

Pulmoner Stenoz

Pulmonary Stenosis

Ergün Çil

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Prof. Dr., Bursa

ÖZET

Pulmoner stenoz sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında oluşan bir darlık olup üç tipi vardır: valvüler, subvalvüler ve supralvalvüler veya periferik tip. Darlığın derecesine göre hafif, orta veya ağır olabilir. Sağ ventrikül hipertrofisi olağandır ve muayenede sistolik üfürüm ve ejeksiyon kliği duyulması esas bulgulardır. Prognoz genelde iyi olup, çoğu vaka ya tedavi gerektirmez veya ameliyatsız balon valvüloplasti ile tedavi edilebilir. (*Güncel Pediatri 2007; 5: 111-3*)

Anahtar kelimeler: Pulmoner stenoz, çocuk.

SUMMARY

Pulmonary stenosis is an obstruction between the right ventricle and the pulmonary arteries. It has three different types: valvular, subvalvular and supralvalvular or peripheric. It may be mild, moderate or severe according to the obstruction. Right ventricular hypertrophy is essential and most prominent sign on auscultation is murmur and ejection click. Prognosis is generally good and most of the patients do not need any treatment or were treated by balloon valvuloplasty without surgery. (*Journal of Current Pediatrics 2007; 5: 111-3*)

Key words: pulmonary stenosis, children.

İzole pulmoner stenoz tüm konjenital kalp hastalıkları içinde % 7-10 oranında görülür. Üç tipi vardır: valvüler, subvalvüler (infundibuler) ve supralvalvüler pulmoner stenoz (Şekil 1). Bazı vakalarda ise VSD veya ASD ile birlikte de görülebilir. En sık görülen tipi valvüler pulmoner stenozdur. Valvüler pulmoner stenozda kapak kalın, fibrotik, semilüner kapakçıklar deforme ve komissürler yapışıkır. Bu nedenle kapak sistolde tam olarak açılmaz. Sistolde açılma oranına göre hafif, orta veya ağır olabilir. Subvalvüler (infundibuler) ve supralvalvüler pulmoner stenoz daha az görülür. Supralvalvüler pulmoner stenozda darlık kapağın yukarısında, bifurkasyon bölgesinde veya dallarda olabilir. Dallarda ve yaygın olarak görülürse periferik pulmoner stenoz adı da verilir (1-3). Bu tip en sık Alagille sendromu, Williams sendromu ve konjenital kızamıkçıkta görülür. Subvalvüler pulmoner stenozda ise kapağın daha altında yani infundibuler bölgede kas hipertrofisine bağlı tubuler şekilde darlık vardır. Her üç tip darlıkta da darlığın derecesine bağlı olarak sağ ventrikül içinde ve darlığın proksimalinde basınç artar ve sağ ventrikül hipertrofiye olur. Bunun derecesi darlığın derecesine bağlıdır. Valvüler pulmoner stenozların %10-15'i displastik pulmoner kapaktır. Noonan sendromlu hastaların 2/3'ü bu tiptendir (1,2). Bunda kapak kalın, fibrotik hatta mikzomatözdür, anulus ve anulus üstü ana pulmoner arterde de dar-

lık vardır. Valvüler pulmoner stenozdan farklı olarak poststenotik dilatasyon görülmez. Pulmoner stenozun derecesi ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkı (gradient) ile değerlendirilir (1-3). Hafif-orta dereceli pulmoner stenozlarda sağ ventrikül basıncı sol ventrikül basıncından daha düşük iken, ağır pulmoner stenozda sol ventrikül basıncından daha yüksek olabilir. Eğer intrakardiyak bir şant yoksa ağır stenozlarda bile siyanoz görülmezken, ağır pulmoner darlıklı yenidoğanlarda foramen ovaleden sağ-sol şanta bağlı siyanoz görülebilir ki buna kritik pulmoner stenoz denir (1).

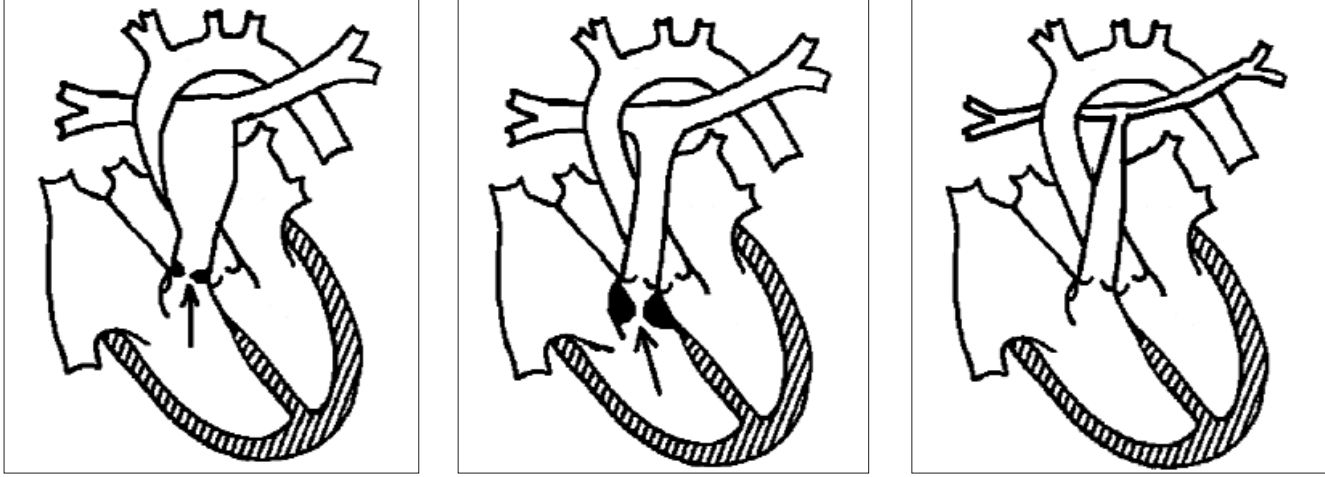
Hafif pulmoner stenoz: Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkı yani gradient 30 mmHg'dan azdır. Hastada hiç bir semptom yoktur. Sadece muayenede pulmoner odakta ejeksiyon kliği ve kısa sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. İkinci kalp sesi çifttir. Telekardiyografi genellikle normaldir veya hafif pulmoner konus kabarıklığı görülebilir (Resim 1). EKG'de genellikle anormallik farkedilmez.

Orta pulmoner stenoz: Gradient 30-60 mmHg arasındadır. Klinik bulgu genellikle yoktur. Bazen egzersiz intoleransı ve çabuk yorulma görülebilir. Sağ ventrikül aktivitesi artmıştır. Pulmoner odakta ejeksiyon kliği ve belirgin sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur ve S2 çifttir. Darlığın derecesiyle orantılı olarak üfürüm sistol boyunca daha da uzun duyulur. EKG'de sağ aks, sağ ventrikül hipertrofisi vardır (Resim 2). Sağ atri-

yum dilatasyonu belirtisi olarak sivri P dalgaları görülebilir. Telekardiyografide poststenotik dilatasyon nedeniyle pulmoner konus kabarıktır (4). Akciğer damarlanması normaldir.

Ağır pulmoner stenoz: Gradient 60 mmHg'dan yüksektir. Egzersiz intoleransı ve çabuk yorulma görülür. Seyrek

olarak egzersizle göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilir. Foramen ovale açıksa veya ASD varsa, sağdan sola şant başlar ve siyanoz görülebilir. Sağ ventrikül aktivitesi çok artmıştır. Pulmoner odakta belirgin tril, çok şiddetli sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Üfürüm tüm sis-



Şekil 1. Valvüler, subvalvüler (infundibuler) ve supravalvüler pulmoner stenoz

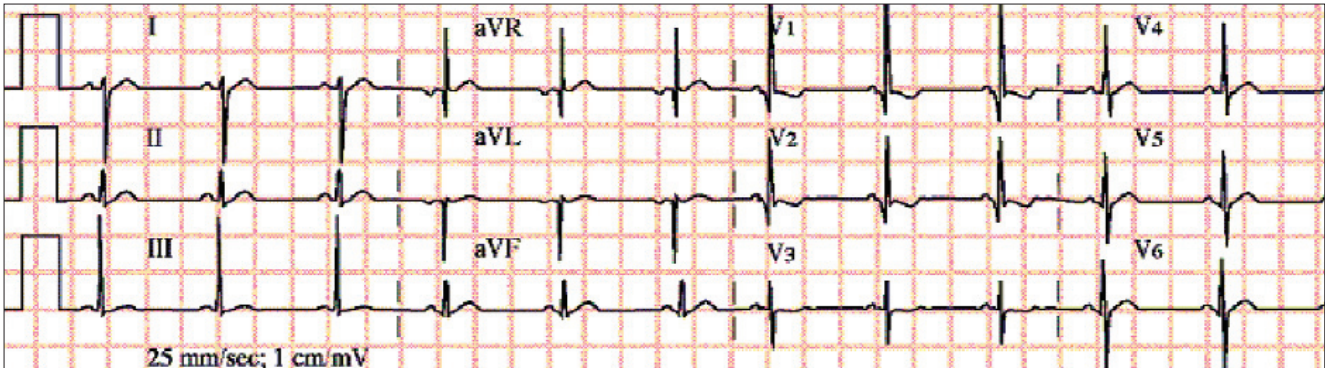


Resim 1. Pulmoner stenozlu bir hastada telekardiyografide pulmoner konusta belirginleşme görülmektedir.

tölü doldurur, ikinci kalp sesi iyi duyulmaz ve üfürüm sol omuza, boyna, akciğer sahalarına hatta sırta yayılır. Ejeksiyon kliği de kapaklar çok az açıldığı için artık duyulmaz. Çok ağır vakalarda periferik ödem ve hepatomegali gibi sağ kalp yetersizliği bulguları görülebilir. EKG'de sağ aks deviasyonu, ağır sağ ventrikül hipertrofisi ve sivri P dalgaları vardır. Telekardiyografi'de sağ kalp yetersizliği veya triküspid yetersizliği yoksa kardiyomegali genellikle görülmez. Pulmoner konus çok kabarıktır (poststenotik dilatasyon). Akciğer damarlanması azalmıştır (4).

Tanı

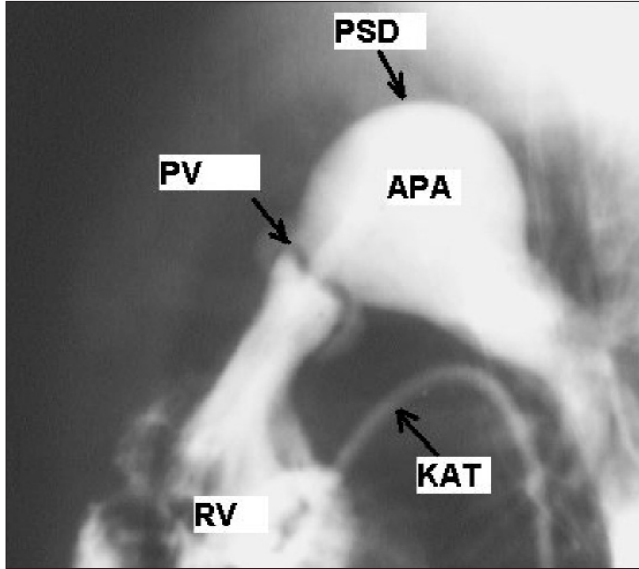
Klinik bulgular, telekardiyografi ve EKG ile şüphelenilen vakalarda kesin tanı ekokardiyografi ile konulur. Ekokardiyografide pulmoner kapağın kalın, açılışının kısıtlı oluşu valvüler pulmoner stenoz tanısını koydururken, infundibulumun veya infundibulum altında hipertrofik kas bantlarının olması



Resim 2. Pulmoner stenozda sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi görülmektedir.

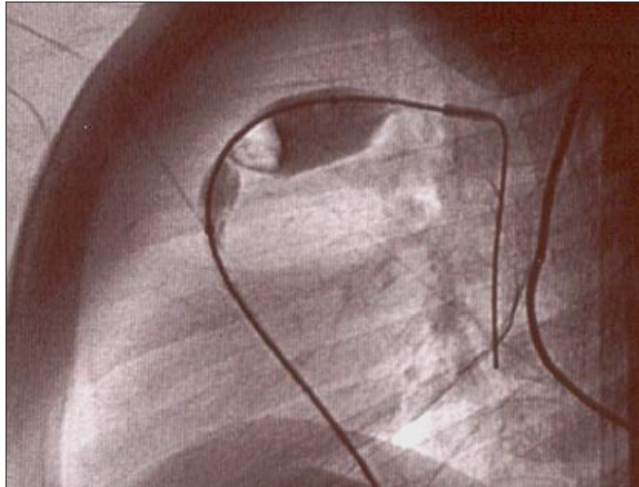
subvalvüler pulmoner stenoz, pulmoner arter bifurkasyon bölgesinde veya dallarda darlık görülmesi de supravavüler veya periferik pulmoner stenoz tanısını koydurur. Renkli Doppler ile darlık distalinde turbulan akım görülmesi ve CW (continuous wave) Doppler ile darlık seviyesinde gradient ölçerek darlığın derecesini saptamak mümkündür (5). Kateterizasyon genellikle tanı değil tedavi amaçlı olarak uygulanır, tanısız anjiyografi ise sadece distal dallardaki periferik pulmoner stenozların tanısı ve yaygınlık derecesi için veya diğer patolojilerle birlikte olan kompleks kardiyak anomalilerin tanısında kullanılır (Resim 3).

Prognoz: Hafif ve orta pulmoner stenozda hastalar iyi tolere ederler. Stenozun derecesinin artması olasılığı için izlenmeleri gerekir. Hafif pulmoner stenoz'da tedavi endikasyonu



Resim 3. Lateral anjiyografide hipertrofik sağ ventrikül, kalın pulmoner kapaklar, jet akımı ve ana pulmoner arterde poststenotik dilatasyon görülmektedir.

APA: ana pulmoner arter, KAT: kateter, PSD: poststenotik dilatasyon, PV: pulmoner valv, RV: sağ ventrikül



Resim 4. Balon pulmoner valvüloplasti sırasında solda kalın olan kapağın balonda yarattığı indentasyon, sağda ise pulmoner kapağın dilatasyonu ile indentasyonun kaybolduğu görülmektedir.

yoktur. Darlığın derecesinin artması olasılığına karşı izlenmeleri ve infektif endokardit profilaksisi yeterlidir. Orta ve ağır valvüler pulmoner stenozda ilk tedavi seçeneği balon valvüloplastidir (1-3,6,7). Balon pulmoner valvüloplastide kapağın çapına uygun boyutta balonlu bir kateter femoral venden vena kava inferior, sağ atriyum ve sağ ventrikül yoluyla kapak hizasına kadar ilerletilip uygun basınçta şişirilerek kapağın yapışık komissürlerinin açılması sağlanır (Resim 4). Subvalvüler pulmoner stenoz veya displastik pulmoner kapakta valvüloplasti pek yarar sağlamaz. Periferik multipl pulmoner stenozda da anjiyoplastiden yarar görme olasılığı yüksek olmayıp bu vakalara stent denenebilir. Valvüloplasti ve anjiyoplasti ile tedavi edilemeyen hastalarda cerrahi kas rezeksiyonu, komissürotomi ve pulmoner anulusa veya pulmoner arterlere diş yama gibi cerrahi tedavi seçenekleri gerekebilir.

Kaynaklar

1. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 18th edition. Saunders Elsevier, Philadelphia, 2007.
2. Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd edition. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998.
3. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 6th edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001.
4. Tuncel E, Yazıcı Z (eds). Çocuk Hastalıklarında Radyolojik Bulgular. Nobel-Güneş Tıp Kitabevi, Bursa, 2002.
5. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB (eds). Echocardiography in Pediatric Heart Disease. 2nd edition, Mosby, St. Louis, 1997.
6. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN (eds). Congenital Heart Disease, Textbook of Angiography. Futura Publishing Co, New York, 1997.
7. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. Catheter Cardiovasc Interv. 2007;1:69:747-63.
8. Bacha EA, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. J Interv Cardiol. 2001;14:367-75.
9. Earing MG, Connolly HM, Dearani JA, Ammass NM, Grogan M, Warnes CA. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. Mayo Clin Proc. 2005;80:871-6.