

Yenidoğanda fonksiyonel pulmoner atrezi

Functional pulmonary atresia in newborn

Erkut Öztürk, Yakup Ergül, Cansaran Tanıdır, Ender Ödemiş

ÖZET

Fonksiyonel pulmoner atrezi (FPA) nadir görülen klinik bir durumdur. Yapısal olarak yenidoğan döneminde pulmoner arter basıncının sağ ventrikül basıncından yüksek olduğu bazı olgularda pulmoner kapağın tam olarak açılmamasıdır. İntakt ventriküllü anatomik pulmoner atrezilerden spesifik tedavi biçimlerinin farklı olmasından dolayı ayırt edilmelidir. Bu yazıda ciltte siyanoz ile başvurarak biri anatomik olarak normal saptanmış, diğesinde Ebstein anomalisi tanısı konulup izlenen iki FPA olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, fonksiyonel pulmoner atrezi

GİRİŞ

Yenidoğan döneminde artmış perinatal pulmoner vasküler direnç, yetersiz sağ ventrikül enjeksiyonu ve şiddetli triküspit yetersizliğine yol açan fonksiyonel pulmoner atreziye (FPA) sebep olur.¹ FPA'da pulmoner kapak normal olmasına rağmen sağ ventrikül yüksek pulmoner vasküler direnç karşısında akciğerlere yeterli kan gönderemez ve akciğer kan akımı duktus arteriosus yoluyla olmaktadır.

Fonksiyonel pulmoner atrezi, genellikle Ebstein anomalisi, triküspid displazisi, Uhl anomalisi veya geçici miyokardiyal iskemi ile ilişkili nispeten nadir görülen bir klinik durumdur. Bununla birlikte literatürde anatomik olarak normal kalbe sahip yenidoğanlarda da görülebileceği bildirilmiştir.²⁻⁴

Bu yazıda ciltte siyanoz ile başvuran ekokardiyografide biri anatomik olarak normal saptanmış, diğesinde Ebstein anomalisi tanısı konulup izlenen iki yenidoğan olgusu sunulurken FPA'nın klinik önemine dikkat çekilmek istenmiştir.

ABSTRACT

Functional Pulmonary Atresia (FPA) is a rare clinical condition. In the newborn period, pulmonary valve can not open completely when the pulmonary artery pressure higher than the right ventricle pressure. FPA have to be differentiated than anatomic pulmonary atresia in which ventricles are intact, because of different treatment strategies.

In this article, two FPA cases were presented. They admitted to the hospital with cyanosis. One of them was determined anatomically as normal and the other one had Ebstein Anomaly.

Key words: Newborn, functional pulmonary atresia

OLGULAR

Olgu I

Başka bir merkezde normal spontan doğumla term olarak 3100 gram, 1.dakika APGAR 8,5. dakika APGAR 10 olarak doğan kız bebek postnatal yapılan muayenesinde üfürüm duyulması, ağlarken morarması olması nedeniyle hastanemiz çocuk kardiyoloji kliniğine konsulte edildi. Olgunun yapılan fizik muayenesinde siyanozu, taşipnesi ve özellikle pulmoner odakta belirgin 3/6 erken sistolik üfürümü mevcuttu. Hastanın saturasyonu %60 ve kan gazında hafif respiratuvar asidoz (pH 7,30, pCO₂ 60 mmHg, HCO₃ 21) mevcuttu. Telekardiyografide Kardiyotorasik index 0,65, pulmoner vasküler imajda belirgin artış vardı. Postnatal 24. saatte yapılan ekokardiyografide intrakardiyak anatomi normal, patent duktus arteriosus (PDA), önemli derecede triküspit yetersizliği ve triküspit yetersizliği yoluyla ölçülen sağ ventrikül basıncı 50 mmHg olarak saptandı. Pulmoner kapak boyunca antegrad akım

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi EAH, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Erkut Öztürk,

Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi EAH, Çocuk Kardiyoloji İstanbul, Türkiye Email: erkut_ozturk@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 30.07.2012, Kabul Tarihi / Accepted: 29.09.2012

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2012, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

yoctu. Ancak diyastol boyunca hafif bir pulmoner regurjitasyon gözlandı. Olguya PGE₁ infuzyonu başlandı. Yoğun bakım ünitesinde günlük olarak takip edilen hastanın PGE₁ infuzyonu 3.haftada kesildi. Takibinin 30.gününde yapılan transtorasik ekokardiyografide duktusun kapandığı, normal antegrad pulmoner akımın olduğu saptandı. Düzenli poliklinik kontrolüne gelmesi önerilerek postnatal 33.günde taburcu edildi. On iki aylık olan olgunun takibi devam etmektedir.

Olgu II

Başka bir merkezde C/S ile 2900 gram olarak term doğan bebeğin postnatal muayenesinde tüm vücutta siyanozu gözlenmesi üzerine tarafımıza konsulte edildi. Yapılan fizik muayenesinde 2/6 erken sistolik üfürümü mevcuttu. Hastanın saturasyon %70, kan gazı normaldi. Telekardiyografide Kardiyotorasik index 0,60, pulmoner vasküler imajda artış vardı. Postnatal 8. saatte yapılan ekokardiyografide Ebstein anomalisi, önemli triküspit yetersizliği, PDA, pulmoner kapak yapısı ve hareketleri normal olmasına rağmen antegrad akım yokluğu saptandı. PGE₁ infuzyonu 0,005 mikrogram/kg/dk dozunda olacak şekilde başlandı ve 2. haftada kesildi. Takibinin 21.gününde yapılan ekokardiyografide duktusun kapandığı, normal antegrad pulmoner akımın başladığı gözlandı. Sekiz aylık olan olgunun takibi devam etmektedir.

TARTIŞMA

Fonksiyonel pulmoner atrezi yapısal olarak normal olan pulmoner kapakların sağ ventrikül ejeksiyonu sırasında açılmaması ile karakterizedir. Literatürde sınırlı sayıda olguda bildirilmiştir. Tanısı ekokardiyografide doppler akımda pulmoner kapağın proksimalinden geriye doğru pulmoner yetersizlik akımının görülmesi, normal veya geniş sağ ventrikül çıkım yolu, pulmoner arter çaplarının normal boyutta veya genişlemiş olması, normal veya genişlemiş pulmoner arterler, PDA'nın normal morfolojide olması ve pulmoner kapağın infundubulum içine doğru prolapsusu bulgularının görülmesi ile konulmaktadır.²

Fonksiyonel pulmoner atrezi yenidoğan döneminde siyanoza yol açan nadir patolojilerden biridir. Yenidoğan döneminde pulmoner arter basıncının sağ ventrikül basıncından yüksek olduğu persistan pulmoner hipertansiyon, patent duktus arteriosus ve

triküspit kapak bozukluğu tanılı bazı olgularda pulmoner kapak tam açılmayarak FPA'ya neden olabilir.¹

Geçmiş yıllarda FPA'nın tanımlanmasında anjiyografik değerlendirme ön planda iken günümüzde iki boyutlu ve renkli doppler Ekokardiyografi tanımlamada çoğu zaman yeterli olmaktadır. Ayrıca ekokardiyografi FPA'nın benzer klinik bulgular gösteren intakt ventriküllü anatomik pulmoner atrezilerden ayrılmasında kritik role sahiptir. FPA'da anatomik olarak normal pulmoner kapak ve sağ ventrikül çıkış yolu bulunması ve pulmoner kapak yaprakçıklarının sistolde açılmazken, diyastolde kaçak oluşturması gibi bulgularla anatomik pulmoner atreziden ayrılmaktadır.⁵

Fonksiyonel pulmoner atrezi'de asıl tedavi pulmoner vasküler direnci düşüren medikal tedavi iken anatomik pulmoner atrezide kateterizasyon veya cerrahi müdahaledir. Bu nedenle hastalara uygun tedavinin başlanması için doğru tanı çok önemlidir.

Fonksiyonel pulmoner atrezi'de en önemli sorun pulmoner hipertansiyon krizleridir. Eğer pulmoner hipertansiyon krizi ortaya çıkarsa sildenafil, Nitrik oksit (NO) tedavisi ve Ekstrakorporal Membran Oksijenasyon (ECMO) ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir.⁶

Fetal USG'de sağ atriyum genişlemesi, sağ ventrikül hipertrofisi ve ciddi triküspit yetersizliği saptanması sonucu prenatal olarak FPA tanısı konulan olgular bildirilmiştir.⁷

Sonuç olarak yenidoğan döneminde FPA'nın anatomik pulmoner atrezilerden tedavi biçimlerinin farklı olmasından dolayı ayırt edilmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Newfeld EA, Cole RB, Paul MH. Ebstein's malformation of the tricuspid valve in the neonate. Functional and anatomic pulmonary outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 1967; 19(5): 727-31.
2. Freedom RM, Culham G, Mose F, Olley PM, Rowe RD. Differentiation of functional and structural pulmonary atresia: Role of aortography. *Am J Cardiol* 1978; 41(5): 914-20.
3. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1998; 81(6): 749-54.
4. Tumbarello R, Adatia I, Yetman A, Boutin C, Izukawa T, Freedom RM. From functional pulmonary atresia to right ventricular restriction. Long term follow up of Uhl's anomaly. *Int J Cardiol* 1998; 67(2):161-4.

5. Lee CL, Hsieh KS, Huang TC, Lin CC, Choong CS. Recognition of functional pulmonary Atresia by color Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1999; 83(6): 987-88.
6. Weinhaus L, Jureidini S, Nouri S, Connors RH. Functional pulmonary atresia: Color flow recognition and treatment with extracorporea membrane oxygenation. *Am Heart J* 1990; 119(4): 980-2.
7. Almeida-Filho OC, Schmidt A, Marin-Neto JA, Maciel BC. Functional pulmonary atresia in a newborn with normal intracardiac anatomy. *Pediatr Cardiol* 2002;23(6):647-9.