

Olgu sunumu

Yenidoğanlarda Ağır Metabolik Asidozun Nadir Bir Nedeni: Aort Koarktasyonu

Mehmet Kenan KANBUROĞLU¹, Mehmet Nevzat ÇİZMECİ¹, Sadi TÜRKAY², Utku Arman ÖRÜN³, Mustafa Mansur TATLI¹

¹ Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Bilim Dalı, ANKARA

² Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA

³ Dr.Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Metabolik asidoz ve şok yenidoğan döneminde sık karşılaşılan ve hayatı tehdit eden sorunlardandır. Doğum asfiksisi, sepsis, patent duktus arteriosus gibi birçok neden bu kliniğe neden olabilirken; yenidoğanlarda pek akla gelmeyen ve nadir bir neden olan aort koarktasyonunda, ilk günlerdeki müphem bulgular atlanıldığında mortalite ve morbidite çok artmaktadır. Kalp yetmezliği ve şok gelişmeden önce tanının konulması ve bu bulgularla gelen hastalarda aort koarktasyonu olabileceğinin akılda tutulması gerekmektedir. Biz burada ağır metabolik asidoz ve şokla gelen ve aort koarktasyonu tanısı konan bir hastayı sunduk.

Anahtar Kelimeler: Aort koarktasyonu; asidoz; şok; yenidoğan

ABSTRACT

Coarctation of the aorta, a rare cause of severe metabolic acidosis and shock in the newborn

Metabolic acidosis and shock in the neonatal period are common and life threatening findings and often caused by conditions such as asphyxia, sepsis and patent ductus arteriosus. Coarctation of the aorta is a rare cause of metabolic acidosis and its mortality and morbidity increases rapidly with a delay in the diagnosis. The possibility of this rare diagnosis should be kept in mind by the neonatologist before the initiation of symptoms. Here we present a newborn infant with severe metabolic acidosis and shock who was then diagnosed with coarctation of the aorta following a successful resuscitation.

Key Words: Aortic coarctation, acidosis, shock, newborn

GİRİŞ

Metabolik asidoz ve şok yenidoğan döneminde sık karşılaşılan sorunlardandır. Tanının ve tedavinin gecikmesi durumunda hastanın ölümüyle sonuçlanabilir. Doğumdan sonraki ilk günlerde daha çok doğum asfiksisi, patent duktus arteriosus (PDA) ve erken neonatal sepsise bağlıdır. Önceden sağlıklı görünen bebeklerde ise metabolik hastalıklar, geç neonatal sepsis, konjenital adrenal hiperplazi ve konjenital kalp hastalıkları düşünülmelidir. Nadir nedenlerden biri olan aort koarktasyonu bu hastalarda sıklıkla atlanmaktadır¹.

Aort koarktasyonu inen aortanın sol subklavyen arter dalını verdikten sonra, duktus arteriosus hizasında daralmasıdır². Konjenital kalp hastalıklarının %5-8'ini oluşturur ve 1000 canlı doğumda 2-6 bebekte görülür^{3,4}. Yenidoğan döneminde PDA açıkken nabızlar arasında belirgin fark alınamadığından, şok tablosunda başvuran olgularda ise tüm nabızlar alınamayabileceğinden tanısı kolayca atlanabilmektedir. Klinik olarak acilleşen aort

koarktasyonlu bebeklerde acil tanı ve uygun tedavisi yapılamazsa mortalite %85'lere çıkmaktadır^{5,6}. Biz burada metabolik asidoz ve şok nedeni ile başvuran yenidoğanlarda erken dönemde ayırıcı tanıda aort koarktasyonunun düşünülmesi gerektiğine dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU

Yirmi dört yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden ikinci yaşayan olarak 38 hafta 3 günlük olarak sezaryenle 3270 g doğan bebeğin, doğar doğmaz ağıladığı, annesini aktif olarak emdiği, genel durumunun iyi olduğu ve postnatal (PN) ikinci gününde taburcu edildiği öğrenildi. PN 3. gününde evde beslenmesi azalarak, 4. gün beslenememe ve inle-meli solunumunun olması üzerine acil polikliniği-mize getirildi. İç çeker tarzda ve bradipneik (30/dk) soluyordu; septik görünümdeydi.

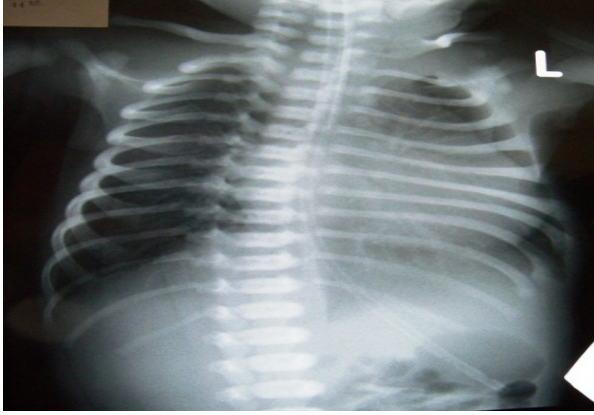
Kapiller geri dolum zamanı 3 saniyenin üzerinde (10 sn), tansiyon ve nabızları alınamıyordu. Fontaneli normal bombelikteydi ve ağırlı uyaran dışında uyarılara cevap vermiyordu. Işık refleksi biletarel alınamadı. Cildinde peteşi veya purpura saptanmadı; siyanozu yoktu (SpO₂:95-100).

Akciğerler bilateral eşit havalanıyordu (Resim 1). Karaciğer 6 cm, dalak 1 cm palpe edildi. Kalp

Yazışma adresi:

Dr. Mehmet Kenan KANBUROĞLU
Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Anabilim Dalı, Ankara
e-mail: madduckk@gmail.com
Yazının geldiği tarih : 21.12.2011
Yayına kabul tarihi : 12.01.2012

ritmik, ek ses ve üfürüm duyulmadı. Femoral nabızlar bilateral alınamıyordu. Haricen erkek görünümde ve dış genitalya normaldi.



Resim 1. PA akciğer grafisi

Özgeçmişinde annesinin prenatal takipli olduğu, fetal ultrasonografilerinin normal olduğu; soy geçişinde ise annenin ilk gebeliğinin 8 haftalıkken intrauterin abortus olduğu, fakat araştırılmadığı öğrenildi. Bebeğin anne ve babası arasında akrabalık bulunmamaktaydı.

Sepsis ön tanısıyla yenidoğan yoğun bakıma yatışına karar verildi. Servise kabulünde kardiyak ve respiratuar arest geçiren bebek resüsitasyon sonrası entübe edilip mekanik ventilatöre bağlandı.

Damarları kollabe olduğundan intraosseöz yolla serum fizyolojik (20 ml/kg iv 30/dk) infüzyonu yapıldı. İnfüzyon bitiminde tansiyonu 50/34 mmHg olan hastaya 7,5 µg/kg/dk'dan dopamin infüzyonu başlandı. Resüsitasyondan hemen sonra alınan kan gazında pH: 6,6 HCO₃:9 mmol/L BE:-27 PaCO₂: 85 mmHg olarak ölçülmesi üzerine sodyum bikarbonat ile baz defisiti tedavisine başlandı.

Hastanın acil girişimleri yapıp, durumu stabilize edildikten sonra diğer periferik nabızlar alınmasına rağmen femoral nabızların alınamaması nedeniyle acil pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendi. Ekokardiyografisinde, sol ventrikül kasılmalarının azaldığı, sistolik fonksiyonlarının normalin alt sınırında olduğu, sol subklaviyen arter distalinde renkli Doppler ile diyastole taşan 32 mmHg gradiyent saptanarak hastaya aort koarktasyonu tanısı konuldu. Ayrıca hemodinamik önemi olmayan ince bir PDA görüldü.

Prostoglandin E₂ başlanılarak acil anjioplasti hazırlıkları yapıldı. Sepsis ekarte edilemediğinden ampirik sefotaksim ve sulbaktam ampisilin tedavisi başlandı ve yaygın damar içi pıhtılaşma tablosunda olduğundan (Tablo 1) 20 ml/kg'dan O Rh (-) TDP verildi, K vitamini 1 mg IM yapıldı. Gelişinin 10. saatinde anjiyografi (Resim 2) ve aynı seansta balon anjioplasti yapıldı. Genel durumu iyi olan

hasta ameliyat sonrası yedinci gününde taburcu edildi. Hastanın metabolik hastalık açısından alınan ve geç zamanda çıkan tandem mass, idrar ve kan aminoasitleri, idrar organik asitleri normal olarak saptandı.



Resim 2. Anjiyografi görüntüsü

Tablo 1. Hastanın Laboratuvar Sonuçları

PT	52,1 sn	10-15
aPTT	98,3 sn	25-40
Fibrinojen	157 mg/dl	200-450
INR	6,28	
Laktat	20,57 ml/lt	Arteriyel: 0,5-1,6 Venöz: 0,5-2,2
Interleukin 6	114 pg/mL	0-9,7
Urea	55 mg/dl	10-50
Kreatinin	1,78 mg/dl	0,5-1,2
Ürik asit	14,5 mg/dl	2,6-7,0
Albümin	3,50 gr/dl	3,4-4,8
Kalsiyum	10,0 mg/dl	8,4-10,2
Fosfor	15,9 mg/dl	2,7-4,5
Na	155 mmol/l	136-145
K	7,79 mmol/l	3,5-5,1
Cl	113 mmol/l	98-107
HGB	14,8 g/dL	13-17
PLT	104 x10 ⁹ /L	150-400
WBC	13,1 x10 ⁹ /L	3,6-9,6

TARTIŞMA

Metabolik asidoz ve şok tablosuna yol açan hastalıkların tanısının erken konulması tedavinin nasıl yönlendirileceği konusunda hayati önem taşımaktadır. Fakat ayırıcı tanı çok geniştir ve ilk geliş anında fizik değerlendirme ve laboratuvar bulguları çok yardımcı olmaz. Nedenden bağımsız olarak ilk yapılması gereken, solunum devamlılığını sağlamak, dolaşımı düzenlemek ve eşlik eden elektrolit anormalliklerini tedavi etmektir^{7,8}.

Olası tanılardan ilk akla gelen sıklıkla sepsis olmakla birlikte kesin tanısının konulması için kültür pozitifliği gerekir. Tam kan sayımı, CRP ve IL-6 sepsisi öngörmede sıklıkla kullanılan parametrelerdir⁹. Hastamız doğumundan sonraki ilk 4 gün içinde geldiğinden ve IL-6 ile I/T oranı yüksek

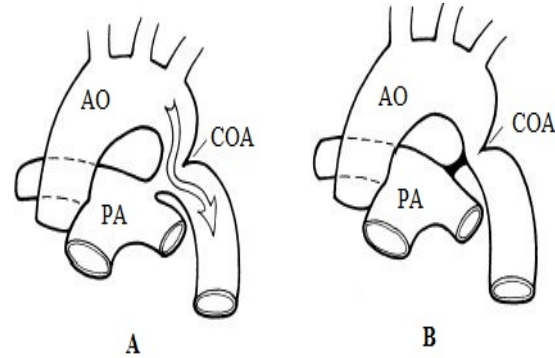
saptandığından sepsise yönelik ampirik antibiyotik tedavisi başlandı. Fakat akciğer grafisinin normal olması ve mekanik ventilatörle 1 saatlik izlemiden sonra hipokapni gelişmesi nedeniyle sepsis dışındaki hastalıklar yönünden de araştırıldı. Dirençli metabolik asidozu ve hipoglisemisi olan hastadan laktik asit, amonyak, pirüvik asit, tandem mass, idrar-kan aminoasitleri ve idrar organik asitleri alındı. Hastanın laktik asit düzeyinin yüksek gelmesi, metabolik hastalıktan çok dolaşım bozukluğuna ve geçmiş olduğu resusistasyon ve hipoksik döneme bağlandı. Geç dönemde çıkan diğer metabolik tetkikleri normal bulundu.

Kreatinin, BUN, Na ve Cl, ürik asit, LDH, AST, ALT, fosfor ve K yüksekliği hipoksiye, dolaşım yetmezliğine ve dehidratasyona bağlı hücre yıkımı ile uyumlu olan bulguları. PT, PTT yüksekliği ve hipofibrinojenemi kalp yetmezliği, sepsis ve hipoksiye bağlı gelişebilecek yaygın damar içi pıhtılaşmayı göstermekteydi. Bu nedenle TDP başlandı.

Kalp hastalıklarına bağlı genel durum bozuklukları konjestif kalp yetmezliği, dolaşım bozukluğu ve oksijenasyonun bozulması (siyanotik kalp hastalıkları) şeklinde bulgu verirler. İlk haftalarda görülen kalp hastalıkları kritik aort stenozu, aort koarktasyonu, kesintili aortik ark, hipoplastik sol kalp sendromu, total pulmoner venöz dönüş anomalisi (obstrüksiyonlu), kritik pulmoner stenoz, patent duktus arteriozus, büyük damar transpozisyonu (şanti yetersiz), disritmiler ve hipoglisemi, hipokalsemi, hipoksi gibi ikincil nedenlere bağlı kalp kası disfonksiyonlarıdır⁵. Bunlardan semptomatik olanlar, siyanoz veya ritim bozukluğu gibi kalpteki anormal bir durumu akla getirecek bulgular verirken, aort koarktasyonu genellikle bir belirti vermez. Ancak femoral nabızların alınamayışı veya alt ve üst ekstremiteler arasındaki tansiyon farkının artmasıyla kuşulanılır. Aort koarktasyonu tanısı atlanan yenidoğanların bir kısmı ise şok ve kalp yetmezliği bulguları ile başvururlar. Konjenital kalp hastalıklarının tanısında deneyimli bir pediatrik kardiolog tarafından ekokardiyografi yapılmalıdır. Aort koarktasyonu tüm konjenital kalp hastalıkları arasında %5-8 sıklığında görülmektedir.

Aort koarktasyonunun preduktal, duktal (juxtaduktal) ve postduktal olmak üzere üç tipi vardır¹⁰. Preduktal koarktasyonda darlık duktus arteriozusta öncedir ve aortadaki kan akımı duktusun sürekliliğine bağlıdır. Fetal hayatta kalbin sol tarafına olan kan akımının azalmasına yol açan intrakardiyak anomaliler sonucunda oluşmakta ve aorta hipoplastik kalmaktadır¹⁰. Duktal koarktasyonda darlık duktusun aorta ile birleşme noktasındadır ve çoğunlukla darlık duktus kapanırken ortaya çıkar (Şekil 1). Postduktal koarktasyon, darlığın duktustan sonra olmasıdır.

Aortaya akımın devamlılığı duktus açık bile olsa tam olarak sağlanamaz. Daha çok erişkin yaşlarda görülür; hastalar asemptomatiktir ve yüksek tansiyon nedeni araştırılırken tanı konulur¹¹.



Şekil 1. Duktal (Juxtaduktal) Koarktasyon Duktus arteriozus kapanmadan önce (A) aortadan (AO) kanın pasajı için alan oluştururken, kapandığında (B) koarktasyonun (COA) şiddeti değişmesine de darlık artmaktadır⁴.

Fizik muayenede preduktal koarktasyonu olanlarda sol ve sağ radyal nabızların farklı kuvvette alınması, postduktal olanlarda ise femoral nabızların alınamaması veya radyal nabızlardan daha zayıf ve geç alınması ile aort koarktasyonundan şüphelenilir. Muayene sırasında radyal ve femoral nabızlar eş zamanlı bakılmalıdır. Üst ve alt ekstremitelerden ölçülen tansiyonlarda anlamlı farklılık saptanabilir. İlk günlerde bu bulgular, PDA devamlılığına bağlı olarak sıklıkla görülmez⁵. Hasta ileri dönemde şok tablosunda geldiği için bu dönemde de hiç bir nabız alınamaz. İleri yaşlarda aort koarktasyonu için tipik olan sol infraklavikular ve sol skapula altında duyulan sistolik üfürüm yenidoğan döneminde çoğunlukla duyulmaz².

PDA'nın açık ve aort koarktasyonu ciddi olduğunda diferansiyel siyanoz (alt ekstremitelerin siyanotik üst ekstremitelerin pembe görünmesi) saptanabilir. VSD'nin eşlik ettiği durumlarda diferansiyel siyanoz gözlenmez.

Hastalığın ağırlığı yaşa, eşlik eden diğer kalp anormalliklerine ve koarktasyonun derecesine göre değişir^{2,5}. Aort koarktasyonu %82 olguda izole ve hastalar ilk günlerde asemptomatiktirler. Buna karşın izole ağır koarktasyonda veya VSD, ASD ve aort stenozunun koarktasyona eşlik ettiği durumlarda semptomlar erken dönemde saptanır.

Duktus kapanmaya başladığında ise konjestif kalp yetmezliği, metabolik asidoz ve şok süratle gelişir. Sıklıkla bu hastalar metabolik asidoz, sepsis ve renal yetmezlik tanılarını yanlışlıkla almaktadırlar¹. Aort koarktasyonu tanısı erken konulduğunda mortalite ve morbidite belirgin olarak düşer^{12,13}.

Yapılan çalışmalar yaşamın ilk yılında aort koarktasyonu tanısının çoğunlukla atlandığını gös-

termektedir^{14,15}. Hastalardan ortalama 5 yaşında pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmektedir¹⁵. 2D ve Doppler Ekokardiyografi tanıda en önemli görüntüleme yöntemleridir.

Yüksek duyarlılıkta ekokardiyografik görüntüleme gereksiz anjiyografileri engelleyebilir. Hastamızda olduğu gibi bazı olgularda ise anjiyografi tanıyı doğrulama ve balon anjioplastisini eş zamanlı yapmak amacıyla kullanılabilir. Balonla anjioplasti sol ventrikül fonksiyonları çok bozulmuş olan olgularda ve cerrahiye giremeyecek olgularda daha öncelikli olarak önerilmektedir¹⁶.

Şok ve ağır metabolik asidozla gelen bir yeni-doğanda sepsis, konjenital kalp hastalıkları ve metabolik hastalık dışında adrenal yetmezlik, sarı-sılmış bebek sendromu, konjenital faktör eksikliği ve K vitamini eksikliği gibi nedenlere bağlı intrakraniyal kanamalar da ayırıcı tanıda düşünül-melidir.

İntrauterin olarak tanısı konulmuş aort koarktasyonlu vakalarda veya doğum sonrası erken dönemde saptanan vakalarda acil prostoglandin E₂

infüzyonu ile uygun koşullarda tedavi planlanmalıdır. Prostoglandin E₂ infüzyonu preduktal ve duktal olgularda kliniğe yardımcı olur. Eş zamanlı kalp yetmezliği tedavisi de yapılmalıdır. On beş anne üzerinde yapılan bir çalışmada intrauterin 34. haftadan sonra annenin günde 3 kez 3 saat %45 oksijenle solutulması fetal akciğer damarlarında vazodilatasyona ve plasentadan bebeğe geçen kan miktarının artması ile gelişmemiş olan aort çapının 2-3 hafta içinde büyümesine neden olabilmektedir¹⁷. Bu bulgunun, doğum sonrası aort koarktasyonlu hastaların prognozuna katkısı tartışmalıdır.

Sonuç olarak, herhangi bir nedene bağlanamayan, ani gelişen şok ve metabolik asidoz tablosuyla başvuran bir hastada ayırıcı tanıda aort koarktasyonu unutulmamalı; şokun ilk tedavisinin ardından nabızlar ve dört ekstremiteden tansiyon bakılmalıdır. Ekokardiyografi erken dönemde yapılmalı; gereken vakalarda prostoglandin E₂ infüzyonu başlanmalıdır.

REFERANSLAR

1. Ward KE, Pryor RW, Matson JR, Razook JD, Thompson WM, Elkins RC. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. *Pediatrics* 1990;86(6):972-6.
2. Kenneth G, Francine E. Coarctation of the aorta and aortic arch interruption. In: Fanaroff A, Martin R, Walsh M, editors. 9th ed. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine: Diseases of the Fetus and Infant. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010. p.1255-6.
3. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16(3):103-13.
4. Kaemmerer H. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. In: Gatzoulis MA, Webb GD DP, editors. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Livingstone, Edinburgh: Churchill; 2003. p.253-64.
5. Park M. Coarctation of the aorta. In: Park M, editor. Pediatric cardiology for practitioners. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. p.205-213.
6. Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM, et al. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. *Ann Thorac Surg* 1995;59(1):33-41.
7. AB Z. Metabolic Acidosis. In: Fanaroff A, Martin R, Walsh M, editors. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine: Diseases of the Fetus and Infant. Vol 4. 9th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010:1659-1660.
8. Walter JH. Metabolic acidosis in newborn infants. *Arch Dis Child* 1992;67(7 Spec No):767-9.
9. Volante E, Moretti S, Pisani F, Bevilacqua G. Early diagnosis of bacterial infection in the neonate. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2004;16 Suppl 2:13-6.
10. Marek J, Fenton M, Khambadkone S. Aortic arch anomalies: Coarctation of the aorta and Interrupted aortic arch. In: Lai W, Mertens L, Cohen M, Gava T editors. Echocardiography in pediatric and congenital heart disease: from fetus to adult. Oxford: Blackwell Publishing Ltd; 2009. p.339-350.
11. Quiros-Lopez R, Garcia-Alegria J. Images in clinical medicine. A medical mystery-high blood pressure. *N Engl J Med* 2007;356(25):2630.
12. Türkay S, Ödemiş E, Tokel K. Case Report: Coarctation of Aorta. *Yeni Tıp Dergisi* 2005;22(1):43-44.
13. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989;80(4):840-5.
14. Thoele DG, Muster AJ, Paul MH. Recognition of coarctation of the aorta. A continuing challenge for the primary care physician. *Am J Dis Child* 1987;141(11):1201-4.
15. Strafford MA, Griffiths SP, Gersony WM. Coarctation of the aorta: a study in delayed detection. *Pediatrics* 1982;69(2):159-63.
16. Galal MO, Schmaltz AA, Joufan M, Benson L, Samatou L, Halees Z. Balloon dilation of native aortic coarctation in infancy. *Z Kardiol* 2003;92(9):735-41.
17. Kohl T. Chronic intermittent materno-fetal hyperoxygenation in late gestation may improve on hypoplastic cardiovascular structures associated with cardiac malformations in human fetuses. *Pediatr Cardiol* 2010;31(2):250-63.