerin komplet agenezisi bu vakalar içine dahil edilmemiştir. Literatürde sağ pulmoner arter yokluğuna sola nazaran daha sık olarak rastlandığı bildirilmektedir (3,7,9,10,11,12). Sağ pulmoner arter yokluğu PDA, aortiko pulmoner pencere, aort koarktasyonu gibi anomalilerle birlikte olabileceği gibi izole de olabilir. Sağa nazaran daha az sıklıkta görülen sol pulmoner arter yokluğu hemen daima bulbus kordis (ventriküler septumun üst kısmı, sağ ventrikülün infundibulumu) anomalileri ile birlikte bulunmaktadır. Bunun sonucu olarak da sol pulmoner arter yokluğu Fallot tetralojisi ile birlikte daha sık olarak görülmektedir (3-11).



Şekil 1. Anormal orijinli sol pulmoner arter. Trunkus brakiosefalkustan çıkan bir damarla sol pulmoner arterin dolduğu görülmektedir.



Şekil 2. Tek taraflı pulmoner arter yokluğu. 20° sol ön oblik, 20° kraniokaudal pozisyonda sağ ventriküle yapılan enjeksiyonda ana pulmoner arter ve sol pulmoner arterin dolduğu, asendan aortanın hafifçe belirlediği ve sağ pulmoner arterin dolmadığı görülmektedir.

Kutsche ve Microp'un 1988 yılında yayınladıkları 9 anormal orijinli pulmoner arter vakası ve literatürde bu tarihe dek yayınlanan 99 vaka (toplam 108) irdelendiğinde bunların 89'unda sağ pulmoner arterin, 19'unda sol pulmoner arterin asendan aortadan çıktığı görülmektedir. Sağ pulmoner arterin aortadan çıktığı 89 vakanın 59'unda birlikte PDA, 12'sinde aortiko-pulmoner septal defekt, 12'sinde aort koarktasyonu; sol

pulmoner arterin asendan aortadan çıktığı 19 vakanın 14'ünde birlikte Fallot tetralojisi, 12'sinde sağ arkus aorta, 3'ünde PDA bulunmaktaydı (11). Bizim Fallot tetralojili 5 vakamızın üçünde sol pulmoner arter yokluğu, ikisinde anormal orijinli pulmoner arter mevcuttu.

Sol pulmoner arter yokluğu ile birlikte sıklıkla sağ arkus aorta görülmektedir. Fallot tetralojisinde sağ arkus aorta görülme sıklığı % 20-25 iken, sol pulmoner arter yokluğu eşlik edince bu oran % 60'a dek yükselmektedir (10-11). Bizim de anormal orijinli sol pulmoner arteri olan bir vakamızda sağ arkus aorta mevcuttu idi.

Pulmoner arterlerden birinin tamamen yokluğu ile anormal olarak aortadan orijin aldığı vakaların ayırımının yapılması cerrahi tedaviye yön vermesi bakımından oldukça önemlidir. Bizim vakalarımızdan birinde (Vaka 1) pulmoner arter inen aortadan, diğerinde (Vaka 3) trunkus brakiosefalkustan çıkmaktadır (Şekil 1). Diğer üç vakamızda ise (2,4,5) akciğerleri bronşial arterler kanlandırmaktadır (Şekil 2).

Bu kardiyak anomalinin kesin tanısında venöz ve pulmoner anjiyografi yanında pulmoner arterlerin olmadığı akciğerin kanlanma şeklini göstermek amacı ile aortografi yapılması şarttır. Vakalarımızın hepsine sağ kalp kateterizasyonu ile birlikte aortografi uygulanmıştır.

Fallot tetraloji ile birlikte bir taraf pulmoner arter yokluğunda prognoz pek iyi değildir. 1962 yılında Pool Fallot tetralojisi ve sol pulmoner arter yokluğu olan 8 hastayı total korreksiyon ameliyatından sonra değerlendirdiğinde bunlardan sadece birinin yaşadığını saptamıştır. Mistrot ve arkadaşları ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına uygun vah/e konduit koyarak cerrahi mortalitenin azaltılabileceğini bildirmişlerdir (14).

Bir pulmoner arterin anormal olarak aortadan orijin aldığı Fallot tetraloji vakalarında tedavi erken devrede, pulmoner hipertansiyon gelişmeden intrakardiyak patolojiyi düzeltmek ve anormal orijinli pulmoner arteri buradan ayırarak ana pulmoner artere anastomozu esasına dayanır (1,6,9,11,12,13,15)

Bizim hastalarımızdan ikisine açık Brock ameliyatı, ikisine semptomatik oldukları için şimdilik Blalock-Taussing shunt ameliyatı uygulanmış, diğerine ise tüm düzeltme operasyonu kararı alınmıştır.

KAYNAKLAR

1. Ruckman RN: Anomalies of the aortic arch complex. In: Adams FII, Emmanouilides GC, Riemenscheined TA, eds. Heart Disease in Infants, Children and Adolescent. Baltimore: Williams and Wilkins Co, 1989: 255-273.
2. Sotomora FR, Edwards JE: Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. Circulation 57: 624-633, 1978.
3. Griffiths SP; Ixvine R, Andersen DH: Aortic origin of the right pulmonary artery. Circulation 25:73-84,1962.
4. Keane JF, Maltz D, Bernhard WF: Anomalous origin of one pulmonary artery. Circulation 50:588-594, 1974.
5. Caudill DR, Helmsworth JA, Daoud G, Kaplan S: Anomalous origin of left pulmonary artery from ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 57:493-506,1969.
6. Winship WS, Beck W, Schrire V: Congenital absence and anomalous origin of the main pulmonary arteries. Br Heart J 29:34-42,1967.
7. Özme Ş, Tuncalı T: Patent Duktus arteriosus ile birlikte bir hemitrunkus vakası. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 14: 64-73,1971.
8. Emanuel RW, Pattinson SN: Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy. Br Heart J 18: 289-294, 1956.
9. Nadas AS, Rosenbaum HD, Wittenborgn MD: TEtralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. Circulation 8: 328-335,1953.
10. Tuncalı T, Bilgiç A: A case of hemitruncus associated with the tetralogy of Fallot. Turkish Journal of Pediatrics 8: 232-236,1966.
11. Akçevin A: Arkus aorta anomalileri. Bozer AY, ed. Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi. Ankara: Ayyıldız Basımevi, 1985: 194-198.
13. Fong LV, Anderson RH, Siewers R, Trento A, Park SC: Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta: a review of echocardiographic, catheter and morphological features. Br Heart J 62:389-395,1989.
14. Mistrot AJ, Bernhard WF, Rosenthal A, Castañeda AR; Tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery: Operative repair. Ann Thorac Surg 23:249-253,1977.
15. Morgan JR, Capt MC: Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot. Circulation XLV: 653-657, 1972.
16. Sankayalar F, Özme Ş: İzole, konjenital tek taraflı pulmoner arter yokluğu vakaları. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 19:61-70,1976.