

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisinde Ekokardiyografik Bulgular

ECHOCARDIOGRAPHY FINDINGS IN TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN

Dr.Funda ÖZTUNÇ, Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR, Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

ÖZET

Bu çalışmanın amacı 10 total anormal pulmoner venöz dönüş anomali (TAPVD) vakamızdaki M-mode, iki-boyutlu, kontrast, Doppler ekokardiyografik bulguları tartışarak bu yöntemlerin tanıdaki yerini değerlendirmektir. Vakaların tanılarını kalp kateterizasyonu, anjiyokardiyografi ve cerrahi yöntemlerle kesinleştirilmiştir. İki-boyutlu, kontrast ve Doppler ekokardiyografinin TAPVD anomalisinde çok yararlı bilgiler verebileceği sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali, İki-boyutlu ekokardiyografi, Periferik ven kontrast ekokardiyografi, Doppler ekokardiyografi.

T Klin Kardiyoloji 1991;4:202-205

Yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) anomali klinik olarak pek çok kardiyak ve non-kardiyak hastalıkları taklit edebilir (1-6). Bu anomalinin kesin tanısı kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi ile konulmaktadır. Ancak son yıllarda iki-boyutlu, kontrast, Doppler ekokardiyografi ile kesin TAPVD tanısı alan vakalar bildirilmiştir (6-11). Bu nedenle bu yazıda iki-boyutlu, kontrast ve Doppler ekokardiyografi ile TAPVD tanısı alan ve bazılarının tanılarını anjiyokardiyografi ve bazılarının

Geliş Tarihi: 4.10.1990

Kabul Tarihi: 5.2.1991

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

SUMMARY

The purpose of this study is to evaluate the findings of M-mode, two-dimensional, peripheral vein contrast and Doppler echocardiography studies made on 10 patients with total anomalous pulmonary venous return. Definite diagnosis of the cases were obtained by cardiac catheterisation, angiocardiography, and surgery. These echocardiography methods were found to be very useful in the diagnosis of this congenital cardiac anomaly.

Keywords: Total anomalous pulmonary venous return, Two-dimensional echocardiography, Peripheral vein contrast echocardiography, Doppler echocardiography.

Turk J Cardiol 1991, 4:202-205

ki de yalnız cerrahi ile kanıtlanan 10 vakamızın ekokardiyografik bulgularını tartıştık.

MATERYAL VE METOD

Çalışma grubunu Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesine başvuran hastalardan iki-boyutlu, M-mode, kontrast ve Doppler yöntemleriyle TAPVD tanısı alan 10 vaka oluşturmuştur. Vakaların yaşları 30 gün ile 11 yaş arasında değişmekte olup, 2'si kız, 8'i erkektir.

Ekokardiyografik incelemeler Toshiba 60 A SSH Sonolayer ekokardiyografi ile 2.5, 3.75, 5 MHz'lik transduserler kullanılarak yapılmıştır. Doppler ekokardiyografi yöntemi olarak nabızlı ve devamlı Doppler teknikleri uygulanmıştır. Periferik ven kontrast ekokardiyografi için periferik vene

%3'lük NaCl veya bazen de buna diüretik (furosemid) eklenerek enjekte edilmiştir.

Ekokardiyografik tandar kalp kateterizasyonu ve/veya cerrahi tedavi uygulanılarak kanıtlanmıştır.

SONUÇLAR

Vakalarımızın değişik bulguları Tablo 1'de gösterilmiş; ekokardiyografi bulguları aşağıda özetlenmiştir:

Vakalarımızın hepsinde M-mode ve iki-boyutlu ekokardiyografide sağ atrium, sağ ventrikül ve pulmoner arter geniş, interventriküler septum (TVS) hareketleri paradoks olarak bulundu. Dört hastada PEP/VET>0.3 bulunarak pulmoner hipertansiyon tespit edildi (Vaka 3,7,9,10). Parasternal, suprasternal ve subkostal kısa eksen pozisyonlarında pulmoner venlerin sol atriuma açılmadığı gösterildi.

Tüm hastalarda subkostal ve suprasternal kesitlerde sol atrium arkasında pulmoner venlerden en az üçünün toplandığı bir kese saptandı (Şekil 1). Hastaların hepsinde koroner sinüs değerlendirildi. 3 vakada (vaka 6,7,8) apikal dört boşluk ve parasternal uzun eksen pozisyonlarında koroner sinüs dilate olarak bulundu. İki hastada (vaka 1,4) pulmoner venlerin açıldığı kesenin vertikal ven aracılığı ile dilate innominate ven ve vena kava superiora açıldığı saptandı. Transduser subkostal bölgeye konup, gövdeye sagittal planda tutularak soldan sağa çevrilmek sureti ile yapılan çalışmada 2 hastada (vaka 9,10) desandan aorta ile inferior vena kava arasındaki vertikal ven gösterildi. Yine subkostal pozisyonda iken tüm hastalarda anatomik olarak ASD varlığı tespit edildi. Yapılan kontrast çalışmalarda kontrast maddenin sağ atrium, sağ ventrikülü doldurduğu, ASD yolu ile sol atrium, sol ventriküle geçtiği ancak sol atrium arkasındaki kesenin dolmadığı gözlemlendi.

İnfradiafragmatik TAPVD'si olan bir hastamızda (vaka 9) uygulanan Doppler çalışmada vertikal venede akımın transduserine doğru ve devamlı karakterde (Şekil 2); aortada kalpten uzaklaşma yönünde, sistolik karakterde, inferior vena kavada ise yönü kalbe doğru ve devamlı karakterde olduğu gösterildi. Aynı hastada Doppler çalışma ile PDA varlığı ispatlandı (vaka 9).

Ayrıca bir hastamızda iki-boyutlu ekokardiyografik çalışma ile tek A-V kapak ve tek ventrikül olduğu gösterildi (vaka 3).

Hastalarımızın bu tanıları 7 vakada kalp kateterizasyonu ve cerrahi tedavi, 2 hastada doğrudan cerrahi tedavi uygulanarak ve bir vakada yalnız kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi ile doğrulanmıştır.

TARTIŞMA

Bütün pu'moner venlerin sağ atriuma ve sistemik bir vene döküldüğü, kanın sol atriuma patent foramen ovale veya atrial septal defekt gibi atriumlar arası bir açıklıktan geçebildiği anomali TAPVD olarak isimlendirilir (1-12).

M-mode ekokardiyografide sağ atrium ve sağ ventrikülün büyüdüğü, IVS hareketlerinin paradoks olduğu, sol atriumun küçük ve pulmoner arterin dilate olduğu, varsa pulmoner hipertansiyonun bulguları gösterilebilir (1,3,11,13). Nitekim bizim tüm hastalarımızda M-mode ekokardiyografi ile sağ atrium, sağ ventrikül, pulmoner arter dilate, IVS hareketleri paradoks, sol atrium küçük bulunmuş ve 4 vakada (vaka 3,7,9,10) pulmoner hipertansiyon mevcudiyeti gösterilmiştir.

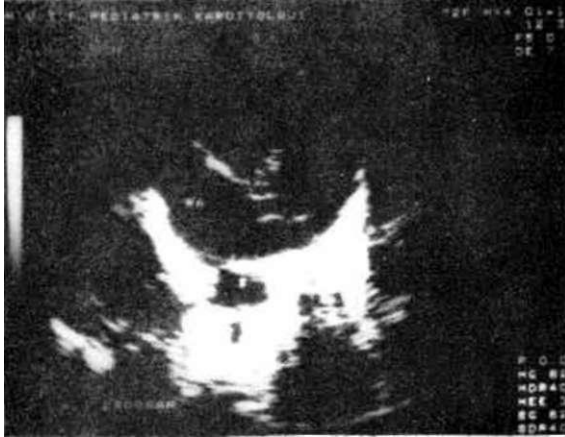
İki-boyutlu ekokardiyografide parasternal ve subkostal pozisyonlarda pulmoner venlerle sol atrium ilişkisinin gösterilemeyeceği bu anomaliden şüphelenmeye neden olur (1,6,7,11). Bizim vakalarımızda ve literatürdeki vakalarda olduğu gibi subkostal ve parasternal kayıtlarda sol atrium arkasındaki kesenin görünümü ve suprasternal çentikten yapılan kayıtlarda vertikal venin kaydedilmesi bu tanıyı destekler (1,6,7,9,10,11,12). innominate ven veya sol superior vena kavanın geniş görülmesi vertikal venin buraya açıldığını düşündürülebilir (1,6,11). Bizde iki vakamızda bu bulgularla drenaj yerinin superior vena kava olabileceğini düşündük. Bu bulgumuz da kateter ve cerrahi ile desteklendi. Kesenin sağ superior vena kavaya açıldığı iki vakamızda drenaj yeri gösterilemedi. Ancak innominate ven geniş olduğu için buraya drene olabileceği düşünüldü. Smallhorn ve arkadaşları superior vena kavaya açılan bir vakalarında drenaj yerini göstermişlerdir (6). Vertikal ven gösterilemeyen 4 vakamızın üçünde koroner sinus dilate olarak bulundu ve drenaj yerinin koroner sinus olabileceği düşünüldü. Koroner sinüsün normal genişlikte olduğu bir vakada ise drenaj yerinin sağ atrium olabileceği düşünüldü ancak bu ekokardiyografik olarak gösterilemedi. Smallhorn bir vakasında drenaj yerinin sağ atrium olduğunu göstermiştir (6).

Tablo 1. Vakaların Dökümü

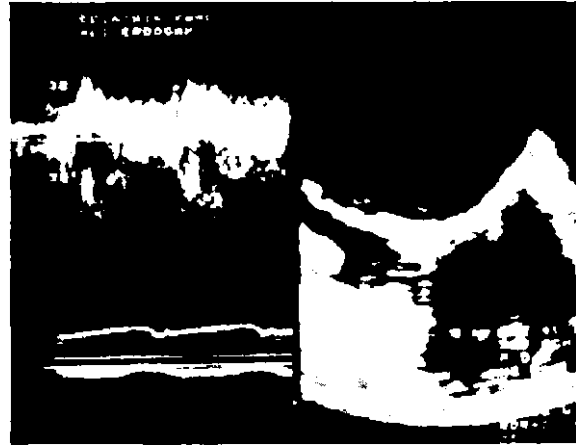
Vaka No	Yaş Cins	Siyanoz	Kalp Yetmezliği	EKG	Telckardi-yografi	Kateter	Anjiyografi	Ameliyat
1	6 E	+	-	Sağ aks SağVHT	KM vaskf			TAPVD Supra kardiyak
2	2/12 E	+	+	Sağ aks SağVHT	KM vask f	Sağ V = 77 mmHg PA = 28/11 mmHg	SVC ve İV yolu ile PV'lerin oluşturduğu keseye girildi. Anormal PVyapılan enjeksiyonda IV ve SVC doluyordu.	TAPVD Suprakardiyak
3	İ E	+	-	Sağ aks SağVHT	KM vaskf	Sağ V = 100mmHg PA = 85/55 mml Ig	Ve yapılan enjeksiyonun resirkülasyon fazında vSVC un daha sonra sağ A ve sağ V'un kontrast madde ile dolduğu izlendi	
4	3 E	+	-	Sağ aks SağVHT	KM^	Sağ V = 40mml Ig PA = 40/10 mmlg	PA yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında PSSVC sol IV ile arkasındaki bir kesenin dolduğu sol A'un VCS ile sağ A açıldığı izlendi.	TAPVD Suprakardiyak
5	11 E	+	-	Sağ aks SağVHT	KM vaskf	Sağ V = 35 mmHg PA = 35/10 mmHg	Sağ A'dan PV'lerin açıldığı keseye, buradan sağ PV'e girildi. Buraya yapılan enjeksiyonda bu PV'den sağ A, sağ V ve PA doluyordu.	TAPVD Kardiyak
6	5 K	+	-	Sağ aks SağVHT	KM vaskf	-	-	TAPVD Kardiyak Koroner sinüse
7	6/12 K	-	-	Sağ aks SağVHT	KM vaskf	Basınç kayıtları alınamadı	PA yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında PV lerin bir keseye boşaldığı ve burada KS yolu ile Sağ A ve Sağ V dolduğu izlendi.	TAPVD Kardiyak Koroner sinüse
8	5 E	+	+	Kuzeybatı aks SağVHT	KM vaskf	Sağ V = 60mmHg PA = 25/10 mmlg	PA yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında Sağ A ve sağ V doluyordu.	TAPVD Kardiyak Koroner sinüse
9	30/365 E	+	+	Sağ aks SağVHT	KM vaskf	Sağ V = 92 mmlg PA = 90/30 mmlg	PA yapılan enjeksiyonun resirkülasyon fazında PV ler bir kese oluşturduktan sonra V. V ile portal vene açılıyordu.	TAPVD İnfradifragmatik
10	2.5/12 E	+	+	Sağ aks SağVHT	KM vaskf	Basınç kayıtları alınamadı.	PA yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında sağ A üstünde bir kesenin olduğu ve sağ A tekrarbelirlendiği izlendi.	TAPVD İnfradifragmatik

Kısaltmalar: E: Erkek
K: Kız
VHT: Ventrikül hipertrofisi
KM: Kardiyomegali
vaskf: Vaskülarite artmış
V: Ventrikül
A: Atrium

PA: Pulmoner arter
SVC: Superior vena kava
i.V: innominate ven
PV: Pulmoner ven
PSSVC: Persistan sol sup. vena kava
KS: Koroner sinus
VV: Vertikal ven



Şekil 1. İki Boyutlu Ekokardiyogram. Sol atriyum arkasındaki (x) pulmoner venlerin açıldığı kese görülmektedir.



Şekil 2. Sağda iki boyutlu ekokardiyogramda (=) sol atriyum arkasındaki vertikal vene ait görüntü, solda Doppler ekokardiyogramına transdüsere doğru olan devamlı karakterdeki türbülant akım görülmektedir.

Subkostal pozisyonda İVC ile desendan aorta arasında lokalize vertikal ven gösterilen 2 vakamızda infradiafragmatik tip TAPVD düşünüldü. Snider ve arkadaşları infradiafragmatik tip TAPVD'si olan hastalarının kontrast eko çalışmalarında inferior vena kava ve desendan aortanın kontrast madde ile dolduğu, vertikal venin dolmadığını bildirerek bu yöntemin respiratuar displazi olan bebeklerin infradiafragmatik tip TAPVD anomalisinden ayırt edilmesinde çok yararlı olduğunu vurgulamışlardır (9). İnfadiafragmatik TAPVD'si olan bir vakamızın Doppler çalışmasında akımın vertikal vende transdüsere doğru ve devamlı karakterde olduğu kaydedildi. Cooper ve arkadaşları 1984 yılında yaptıkları çalışmada infradiafragmatik TAPVD tanısında pulse Doppler ekokardiyografinin kontrast çalışmaya alternatif efektif bir yöntem olduğunu göstermişlerdir (10).

Sonuç olarak iki-boyutlu, kontrast ve Doppler ekokardiyografinin TAPVD anomalisinde çok yararlı bilgiler verebileceğini ve birçok durumda kesin tanıya bu yöntemlerle varılabileceğini söyleyebiliriz,

KAYNAKLAR

1. Lucas RV, Krabill KA: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In Adams Fİl, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989, pp 580-617.
2. Gathman GE, Nadas AS: Total anomalous pulmonary venous connection. Circulation 1970;42: 143-54.

3. Jense JB, Blount GS: Total anomalous pulmonary venous return. A review and report of the oldest surviving patient. Am Heart J 1971, 82: 387-407.
4. Haworth SG: Total anomalous pulmonary venous return. Prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. Br Heart J 1982;48: 513-24.
5. Carter REB, Copriles M, Noe Y: Total anomalous pulmonary venous drainage: A clinical and anatomical study of 75 children. Br Heart J 1969;31:45-51.
6. Smallhorn JF, Sutherland GR, Tommasini G. et al: Assessment of total anomalous pulmonary venous connection by two-dimensional echocardiography. Br Heart J 1981, 46: 613-23.
7. Ilutha JC, Gutgesell IIP, Nihill MR: Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. Br Heart J 1985;53: 525-34.
8. Skovranek J, Tuma S, Urbancova D, et al: Range-gated pulsed Doppler echocardiographic diagnosis of supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1980, 61: 841-7.
9. Snider AR, Silverman NH, Turley K, et al: Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with two-dimensional echocardiography. Circulation 1982;66: 1129-32.
10. Cooper MJ, Teitel DF, Silverman NH: Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross-sectional and pulsed Doppler echocardiography. Circulation 1984, 70: 412-6.
11. Smallhorn J: Total anomalous pulmonary venous connection. In St Sutton M, Oldershaw PJ (eds). Textbook of Adult and Pediatric Echocardiography and Doppler. Boston: Blackwell Scientific Publications, 1989, pp 617-32.
12. Karademir S, Bilgiç A, Özkutlu S, Öztunç F: Portal sisteme drenaj gösteren total anomalous pulmoner venöz dönüş anomalisi. Türk Kardiyoloji Derneği Arşivi 1990, 18: 214-6.
13. Saraçlar M, Özkutlu S: Total anomalous pulmonary venous drainage. Ekokardiyografi Atlası. Ankara: 19 Mayıs Üniversitesi Yayınları, 1982, 89-91.