

İntakt Atriyal Septumlu Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi: Üç Olgunun Sunumu

Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection with Intact Atrial Septum: Report of Three Cases

Utku Arman ÖRÜN,^a
Osman YILMAZ,^a
Özben CEYLAN,^a
Vehbi DOĞAN,^a
Senem ÖZGÜR,^a
Mahmut KESKİN,^a
Filiz ŞENOCAK,^a
Selmin KARADEMİR,^a
Burhan ÖCAL^a

^aPediyatrik Kardiyoloji Bölümü,
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 30.12.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 09.04.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:
Özben CEYLAN
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediyatrik Kardiyoloji Bölümü, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
ceylanozben@yahoo.com

ÖZET Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA), anormal pulmoner venlerin bir veya daha fazlasının, sağ atriyum veya sistemik venlere bağlanmasıyla oluşan konjenital bir anomali olup, genellikle sinüs venosus tipi atriyal septal defekt (ASD) ile birlikte seyreder. İntakt atriyal septumlu PPVDA oldukça nadir görülür. Venöz sisteme dönen pulmoner venöz yapıların sayısı hastanın kliniğini belirler. Tanıda ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve anjiyografi, bilgisayarlı tomografik anjiyografi ve manyetik rezonans anjiyografi kullanılmaktadır. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinin prognozu ve seyri soldan sağa şanlı izole ASD'kine benzer. Pulmoner vasküler obstruktif hastalık nadirdir ancak bazı olgularda görülebilir. Bu yazıda, intakt atriyal septumlu PPVDA tanısı konulan üç olgu sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Atriyal septum; akciğer ven; anjiyografi

ABSTRACT Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC) is the congenital anomaly in which one or more, but not all, of the pulmonary veins are connected to a systemic vein that is usually associated with sinus venosus type atrial septal defect (ASD). PAPVC with intact atrial septum is considerably rare. The number of pulmonary venous structures that anomalously return into systemic veins defines the clinical picture. Echocardiography, angiography, computerized tomographic angiography and magnetic resonance angiography are used in diagnosis. The course and prognosis for partially anomalous pulmonary venous connection are probably similar to those of an isolated ASD with a comparable left-to-right shunt. Pulmonary vascular obstructive disease is rare but undoubtedly occurs. We wanted to report three cases with PAPVC with intact atrial septum.

Key Words: Atrial septum; pulmonary veins; angiography

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2012;24(2):167-72

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA), pulmoner venlerin bir kısmının sağ atriyuma veya sistemik venlere açılmasıdır.¹ Genellikle sinüs venosus tipi atriyal septal defekt (ASD) ile birlikte görülür. Atriyal septumun intakt olduğu olgular ise nadiren bildirilmektedir.² Venöz sisteme dönen pulmoner venöz yapıların sayısı hastanın kliniğini belirler. Tanıda ekokardiyografi, kalp kateterizasyonu ve anjiyografi, bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) ve manyetik rezonans anjiyografi (MRA) kullanılmaktadır.¹⁻⁶ Merkezimizde 2002-2010 yılları arasında PPVDA tanısı alan 33 olgudan intakt atriyal septumlu 3 olguyu nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

OLGU SUNUMLARI

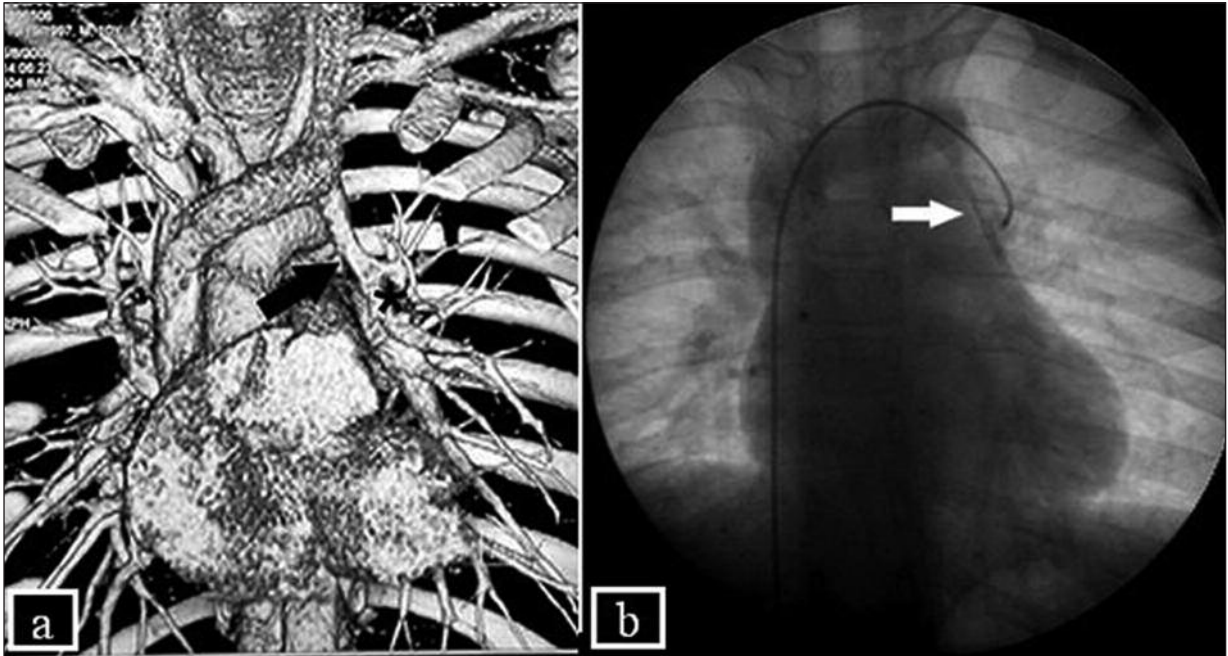
OLGU 1

On bir yaşında erkek hasta, üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Fizik incelemede, sol 2. interkostal aralıkta 2-3/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyuldu. Telekardiyografi ve elektrokardiyografi normal olarak değerlendirildi. Yapılan ekokardiyografik incelemede kalp boşluklarının dengeli olduğu, sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığıyla innominate vene açıldığı, interatriyal septumun intakt olduğu görüldü. BTA'da, sol akciğer üst lob veninin vertikal ven aracılığıyla innominate vene döküldüğü belirtildi (Resim 1a). Kalp kateterizasyonu ve anjiyografide vertikal vene ön arka pozisyonda yapılan enjeksiyonda sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığı ile innominate vene açıldığı görüntülendi (Resim 1b). Pulmoner/ sistemik kan akımlar oranı 1,2 bulunan hastaya klinik izlem kararı alındı (Tablo 1).

OLGU 2

On iki yaşında kız hasta, çabuk yorulma yakınmasıyla kliniğimize getirildi. Fizik incelemede sol pa-

rasternal sistolik lift, ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme, pulmoner odakta 3/6 sistolik üfürüm tespit edildi. Telekardiyografide sağ atriyum ve sağ ventrikül normalden geniş bulundu. Elektrokardiyografide sağ aks ve sağ ventrikül iletim gecikmesi vardı. Yapılan transtorasik ekokardiyografik çalışmalarda atriyal septum intakt, sağ ventrikül geniş olup sağ üst pulmoner venin superior vena kava-sağ atriyum bileşkesine açıldığı tespit edildi. MRA'da sağ üst pulmoner venin superior vena kava-sağ atriyum bileşkesine açıldığı görüntülendi (Resim 2a). Hastamıza PPVDA ön tanısıyla kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi uygulandı. Pulmoner arter basıncı normal olup, vena kava superior alt ucunda oksijen saturasyonunun arttığı tespit edildi (Tablo 1). Pulmoner/sistemik kan akımlar oranı 2,9 idi. Sağ üst pulmoner vene yapılan anjiyogramda sağ üst pulmoner venin vena kava superior-sağ atriyum bileşkesine açıldığı gösterildi (Resim 2b). Ameliyat, genel anestezi altında median sternotomi ve topikal soğuk kristalloid kardiyopleji ile diyastolik arrest sağladıktan sonra sağ atriyotomi yapıldı, atriyal septektomi ile ASD oluşturuldu. Pulmoner ven ağzını sol at-

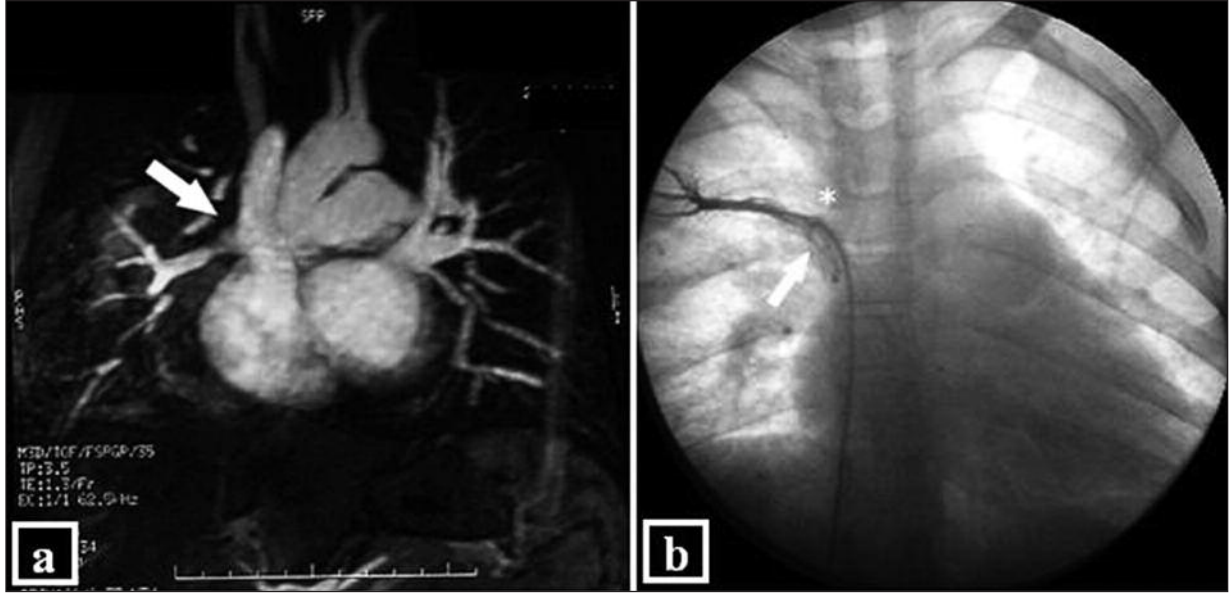


RESİM 1: a) Bilgisayarlı tomografi anjiyografide sol akciğer üst lob veninin vertikal ven aracılığıyla innominate vene bağlandığı görülmektedir (yıldız: sol üst pulmoner ven, siyah ok: vertikal veni). **b)** Vertikal vene ön arka pozisyonda yapılan anjiyokardiyogramda, vertikal venin innominate ven yoluyla vena kava superiora bağlandığı görülmektedir (beyaz ok:vertikal veni).

TABLO 1: Olguların hemodinamik verileri.

	Olgu 1		Olgu 2		Olgu 3	
	Oksijen sat.(%)	Basınç (mmHg)	Oksijen sat.(%)	Basınç (mmHg)	Oksijen sat.(%)	Basınç (mmHg)
SVK (üst)	81	-	69	-	70	-
SVK (alt)	84	-	85	-	83	-
RA	85	8	86	6	85	6
LA	99	14	99	9	97	11
RV	85	32/0	86	-	86	41/0
PA	86	33/20/23	87	26/12/19	85	36/20/33
Ao	96	96/72/76	95	110/78/94	94	103/73/88
Qp/Qs	1,2		2,9		2,2	
Rp	0,94		0,56		0,76	

SVK: Superior vena kava, RA: Sağ atriyum, LA: Sol atriyum, PA: Pulmoner arter, Qp/Qs: Akımlar oranı, Rp: Pulmoner direnç.



RESİM 2: a) Manyetik rezonans anjiyografide sağ üst pulmoner venin vena kava superior-sağ atriyum birleşim yerine açıldığı görülmektedir (beyaz ok). **b)** Sağ üst pulmoner vene ön arka pozisyonda yapılan anjiyokardiyogramda sağ üst pulmoner venin vena kava superior alt ucuna açıldığı görülmektedir (beyaz ok: sağ üst pulmoner ven, yıldız: vena kava superior).

riyuma yönlendirecek şekilde ASD'ye perikardiyal yama konuldu.

OLGU 3

On bir yaşında erkek hasta bayılma nedeniyle başvurdukları bir merkezde kalbinde üfürüm duyulması üzere kliniğimize yönlendirildi. Fizik incelemede, pulmoner odakta 2/6 sistolik üfürüm tespit edildi. Telekardiyografide sağ atriyum ve sağ ventrikül normalden geniş idi. Elektrokardiyografide

sağ aks ve sağ ventrikül iletim gecikmesi vardı. Yapılan ekokardiyografik incelemede interatriyal septumun intakt, sağ atriyum ve sağ ventrikülün normalden geniş, sağ üst pulmoner venin vena kava superior alt ucuna açıldığı görüldü. Ekokardiyografi ile akım hızı 2,9 m/s olan triküspit yetmezliği (TY) saptandı. Hastamıza PPVDA ön tanısıyla kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi uygulandı. Pulmoner arter basıncı 36/20(33) mmHg ölçüldü, vena kava superior alt ucunda oksijen saturasyonu-

nun arttığı tespit edildi (Tablo 1). Pulmoner/ sistemik kan akımlar oranı 2,1 idi. Sağ üst pulmoner vene yapılan anjiyogramda sağ üst pulmoner venin vena kava superior-sağ atriyum bileşkesine açıldığı gösterildi (Resim 3). Ameliyat, genel anestezi altında median sternotomi ve topikal soğuk kristalloid kardiyopleji ile diyastolik arrest sağladıktan sonra sağ atriyotomi yapıldı, atriyal septektomi ile ASD oluşturuldu. Pulmoner ven ağzını sol atriyuma yönlendirecek şekilde ASD'ye perikardiyal yama konuldu.

TARTIŞMA

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi oldukça nadir rastlanan bir malformasyon olup, pulmoner venlerden bir kısmının sağ atriyuma veya sistemik venlere açılmasıdır. Otopsi serilerinde %0,6-0,7 oranında insidans bildirilmektedir.^{7,8} İntakt atrial septumlu PPVDA ise daha az görülmektedir.² Wong ve ark., 50 olguluk çocuk serilerinde 13 hastada, Ammash ve ark. erişkin hastalarının 1/3'ünde atriyal septumun intakt olduğunu bildirmişlerdir.^{9,10} Pulmoner venlerden sadece birisinin anormal bağlantısı varlığında, sağ atriyuma dönen kan, pulmoner kan akımının %20-25'i kadarını oluşturduğundan hemodinamik olarak yüklenme



RESİM 3: Sağ üst pulmoner vene ön arka pozisyonda yapılan anjiyokardi-yogramda sağ üst pulmoner venin vena kava superior alt ucuna açıldığı görülmektedir (beyaz ok: sağ üst pulmoner ven).

oluşturmaz ve klinik olarak nadiren tanı alır. Biri hariç diğer üç pulmoner venlerin dönüş anomalisinde ise, sağ atriyuma dönen kan, pulmoner kan akımının yaklaşık %80'ini oluşturduğundan klinik ve hemodinamik olarak total anormal pulmoner venöz dönüş fiziolojisine benzer.^{10,11}

İntakt atrial septumlu PPVDA'da sağ anormal pulmoner venler genellikle vena kava superiora (VKS) dökülmekle birlikte bazen vena kava inferiora veya diğer bölgelere de dökülmektedir. Sol anormal pulmoner venler ise genellikle sol VKS'ye, bazen innominate vene veya subklavyen vene veya koroner sinüse dökülmektedir.¹² Bizim olgularımız da literatür ile uyumlu olarak sol anormal pulmoner ven innominate vene, sağ anormal pulmoner venler ise VKS'ye dökülmektedir.

İntakt atriyal septumlu PPVDA'ya dekstro-kardi, azigos ile vena kava inferior devamlılığı, konjenital mitral stenoz ve atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül, fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz ve aort stenozu eşlik edebilir.^{6,13} Hastalarımızın üçünde de eşlik eden ek kardiyak defekt gözlenmedi.

İntakt atriyal septumlu PPVDA'lı hastalara özgü klinik bulgular yoktur. Dispne ve egzersiz sonrası yorulma en sık başvuru semptomları olmasına rağmen hastalarda, özellikle yaşamın erken dönemlerinde hiçbir bulgu olmayabilir.¹³ Bu nedenle hastaların çoğu erişkin yaşlarda tanı alır. Hastalarımızın ilki semptom vermezken, diğerleri çabuk yorulma ve senkop yakınmalarıyla başvurmuştu.

Hastalarda fizik incelemede artan pulmoner kan akımına bağlı olarak genellikle sistolik bir üfürüm ve inspirasyonda ikinci kalp sesinde çiftleşme saptanır. Elektrokardiogramda tipik olarak ASD'ye benzer olan inkomplet sağ dal bloğu bulunur. Telokardiyogramda pulmoner vasküler belirginleşme ve kardiyak büyüme hem ASD'li PPVDA'da hem de akımlar oranı fazla olan intakt atriyal septumlu PPVDA'da görülebilir.¹⁴ Olgularımızın üçünde de üfürüm olmasına rağmen ikinci ve üçüncü olgularda inkomplet sağ dal bloğu ve sağ kalp boşluklarında genişleme vardı.

Pulmoner hipertansiyon intakt atriyal septumlu PPVDA'lı hastalarda geç ortaya çıkan bir bulgudur.¹⁴ Alpert ve ark. yayınladıkları seride 21 hastadan sadece üçünde pulmoner hipertansiyon saptamışlardır.¹² Çalışmamızda bir olguda hafif pulmoner hipertansiyon tespit edilmiştir.

İki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografi, transözofageal ekokardiyografi (TEE), BTA ve MRA tanıda kullanılan yöntemlerdir. Bazı çalışmalarda ekokardiyografi tanısının yeterli olabileceğinden bahsedilmektedir. Yaşları 1-18 yıl arasında değişen ve PPVDA tanısı alan 50 hastada yapılan bir çalışmada, ekokardiyografik bulgular kalp kateterizasyonu- anjiyografi ve cerrahi sonuçlara göre karşılaştırıldığında renkli akımla birlikte iki boyutlu ekokardiyografinin değerli bir tanı aracı olduğu sonucuna varılmıştır.⁸ Transtorasik ekokardiyografi çocuklarda renkli akımla birleştirildiğinde tanı için yeterli olmasına rağmen erişkin hastalarda mutlaka TEE'de yapılmalıdır. Ammass ve ark.nın serisinde TEE ile tanı konulan hastaların hepsinin cerrahi sırasında tanısının doğru olduğu sonucu çıkmıştır.⁹ Olgularımızın üçünde de anormal bağlantıyı transtorasik ekokardiyografi ile gözlediğimizden TEE ile inceleme yapma gereği duymadık.

Klinik özellikler, ekokardiyografi, MRA ve/veya BTA ameliyat öncesi, anatomik ve hemodinamik yeterli bilgi sağlamaktadır.¹⁰ BTA ve MRA gibi kardiyovasküler görüntüleme çalışmaları pediatrik ve yetişkin kardiyovasküler hastalıkların hızlı

olarak değerlendirmesi ve pulmoner ven anatomisini gösterebilme açısından önemli noninvaziv tanı yöntemleridir.^{3,4} Kardiyak kateterizasyon PPVDA tanısı için mutlaka gerekli değildir, ancak şant hesaplanmasının önemli olduğu seçilmiş olgularda kullanımı yararlıdır.^{5,7,10} Hastalarımızda transtorasik ekokardiyografi ile PPVDA tanısını düşünsek bile pulmoner anatomiyi göstermek ve/veya pulmoner/sistemik akımlar oranını tespit edebilmek amacıyla intrakardiyak anjiyografi, MRA ve/veya BTA çalışmalarını uyguladık.

Artan pulmoner kan akımına bağlı solunum sistemi ve kalp yetmezliği bulguları olan hastalarda tedavi seçeneği cerrahi düzeltmedir.¹⁰ Tek pulmoner venin sistemik venlere açıldığı intakt atriyal septumlu olgularda cerrahi tedavi gerekmez, prognoz iyidir.¹⁰ Sağ ventrikül yüklenmesi olmayan birinci olgumuza ameliyat düşünmedik. Klinik ve hemodinamik olarak semptomatik seyreden diğer olgularımızdaki anormal bağlantılar ameliyatla sol atriyumla ilişkilendirildi.

SONUÇ

Rutin ekokardiyografi incelemeleri sırasında normal kalp yapısı olsa bile pulmoner venlerin dördünün de görüntülenmesinin gözden kaçırılmaması gerektiğini; tanıyı doğrulamak, pulmoner ven anatomisini görüntülemek ve/veya cerrahiye karar vermek için anjiyografik yöntemleri yapılması gerekliliğini vurgulamak istiyoruz.

KAYNAKLAR

- Hlavacek AM, Shirali GS, Anderson RH. Pulmonary venous abnormalities. In: Anderson RH, Baker EJ, Mocortney FJ, Rigby ML, Shineboume EA, Tynan M, eds. *Pediatric Cardiology*. 2nd ed. London: Churehill-Livingstone; 2002. p. 497-521.
- Keane JF, Geva T, Lock JE, Fyler DC. Atrial septal defect. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, eds. *Nadas' Pediatric Cardiology*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2006. p 603-13.
- Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SA. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. *Radiographics* 2007; 27(5):1323-34.
- Festa P, Ait-Ali L, Cerillo AG, De Marchi D, Murzi B. Magnetic resonance imaging is the diagnostic tool of choice in the preoperative evaluation of patients with partial anomalous pulmonary venous return. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006;22(5):685-93.
- Uçar T, Fitoz S, Tutar E, Atalay S, Uysalel A. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections. *Int J Cardiovasc Imaging* 2008;24(2):229-35.
- Uluslan Ş, Tercan F. [Radiological findings of Scimitar syndrome: original image]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2008;28(1):104-6.
- Healey JE Jr. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J Thorac Surg* 1952;23(5):433-44.
- Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2008. p.761-92.

9. Wong ML, McCrindle BW, Mota C, Smallhorn JF. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Am Coll Cardiol* 1995;26(2):503-7.
10. Ammash NM, Seward JB, Warnes CA, Connolly HM, O'Leary PW, Danielson GK. Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1997;29(6):1351-8.
11. Tajik AJ, Gau GT, Ritter DG, Schattenberg TT. Echocardiographic pattern of right ventricular diastolic volume overload in children. *Circulation* 1972;46(1):36-43.
12. Alpert JS, Dexter L, Vieweg WV, Haynes FW, Dalen JE. Anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum: diagnosis and pathophysiology. *Circulation* 1977;56(5):870-5.
13. Stewart JR, Schaff HV, Fortuin NJ, Brawley RK. Partial anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum: report of four cases. *Thorax* 1983;38(11):859-62.
14. Kraus Y, Yahini JH, Shem-Tov A, Neufeld HN. Splitting of the second heart sound in partial anomalous pulmonary venous connection with intact interatrial septum. *Isr J Med Sci* 1969;5(4):585-8.