

AORTOPULMONER PENCERE İLE SUBAORTİK STENOZ BİRLİKTELİĞİ

Semra Atalay* • Adnan Uysalel* • Ercan Tutar* • Halil Gümüş*
Refik Taşöz* • Haldun Özberrak* • Ayten İmamoğlu*

ÖZET

Aortopulmoner pencere nadir görülen bir kardiyak malformasyondur ve konjenital kalp defektlerinin yaklaşık % 0,2'sinde rastlanır.

Eforla başlayan göğüs ağrısı ve çabuk yorulma yakınmaları olan 12 yaşındaki erkek hastada ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu ile aortopulmoner pencere, subaortik membran ve pulmoner hipertansiyon tanıları konuldu. Ameliyatta aortopulmoner septal defekt dakron yama ile onarıldı ve subaortik membran rezekt edildi. Hasta ameliyattan sonra bir yıldır semptomsuz olarak izlenmektedir.

Bu olgu sunusunun amacı, aortopulmoner pencere ile subaortik membranın nadir olduğunu vurgulamaktır. Bundan başka ekokardiyografinin aortopulmoner pencere tanısında güvenilir olduğunu göstermek istedik.

Anahtar Kelimeler: Aortopulmoner pencere, Subaortik membran, Ekokardiyografi

SUMMARY

Coexistence of Aorticopulmonary Window and Subaortic Stenosis

Aorticopulmonary window (APW) is a rare cardiac malformation, occurring in about 0,2 % of patients with congenital heart defects.

12 year old boy who had chest pain with effort and easy fatigue was diagnosed APW with subaortic membran and pulmonary hypertension by echocardiography and cardiac catheterization. At operation, APW was closed with a dacron patch and subaortic membran was resected. There has been no symptoms during follow-up one year since operation.

The aim of this case report was to emphasize that APW with subaortic membran is rare. Furthermore, we wanted to indicate that echocardiography is reliable for the detection of APW.

Key Words: Aorticopulmonary window, Subaortic stenosis, Echocardiography

Aortopulmoner pencere nadir görülen konjenital kalp hastalıklarından (KKH) biridir. Otopsilerde sıklığı tüm KKH'ları (1,2) arasında % 0,2 - 0,6 olarak bildirilmektedir (3). İzole defekt olarak görülebileceği gibi, olguların yaklaşık yarısında ek kardiyak lezyonlarla birlikte (1,2). Pulmoner vasküler hastalık riskinin yüksek olması nedeniyle, erken tanı ve cerrahi tedavi gereklidir.

Bu yazımızda aortopulmoner pencere ile subaortik stenoz birlikteliğinin nadir oluşu nedeniyle, 12 yaşında bu tanıyı alan hastamızı sunmak, klinik bulgular ve tanı yöntemlerini gözden geçirmek ve birlikte görülen ek kardiyak lezyonları irdelemek istedik.

OLGU SUNUSU

12 yaşında erkek hasta çabuk yorulma ve eforla gelen göğüs ağrısı semptomları ile başvurdu. Öykü-

sünden ilk kez iki yaşında iken KKH'lığı tanısı konulduğu ancak ileri tetkik ve tedavi yapılmadığı öğrenildi.

Fizik incelemede siyanozu olmayan hastada büyüme ve gelişme geriliği saptandı. (Boy 137,5 cm) (5.persentil) kilo: 27 (<% 3).

Kan basıncı: 100 / 50 mmHg, nabız: 90 / dk olup, dolgundu. Kalp muayenesinde prekordium kabarık, apeks sola ve aşağıya yer değiştirmişti ve apeks vuruları gözle izlenebiliyordu. Boyunda juguler venöz dolgunluk gözlemlendi. Juguler çentikte ve boynun sağ tarafında sistolik thrill ve sternum solunda 4.interkostal aralıkta parasternal lift palpe edildi. S1 normal ve S2 tek ve sertti. Sternumun sağında 2-3. aralıkta 2% sistolik ejeksiyon kılığı, solda 4-5. aralıkta 5/6 pansistolik üfürüm ve apekte diyastolik rulman duyuldu. Hepatomegali, asid ve ödem saptanmadı.

Telekardiyografik incelemede kardiyotorasik oran: 0,60 idi, pulmoner konus belirgin ve vaskülari-

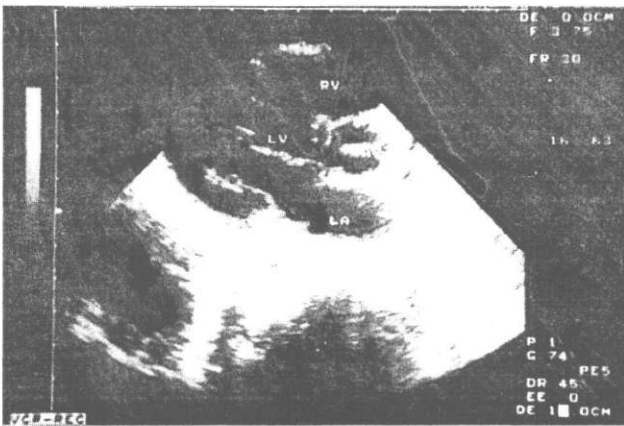
* A.Ü.Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi

te artmış olup, sol atriyum ve sol ventrikül genişlemiştir.

Elektrokardiyografik incelemede ritm sinüs, QRS aksı +75°, sol ventrikül hipertrofisi, sol atriyal dilatasyon ve solu gören ekstremiteler ve göğüs derivasyonlarında T negatifliği saptandı.

İki-boyutlu ekokardiyografide sol atriyum, sol ventrikül, pulmoner arter ve dalları genişti. subaortik bölgede membran ve aorta ile ana pulmoner arter arasında 24 mm çapında proksimal tip aortopulmoner defekt saptandı (Şekil 1 ve 2). Normal yerinde ve 2 ayrı semilunar kapağı olan hastanın koroner arter çıkışları normaldi. Doppler ekokardiyografi ile subaortik membran ile aorta arasında 55 mmHg sistolik akım gradienti ve abdominal aortada retrograd akım örneği gözlemlendi. Renkli Doppler ekokardiyografi ile aortopulmoner arter arasında sol-sağ şant, hafif pulmoner ve aort yetersizliği izlendi.

Bu bulgularla aortopulmoner pencere, subaortik stenoz ve pulmoner hipertansiyon tanıları alan hasta, acil kalp kateterizasyonu için yatırıldı. digoxin ve ACE inhibitörü başlandı. Yatışının 2. günü şiddetli göğüs ağrısı yakınması başlayan hastanın EKG'sinde V4 - V6, DII ve AVF'de 4 mm ST çökmeleri gözlemlendi (Şekil 3) ve CK-MB enzimi yükseldi. (139'ü↑). Subendokardiyal iskemisi düşünülerek, O₂ tedavisi ve heparin başlandı. 2.gün görülen bigemine ventriküler ekstrasistoller lidokain infüzyonu ile durduruldu. EKG ve klinik bulguları giderek düzelen hastaya yatışının 10. günü kalp kateterizasyonu yapıldı. Hastanın hemodinamik verileri (Tablo 1)'de gösterildi. Aort köküne sol oblik pozisyonda verilen kontrast maddenin aorta ve pulmoner arteri aynı anda doldurduğu izlendi.



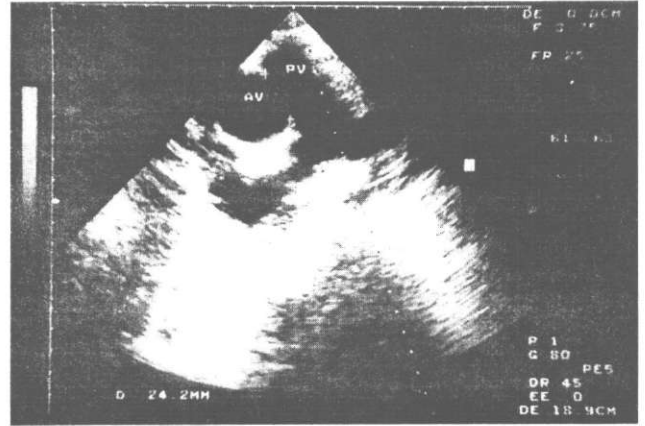
Şekil 1: İki-boyutlu ekokardiyogram. (Parasternal uzun eksen). Subaortik yerleşimli membran görülmektedir. RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül, LA: sol atriyum

Hastamız standart kardiyopulmoner bypass tekniği ile ameliyat edildi. Aortopulmoner pencere dakron yama ile tamir edildi ve subaortik membran rezektü edildi. Postoperatif komplikasyon gözlenmedi ve ekokardiyografide residüel aorta-pulmoner şant saptanmadı. Hasta bir yıldan beri SBF profilaksisi ile izlenmektedir.

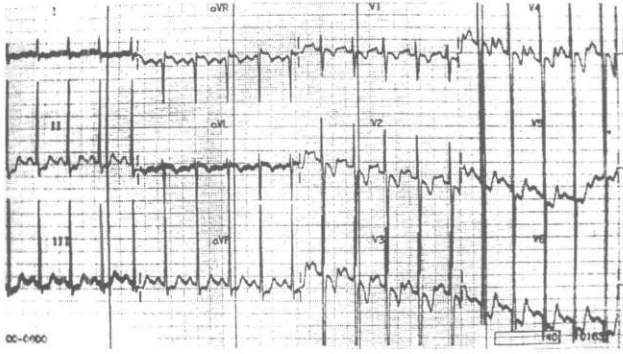
TARTIŞMA

Aortopulmoner pencere ilk kez 1830 yılında Elliotson tarafından tanımlanan, çıkan aorta ile ana pulmoner arter arasında görülen bir defektir (4). Tüm KKH'ları arasında binde birden az görülmektedir (1,2). Embriyonik trunkusun çıkan aorta ve pulmoner arter olarak ikiye bölünmesini sağlayan aortopulmoner septumun yetersiz gelişimi bu anomalinin oluşmasına yol açmaktadır (5). Aortopulmoner septumun bölünmesinde nöral crest'den göç eden hücrelerin rolü vardır ve nöral erest dokusunun kaldırılması TGA, trunkus arteriosus ve interrupted aorta gibi arteriyel anomalilere neden olmaktadır (6). Aortopulmoner pencere bu anomaliler gibi kalbin aynı bölgesinde olmasına karşın, nöral crest dokusunun kaldırılması ile ilişkisi gözlenmemiştir (6). Bu nedenle arteriyel anomalilerle Di-George Sendromu birlikteliği sık yayınlanmasına karşın, aortopulmoner pencere olgularında hiç Di-George sendromu gözlenmemiştir (6).

Aortopulmoner pencerenin proksimal, distal ve kombine tipleri bildirilmiştir (1,2,9). Olgumuzda olduğu gibi semilunar kapaklar ile pulmoner arter bifurkasyonu arasında görülen proksimal tipi en sıktır (1,3).



Şekil 2: İki-boyutlu ekokardiyogram. (Parasternal kısa eksen). Aorta ile ana pulmoner arter arasında geniş proksimal tip aorto pulmoner septal defekt görülmektedir. AO: aorta, PV: pulmoner kapak



Şekil 3: 12 derivasyonlu EKG: DII, DIII, V3 - V6 derivasyonlarında ST çökmeleri izlenmektedir.

Olguların yarısında bu anomaliye diğer KKH'ları eşlik etmektedir. Birlikte en sık görülen kardiyak lezyonlar, aortik orijinli sağ pulmoner arter tip A interrupted aortik arkus, Fallot tetralojisi, pulmoner arterden çıkan sağ koroner arter anomali ve sağ arkus aortadır. (3,9,10,11). Daha nadir olarak VSD, pulmoner veya aortik atrezi, subaortik stenoz d-transpozisyon ve triküspid atrezisi ile birlikteliği yayınlanmıştır. (12,13,14,15). Berry ve arkadaşları (16) 1981 yılında distal tip aortopulmoner pencere, aortik orijinli sağ pulmoner arter, PDA ve aortik istmus hipoplazisinin birden çok olguda birlikte görüldüğüne dikkat ederek, bu kombinasyonun yeni bir sendrom olduğunu vurgulamışlardır. Bu lezyona eşlik eden kardiyak anomaliler tanı ve tedaviyi güçleştirmekte ve prognozu olumsuz etkileyebilmektedir.

Olgumuzda aortopulmoner pencere ile subaortik membranın aynı anda ameliyat edilebilmesi prognozu değiştirmemiştir. Ancak subaortik membran rezeksiyonundan sonra nüksün sık olduğu bilindiğinden, hastanın belirli aralıklarla ekokardiyografi ile izlemi gerekmektedir.

Aortopulmoner pencerede gözlenen defekt sıklıkla geniş olmasına karşın nadiren klinik semptom vermeyen küçük defektler de bildirilmiştir (1,2). Bu lezyonda geniş sol-sağ şant nedeniyle süt çocukluğu çağında kalp yetersizliği ve erken yaşlarda pulmoner hipertansiyon gelişmektedir. Bu defektin klinik bulguları VSD, PDA veya trunkus arteriosus gibi sol-sağ şantlı lezyonlara benzemektedir ve yalnız klinik bulgularla tanı konulamamaktadır (1,2). Defektin geniş olması devamlı üfürüm duyulmasını engellemektedir. Fizik incelemede geniş nabız basıncı ve dolgun nabızların varlığı bu anomaliyi düşündürmelidir.

Tablo 1: Hastanın hemodinamik bulguları

Basınçlar (mmHg)	O2 saturasyonu (%)
RV: 70 / 0-9	VCS: 55
PA: 70/42 (55)	RA: 55
LV: 135 / 0-15	RV: 57
AO: 85 / 48 (63)	PA: 87
P.W: 20	LV: 93
	AO: 93
Qp / Qs : 6,16	
Rp / Rs: 0,10	

RV: Sağ ventrikül, RA: Sağ atriyum,
VCS: superior vena cava,
PA: pulmoner arter, AO: aorta,
PW: pulmonary wedge basıncı,
LV: sol ventrikül
Rp / Rs: pulmoner rezistans / sistemik rezistans.

Kesin tanı ekokardiyografi veya kalp kateterizasyonu ile mümkün olabilmektedir.

İki boyutlu ekokardiyografi özellikle izole aortopulmoner pencerenin tanısında güvenilir bir yöntemdir (17,18). Suprasternal ve subkostal kısa eksen pozisyonlarında aortapulmoner semptomun incelenmesi ve defekt kenarlarında "T" işaretinin görülmesi ile tanı konulmaktadır (18). Truncus arteriosus tanı ayırıcı tanı yapılabilmesi için iki semiluner kapağın gösterilmesi gerekmektedir. Doppler ekokardiyografi ile şantın varlığı ve yönü gösterilmelidir. Doppler ekokardiyografi ile pulmoner arterde anormal öne doğru devamlı akım ve olgumuzdaki gibi geniş defektlerde abdominal aortada geriye doğru diyastolik akım örneği izlenmektedir (18).

Ekokardiyografi hastamızdaki gibi ek kardiyak lezyonların gösterilmesinde de değerli bir yöntemdir. Ancak ekokardiyografik tanı yeterli olsa bile, geniş defektlerde erken dönemde pulmoner vasküler hastalık geliştiğinden, preoperatif dönemde kalp kateterizasyonu yapılması önerilmektedir (11,12). Yaşı büyük, defekti geniş ve ciddi pulmoner hipertansiyonu olan hastamızda rezistanslar oranının düşük olması nedeniyle operasyon yapıldı ve postoperatif komplikasyon izlenmedi. Bir yıldır bakteriyel endokardit profilaksisi alan hastamız asemptomatiktir.

Sonuç olarak bu çalışmamızda aortopulmoner pencere ile subaortik membran birlikteliğinin nadir olduğunu ve ekokardiyografinin tanıdaki önemini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Brook MM, Heymann MA. Aortopulmonary window. In: Emanouliadis G,C, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart disease in infants, children and adolescents, Baltimore: Williams and Wilkins, Vol II 1995: 764-8.
2. Fyler DC. Aortopulmonary window. In: Fyler DC (ed) Nadas Pediatric Cardiology. St. Louis, Baltimore, 1992: 693-5
3. Kutche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1987; 59: 433-47.
4. Eliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancet; 1830; 1: 247-49.
5. Tabak C, Moskowitz W, Wagner H, et al. Aortopulmonary window and aortic isthmus hyoplasia. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86: 273-9.
6. Kirby ML, Gale TF, Stewart DE. Neural crest cells contribute to normal aortic pulmonary septation. Science 1983; 220: 1059-61.
7. Conley ME, Beckwith JB, Mancier JF, Tenckhoff L. The spectrum of the D. George Syndrome. J Pediatr 1979; 94: 883-90.
8. Van Mierop LHS, Kutche LM. Cardiovascular anomalies in D. George syndrome and importance of neural crest as a possible pathogenetic factor. Am J Cardiol 1986; 58: 133-7.
9. Sreeram N, Walsh K, Aortopulmonary window with aortic origin of the right pulmonary artery. Int J Cardiol 1991; 31: 249-51.
10. Ingram MT, OHDA. Concomitant repair of aortopulmonary window and interrupted aortic arch. Ann Thorac Surg 1992; 53: 909-11.
11. Blieden LC, Moller JH. Aortopulmonary septal defect: an experience with 17 patients. Br Heart J 1974; 36: 630 - 5.
12. Shore DF, Yen HoS, Anderson RH et al. Aortopulmonary septal defect coexisting with ventricular septal defect and pulmonary atresia. Ann Thorac Surg 1983; 53: 132-7.
13. Geva T, Ott DA, Ludomirsky A et al. Tricuspid atresia associated with aortopulmonary window: Controlling pulmonary blood flow with a fenestrated patch. Am Heart J 1992; 123: 260 -2.
14. Krisnan P, Airan B, Sambamurthy et al. Complete transposition of the great arteries with aortopulmonary window: surgical treatment and embryologic significance (letter). J. Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 749-51.
15. Kirklin JM, Barratt-Boyes BG. Aortopulmonary windows. In: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG, eds. Cardiac Surgery. New York: John Wiley, Sons, 1986: 933-7.
16. Berry TE, Bharati S, Muster AJ, et al. Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hyoplasia of the aortic isthmus: a newly recognised syndrome. Am J Cardiol 1982; 49: 108-16.
17. Satomi G, Nakamura K, Imai Y, Takao A. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of aortico-pulmonary window. Br. Heart J 1980; 32: 351-6.
18. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. Am J Cardiol 1991; 67: 650-3.