

Pulmoner Kapak Yokluğu İle Birlikte Fallot Tetralojisi

Azmi Özler, Murat Demirtaş, Ahmet Narin*

ÖZET. Pulmoner kapak yokluğu ile birlikte fallot tetralojisi sendromu ventriküler septal defekt, overriding aorta, sağ ventriküler hipertrofi ve kapakların yokluğu ya da rudimentarlığı ile birlikte giden pulmoner annuler stenozla karakterizedir.

Belirtiler yenidoğanın yaşamını tehdit edecek ölçüde respiratuar obstrüksiyon ve kalp yetmezliğinden yıllarca hiç kısıtlanmadan yaşayabilen semptomsuz şahıslara kadar değişebilir.

Anahtar Kelimeler .pulmoner kapak yokluğu .fallot tetralojisi.

Tetrology of Fallot with Absent Pulmonary Valve

SUMMARY. The syndrome of tetrology of fallot with absent pulmonary valve is characterized by ventricular septal defekt, overriding of the aorta, right ventricular hipertrophy and pulmonary annular stenosis is association with absent or rudimentary valve.

Symptoms vary from life-threatening respiratory obstruction or cardiac failure in neonates to absence of symptoms in patients who may live unrestricted lives for many years.

Key Words .absent pulmonary valve .tetrology of fallot.

Pulmoner kapağın yokluğu ile birlikte olan fallot tetralojisi olguları nadir görülen, ancak çıkardığı solunum problemleriyle özel ilgi isteyen bir antite oluşturmaktadır. Bu yazıda bir olgumuz nedeniyle konuyu literatür ışığında tartışmak istedik.

Olgu

Z.A. 8 yaşında erkek çocuğu. Kliniğimize koştuğu ve hareket ettiği zaman yorulma yakınmaları ile başvurusunda yapılan muayenesinde sol sternal kenarda özellikle 3. ve 4. interkostal aralıklarda 3/6 pansistolik üfürüm, mezokardiyak bölgede thrill, EKG de sağ aks sapması, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları, telegrafide kardiyotorasik indeks 0.65, pulmoner konus belirgin ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları saptanması üzerine tetkik ve tedavi için yatırıldı. Eko-

kardiografik tetkikte interventriküler septum ve sol ventrikül arka duvar kalınlıkları artmış olduğu, sağ ventrikülün hipertrofik olduğu interventriküler septumda defekt olduğu ve aortanın % 25 sağa kaydığı saptandı. Yapılan kalp kateterizasyonunda sağ ventrikül basıncı sistemik seviyede, pulmoner kapak üzerinde 92 mmHg sistolik gradient saptandı. (RV: 125/2 mmHg, PA: 33/10 mmHg, RA: 2 mmHg, PCWP: 2 mmHg). Sağ ventrikülden yapılan anjiyoda pulmoner arter ile birlikte aortanın da dolduğu gözlemlendi (Resim: 1, 2).

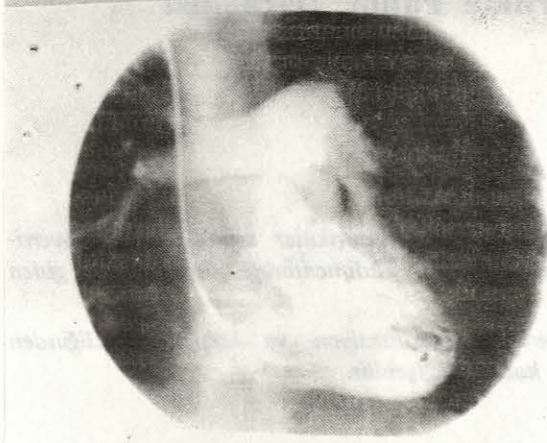
Hasta fallot tetralojisi tanısıyla ameliyata alındı. Yapılan eksplorasyonda pulmoner arterin anulus hizasında ring tarzında dar olduğu ve poststenotik dilatasyon bulunduğu gözlemlendi. Açık kalp tekniği ile sağ ventrikül çıkım yoluna pulmoner kapak annulusuna kadar uzatılacak insizyon yapıldı. Pulmoner kapakların oluşmamış olduğu ve annulus seviyesinde ring tarzında darlık olduğu saptandı. Ventriküler septal defekt bulunarak PTFE yama ile kapatıldı. Hastanın yaşı ve kilosuna uyan 15 nolu hegar buji-

* İstanbul Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi Doktorları.

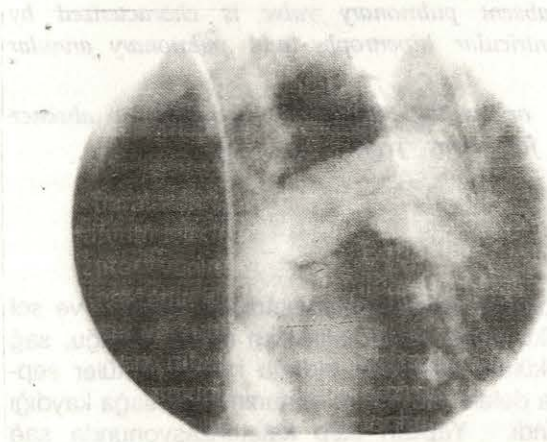
Geliş Tarihi: 10.4.1992

Kabul Tarihi: 6.8.1992

si yardımıyla pulmoner arter PTFE dış yama ile onarıldı. Ameliyat sonu PCWP: 8 mmHg, PA: 20/7 mmHg ve sağ ventrikül ve pulmoner arterden alınan kan gazı örneklerinde rezidüel shunt yoktu. RV/LV indeksi 0.3 olarak ameliyat sonlandırıldı. Ameliyat sonu devre komplikasyonsuz seyreden hasta onuncu günü taburcu edildi.



Resim: 1



Resim: 2

Tartışma

Pulmoner kapak yokluğu ile birlikte fallot tetralojisi nadir görülen ventriküler septal defekt, aortanın dekstropozisyonu, sağ ventrikül hipertrofi ve pulmoner kapağın yokluğu ya da rudimenterliği ile beraber pulmoner annuler stenozla karakterize bir sendromdur. Bu olguların hemen tümünde daha doğumdan itibaren pulmoner trunkusta, sağ ve sol pulmoner arterlerin santral ve hiler bölgelerinde anevrizmal dilatasyon, pulmoner regurjitasyon vardır. Buna bağlı olarak ciddi boyutlara varabilen trakeobronşial kompresyon görülür.

İlk ventriküler septal defektle birlikte pulmoner kapak yokluğu olgusu Royer ve Wilson^{1,2} tarafından 1908 yılında bildirilmiştir. 1927 yılında Kurtz ve arkadaşları³ nekropsi sonucu VSD, Pulmonar ring stenozu ve pulmoner kapak yokluğu saptanan bir hastanın fizik bulgularını ve klinik gidişini yayınlamışlardır.

Pulmoner kapakların yokluğu, TOF ve pulmoner stenozlu hastaların ancak % 3-5'inde görülebilmektedir⁴. McCaughan ve arkadaşları bunu otopsi olgularının % 3-6'sı olarak vermektedirler⁵.

Pulmoner arterlerin anevrizmal dilatasyonu inutero başlamakta ve buna bağlı olarak gelişebilen bronşial obstrüksiyonda eğer gelişecekse yaşamın ilk yılında ortaya çıkmaktadır. Klinikte semptomların ağırlığı ve çıkış yaşı büyük oranda pulmoner kompetansin ciddiyetine ve pulmoner kan akımına bağlıdır. Ayrıca bronşial kompresyonda özel sorunlar yaratmaktadır. İnfantlar da hava yollarının kartilajinöz müsküler ve elastik destek yapıları zayıftır, bronş lümeni dardır. Buna bağlı olarak trakeobronşial sistem ekstresek basılara çok hassastır. Bronşial kompresyona bağlı sorunlar ilk yılın sonuna doğru kendiliğinden düzelebilir. Çünkü büyüme ile birlikte bronş ağacı daha dirençli hale gelmekte ve lümeni genişlemektedir. Ancak trakeobronşial kompresyona bağlı ağır trakeobronşitis gibi sorunlar görülebilmektedir⁶.

Semptomatoloji sadece bir üfürümle kalabileceği gibi siyanoz, asidoz ve düşük kalp debisi belirtileriyle beraber olabilir, klinik durumlarına göre hastalar asemptomatik ve belirgin semptomlular olarak iki gruba ayrılabilir⁷.

Hastalığın doğal gidişine gelince bunların % 50'si ilk yılda, büyük çoğunluğu ilk birkaç ayda ölür. Ölüm nedeni solunum dystresi veya kalp yetmezliğidir. İnfant çağını aşanlar ise 20-30 yaşlarında semptomatik olurlar ve kronik sağ ventrikül basınç ve volüm yüklenmesine bağlı sağ ventrikül yetmezliğinden kaybedilirler.

Belirgin semptomlu yenidoğan ve infantlar yoğun medikal tedaviye alınmalı, ventilasyon desteği sağlanmalıdır. Cevap alınamıyorsa vakit geçirmeden cerrahi tedaviye geçmeli, total korreksiyona ilave olarak anevrizmal pulmoner arterlere parsiyel rezeksiyon, plikasyon yapılmalıdır. İnkompetan ve stenotik pulmoner annulusun tamirinde transannuler yamanın yeterli olduğunu söyleyenler bulunduğu gibi (Arensman grubu), kapak takılmasını önerenler (İlbawi grubu), Pinsky ve arkadaşları kapak değişimini ancak pulmoner hipertansiyonun varlığı halinde önermektedirler⁷. Bronşial obstrüksiyon için yapılabilecek palyatif girişimler ise izole pulmoner arter anevrizmarafisi, superior vena cava sağ pulmoner arter anastomozu, sağ veya sol pulmoner

arterin divizyonunu takiben anterior konumda bir prostetik greft yerleştirilmesi gibi yöntemlerdir⁸.

Sonuç olarak TOF-Absent pulmonary valve olguları seyrek rastlanmasına karşın özellikle yenidoğan periyodunda problem çıkarabilir. Bu dönemde tanı konulamayan ve ileri yaşlara kadar gelebilen minimal bronş obstrüksiyonlu olgularda mutlaka cerrahi girişim gerekir. Bronş obstrüksiyonunun tipine göre cerrahi tedavi yönlendirilmelidir.

Op. Dr. Azmi ÖZLER
Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi
Tel. No: 216 - 3499120
Haydarpaşa / İSTANBUL

Kaynaklar

1. Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JI, Rudolph AM: Tetralogy of fallot with absent pulmonary valve. Circulation 50: 167-175, 1974.

2. Royer BF, Wilson JD: Incomplete heterotaxy with unusual heart malformation, case report Arc Pediatr 25: 881, 1908.
3. Kurtz CM, Sprague HD, White PD: Congenital heart disease: Intraventricular septal defects with associated anomalies in a series of three cases examined postmortem and a living patient fifty-eight years old with cyanosis and clubbing of fingers. Am Heart J 3: 77, 1927.
4. Kirklin Barratt-Boyes: Cardiac Surgery. Newyork, Wiley Medical Pub, 1986, p. 724.
5. McCaughan BC, Danielson GK, Driscoll DJ, Mc Goon DC: Tetralogy of fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardio Surg. 89: 285, 1985.
6. Corno A, Picardo S, Ballerini L, Marceletti C: Bronchial compression by dilated pulmonary artery. J Thorac Cardio Surg. 90: 709, 1985.
7. Mc Caughan BC, Danielson GK, Driscoll DJ, Mc Goon DC: Tetralogy of fallot with absent pulmonary valve. J Thorac Cardiovas Surg. 89: 280-281, 1985.
8. Litwin SB, Rosenthal A: Surgical management of young infants with tetralogy of fallot, absence of the pulmonary valve and respiratory ristress. J Thorac Cardiovas Surg. 65: 552, 1973.