

AĞIR PULMONER HİPERTANSİYONLU ASD VAKASINDA KLİNİK SEYİR VE TEDAVİ*

Dr.M.Kemal Baysal**, Dr.Mikail Yüksel***,
Dr.M.Kamuran Erk****, Dr.Serap Uysal*****,
Dr.Arman Bilgiç*****

ÖZET

Sekundum tip atrial septal defekt (ASD)'li çocukların çoğu asemptomatiktir. Bu hastalarda şiddetli pulmoner hipertansiyonun gelişmesi nadirdir. Konservatif tedavi etkili olmayabilir, fakat cerrahi mortalitesi de sözkonusudur ve pulmoner hipertansiyonun varlığına bağlıdır. Burada 9 yaşında sekundum tip ASD ve pulmoner hipertansiyon tanısı almış bir vaka sunulmuştur. Hastaya cerrahi tedavi uygulanmış, cerrahi öncesi ve sonrası hemodinamik çalışmalar sonucu ile hastanın tedavi sonrası durumu tartışılmıştır.

-
- * Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi ve Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı çalışmalarından.
- ** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Doçenti, Pediatrik Kardiyolog.
- *** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Yardımcı Doçenti.
- **** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Profesörü.
- ***** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi.
- *****Hacettepe Üni. Tıp Fak. Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi Profesörü, Pediatrik Kardiyolog.

SUMMARY

THE TREATMENT AND OUTCOME IN A CASE WITH SECUNDUM ASD ASSOCIATED WITH PULMONARY HYPERTENSION

Most of the children with a secundum atrial septal defect (ASD) are asymptomatic. Severe pulmonary hypertension is rare in cases with secundum ASD. In such cases the severity of pulmonary hypertension is frequently greater than that found in the asymptomatic older children. Conservative treatment may not be successful, but the mortality of surgery depends mainly on the presence of pulmonary hypertension. This report is about a case of a 9 - year - old girl with secundum ASD and pulmonary hypertension. The patient has been treated by surgery. The usefulness of the treatment has been discussed according to the results of pre-operative and post-operative hemodynamic studies.

Key words : Atrial septal defect, Pulmonary hypertension.

Anahtar kelimeler : Atriyal septal defekt, Pulmoner hipertansiyon.

Atrial septal defekt (ASD) genellikle semptomsuz seyreder ve sekundum tip ASD'li çocuklarda ve gençlerde pulmoner hipertansiyon görülmesi nadirdir. Ağır pulmoner hipertansiyonu olan olgularda konservatif tedavi etkili olmamakta, cerrahi tedavi mortalitesinin de semptomsuz gruba göre daha yüksek olduğu bilinmektedir^{1,2}.

Biz, pulmoner hipertansiyonu olan sekundum tip ASD'li olgumuza uygulanan tedavi şeklini ve klinik seyrini sunmayı amaçladık.

Vaka Takdimi

9 yaşında kız hasta, bir yaşından bu yana farkedilen çabuk yorulma ve büyüme geriliği yakınmalarıyla hastanemize getirildi. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın fizik incelemesinde vücut ağırlığı 3 persentilin altında idi. Kalp dinleme bulgusu olarak pulmoner odakta 2-3⁰/6⁰'den sistolik ejeksiyon özelliğinde üfürüm saptandı. P₂ sesi sertti.

Laboratuvar bulgularında; hemoglobün 13.5 gr/dl, beyaz küre 7200 /mm³, periferik yayma normaldi. Telekardiyografide; kalp

normalden büyük, akciğerin vaskülarizasyonu hafif azalmış ve pulmoner konus belirgindi (Şekil 1A).

Elektrokardiyografide; +105°'lik sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi vardı (Şekil 2).

Elektrokardiyografik çalışmada pulmoner arter çapı 2.3 cm, aorta çapı 1.3 cm olup geniş bir ASD saptandı.

Hastaya ameliyat öncesi ve ameliyattan bir yıl sonra kardiyak kateterizasyon uygulandı (hemodinamik çalışma sonuçları Tablo I, II ve III'de özetlenmiştir. Bu çalışma sonucuna göre hastada sekundum tip ASD ve ağır pulmoner hipertansiyon bulguları belirlendi.

TARTIŞMA

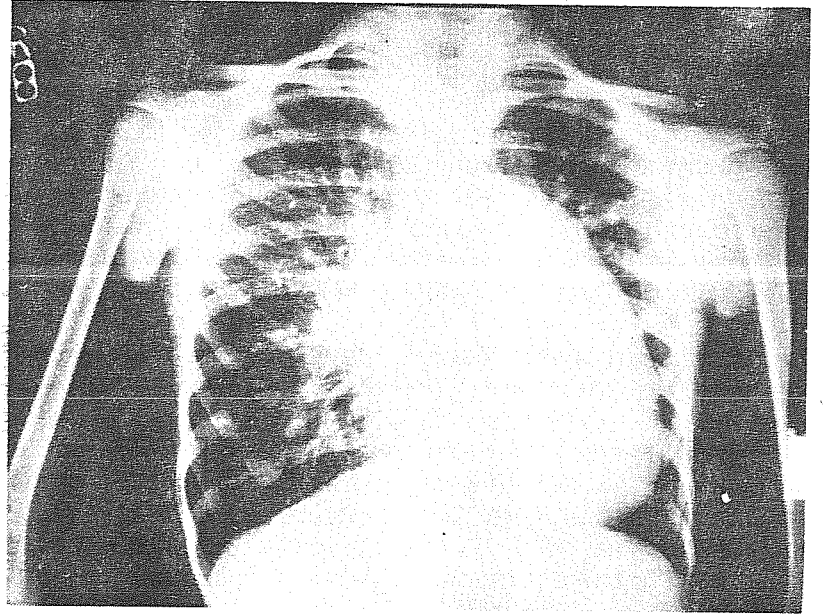
Ostium sekundum veya sinus venozus tip izole ASD'li vakalar genellikle orta veya ileri yaşa kadar semptom vermez. Hastaların bir kısmında pulmoner vasküler hastalık gelişir^{2,3}. Cerrahi tedavi genellikle önemli derecede şant varsa (pulmoner akım oranı / sistemik akım oranı en az 1.5/1 ise) ve şiddetli pulmoner vasküler hastalık bulgusu yoksa önerilmektedir. Ancak ASD ve pulmoner hipertansiyonlu vakaların kliniği ve cerrahi tedavinin etkisini gösterebilecek özellikte büyük hasta grupları ile yapılmış çalışmalar azdır. Bu konu ile ilgili olarak, değişik yaş gruplarındaki toplam 702 hastanın ortalama 12 yıllık izlem süresini içeren bir çalışmada medikal ve cerrahi tedavi sonuçları belirlenmiştir. Total pulmoner vasküler rezistansı 15 Ü/m² ve daha yüksek olanlarda prognozun kötü olduğu 10 Ü/m² ve altında olan hastalarda ise cerrahi tedavinin klinik düzelme ve yaşam süresine olumlu katkısı olduğu vurgulanmakta, sistemik ve pulmoner oksijen saturasyonlarının da prognostik faktör olarak değerlendirilmesi gerektiği belirtilmektedir³.

Bizim olgumuzda hemodinamik çalışma ameliyat öncesinde ve ameliyattan bir yıl sonra yapılmıştır. Pulmoner arterde oksijen saturasyonu ameliyat sonrası % 71'e düşmüş, aortada ise % 93.5'e yükselmiştir (Tablo I). Pulmoner arter basıncında ise ameliyat sonrasında belirgin düzelme saptanmıştır (Tablo II). Hemodinamik çalışma sonuçlarına göre ameliyattan önce hastanın pulmoner vasküler rezistansı 10.6 Ü idi. Bu değer öncelikle kriter olarak alınmış ve hastaya cerrahi tedavi yaklaşımı planlanmıştır. Ameliyattan bir yıl sonraki EKG, telekardiyografi (Şekil 1B, 3) ve hemodinamik bulgular, cerrahinin hastamızdaki etkisini

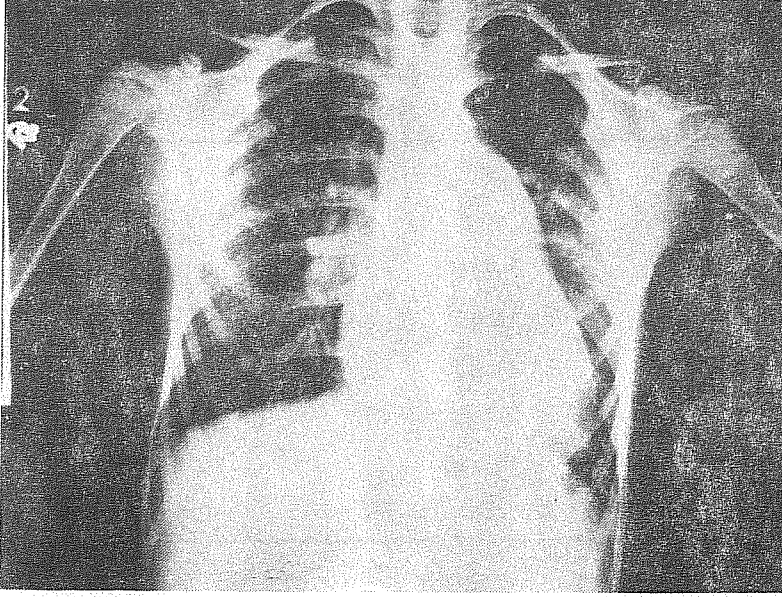
göstermektedir.

Sekundum tip ASD ve pulmoner hipertansiyonlu vakalara tedavi şeklinin belirlenmesinde hemodinamik çalışmaların yanısıra histopatolojik ve morfometrik değerlendirmelerin önemli olduğu bildirilmektedir^{5,6}. Pulmoner vasküler hastalığı olan vakalara açık akciğer biyopsisi yapılmış, küçük pulmoner arterlerdeki histolojik değişiklikler ve pulmoner arter basıncı ile uygulanan tedavi sonuçlarına göre hastaların prognozları tartışılmıştır. Sonuç olarak histometrik çalışmaların tedavi planında yararlı olacağı belirtilmiştir⁵. Pulmoner hipertansiyonlu vakalarda, pulmoner arterde histopatolojik özellikler belirlenip hemodinamik çalışma yapılarak, pulmoner vasküler rezistans 8 Ü/m üzerinde ise, hastaların cerrahi tedavi için sınırdaki vakalar olduğunu bildiren yayınlar da vardır⁶.

Belirgin klinik düzelleme ve hemodinamik bulgularında olumlu değişiklik gözlediğimiz olgumuzda pulmoner vasküler rezistans cerrahi tedavi için yönlendirici en önemli bulgumuz olmuştur. Kritik bir değer olmasına karşın cerrahi tedavinin son derece yararlı olduğunu gözlediğimiz hasta, sonraki olgular için örnek teşkil etmelidir. Ayrıca mümkünse histopatolojik çalışmaların da hemodinamik çalışmalar ile korele edilmesi önerilebilir.



Şekil 1A. Hastanın ameliyat öncesi telekardiogramı.



Şekil 1B. Hastanın ameliyat sonrası telekardiyografisi.

Tablo I. Hemodinamik Çalışma Sonuçları (% O Saturasyon).

Kan numunesinin alındığı yer	O ₂ Saturasyonu (%)	
	Ameliyattan öncesi	Ameliyattan 1 yıl sonra
Sistemik ven	71	70
Sağ atriyum	80	70
Sağ ventrikül	84	70
Pulmoner arter	86	71
Pulmoner ven	94	-
Sol ventrikül	91	-
Aorta	89	93.5

Tablo II. Hemodinamik Çalışma Sonuçları (Basınç Ölçümleri).

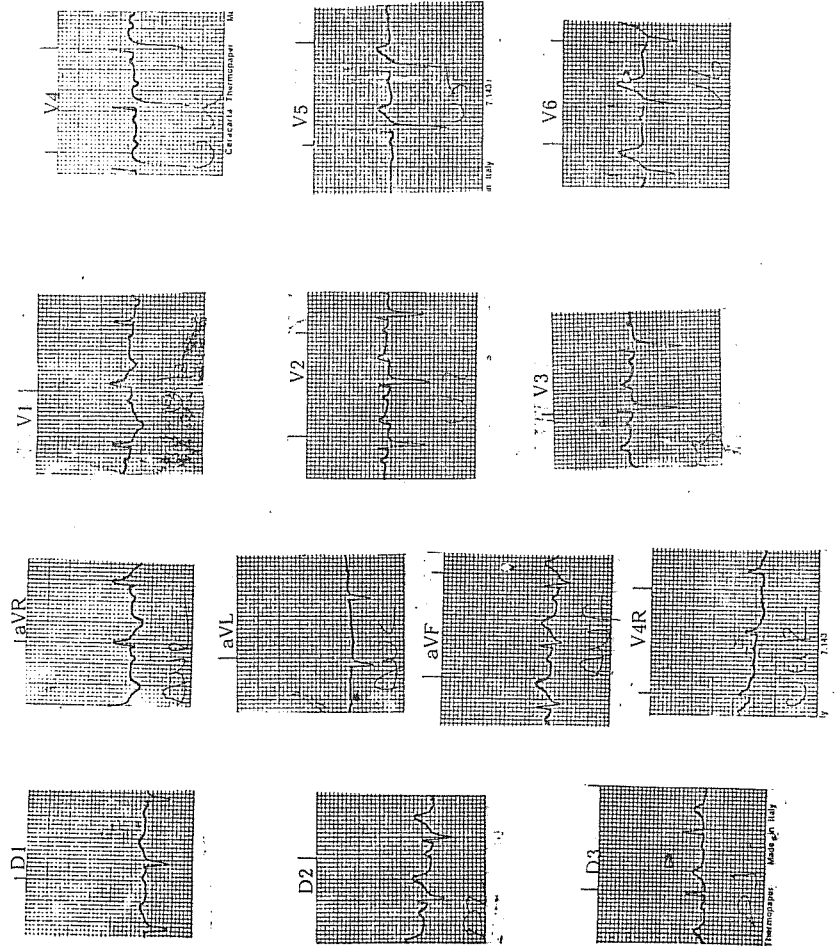
Basıncın ölçüldüğü yer	Basınçlar (mmHg)	
	Ameliyat öncesi	Ameliyattan 1 yıl sonra
Sağ atriyum	6	2
Sol atriyum	19	7 (pulmoner Wedge)
Sağ ventrikül	115/0-5	39/0-5
Sol ventrikül	136/5	-
Pulmoner arter	115/35	
	Ortalama: 80	Ortalama: 28
Femoral arter	136/65	107/53
	Ortalama: 89	Ortalama: 75 mmHg

Tablo III. Hemodinamik Çalışma Sonuçları (Akımlar ve Dirençler).

	Ameliyat öncesi	Ameliyattan 1 yıl sonra
Pulmoner akım (Qp)	5.8 lt/dk	2.76 lt/dk
Sistemik akım (Qs)	3.4 lt/dk	2.64 lt/dk
Effektif pulmoner akım	3.2 lt/dk	-
Soldan sağa şant	2.5 lt/dk	-
Sağdan sola şant	0.2 lt/dk	-
Pulmoner vasküler resis	10.6 Ü	7.6 Ü
Sistemik vasküler resis	24.3 Ü	28.1 Ü
PVR / SVR	0.43	0.27
Qp / Qs	1.7	1.04



Şekil 2. Hastanın ameliyat öncesi EKG'sinde sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi gözlenmektedir.



Şekil 3. Hastanın ameliyat sonrası sonrası EKG örneği.

KAYNAKLAR

1. Craig RJ, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. **Circulation** 37: 805-812, 1968.
2. McGoon DC, Swan HJC, Brandenburg RO, Connolly DC, Kirklin JW: Atrial septal defect: Factors affecting the surgical mortality rate. **Circulation** 19: 195-201, 1959.
3. Steele PN, Fuster V, Coher M, Ritter DG, McGoon D. Wight, isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease. **Circulation** 76: 1037-1042, 1987.
4. Alpert JS, Braunwald E. Congenital heart disease in the adult. In Braunwald E (ed) **Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine**. Philadelphia, WB Saunders Co, 1980, 1060.
5. Yamaki S, Horiuchi T, Miura M, Suzuki Y, Ishizawa E, Takahashi T. Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect with pulmonary hypertension. **Chest** 89: 694-698, 1986.
6. Haworth SG. Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect in childhood. **Am J Card** 51: 265-272, 1983.

