

Nadir Bir Siyanoz Nedeni: Sağ Pulmoner Arter ve Sol Atriyum Arasında Fistül

A Rare Cause of Cyanosis: Fistula Between the Right Pulmonary Artery and the Left Atrium: Case Report

Hazım Alper GÜRSU,^a
Birgül VARAN,^a
İlkay ERDOĞAN,^a
Ayla OKTAY,^a
Sait AŞLAMACI^b

^aPediyatrik Kardiyoloji BD,
^bKalp-Damar Cerrahisi AD,
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 10.01.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 19.05.2013

*Bu çalışma, 9. Ulusal Pediyatrik Kardiyoloji ve
Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (05-08 Mayıs
2010, Eskişehir)'nde poster olarak
sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hazım Alper GÜRSU
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatrik Kardiyoloji BD, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
hagursu@yahoo.com.tr

ÖZET On günlük erkek hasta, doğum sonrası fark edilen morarma şikayeti ile hastanemize getirildi. Siyanozu olan ve oksijen saturasyonu %70-80 arasında değişen hastanın ekokardiyografik incelemesinde sol atriyumun sağ atriyuma göre daha geniş olduğu saptandı. İnteratriyal septum üzerinde foramen ovale açıklığı ve açıklıktan sol-sağ şant olduğu görüldü. Ekokardiyografik inceleme sonucunda sol pulmoner ven girişinde darlık ve kor triatriatümden şüphe edildi. Hastaya 13 günlükken yapılan tanısal kardiyak kateterizasyon ve anjiyografide her iki ventrikülün geniş olduğu, pulmoner artere yapılan kontrast enjeksiyonunda sağ pulmoner arter ile sol atriyum arasında geniş fistül bulunduğu, sağ pulmoner arter ile pulmoner venöz dönüşün normal olduğu belirlendi. Fistül cerrahi olarak kapatıldı. İzlemede hastanın saturasyonu yükseldi ve siyanozu kayboldu. Siyanozu olan ve ekokardiyografik incelemede bunu açıklayan belirgin sorun saptanmayan olgularda pulmoner arter-sol atriyal fistülün akılda tutulması gerekir.

Anahtar Kelimeler: Arteriyovenöz malformasyonlar; arteriyovenöz fistül; ekokardiyografi

ABSTRACT A 10-days-old male infant who presented with early-onset cyanosis, was referred to our hospital. He had mild cyanosis and the oxygen saturation was around 70-80%. Echocardiographic examination revealed that the left atrium was larger than the right one. Foramen ovale was patent on the interatrial septum and there was a left to right shunt through the foramen ovale. After the echocardiographic examination, a stenosis at the connection of the left pulmonary vein and cor triatriatum were suspected. When the baby was 13 days old, a diagnostic catheterization and angiography was performed revealing enlargement in both ventricles. After contrast injection to the pulmonary artery a large fistula between the right pulmonary artery and the left atrium was detected. On the other hand, right pulmonary artery and pulmonary venous return were found to be normal. The fistula was closed surgically. In the follow-up the saturation of the patient increased and the cyanosis resolved. Existence of a fistula between the right pulmonary artery and the left atrium should be kept in mind in cases with unexplained cyanosis and no echocardiographic findings, explaining it.

Key Words: Arteriovenous malformations; arteriovenous fistula; echocardiography

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2013;21(3):111-3

Sağ pulmoner arter ile sol atriyum arasında ilişki bulunması, oldukça nadir görülen bir doğumsal vasküler malformasyondur. Belirgin klinik bulguları olmadığı için tanı konulması güç olabilmektedir. Bu olgu sunumu ile önemli komplikasyonları olan bu anomalinin siyanozun ayırıcı tanısında düşünülmesini sağlamaya çalıştık.

OLGU SUNUMU

On günlük erkek hasta doğum sonrası fark edilen morarma şikâyeti ile götürüldüğü klinikten kalp hastalığı şüphesi ile hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde solunum sesleri doğaldı. Sternum sol kenarında 2-3. interkostal aralıkta I/VI derece sistolik üfürüm vardı. Organomegalisi yoktu. Arteriyel nabızlar iki taraflı palpabl idi. Siyanozu olan ve oksijen saturasyonu %70-80 arasında değişen hastanın Hb: 12,6 g/dL, Hct: %36,7, lökosit:12 500/mm³, trombosit: 383 000/mm³ olarak saptandı. Telegrafide kardiyotorasik oran 0,67 olarak bulundu. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi görüldü. Ekokardiyografik (EKO) incelemede sol atriyum sağ atriyumdan genişti, foramen ovale açıklığı vardı ve açıklıktan sol-sağ şant saptandı. Transtorasik ekokardiyografik inceleme sonucunda, sol pulmoner venin sol atriyuma açıldığı yerde renkli Doppler EKO ile türbülans görülmesi nedeni sol pulmoner ven girişinde darlık ve kor triatriatumdan şüphe edildi (Resim 1, 2). Hastaya 13 günlük yapılan kateterizasyon ile basınçlar pulmoner arterde sistolik 35, diyastolik 12, ortalama 20, sağ ventrikülde 34/0-5, sağ atriyumda ortalama 3, sol atriyumda ortalama 4, sol ventrikülde 77/0-3 mmHg olarak ölçüldü. Anjiyografide sol ventrikül, pulmoner arter ve aortanın geniş olduğu, interatriyal septum üzerinde foramen ovale açıklığı ve açıklıktan sol-sağ şant olduğu, sağ pulmoner artere selektif olarak yapılan kontrast enjeksiyonunda sağ pulmoner arter ile sol atriyum arasında geniş bir fistülün bulunduğu, pulmoner venöz dönüşün ise normal olduğu belirlendi (Resim 3). Fistül geniş

ve hasta küçük olduğu için transkateter olarak kapatılmaya uygun görülmedi ve cerrahi ligasyon ile kapatıldı. İzlemede hastanın saturasyonunun yükseldiği ve siyanozunun gerilediği görüldü.

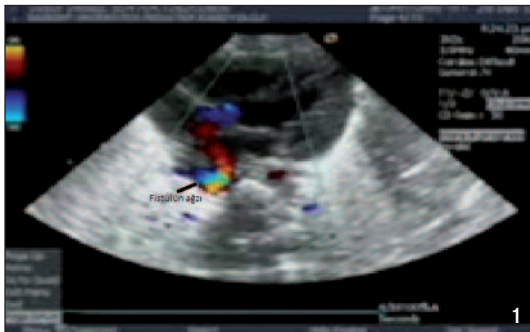
TARTIŞMA

Sağ pulmoner arter ile sol atriyum arasında ilişki bulunması, oldukça nadir görülen bir doğumsal vasküler malformasyondur.¹ Nedeni bilinmeyen bu anomalinin fetal gelişimin erken evresinde geliştiği düşünülmektedir. Literatürde travma sonrası oluştuğu bildirilen iki olgu sunulmuştur.^{2,3}

Malformasyonun dört tipi tanımlanmıştır. Tip 1 pulmoner venöz drenajın normal olduğu, tip 2 sağ alt pulmoner venin olmadığı, tip 3 dört pulmoner venin de anevrizmal poşa açıldığı, tip 4 ise sağ alt pulmoner venin yerine 3 küçük venin anevrizmal poşa açıldığı tiptir.⁴ Bizim olgumuzda pulmoner venöz dönüş normal olduğu için tip 1 ile uyumlu idi.

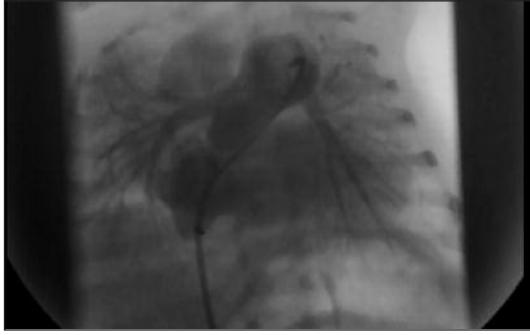
Belirgin üfürümün olmaması nedeni ile tanı konulması güçtür ve geç dönemlerde olabilmektedir. Semptomlar pulmoner arterden sol atriyuma doğru olan sağ-sol şantın boyutuna ve yerine bağlı olarak değişmektedir. Fistül seviyesindeki sağ-sol şanta bağlı olarak gelişen orta derecede siyanoz dışında kardiyovasküler sistem muayenesi normaldir. Geniş fistül varlığında yenidoğan döneminde hipoksi, solunum sıkıntısı, taşipne ve santral siyanoz görülür. Olgumuzda tek fizik muayene bulgusu fistüldeki sağ-sol şanta bağlı siyanoz idi.

Erken tanı ve tedavi, komplikasyonları engellemek açısından önemlidir. En önemli sorunlar;



RESİM 1, 2: Fistülün ekokardiyografik olarak görünümü.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/turkiye-klinikleri-journal-of-case-reports/1300-0284/tr-index.html>)



RESİM 3: Fistülün anjiyografik olarak görünümü

konjestif kalp yetmezliği, paradoksal embolizm ve serebral emboli, beyin apsesi, anevrizmal fistülün rüptürüdür.⁵

Laboratuvar incelemesinde polisitemi ve arteriyel kan gazında hipoksemi saptanabilir.⁶ Akciğer grafisinde sol atriyumun hacim yüklenmesine bağlı olarak genişlemesi sonucunda kardiomegali, elektrokardiyografide sol atriyum genişlemesi ve sol ventrikül hipertrofisi, ekokardiyografide olgumuzda olduğu gibi geniş sol atriyum ve sol ventrikül, interatriyal açıklıktan sol-sağ şant görülebilir. Anjiyografi ve bilgisayarlı tomografi ile sağ pulmo-

ner arter ve pulmoner venöz dönüşün normal olduğu, ancak sağ pulmoner arter ile sol atriyum arasında ince duvarlı anevrizmal bir ilişki bulunduğu görülür. Anjiyografi, fistülün varlığını ve seviyesini belirlemek için gereklidir. İlgili pulmoner artere yapılan selektif anjiyografi ile sol atriyumda hızlı, ilgili akciğer alanlarında ise zayıf opaklaşma olması fistülün varlığını gösterir. Kontrast EKO fistülün tanınmasında kolay ve basit bir yöntemdir.⁷ Ancak fistülün seviyesini belirlemez.⁸ Bazı yayınlarda transözofajiyal EKO'nun tanıda yararlı olabileceği bildirilmiştir.⁹

Komplikasyonları engellemek için erken tanı ve tedavi önemlidir. Cerrahi ligasyon veya divizyon esas tedavi şeklidir. Uygun olguların transkateter yolla kapatılabileceği bildirilmiştir.¹⁰ Olgumuzun ise 10 günlük olması, fistülün geniş olarak görülmesi, kapatmak için uygulanacak olan cihazın sol atriyuma kaçma riskinin bulunması gibi nedenlerle cerrahi ligasyon tercih edilmiştir.

Nedeni açıklanamayan siyanoz ve sol atriyum genişlemesi olan olgularda pulmoner arter ile sol atriyum arasında fistül varlığının, düşünülmesi gereken bir tanı olduğunu vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Chikada M, Murakami A, Takeuchi K, Takamoto S. Communication between the right pulmonary artery and left atrium with aneurysm formation. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2008;56(4):177-9.
2. Young TE, Sukhum P, Molina JE. Traumatic fistula between the right pulmonary artery and the left atrium. *Minn Med* 1982;65(4):227-9.
3. Orlick AE, Hultgren HN, Stoner JD, Barry WH, Wexler L, Dong EV Jr. Traumatic pulmonary artery-left atrial fistula: an unusual case of cyanosis in an adult. *Am Heart J* 1979;98(3):366-70.
4. Ohara H, Ito K, Kohguchi N, Ohkawa Y, Akasaka T, Takarada M, et al. Direct communication between the right pulmonary artery and the left atrium. A case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;77 (5):742-7.
5. Zeebregts CJ, Nijveld A, Lam J, van Oort AM, Lacquet LK. Surgical treatment of a fistula between the right pulmonary artery and the left atrium: presentation of two cases and review of literature. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11 (6):1056-61.
6. Kojima K, Akamatsu H, Sunamori M. [A case of successful resection of pulmonary arteriovenous fistula with a high shunt ratio]. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;46(10):1037-40.
7. Özkutlu S, Özbarlas N, Saraçlar M. [The value of two-dimensional contrast echocardiography in Pulmonary arteriovenous fistula]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol* 1992;5(4):270-2.
8. Krishnakumar N, Krishna MR, Tharakan JA. Right pulmonary artery-to-left atrial fistula: a differential diagnosis of cyanosis without structural heart disease. *J Invasive Cardiol* 2007;19(9):401-2.
9. Krishnamoorthy KM, Rao S. Pulmonary artery to left atrial fistula. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20(5):1052-3.
10. Ergül Y, Nişli K, Aydoğan U. Transcatheter closure of a fistula between the right pulmonary artery and left atrium using the Amplatzer septal occluder. *Arch Turk Soc Cardiol* 2011;39(3):231-4.