

Persistan Pulmoner Hipertansiyonda Ekokardiyografik Bulgular

ECHOCARDIOGRAPHIC FINDINGS IN PERSISTENT PULMONARY HYPERTENSION

Prof.Dr. Süheyla ÖZKUTLU, Dr. Funda ÖZTUNÇ, Prof.Dr. Muhsin SARAÇLAR,
Prof.Dr. Arman BİLGİÇ, Prof.Dr. Gülsen ERDEM, Doç. Dr. Sema ÖZER.

I Facettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, ANKARA

ÖZET

Bu çalışmanın amacı persistan pulmoner hipertansiyonu olan 6 olgumuzdaki M-mode, iki-boyumlu, kontrast ve Doppler ekokardiyografi bulgularını tartışarak bu yöntemin tanıdaki ve hastalığın takibindeki yerini değerlendirmektir.

Olgularımızın hepsinde sağ atriyum ve sağ venrikül normalden geniş, SgPEP/SgVET 0.5'in üzerinde bulunmuş ve triküspit yetmezliği gösterilmiştir.

Tedaviden sonra yaşayan 4 olgumuzun tekrarlanan ekokardiyogramlarında; hepsinde pulmoner hipertansiyonun düzeldiği, 3'ünde triküspit yetmezliğinin kaybolduğu, birinde ise triküspit yetmezliği ve kalp yetmezliği bulgularının halen devam ettiği saptanmıştır.

Bu çalışmada sonuç olarak ekokardiyografinin tanı, tedavinin değerlendirilmesi ve hastanın takibinde kullanılan çok önemli noninvaziv bir yöntem olduğu vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Persistan pulmoner hipertansiyon, Persistan fetal sirkülasyon, İki-boyumlu ekokardiyografi, Periferik ven koni rast ekokardiyografi, Doppler ekokardiyografi

TKlin Kardiyoloji 1991,4:282-286

Persistan pulmoner hipertansiyon (PPH) altta yatan belirgin bir kardiyak, pulmoner, hematolojik veya santral sinir sistemi hastalığı olmaksızın fetal

Gelis, Tarihi: 14.3.1991

Kabul Tarihi: 31.5.1991

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU
Hacettepe Çocuk Hastanesi
Pediatrik Kardiyoloji Departmanı
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 6 patients with persistent pulmonary hypertension. In all patients the right atrium and right ventricle were enlarged, RPEPIRVET was greater than 0.5 and tricuspid insufficiency was demonstrated by Doppler echocardiography. Repeated echocardiograms of four survived patients following treatment revealed improvement of pulmonary hypertension. Tricuspid insufficiency disappeared in three of them. These echocardiography methods were found to be very useful in the diagnosis and follow up of persistent fetal circulation.

Key Words: Persistent pulmonary hypertension, Persistent fetal circulation, Two-dimensional echocardiography, Peripheral vein contrast echocardiography, Doppler echocardiography

Turk.I Cardiol 1991,4:282-286

kanallar yolu ile sağdan sola şanlı devam ettiği, ciddi santral siyanoz ve hipokseminin olduğu bir sendromdur (1-11).

Çeşitli etyolojik nedenlerle meydana gelen bu hastalığın mümkün olabilen en erken dönemden teşhis edilip, uygun tedaviye başlanması gerekir.

İki-boyutlu ve Doppler ekokardiyografi hastalığın teşhisinde, konjenital kalp hastalıklarından ayırd edilmesinde ve takibinde çok önemli bir yön-

temdir (3,6,10,11). Kalp kateterizasyonu ancak tanının kesin olmadığı veya tedaviye cevap vermeyen olgularda endikedir (1,2).

Bu makalede iki-boyutlu, Doppler ve kontrast ekokardiyografi ile kesin tanı alan 6 PPH olgusu sunulmuştur.

MATERYAL VE METOD

Çalışma grubunu Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi Pcdiatrik Kardiyoloji ve Yenidoğan Ünitelerine başvuran hastalarda M-modc, iki boyutlu, kontrast ve Doppler eko yöntemleriyle PPH tanısı alan 6 olgu oluşturmuştur. Olguların yaşları 5 saat ile 36 gün arasında değişmekte olup 2'si kız, 4'ü erkektir.

Ekokardiyografik incelemeler Toshiba 60A SSH Sonolayer ekokardiyografi ve 2.5-5 mHZ'lık transdüserler kullanılarak yapılmıştır. Percifral ven kontrast ekokardiyografi için %3'lük NaCl ve diüretik (furosemid) kullanılmıştır.

İki-boyutlu ekokardiyografi ile sistemik venlerle sağ atriyumun, pulmoner venlerle sol atriyumun, atriyumlarla ventriküllerin, venriküllerle büyük damarların ve büyük damarların birbirleri ile olan ilişkileri, sağ ve sol pulmoner arter dalları, çıkan ve

arkus aorta ile inen aorlanın devamlılığı araştırıldı. Sağ ventrikül preeksiyon periyodunun ejeksiyon zamanına oranı (SğPEP/SğVET), sol ventrikül preeksiyon periyodunun ejeksiyon zamanına (SİPEP/SİVET) oranı ölçüldü.

Hastaların hepsinde devamlı Doppler ekokardiyografiyle triküspil yetmezliği araştırıldı.

SONUÇLAR

Olguların klinik ve bazı laboratuvar bulguları Tablo-1'de gösterilmiştir.

Ekokardiyografi bulguları aşağıda özetlenmiştir:

İki-boyutlu ekokardiyografide hastaların hepsinde sistemik venlerle sağ atriyumun, pulmoner venlerle sol atriyumun, atriyumlarla ventriküllerin, büyük damarlarla ventriküllerin ve büyük damarların birbirleriyle olan ilişkilerinin normal olduğu izlendi. Arkus aorta ile inen aorta devamlılığı normaldeki gibiydi.

Olguların hepsinde sağ atriyum, sağ ventrikül ana pulmoner arter normalden genişti. Pulmoner kapak hipertansiyon örneği veriyordu. SğPEP/SğVET0.5'in üzerinde idi (Şekil-1). 2 olguda (olgu 4,5) SİPEP/SİVET 0.4'ün üzerinde bulundu.

Tablo 1. Klinik ve bazı laboratuvar bulguları

Olgu No	Yaş	Cins	Öykü	Semptom ve Bulgular	Hb (gr/dl)	Kan Gazları (mmHg)	EKG	Telekardiyografi	
						Ted. Önce	Ted. Sonra		
1	5 saat	E	Miadında sezaryenle doğum Anne yaşı: 32 Apgar: 9	— respiratuar distres — şyanoz — sistolik üfürüm	18	pO ₂ :48.9 pO ₂ : 40.0	pO ₂ : 55.0 pCO ₂ : 34.9	Sağatriyal dilatasyon SğVHT	KM VaskN
2	25 gün	E	Doğum anksisi 15 dakika mor kaldıktan sonra entübe edilmiş Apgar: 2	— respiratuar distres — şyanoz — kreptan railer — sistolik üfürüm -SertS2	18	pO ₂ : 35.1 pCO ₂ : 44.3	pO ₂ : 90.1 pCO ₂ : 34.6	Sağatriyal dilatasyon SğVHT	KM VaskN
3	36 gün	E	Doğum anksisi kordon dolanması oksijen çadırına konmuş Apgar 3	— respiratuar distres — şyanoz — kreptan railer — sistolik üfürüm -SertS2	16	pO ₂ : 51.7 pCO ₂ :47.6	pO ₂ :54.0 pCO ₂ : 39.7	Sağatriyal dilatasyon SğVHT	KM vask i Sağ diafragma evantasyonu
4	10 saat	K	Sezaryenle doğum Antienflamatuar ilaç öyküsü	— respiratuar distres — şyanoz — gallop ritmi -kalp yetmezliği	18	pO ₂ : 36.0 pCO ₂ : 55.0	pO ₂ : 40.0 pCO ₂ : 52.0	Sağ atrial dilatasyon SğVHT	KM pulmoner ödem
5	22 saat	K	Mekonyumla boyalı annede diabet öyküsü	— respiratuar distres — şyanoz — mekonyumla boyalı — gallop ritmi — kalp yetmezliği — şyanoz	19	pO ₂ : 49.0 pCO ₂ : 47.0	pO ₂ : 60.0 pO ₂ : 35.0	Sağatriyal dilatasyon SğVHT	KM vask 1
6	7 saat	E	Doğum anksisi Düşük Apgar	— respiratuar distres — şyanoz — kreptan railer	18	pO ₂ : 67.1 pCO ₂ : 89.9	pO ₂ : 67.1 pCO ₂ : 79.9	Sağatriyal dilatasyon SğVHT	KM vask N

SğVHT: Sağ ventrikül hipertrofisi,

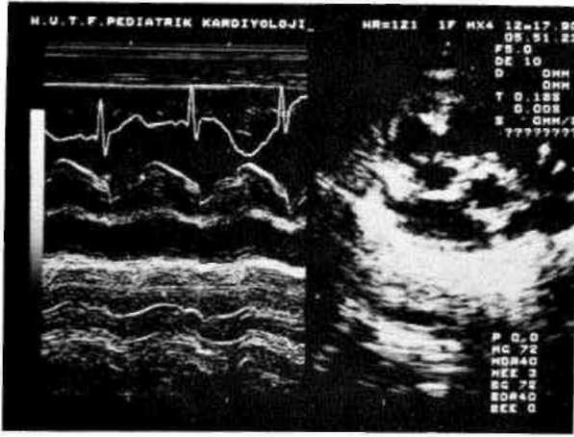
Vask: vaskülarite,

KM: kardiyomegali,

N: normal,

f: artmış

l: azalmış

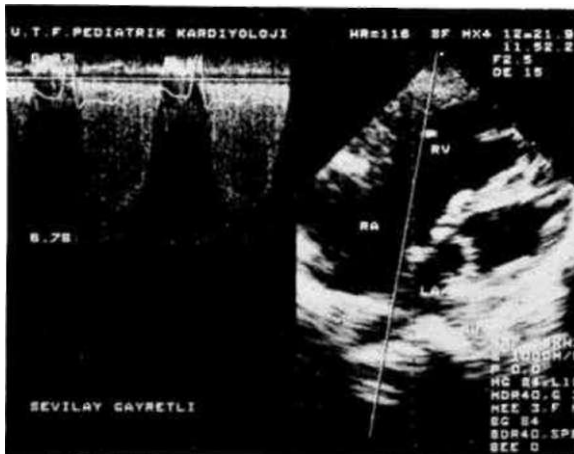


Şekil 1. M-Mode ve iki-boyutlu ekokardiyogramda pulmoner kapak (solda) ve ana pulmoner arter (sağda) ekosu görülmektedir.

SğPCP/SğVET: 0.5'in üzerindedir.

Kontrast ekokardiyografi çalışması 2 olguya (olgu 1,3) uygulandı ve ikisinde de atriyal seviyede sağdan sola geçiş tespit edildi. Diğer 4(olgu 2,4,5,6) hastanın klinik durumları iyi olmadığından bu çalışma yapılamadı. Hastaların hepsinde Doppler ekokardiyografiyle, triküspit yetmezliği gösterildi (Şekil-2)

Olgularımızdan ikisi (olgu 2,5) oksijen ve hiper-ventilasyon tedavisi ile biri (olgu 1) bu tedaviye tolazolin eklenerek düzeldi. Bir diğer hastamız (olgu 3) oksijen tedavisi ve diafragma evantrasyonu tanısını izleyerek iyileşti. Kalan iki olgu ise tedaviye cevap vermeyerek eksitus oldu (olgu 4,6).



Şekil 2. İki boyutlu (sağda) ve Doppler (solda) ekokardiyogram. Doppler ekogramda triküspit yetmezliğine ait sistolik akım örneği gösterilmiştir.

RA: sağatrium, RV: sağ ventrikül, LA: sol atriyum, PV: pulmoner ven

İyileşen 4 hastamızın tekrarlanan ekokardiyogramlarında SğPEP/SğVET'in 0.5'in altına düştüğü (olgu 1,2,3,5), 3'ünde triküspit yetmezliğinin kaybolduğu (olgu 1,3,5), birinde ise triküspit yetmezliği ve kalp yetmezliğinin halen devam ettiği görüldü (Olgu 2).

TARTIŞMA

İlk kez 1969 yılında Gersony ve arkadaşları herhangi bir konjenital kalp hastalığı olmaksızın, fetal kanallar yolu ile sağdan sola şanti devam eden ve ciddi santral siyanozu olan miadında doğmuş 3 bebek tanımlayarak bunu persistan fetal sirkülasyon olarak isimlendirdiler (8). İki yıl sonra Siassi ve arkadaşları bu sendromu daha geniş bir terim kullanarak yenidoğanda persistan pulmoner vasküler obstrüksiyon olarak tanımladılar (9).

Hastalık pulmoner vasküler yatağın anatomik gelişimine göre 3 gruba ayrılabilir (1,2);

1. Normal pulmoner vasküler gelişim: Bu hastalarda pulmoner vasküler yatağın anatomik gelişimi normaldir. Mckonyurn aspirasyonu, doğum anoksisi, şok, B grubu streptokok enfeksiyonu, polisitemi, respiratuar distres sendromu, hipokalsemi, hipoglisemi gibi nedenler pulmoner vazokonstriksiyon oluşturarak bu sendroma neden olurlar. Bizim 1,2,5,6'nolu olgularımız bu gruba dahildir.

2. Pulmoner damar düz kasında hipertrofi: Bu gruptaki hastalarda kronik intrauterin hipoksiye sekonder olarak pulmoner arterciyollerde medial hipertrofi mevcuttur. Annenin hamilelik esnasında non-steroidal antiinflamatuvar ilaç alması prostaglandin sentezini inhibe ederek duktusun erken kapanmasına ve pulmoner arteriollerde medial hipertrofiye neden olabilir. Büyük arterio-venöz fistül-İcrde olduğu gibi artmış fetal kan akımı da pulmoner arterciyollerde hipertrofiye neden olarak bu gruba dahil edilir.

Bizim bir olgumuzda (olgu 4) annenin 2. ve 3. trimesterde zaman zaman anti-enflamatuvar ilaç kullanma öyküsü mevcuttur. Ancak otopsi bulgumuz olmadığından bu hastada medial hipertrofi olup olmadığını göstermek mümkün olmamıştır.

3. Pulmoner vasküler yatak alanının azalması: Bu grupta konjenital diafragmatik herni, primer pulmoner hipoplazi gibi hastalıklar mevcuttur. Bir olgumuzda (olgu 3) sağ diafragma evantrasyonu saptandığından bu gruba dahil edilmiştir.

PPH genellikle miadında doğmuş veya postmatür bebeklerde görülür. Çoğu kez öyküde perinatal stres, doğum asfiksisi, düşük Apgar skoru bulunur. Maternal diyabet, ilerlemiş anne yaşı, preeklampsi, sezaryen, polihidramnios, annede ilaç bağımlılığı, annenin son trimesterde antienflamatuvar ilaç kullanması, mekonyum aspirasyonu risk faktörleridir (1-4). Olgularımızın hepsi miadında doğan bebeklerdi. 4 olgumuzda (olgu 2,3,5,6) ciddi doğum asfiksisi mevcuttu ve Apgar skoru düşüktü. Diğer ikisinde (olgu 1,4) sezaryenle doğum öyküsü vardı, birinin (olgu 1) anne yaşı 32 idi. Bir hastamızda (olgu 5) annede diyabet, bir diğerinde (olgu 4) ise antienflamatuvar ilaç kullanma öyküsü vardı.

1977 yılında Riggs ve arkadaşları PPH olan 17 bebekte M-mode ekokardiyografiyle ölçtükleri ŞğPEP/SğVET oranının normaldekilere nazaran daha yüksek olduğunu, bunun artmış pulmoner arter basıncı ve pulmoner vasküler rezistansı gösterdiğini bildirmişlerdir (10). Aynı çalışmada S1PEP/S1VET oranı yüksek bulunmuş, bunun da sol ventrikül disfonksiyonunu gösterdiği ileri sürülmüştür (10). Johnson ve arkadaşları sağ ventrikül sistolik zaman intervali oranının 0.5 üzerinde olan yenidoğanlarda büyük olasılıkla pulmoner hipertansiyon beklendiğini öne sürmüşlerdir (11). Çalışmamızda olguların tümünde ŞğPEP/SgVET 0.5'in üzerinde bulunarak pulmoner hipertansiyonun varlığı gösterilmiş ve ayrıca 2 bebekte de (olgu 4,5) sol ventrikül disfonksiyonu saptanmıştır.

Bu hastalarda iki-boyutlu ekokardiyografiyle normal kardiyak anatomi tespit edilir. Sağ atriyum ve sağ ventrikül genellikle genişlemiştir. Kalp yetmezliği ve miyokardiyal disfonksiyonu olan bebeklerde miyokardın kontraktilesi azalmıştır. Kontrast ekokardiyografi foramen ovale yoluyla sağdan sola doğru olan şantı göstermede yardımcıdır. Doppler ekokardiografide yine foramen ovale ve duktus yoluyla sağdan sola doğru olan akımı ve triküspit yetmezliğini göstermede çok yararlıdır (3,6,10,11). Olgularımızın hepsinde iki-boyutlu ekokardiyografiyle normal kardiyak anatomi, normalden geniş sağ atriyum ve sağ ventrikül; Doppler ekokardiyografiyle de triküspit yetmezliği gösterilmiştir.

Bu hastalarda gelişen triküspit yetmezliğinin etyolojisi hakkında değişik görüşler ileri sürülmüştür. Ailen ve arkadaşları yenidoğan kuzularında

yaptıkları çalışmada end-diastolik volümün arttığı, kalın duvarlı, genişleyemeyen sağ ventrikülün triküspit yetmezliği meydana getirdiğini göstermişlerdir (12). Bucciarelli ve arkadaşları ise bu bebeklerde sıklıkla oluşan geçici triküspit yetmezliğinin papiller kas disfonksiyonu ile ilgili olduğunu ileri sürmüşlerdir (13). Bu çalışmada ise tedaviye cevap veren olgularımızın üçünde triküspit yetmezliğinin geçici olduğunda birinde devam ediyor olmasını uzun süren hipoksinin miyokardı etkilediği ve sağ ventrikül fonksiyon bozukluğunun devam ettiği şeklinde açıklayabiliriz.

Ayırıcı tanıda primer pulmoner hastalıklar ve konjenital kalp hastalıkları mutlaka ekarte edilmelidir. Özellikle total pulmoner venöz dönüş anomalisi, konjenital pulmoner ven stenozu, kesintiye uğramış arkus aorta yenidoğan döneminde bu hastalığı taklit edebilirler (14,15,16). Bu konuda deneyimli bir uzman iki-boyutlu ve Doppler ekokardiyografi ile tüm bu anomalileri ayırt edebilir. Kimball ve arkadaşları, persistan pulmoner hipertansiyonu total pulmoner venöz dönüş anomalisinden ayırt etmede renkli Doppler ekonun konvansiyonel Doppler ekodan daha üstün olduğunu göstermişlerdir (16). Ekokardiyografi ile kesin tanısı konamayan veya tedaviye cevap vermeyen olgularda kardiyak kateterizasyon ve anjiyokardiyografi önerilebilir (1,2).

Olguların çoğu özellikle hafif formlar oksijen tedavisine cevap verirler. Daha ciddi formlar respiratuar destek ve farmakolojik ajanlara ihtiyaç gösterirler. Tedavi pulmoner vasküler rezistansı düşürüp, sağdan sola olan şantı azaltmaya, sistemik vasküler rezistansı yükseltme ve miyokard fonksiyonlarını düzeltme esasına dayanır (1,2,5). Bu hastalarda oksijenizasyonun yanısıra, hipoglisemi, polisitemi, hipokalsemi gibi metabolik anormallikler de düzeltilmelidir. İntravenöz tolazolin kullanımının oksijenizasyonu arttırdığı ve pulmoner vasküler rezistansı azalttığı gösterilmiştir (1,2,5). Son yayınlarda hiperventilasyon ve tolazolin tedavisine cevap vermeyen vakaların ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu ile düzeldiği bildirilmiştir (1,16,17).

Sonuç olarak ekokardiyografinin tanı amacıyla olduğu kadar tedavinin değerlendirilmesi ve hastanın takibinde de çok önemli bir yöntem olduğunu vurgulayabiliriz.

KAYNAKLAR

1. Riemenschneider TA, Emmanouilides GC: Persistent pulmonary hypertension in the newborn. In: Adams ITI, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (edes). *Heart Disease in Infants, Children and Adolescent*. Baltimore, Williams and Wilkins Co 1989, p. 837-11.
2. Tiefenbrunn LI, Riemenschneider TA: Persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Am Heart J* 1986, 111: 564-72.
3. Horworth SG, Reid L: Persistent fetal circulation: Newly recognized structural features. *I Pediatrics* 1976, 88: 614-620.
4. Cater G, Thibealt DW, Beatty EC, et al: Misalignment of lung vessels and alveolar capillary dysplasia: A cause of persistent pulmonary hypertension. *J Pediatrics* 1989, 114: 293-300.
5. Drummond WH, Gregory GA, Ilcymann MA, et al: The independent effects of hyperventilation, tolazoline, and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension. *J Pediatrics* 1981, 98: 603-11.
6. Ixmg WA: Structural cardiovascular abnormalities presenting as persistent hypertension of the newborn. *Clin Perinatal* 1984,11: 601-26.
7. Henry GW: Noninvasive assessment of cardiac function and pulmonary hypertension of the newborn *Clin Perinatal* 1984,11: 627-41.
8. Gersony WM, Duc GV, Sinclair JC: "PFC syndrome. *Circulation* 1969,40: 111-118.
9. Siassi B, Goldberg SJ, Emmanouilides GC, et al. Persistent pulmonary vascular obstruction in newborn infants. *I Pediatrics* 1971, 78: 610-5.
10. Riggs T, Ilirschhfe RS, fanaroff A, et al: Persistence of fetal circulation syndrome: An echocardiographic study. *J Pediatrics* 1977, 91: 626-31.
11. Johnson GL, Cunningham MD. Desai NS, et al: Echocardiography in hypoxemic neonatal pulmonary disease. *J Pediatrics* 1980, 96: 716-20.
12. Allen HD. Riemenschneider TA. Epstein ML, et al: Hemodynamic response of the acutely stressed neonatal right ventricle: a maturational study in lambs. *Am Heart J* 1986, 111: 737-42.
13. Buceiarelli RL, Nelson RM, Egan EA. et al: Transient tricuspid insufficiency of the newborn: a form of myocardial dysfunction in stressed newborns. *Pediatrics* 1977. 59: 330-7.
14. Tibbits PA. Oetgen WJ, Potter BM, et al: Interruption aortic arch masquerading as persistent fetal circulation with definitive diagnosis by two-dimensional echocardiography. *Am Heart* .11981, 102: 936-8.
15. Snider AR, Silverman Nil, Turley K, et al: Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with two dimensional echocardiography. *Circulation* 1982,66: 1129-32.
16. Kimball TR, Weiss RG. Meyer RA, et al: Color flow mapping to document normal pulmonary venous return in neonates with persistent pulmonary hypertension being considered for extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatrics* 1989,114:433-7.
17. Andrews AF, Roloff DW, Bertlett RII: Use of extracorporeal membrane oxygenators in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Clin Perinatal* 1984, 11: 729-36.