Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi: Nadir Rastlanan Bir Konjenital Kalp Anomalisi

Partial Anomalous Pulmonary Venous Return: A Rare Congenital Cardiac Anomaly

Abdullah Özer[1], Yiğit Kılıç[2], Barış Mardin[1], Fatma Bozbeyli[3], Serdar Kula[3], Erkan İriz[1], Sedef Tunaoğlu[3]

[1] Gazi Üniversitesi Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
[2] Dr. Siyami Ersek Göğüs Kalp Ve Damar Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye
[3]- Gazi Üniversitesi Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, bir ya da daha fazla pulmoner venin sağ atriuma ya da sağ boşluklara açılan sistemik dolaşım bölgelerine dökülmesiyle oluşur. Olgu sunumumuzdaki 1 yaş kız hastada sık akciğer enfeksiyonu sebebi ile çekilen BT'de scimitar sendromu düşündüren venöz dönüş anomalisi tespit edilmiş olup hastanın cerrahisi başarı ile gerçekleştirilmiştir. Bu anomali nadir rastlanan bir anomali olup preoperatif, intraoperatif ve postoperatif değerlendirmesi ve yönetimi önem arz etmektedir.

Anahtar Sözcükler: PAPVD, Scimitar Sendromu, Pediatrik Kalp Cerrahisi

Geliş Tarihi: 28.10.2017 **Kabul Tarihi:** 04.12.2017

ABSTRACT

Partial anomalous venous return anomaly consists of one or more pulmonary vein drainage to right atrium or systemic circulation sites that drains to right circulatory system. In this case report, 1 year old girl patient had been diagnosed by scimitar syndrom like signs on CT, which had been made for recurrent pulmonary infections, and surgery had been performed successfully. This anomaly occurs rarely, so preoperative, intraoperative and postoperative assessment and management is important.

Key Words: PAPVD, Scimitar Syndrom, Pediatric Heart Surgery

Received: 10.28.2017 **Accepted:** 04.12.2017

GİRİŞ

Scimitar sendromu ya da konjenital pulmoner venolober sendrom adıyla bilinen durum nadir görülen bir konjenital anomali olan pulmoner venöz dönüş anomalileri sonucunda görülen anormal direkt grafi bulgusunu tanımlayan bir patolojidir. Klasik PA akciğer grafilerinde sağ pulmoner venlerin sol atrium yerine sağ sistemik dolaşıma katılması nedeniyle hilustan aşağı doğru bir kıvrımla giden görüntü, pala türündeki kılıçlara benzetildiği için bu adlandırma kullanılmıştır. İlk olarak Catherine Neill tarafından 1960 yılında tanımlanmıştır.

Pulmoner venöz dönüş anomalileri total ya da parsiyel olarak iki grupta incelenir. Total pulmoner venöz dönüş anomalisinde tüm pulmoner venler sağ atriuma dökülürken, parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi bir ya da daha fazla pulmoner venin sağ atriuma ya da sağ boşluklara açılan sistemik dolaşım bölgelerine dökülmesiyle oluşur. Total pulmoner venöz dönüş anomalisinde ciddi kardiyak bulgular gözlenirken, parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinde bulgular daha hafif gözlenir. Bu anomalilere diğer konjenital kalp hastalıklarının da eşlik etmesi durumunda farklı nitelikte ve şiddette kardiyak bulgular görülmesi olasıdır.

Tanıda fizik muayene bulguları ile birlikte şüpheci olmak önemlidir. Transtorasik ekokardiyografi çoğu hastada yeterli olurken, tanıyı desteklemek amacıyla transözofajiyal ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, kardiyak kateterizasyon gibi yöntemler de kullanılabilir.

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalilerinde tedavi uygulanmasına gerek kalmadan takip yeterli olabilir. Her iki tip anomali için de tedavi seçeneği cerrahi düzeltmedir.

OLGU SUNUMU

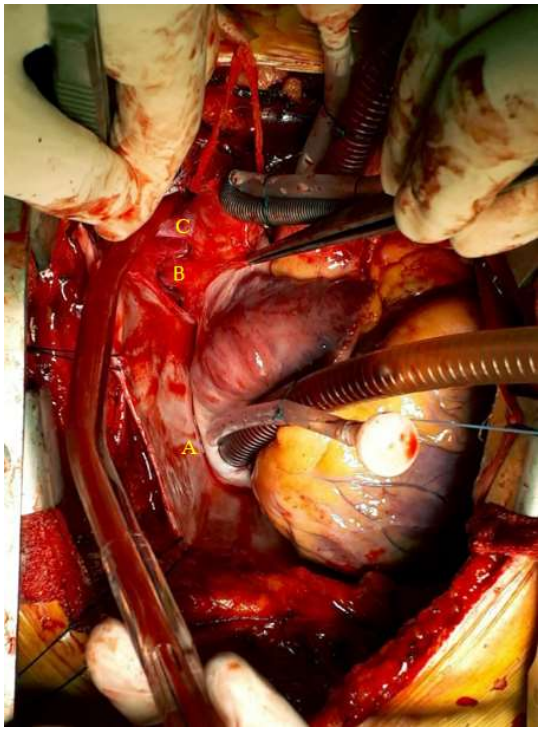
Bir yaşında kız hasta Gazi Üniversitesi Hastanesi'ne başvuru tarihinden 1 ay önce dış merkeze öksürük yakınması ile başvurmuş. Pnömoni nedeniyle yatış yapılarak tedavi edilen hasta taburculuk sonrası yeniden öksürük şikâyetiyle Gazi Üniversitesi Hastanesi Çocuk Hastalıkları Polikliniği'ne başvurmuş. Fizik bakı solunum sayısı 60, oksijen satürasyonu %96, suprasternal retraksiyon, kardiyak bakıda S1+ S2+ ek ses yok üfürüm yok, olarak tapit edilmiş. Çekilen PA akciğer grafisinde sağda infiltrasyon? Scimitar sendromu? olduğu görülmesi üzerine arter kan gazı alınmış.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr.Abdullah ÖZER, Gazi Üniversitesi Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye E-posta: dr-abdozer@hotmail.com

©Telif Hakkı 2018 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine http://medicaljournal.gazi.edu.tr/ web adresinden ulaşılabilir.
©Copyright 2018 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site http://medicaljournal.gazi.edu.tr/
doi:http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2018.21

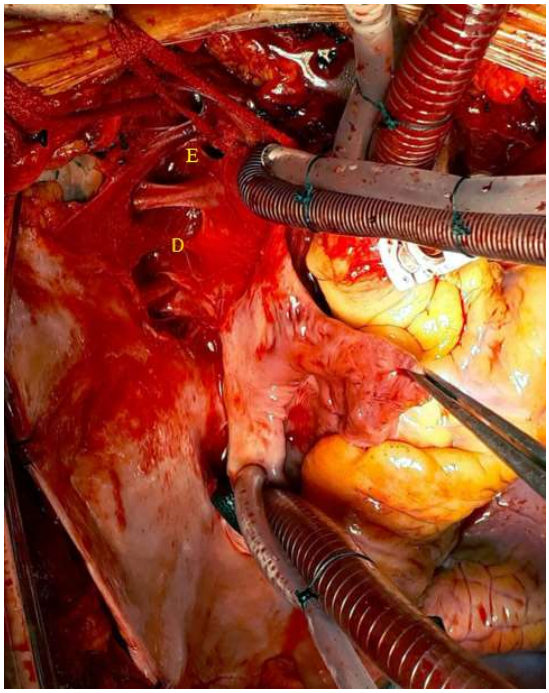
Sonucu normal saptanmış. Beyaz küre sayısının 14.000 olması, takipne olması, akciğer grafisinde infiltrasyon? olması üzerine hastada yeniden pnömoni düşünülmüş ve yatışı yapılarak tedavisine başlanmış. Yapılan bilgisayarlı tomografi sonucunda şu bulgular saptanmış:

Pulmoner konus kalın izlenmiştir (19 mm). Patent duktus arteriosus ile uyumlu görünüm izlenmiştir. Hepatik venler birleşerek vena cava inferior'a katılmadan sağ atriuma bağlanmaktadır. Sağ inferior pulmoner ven sol atriuma açılmaktadır. Sağ superior pulmoner ven geniş izlenmiş olup vena cava inferior ile bağlantılıdır. Bu düzeyde vena cava inferior sağ atriuma dökülmektedir. Bulguların scimitar sendromu ile uyumlu olabileceği düşünülmüştür.



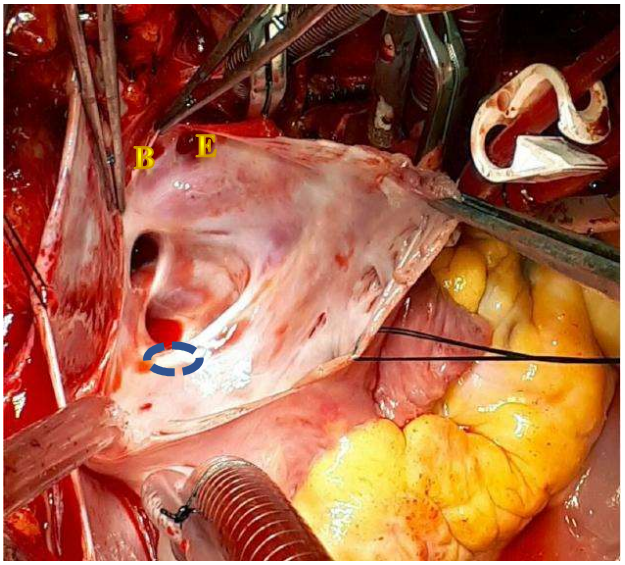
Resim 1: Kanülasyon sonrası superior vena cava ve sağ atrium görünümü.
A: Hepatik ven **B:** Sağ alt pulmoner ven **C:** Sağ üst lober pulmoner ven

Bilgisayarlı tomografi ve transtorasik ekokardiyografi sonrasında sağ üst pulmoner venin vena kava inferiora anormal drenajının ve ek kardiyak patoloji olarak patent duktus arteriozusun gösterilmesi sonucunda konsey kararıyla operasyonu planlandı. Hastanın preoperatif hazırlıkları tamamlandıktan sonra operasyona alındı.

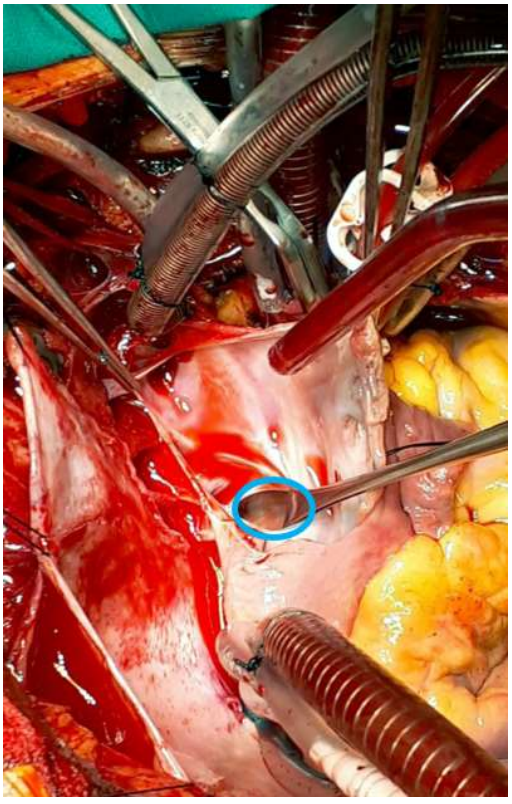


Resim 2: Pompaya girildikten sonra dekomprese edilmiş sağ atrium ve superior vena cava'ya bağlanan venöz yapıların görüntüsü
D: Sağ üst pulmoner ven **E:** Sağ brakiosefalik ven

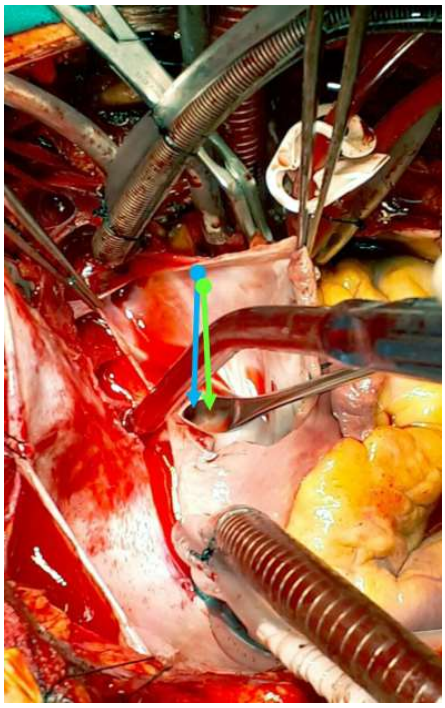
Median sternotomi ile kardiyak değerlendirmede geniş patent duktus arteriosus, sağ atriuma dökülen hepatik ven ve superior vena cava'ya dökülen sağ pulmoner venler olduğu görüldü (Resim 1). Sol pulmoner venlerin atriuma döküldüğü yerde birleşerek tek kök halinde sol atriuma girdiği görüldü (Resim 2). PDA proksimal ve distalden bağlandı, transfiksiyon dikişi geçildi. Pompaya girilerek sağ atirum açıldı (Resim 3). ASD olduğu görüldü (Resim 4). Transseptal yoldan sol atriuma ulaşıldı. Pulmoner venlerin önünde plike olmuş halde duran atrium duvarı rezeke edildi (Resim 5). Otojen perikard yama ile atrium arka duvarı rekonstrükte edildi. Sol pulmoner venlerin stenotik ağzı rezeke edildi, perikard ile yapılan duvara anostomoz edildi. Sol alt pulmoner ven rudimenter olduğundan bağlandı. Bovin perikard yama ile sağ üst pulmoner venin ağzı sol atriumda, vena cava'lar, hepatik ven ve koroner sinüs ağızları sağ atriumda kalacak şekilde interatrial septasyon yapıldı. Pulmoner basınçları yüksek olan hastanın sağ kalp yükünü azaltmak için interatrial yama ortasına delik açılarak ASD oluşturuldu. Rutine uygun biçimde cerrahi sonlandırıldı.



Resim 3: Sağ atriotomi yapıldıktan sonra atrium görünümü ve atriuma dökülen venöz yapıların ağızları. Pulmoner ven (B) ve sistemik ven (E) ağızlarındaki kanın oksijenizasyon düzeyleri farklı olduğu için renklerinin farklı olduğu dikkat çekmektedir. *Kesikli mavi çizgi hepatik ven ağzının (A) izdüşümüdür.



Resim 4: Atrial septumda yerleşmiş olan ASD görünümü



Resim 5: Sol pulmoner ven kökünün önünde yer alan atrial plikasyon görünümü yeşil okla(sağ) gösterilmiştir. Mavi ok (sol) ile işaretli alan sol pulmoner ven kökünün plikasyon kaldırılmadan önceki görünümüne aittir.

Hasta cerrahi sonrasında entübe halde Pediatrik Yoğun Bakım Birimi'ne devredildi. Pediatri yoğun bakım sürecinde erken dönemde cerrahi drenaj gözlenmedi. Pulmoner hipertansiyon nedeniyle sildenafil, bosentan ve iloprost tedavisi verildi. Akciğer yatağına destek olmak için ECMO takıldı, 3 gün süreyle ECMO ile izlendi, sonrasında ECMO'dan ayrıldı. Entübe halde izlemi devam eden hastanın ev tipi ventilatörle taburculuğu düşünüldü. Trakeostomi açılarak takibine başlandı. Genel durumu orta, vitalleri stabil seyreden hastada ani pulmoner hipertansif kriz gelişti. Yapılan tıbbi uygulamalara rağmen oksijenizasyonu düzelmeyen hastada kardiyak arrest oldu. Canlandırma işlemlerine yanıt vermemesi sonucunda hasta eksitus kabul edildi.

SONUÇ

Tüm konjenital kalp hastalıklarında olduğu gibi parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi olan hastalarda da tanı ve tedavi süreci dikkatle yürütülmelidir.

Tanıda ayrıntılı fizik bakıyla beraber akciğer grafisinde görülen bulguların ayrıntılı değerlendirilmesi çok önemlidir. Her türlü konjenital kalp anomalisine bir diğerinin eklenmiş olabileceği akılda tutulmalıdır. Ayrıca akciğer patolojilerinin ve eşlik eden mediastinal ya da hiler lenfadenopatilerin ya da hilustaki bronşial patolojilerin de scimitar sendromunu taklit edebileceği unutulmamalı ve ayırıcı tanıda kesin sonuca varabilmek için bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme yöntemlerinin yapılmasının faydalı olacağı bilinmelidir.

Cerrahi uygulanacak olan hastalarda görüntüleme yöntemlerinin yanı sıra ekokardiyografi ve kateterizasyon ile basınç ölçümlerinin yapılması, hastanın intraoperatif ve postoperatif dönemdeki tedavi sürecini etkileyecektir. Ayrıca intraoperatif değerlendirme yapılırken, görüntüleme yöntemleri ile tespit edilemeyecek ölçüde ek sorunlarla karşılaşılabileceği unutulmamalı ve her sonuca karşı hazırlıklı olunmalıdır. Hastaların preoperatif hazırlığı ve postoperatif bakımı da en az cerrahi düzeltme kadar önemli olup, tedavi süreci baştan sona kadar uyum içinde yürütülmelidir.

Çıkar Çatışması
Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Korkmaz AA, Yildiz CE, Onan B, Guden M, Cetin G, Babaoglu K. Scimitar syndrome: A complex form of anomalous pulmonary venous return. J CardSurg2011;26:529-34.
2. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: A European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. Circulation 2010;122:1159-66.
3. Ciçek S, Arslan AH, Ugurlucan M, Yildiz Y, Ay S. Scimitar syndrome: The curved Turkish sabre. Semin
Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2014;17:56-61
4. Nakahira A, Yagihara T, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, Koh M, Uemura H, Kitamura S.Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava. Ann Thorac Surg. 2006;82:978-82.