

İdiopatik Pulmoner Arter Dilatasyonu

IDIOPATHIC PULMONARY ARTERY DILATATION

Ercan VAROL*, Mehmet ÖZAYDIN**, Oktay ERGENE***

* Uzm.Dr., Isparta Devlet Hastanesi,

** Uzm.Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD,

*** Prof.Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, ISPARTA

Özet

İdiopatik pulmoner arter dilatasyonu nadir görülen bir patolojidir. Pulmoner arter elastik liflerindeki konjenital defekten kaynaklandığı sanılmaktadır. Prognozu iyi olup hastalar geç yaşa kadar semptomsuz kalabilmektedir. Bu makalede 68 yaşında İdiopatik Pulmoner Arter Dilatasyonu (İPAD) olan bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İdiopatik Pulmoner Arter Dilatasyonu

T Klin Kardiyoloji 2001, 14:138-140

Summary

Idiopathic pulmonary artery dilatation is a rarely seen pathology. It is attributed to a developmental defect in the elastic tissue of the pulmonary artery. Prognosis is benign with the patients remaining symptom free until late age. A patient 68 years old with idiopathic pulmonary artery dilatation was presented in this case report.

Key Words: Idiopathic Dilatation of the Pulmonary Artery

T Klin J Cardiol 2001, 14:138-140

İdiopatik pulmoner arter dilatasyonu (İPAD) nadir görülen bir patolojidir. İPAD konjenital kalp hastalığı, kronik akciğer hastalığı veya arteriyel sistemin dejeneratif ya da enfeksiyöz hastalığı bulunmaksızın muhtemelen pulmoner arterin elastik dokusundaki gelişim defektinden kaynaklanan dilatasyonudur (1-3). Prognozu genellikle iyi olup tedavi gerektirmez. Bu yazıda koroner kalp hastalığı ve buna kalp yetmezliği nedeniyle görülen 68 yaşındaki bir bayan hastada rastlantısal olarak tesbit edilen İPAD sunulmuştur. Hastamız bu yaşa kadar semptomsuz kalmış sadece eşlik eden hastalıklardan dolayı hastaneye başvurmuş ve İPAD rastlantısal olarak tesbit edilmiştir.

Vaka

68 yaşındaki bayan hasta öksürük, nefes darlığı, eforla göğsünde sıkışma şikayetleriyle kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede

TA: 145 / 85 mmHg, nabız: 98 / dak, aritmik, en iyi sol ikinci interkostal aralıkta duyulan hafif bir pulmoner ejeksiyon kliği ve her iki akciğer bazalinde ince raller mevcuttu. Elektrokardiyogramda D2-3, aVf T negatifliği, V4-6 ST depresyonu ve yüksek ventrikül cevaplı atriyal fibrilasyon mevcuttu.

Tele'de kardiyotorasik oran artmış ve genişlemiş pulmoner arter olduğu düşünülen sol hilar dolgunluk tesbit edildi. Pulmoner vaskularite normal idi (Şekil 1). Toraks bilgisayarlı tomografide trunkus pulmonalis ve sol ana pulmoner arterde genişleme tesbit edildi (Şekil 2). Toraks MRI'da trunkus pulmonalis ve sol ana pulmoner arterde en geniş 45 mm yi bulan genişleme gözlemlendi (Şekil 3). Ekokardiyografik incelemede sol atriyum genişlemiş (4.1cm), sol ventrikül çapları normal, septum bazal, mid ve anterior duvar hipokinetik, diğer duvarlar normokinetik, aort kapağı non-koroner kuspis hafif kalsifik ve 1° aort yetmezliği mevcuttu. Sağ boşluklar normal boyutlarda, septum ve arka duvar kalınlıkları normalin üst sınırında idi. İntrakardiyak ve ekstrakardiyak şant yapacak herhangi bir defekt saptanmadı. Non-invaziv ölçülen pulmoner arter basıncı normal sınırlardaydı.

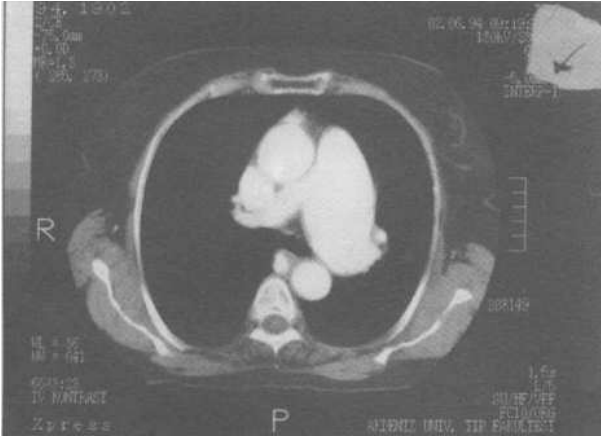
Geliş Tarihi: 12.06.2000

Yazışma Adresi: Dr.Ercan VAROL

Isparta Devlet Hastanesi, ISPARTA



Şekil 1. Telegrafide kardiyotorasik oran artmış ve genişlemiş pulmoner arter olduğu düşünülen sol hilar dolgunluk tesbit edildi.



Şekil 2. Toraks bilgisayarlı tomografide trunkus pulmonalis ve sol ana pulmoner arterde genişleme tesbit edildi.

Tartışma

İPAD nadir görülen bir konjenital anomali olup, konjenital kalp hastalıkları arasında 6 / 1000 oranında gözükmemektedir (4). Kesin tanı için kardiyak ve pulmoner şantlar, kronik akciğer hastalığı'nın ekarte edilmesi, pulmoner kapak gradiyentinin olmaması ve sağ kalp basınçlarının normal olması, sifiliz, Behçet Hastalığı gibi arteriyel hastalığının olmaması gerekmektedir (5-7).



Şekil 3. Toraks MRI'da trunkus pulmonalis ve sol ana pulmoner arterde en geniş 45 mm'yi bulan genişleme gözlemlendi.

Buna ek olarak bifurkasyon seviyesinde ölçülen pulmoner arter çapının aort kapağının 2 cm üzerindeki aort çapına oranının 1.4'e eşit ya da üzerinde olması gerekmektedir (8-9). Olguların büyük çoğunluğunda tanı başka nedenlerle çekilen göğüs grafilerinde rastlantısal olarak farkedilen hilar genişlemenin ileri değerlendirilmesi sonucu konulmaktadır (10). Hasta koroner arter hastalığı ve kalp yetmezliği ön tanıları ile poliklinikte görüldü. Rutin kan tahlilleri ve tele istendi. Tele'de rastlantısal olarak kardiyomegaliye ek olarak sol hilar dolgunluk tesbit edildi. Çekilen toraks BT ve MRI ile sol hilar dolgunluğun genişlemiş trunkus pulmonalis ve sol ana pulmoner arter olduğu tesbit edildi. Klinik ve laboratuvar bulgular bizi sifiliz, Behçet hastalığı gibi hastalıklardan uzaklaştırdı. Hastamızda kardiyak ve pulmoner şant, kronik akciğer hastalığı yoktu. Ekokardiyografik olarak sağ boşluklar ve proksimal pulmoner arter segmenti normal bulundu. Pulmoner kapak üzerinde gradiyent tesbit edilmedi ve non-invaziv ölçülen pulmoner arter basıncı normal idi. Bifurkasyon seviyesindeki pulmoner arter çapının aort kapağının 2 cm üzerindeki aort çapına oranı 1.5 bulundu. Klinik ve elektrokardiyografik olarak koroner arter hastalığı ve ekokardiyografik olarak da orta düzeyde kalp yetmezliği tanısı alan hasta servise alındı ve digoxin, ACE inhibitörü, nitrat, antiagregan, diüretik, düşük doz beta bloker başlandı. Tedaviyle hastanın şikayetleri kayboldu. Hasta koroner anjiyografiyi reddettiği için medikal te-

daviyle takibe alındı. Trunkus pulmonalis ve sol ana pulmoner arterdeki dilatasyonun yukarıda belirtilen tanı kriterlerine göre İPAD olduğu düşünüldü. Hastamız 68 yaşındaydı ve pulmoner yetmezlik oluşmamıştı. İPAD olgularında klinik seyir ciddi sol-sağ şantın olmaması, pulmoner hipertansiyonun bulunmaması nedeniyle pulmoner arter anevrizmaları ile kıyaslandığında daha benignedir (11). İPAD'a sekonder pulmoner arter diseksiyonu gelişen 42 yaşında bir olgu bildirilmekle beraber (12), prognoz genellikle benign seyirlidir ve tedavi gerektirmez. Hastamızda olduğu gibi ileri yaşlara kadar komplikasyon çıkarmadan gelebilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Greene DG. Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. *Am J Med* 1949; 6: 24.
2. Ramsey HW, Torre A, Linhart JW, Krovetz LJ, Schiebler GL, Green JR. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1967; 20: 324-30.
3. Chang RY, Tsai CH, Chou YS, Wu TC. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. A case presentation. *Angiology* 1996; 47: 87-92.
4. Abbot M. Atlas of congenital cardiac disease New York. American Heart Association, 1936.
5. Ramsey HW, De La Torre A, Linhart JW et al. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1967; 2020: 234-30.
6. Gould L, Reddy CVR, Oh KC, Kim SG. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Am Fam Physician* 1978; 17: 118-9.
7. Asayama J, Matsura T, Endo N, Watanabe T, Matsukubo H, Furukawa K et al. Echocardiographic findings of idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Chest* 1977; 71: 671-3.
8. Boutin C, Davignon A, Fournier A, Houyel L, Van Doesburg N. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Echocardiographic aspect. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1994; 86: 663-6.
9. Tavlı V, Oran B, Kozan M, Ünal N, Akçoral A. İdiopathic pulmoner arter dilatasyonu *Türk J Cardiol* 1999; 2: 121-3.
10. Ugolini P, Mousseaux E, Sadou Y et al. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery: report of four cases. *Magn Reson Imaging* 1999; 17: 933-77.
11. Fang CC, Tsai CC. Idiopathic pulmonary artery aneurysm. *J Formos Med Assoc* 1996; 95: 873-6.
12. Andrews R, Colloby P, Hubner PJ. Pulmonary artery dissection in a patient with idiopathic dilatation of the pulmonary artery; a rare cause of sudden cardiac death. *Br Heart J* 1993; 69: 268-9.