

İzole ve kompleks kardiyak defektli inferiyor vena kava anomalisi olan iki olgu

Two cases with isolated and complex cardiac defects together with inferior vena cava anomaly

Münevver Yıldırım¹, Mecnun Çetin¹, Taner Kurdağ², Şenol Coşkun¹

¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Manisa, Türkiye

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi AD, Manisa, Türkiye

Geliş Tarihi / Received: 21.06.2011, Kabul Tarihi / Accepted: 01.12.2011

ÖZET

Inferiyor vena kava anomalileri nadir görülen konjenital anomalilerdir. Birçok farklı semptomla ortaya çıkabilmelerine rağmen, genellikle asemptomatiklerdir ve eşlik ettiği konjenital kalp anomalilerinin incelenmesi sırasında rastlantısal olarak saptanabilirler. Kardiyak anjiyografi ve açık kalp cerrahisi gibi invaziv işlemlerden önce bu anomalilerin saptanması, zaman kaybı ve beklenmeyen komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Ekokardiyografide transabdominal kesitte saptanan, anjiyografi yapılan, biri izole, diğeri atriyo-ventriküler septal defekt ile birlikte olan, her ikisinde de suprarenal inferiyor vena kava yokluğu ve vena azigos devamlılığı saptanan iki olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Vena kava inferiyor, transtorasik ekokardiyografi, anjiyografi.

GİRİŞ

Sistemik venöz dönüş anomalileri klinik ve anatomik olarak heterojen bir grup vasküler malformasyondur.¹ Bu anomaliler süperiyor vena kava (SVK), inferiyor vena kava (İVK), azigos ven ve hepatik venden oluşan dört ana venin segmentlerinin çok sayıda varyasyonu ile ortaya çıkabilir.² İVK'nın kesintiye uğraması ancak venöz dönüşün azigos ven ile devamlılık göstermesi, genellikle kardiyak olmak üzere diğer konjenital anomalilere eşlik eder, izole konjenital vasküler anomali olarak görülmesi nadirdir.³ Bu anomalide İVK suprarenal düzeyde kesintiye uğrar, kesintinin altındaki segmentin venöz dönüşü, genişlemiş azigos veya hemiazigos ven sistemi aracılığı ile önce süperiyor vena kava, sonra da sağ atriyuma ulaşır. Hepatik venler ise doğrudan sağ atriyuma boşalır.^{3,4} Sıklıkla asemptomatik oldu-

ABSTRACT

Systemic venous anomalies are rare congenital anomalies. Although they appear in different symptoms, they are usually asymptomatic and they can be detected incidentally during investigation of other congenital heart anomalies. The knowledge of this kind of anomalies before cardiac angiography and open heart surgery is important to prevent time loss and unexpected complications. Echocardiography transabdominal view is used and angiography is performed for confirmation. We report two cases in which absent suprarenal inferior vena cava with vena azygos continuity was present. One is isolated and one is present with cardiac atrioventricular septal defect.

Key words: Inferior vena cava, transthoracic echocardiography, angiography.

ğundan genellikle klinik sorun yaratmaz, herhangi bir nedenle yapılan radyolojik inceleme, operasyon esnasında veya postmortem saptanır.⁵ Transtorasik ekokardiyografi sistemik venöz dönüş anomalilerinin saptanmasında yüksek sensitivite ve spesifiteye sahip olmasına rağmen, halen vasküler anomalilerin saptanmasında konvansiyonel anjiyografi altın standarttır.^{2,6} Yine de günümüzde çoğu konjenital kalp anomalisine, ilave başka bir tanısal incelemeye gerek olmadan transtorasik ekokardiyografi sonucu ile açık kalp cerrahisi uygulanabilmektedir. Bu tür anomalilerin preoperatif saptanması yapılacak girişimlerin planması ve beklenmeyen komplikasyonların önlenmesi için çok önemlidir, ayrıca sistemik venöz dönüş anomalileri femoral venden sağ kalp kateterizasyonu yolu ile yapılan tanısal ve terapötik işlemleri zorlaştırır.^{3,5}

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Münevver Yıldırım

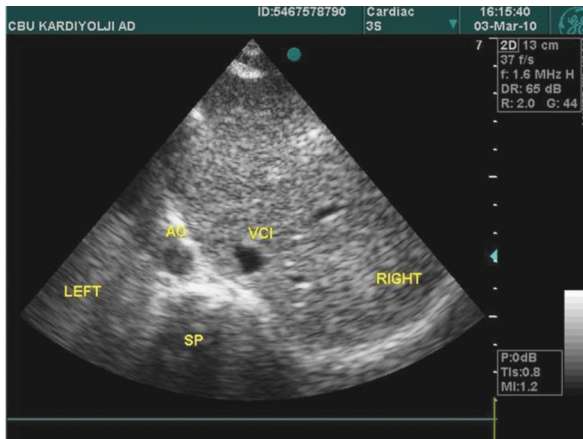
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD, Manisa Email: munevveryl@yahoo.com
Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2012, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

Nadir görülen sistemik venöz dönüş anomallerinin kompleks konjenital kalp hastalıkları ile birlikteliğinin düşünülmesi ve aranması gerekmektedir. Ancak izole olan tiplerinin daha da nadir olması, eşlik eden semptom ve anomalinin olmaması tanı olasılığını azaltmakta ve rastlantısal olmasına neden olmaktadır. Bu nedenle izole ve kompleks kardiyak anomali ile birlikte olan, ekokardiyografi ile kolayca uygulanabilen transabdominal kesitlerle tanısı konulan iki olguyu sunuyoruz.

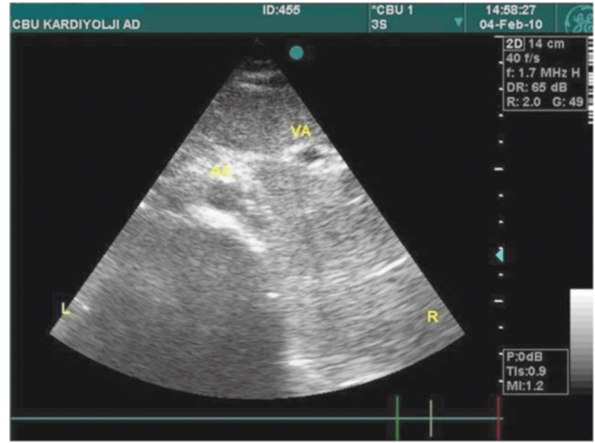
1. Olgu

Öksürük yakınması ile doktora başvuran on dört yaşındaki kız hasta, üfürüm saptanması nedeni ile kliniğimize gönderildi. Kliniğimize başvurusunda yakınması olmayan hastanın fizik muayenede ağırlık ve boy persentilleri normal, kalp hızı: 95/dk, solunum sayısı: 35/dk, pulmoner odakta 2/6° derecede sistolik üfürüm saptandı, diğer sistemlerin muayenesinde patoloji saptanmadı. Telekardiyografi ve EKG normal saptandı.

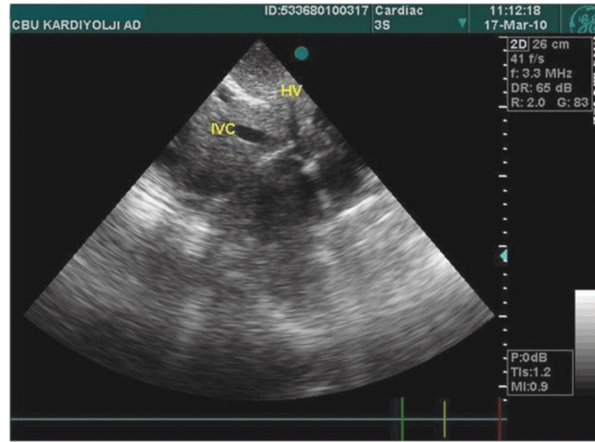
Ekokardiyografi ile abdominal subkostal transvers görüntülerde aorta normal yerinde (orta hattın hafifçe solunda) izlendi, venöz damar lümeninin orta hattın sağında ancak normal yerleşime (Resim 1) göre daha lateralde olduğu izlendi (Resim 2). Aynı bölgedeki longitudinal kesitlerde ise İVK'nın normalde olduğu gibi hepatic venle birleşip sağ atriyuma açılmak (Resim 3) yerine, hepatic venin tek başına sağ atriyuma açıldığı izlendi (Resim 4). Sistemik venöz dönüş anomalisi dışında patolojik bulgu saptanmadı, üfürüm masum üfürüm olarak değerlendirildi.



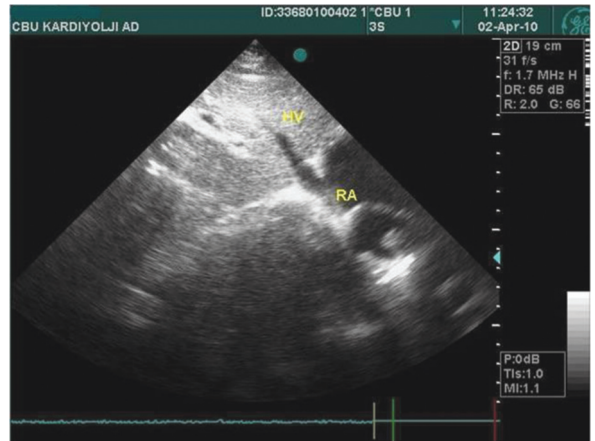
Resim 1. Abdominal damarlar seviyesi, subkostal kısa eksen ekokardiyografide İVK'nın normal görüntüsü. Aorta ve İVK olağan yerleşiminde. AO: abdominal aorta, İVK: inferior vena kava, SP: spine, L: sol, R: sağ



Resim 2. Abdominal damarlar seviyesi, subkostal kısa eksen ekokardiyografide vena azigos görüntüsü. Venöz damar lümeni orta hattın sağında ancak normal İVK yerinden daha fazla laterale yerleşmiş. AO: abdominal aorta, VA: vena azigos, L: sol, R: sağ



Resim 3. Subkostal ekokardiyografide hepatic venin İVK ile birleşerek sağ atriyuma açıldığı görüntü. HV: hepatic ven, RA: sağ atriyum, İVK: vena kava inferior, L: sol, R: sağ



Resim 4. Subkostal ekokardiyografide sağ atriyuma direkt açılan hepatic venin görüntüsü. HV: hepatic ven, RA: sağ atriyum, L: sol, R: sağ

Hastaya İVK yokluğu nedeniyle anjiyografi yapıldı. Anjiyografi; femoral venden opak madde verildi, suprarenal düzeyde İVK'nın olmadığı izlendi, opak maddenin vena azigos yolu ile SVK'ya ve sağ atriyuma geçtiği izlendi (Resim 5). Hepatik venin sağ atriyuma açıldığı izlendi. Olgunun yapılan batın USG'sinde polispleni, aspleni ve visseral organlarda situs anomalisi saptanmadı.



Resim 5. Vena azigosun SVK'ya ve sağ atriyuma açıldığı anjiyografi görüntüsü. Opak maddenin vena azigos yolu ile SVK'ya ve sağ atriyuma açıldığını izleniyor. SVK: superiyor vena kava

2. Olgu

On yedi yaşında kız hasta, senkop ve çabuk yorulma yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede VA: 47 kg (3-10p) Boy: 155 cm (10-25p), kalp hızı: 110/dk solunum sayısı: 40/dk, pulmoner odakta 3/6° derecede sistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Telekardiyografide kardiyomegali, EKG'de QRS aksı (-) 50°, sağ ventrikül hipertrofi bulguları ve sağ dal bloğu saptandı. Yapılan trans-toraksik ekokardiyografisinde 28 mm primum ASD, 10 mm sinus venozus ASD, mitral kleft ve 1. derece mitral yetmezlik, sağ ventrikül çıkış yolunda hafif darlık saptandı.

Ekokardiyografi ile abdominal subkostal transvers görüntülerde aorta normal yerinde (orta hattın hafifçe solunda) izlendi, venöz damar lümeni orta hattın sağında ancak normal yerleşime göre daha lateralde olduğu izlendi. Subkostal abdominal uzun eksen görüntüde İVK'nın sağ atriyuma açılmadığı

görüldü ve dilate azigos ven, diyafram seviyesinde posteriorda ve aortanın hafifçe lateralinde izlendi.

Parsiyel A-V kanal defekti, sistemik dönüş anomalisi tanıları alan olguya kardiyak kateterizasyon yapıldı. Kateter sağ femoral venden ilerletildi, suprarenal düzeyde inferiyor vena kavanın kesintiye uğradığı ve kateterin vena azigos yolu ile superiyor vena kavaya açıldığı izlendi. Sağ ventrikül çıkış yolunda hipertrofik kas bandlarının yaptığı orta derece darlık izlendi. Ana pulmoner arter ve dalları normal izlendi, ortalama pulmoner ater basıncı 30 mmHg saptandı. Primum ASD, MY (mitral kleft) infundibuler PS, İVK'nın suprarenal yokluğu, venöz dönüşün vena azigos ile devam ettiği ve SVK'ya açıldığı izlendi. Hepatik venin sağ atriyuma izole açıldığı saptandı. Olgunun yapılan batın USG'sinde polispleni, aspleni ve visseral organlarda situs anomalisi saptanmadı. Kalp cerrahisi tarafından opere edildi. Olgu pediatrik kardiyoloji polikliniğimiz tarafından izlenmektedir.

TARTIŞMA

Sistemik venöz dönüş anomalileri izole olarak genellikle asemptomatiktir. Bu anomalilerin anatomik varyasyonu çok sayıdadır. Tek başına nadir olarak semptom verirler ve izole olguların cerrahi düzeltilmesi gerekli değildir.^{2,5} Ancak kalbin venöz girişlerinin önceden doğru olarak saptanması, yapılacak kardiyak kateterizasyon ve açık kalp cerrahisindeki kanulasyon gibi işlemlerde çok önemlidir. Kalbin venöz girişlerinin yanlış oluşu ayrıca elektrofizyolojik çalışmalar, İVK'ya filtre yerleştirilmesi, transfemoral geçici pacemaker yerleştirme ve transkateter valvüloplasti işlemlerini zorlaştırır. Glenn operasyonu gibi sistemik-pulmoner arter arasında şantlar bu hastalarda kontrendikedir.^{2,3,5} Konjenital kalp hastalığı olanlarda prevalansı %0.6-2 arasında değişmekte olup, bu oran normal popülasyonda %0.3'ten daha azdır.³

Embriyolojik orijinine göre İVK gestasyonun 6-8. haftasında üç çift fetal venöz sistemin füzyon, regresyon ve orta hatta anastomozları ile oluşur. Bu venler iki posterior kardinal ven, iki subkardinal ve iki suprakardinal veni içerir. Embriyolojik orijinine göre İVK hepatik, prerenal, renal ve postrenal olmak üzere dört segmentten oluşur. En sık görülen anomali İVK'nın infrahepatik segmentinin yokluğu ve azigos devamlılığı ile sağ atriyum veya superiyor vena kavaya drene olmasıdır.^{2,4} İVK anomalilerinin

çoğunluğu asemptomatikdir. Ancak İVK'nın sol atriya drene olduğu anomalilerde siyanoz vardır, ayrıca İVK'nın infrarenal segmentinin yokluğu ile olan anomalilerde alt ekstremitelerde tekrarlayan derin ven trombozu, bilateral venöz yetmezliğe neden olabilir.^{3,5}

İnferiyör vena kava kesintisi ve azigos ven devamlılığı ile kompleks siyanotik kalp hastalıkları, dekstrokal, septal defektler, pulmoner arter stenozu, tek atriyum, situs anomalileri, çift çıkışlı sağ ventrikül ve anormal pulmoner venöz dönüş anomalileri birlikteliği sık görülür.^{6,12} Ayrıca kardiyovasküler sistem anomalileri dışında, polispleni sendromu, sağ akciğerin minör fissürünün bulunmaması gibi durumlarla birlikteliği olabilir.^{3,4,6} Bu anomali visseral heterotaksi ve polispleni sendromlarının varlığı için mükemmel bir belirteç sayılabilir.⁷ Van Praaght ve arkadaşları 46 polispleni ile birlikte heterotaksi sendromu olgusunun postmortem incelemesinde İVK kesintisini 39 olguda (%85) saptamışlardır.¹³

İnferiyör vena kavanın suprarenal segmentinin yokluğu ve azigos ven devamlılığı yukarıda belirtildiği gibi genellikle kardiyak ve visseral anomalilere eşlik etmektedir. İnvaziv olmayan ekokardiyografi ile değerlendirmede venöz anormalliğin saptanması atriyal situs anomalilerinin tanınmasına yardımcı olur. Bunun yanı sıra üst batin ultrasonografi incelenmesinde polispleni ve aspleni saptanması atriyal situs ve venöz anomali aramada değerli bir yol göstericidir.

Olgularımızdaki venöz dönüş anomalileri transtorasik ekokardiyografi kolayca subkostal kesitlerden saptanmıştır. Olgularımızdan ikincisi kardiyak defekti nedeniyle (özellikle sağ ventrikül çıkış yolu darlığı) hemodinamik ve anjiyografik incelemeye ihtiyaç göstermekte idi, birinci olgumuza ise anjiyografi öntanımızın doğrulanması amacıyla yapıldı.

Venöz vasküler anomaliler, BT anjiyografi, MRI, radyonüklid çalışma gibi değişik tanı yöntemleri ile saptanabilirler, bu radyolojik incelemelerle rastlantısal olarak ortaya çıkarılan olgular da vardır.^{3,6}

Anjiyografi altın standart olmasına rağmen, cerrahi bir düzeltme düşünülüyorsa diğer tanı

yöntemlerinden daha fazla invaziv olması nedeniyle genellikle ilk seçenek olmamaktadır. MRI ve tomografi anjiyografiye göre daha az invaziv yöntemler olmasına rağmen pahalıdır. Ekokardiyografi invaziv olmayan yöntemdir ve MRI ve tomografiye göre daha kolay uygulanabilir. Ayrıca venöz dönüş anomalilerinde yüksek sensitivite ve spesifiteye sahiptir. Olgularımızda ekokardiyografi ile venöz anomaliler saptandıktan sonra anjiyografi yapılmıştır. Bu anomaliler semptom vermediği için rutin laboratuvar incelemeleri sırasında gözden kaçırılabilme olasılığı vardır veya dilate olmuş azigos ven göğüs grafisinde adenopati, parakardiyak veya mediastinel kitle olarak da yanlış yorumlanabilir.^{3,7}

İnvaziv olmayan bir teknik olan ekokardiyografi ile venöz konjenital anomalilerin saptanma olasılığının artacağını ve olgu sayılarının artması ile bu anomalilerin daha invaziv tanı yöntemlerine daha az ihtiyaç duyarak kesin tanısını yapılabileceğini düşünmekteyiz. Bu anomalilerin önceden saptanmaması nedeniyle yapılacak işlemlerdeki zaman kaybı ve komplikasyonlar da önlenmiş olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Tacy TA, Silverman NH. Systemic venous abnormalities: embryologic and echocardiographic considerations. *Echocardiography* 2001;18(5):401-13.
2. Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney FJ, Anderson RH, de Leval M. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. *Br Heart J* 1982;48(4):388-403.
3. Vijayvergiya R, Bhat MN, Kumar RM, Vivekanand SG, Grover A. Azygos continuation of interrupted inferior vena cava in association with sick sinus syndrome. *Heart* 2005;9(4):26-8.
4. Loukas M, Strike DRG, Tubbs RS, Tarneja N, Shoja MM. An interrupted inferior vena cava in a situs inversus: a case report and review of the literature. *Folia Morphol* 2009;68(3):184-7.
5. Koc Z, Ulsan S, Oguzkurt L, Serin E. Symptomatic interrupted inferior vena cava: report of a case presenting with haematochezia. *Br J Radiol* 2007;80(954):122-4.
6. Onbaş O, Kantarci M, Koplay M, ve ark. Congenital anomalies of the aorta and vena cava: 16-detector-row CT imaging findings. *Diagn Interv Radiol* 2008;14(3):163-71.
7. Yılmaz U, Halilcolar H, Unsal I, Yaprıoğlu S, Yıldırım Y, Apaydın M. Isolated interrupted inferior vena cava with azygos continuation mimicking paraesophageal lymph node enlargement. *Monaldi Arch Chest Dis* 2006;65(4):228-30.