

Erken yenidoğan döneminde taşipne nedeni: Total anormal pulmoner venöz dönüş

Kemal Erdiñç¹, Ali Bülbül², Ümit Sarıcı³, Vedat Okutan⁴, Mustafa Koray Lenk⁴, Metin Demircin⁵

¹Asist. Dr., ²Uzm. Dr., ³Prof. Dr. Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Yenidoğan Bilim Dalı, Ankara

⁴Prof. Dr. Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Ankara

⁵Prof. Dr., Hacettepe Üniversitesi, Hacettepe Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

ÖZET:

Erken yenidoğan döneminde taşipne nedeni: Total anormal pulmoner venöz dönüş

Total anormal pulmoner venöz dönüş oldukça seyrek görülen bir doğuştan kalp hastalığıdır. Erken yenidoğan dönemde en sık görülen klinik bulgular taşipne ve santral siyanozdur. Erken tanı ve tedavi uygulamaları ile prognoz oldukça iyidir. Merkezimize taşipne ve siyanoz bulguları ile sevk edilen, yatışının ikinci saatinde total pulmoner venöz dönüş anomali tanısı konularak tam düzeltme ameliyatı yapılan bir olgu sunulmaktadır, pulmoner venöz dönüş anomali tanısının yenidoğanın solunum sıkıntısı nedenleri arasında olduğunun vurgulanması amaçlanmıştır.

Anahtar sözcükler: Total pulmoner venöz dönüş anomali, yenidoğan, erken tanı

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2009;43;181-183

ABSTRACT:

Causes of tachypnea in early neonatal period: Total anomalous pulmonary venous connection

Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a very rare congenital cardiovascular malformation. The most common clinical findings in the early neonatal period are tachypnea and central cyanosis. The prognosis is pretty good with early diagnosis and treatment. We aimed to emphasize the presence of TAPVC as one of the reasons of neonatal respiratory distress presenting a newborn admitted with the complaints of tachypnea and cyanosis to our center, diagnosed to have TAPVC and completely treated with surgery.

Key words: Total anomalous pulmonary venous connection, newborn, early diagnosis

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2009;43;181-183

GİRİŞ

Erken yenidoğan döneminde taşipnenin en sık nedeni solunum sistemi hastalıkları iken, doğuştan kalp hastalıkları, santral sinir sistemi hastalıkları ve enfeksiyon hastalıkları gibi diğer sistemik hastalıklarda ilk olarak taşipne ile bulgu gösterebilir. Erken yenidoğan döneminde taşipne ve santral siyanoz bulguları ile yatışının ikinci saatinde total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) saptanan ve erken cerrahi girişim ile tam düzeltme sağlanan bir olgu, erken tanı ve tedavinin öneminin vurgulanması amacıyla sunuldu.

Yazışma Adresi / Address reprint requests to: Uzm. Dr. Ali Bülbül
Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Yenidoğan Bilim Dalı, Ankara-Türkiye

Telefon / Phone: +90-312-325-1211

E-posta / E-mail: drbulbul@yahoo.com

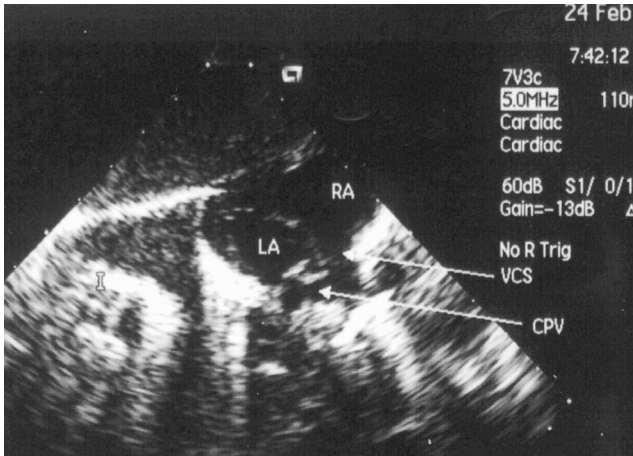
Geliş tarihi / Date of receipt: 14 Ağustos 2009 / August 14, 2009

Kabul tarihi / Date of acceptance: 12 Eylül 2009 / September 12, 2009

OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında sağlıklı annenin otuz sekiz haftalık ikinci gebeliğinden sezaryan ile 2600 gram ağırlığında doğmuş olan erkek bebek, doğum sonrası saptanan ve düzelme gözlenmeyen taşipne bulgusuna siyanoz bulgusunun da eklenmesi nedeniyle, yaşamının 48. saatinde yenidoğan yoğun bakım ünitemize ileri inceme ve tedavi amacı ile başka bir merkezden nakledildi. Apgar skorları 6 ve 8 (1. ve 5. dakika) olarak saptanan bebekte daha sonra hafif siyanoz ve taşipne saptanmıştı. Fizik muayenede genel durum orta, aktif görünümde, turgor ve tonus normal idi. Santral siyanozu olan bebeğin solunum sayısı 90/dakika, pulmoner odakta 3/6 sistolik üfürüm mevcut ve karaciğer kot altında 3 cm ele geliyordu. Oksijen saturasyonu %40-60 arasında seyreden hastada, düzensiz solunum paterni gelişmesi üzerine hasta entübe edilerek mekanik ventilasyon ile solunum desteği başlandı. Oksijen konsantrasyonu %100 ile uygun ventilas-

yon sağlanmasına rağmen periferik oksijen saturasyonu %60-70 civarında seyredince, Prostaglandin E1 (PGE1) infüzyonu (0,05 mcg/kg/dakika) başlandı. Akciğer grafi-sinde spesifik bir patoloji saptanmadı. Bebeğe yatışının 2. saatinde Çocuk Kardiyolojisi konsültasyonu alınarak yapılan ekokardiyografide, pulmoner venlerin sol atriyum yerine bir kese oluşturarak vena kava superior aracılığıyla sağ atriya açıldığı, ayrıca atriyal septal defekt (ASD) sayesinde kanın sol atriya geçebildiği saptanarak “suprakardiyak tipte total anormal pulmoner venöz dönüş” tanısı kondu (Şekil 1). Atriyal septal defekt çapının hayatın idamesi açısından yeterli olduğu saptandığı için, PGE1 infüzyonu sonlandırıldı. Yatışının 14. saatinde düzenli spontan solunumu olan hasta ekstü-be edildi. Serbest oksijen akımı (2-4 litre/dakika) deste-ği ile vital bulguları stabil olan hastaya acil operasyon planlandı. İntraoperatif ve postoperatif dönemde önemli bir sorun gelişmeyen hasta yaşamının 38. gününde ta-burcu edildi. Halen 6. aylık olan hastanın ritim ve rezi-düel anatomik sorunu bulunmamaktadır.



Şekil 1: Ekokardiyografide pulmoner venlerin birleşerek sağ atriya vena cava süperiyorun yanından giriş yaptığı görüntü. VCS: Vena cava süperiyor, CPV: Common pulmoner ven, RA: sağ atriya, LA: sol atriya.

TARTIŞMA

Erken yenidoğan döneminde taşipne ve periferik siyanoz sıklıkla saptanırken, taşipne özellikle solunum sistemi ile ilgili sorunların erken bulgusu olmaktadır. Yazımızda erken yenidoğan döneminde taşipne ve santral siyanoz bulguları ile TAPVD anomalisi saptanan bir olgu sunuldu.

TAPVD doğuştan kalp hastalıkları arasında son derece seyrek bir anomali olup, sıklığı 1/15 000 olarak bildirilmektedir (1). Hastalığın erken bulgusu santral siyanoz olmakla birlikte, bazı bebeklerde gözle görülür siyanozun geç süt çocukluğu dönemine kadar saptanamaması nedeniyle geç tanı konulabilmektedir (1,2). Pulmoner venöz obstrüksiyon nedeniyle pulmoner kan akımının azaldığı olgularda, pulmoner venlerin oldukça küçük olması ve bu venlerdeki akımın düşük olması ekokardiyografi ile tanı konulmasını oldukça güçleştirmektedir (3,4,5).

TAPVD 4 farklı biçimde olabilmektedir; 1-Suprakardiyak: en sık saptanan tiptir (%45-55). Tüm pulmoner venler birleşerek pulmoner venöz “confluence” oluşur ve bu “innominate” ven ile vena kava superiora açılır. 2-Kardiyak: %15-20 sıklıkta görülür. Pulmoner venöz “confluence” koroner sinüse veya sağ atriya doğrudan açılır. 3-İnfrakardiyak: %15-20 sıklıkta saptanır. Pulmoner venöz “confluence” subdiyafragmatik alanda, portal ven veya duktus venozus yoluyla sağ atriya açılır. 4-Karışık: yukarıda bildirilen üç tipin de ayrı ayrı birlikte görüldüğü durumdur ve %5-10 sıklıkta görülür (1,5).

TPVDA olan bebeklerde dolaşımın sağlanabilmesi için genellikle ASD ve patent foramen ovale birlikteliği gereklidir. Pulmoner venden gelen oksijenize kan, sağ atriya da sistemik venöz kan ile karışarak ASD veya patent foramen ovaleden sol atriya ulaşır. Pulmoner venlerin anatomik yerlerinden daha uzak bir yerde sistemik dolaşıma açılması ve izledikleri yolun daha uzun olması nedeniyle pulmoner venlerde akım obstrüksiyonu gelişmekte, bunun sonucunda bu hastalarda pulmoner venöz hipertansiyon oluşmaktadır. Bu durum alveolar perfüzyonu bozarak oksijene dirençli siyanoza neden olmaktadır (1). TPVDA’de tedavi acil cerrahi girişim ile pulmoner venlerin sol atriya bağlantısının sağlanmasıdır. Cerrahi mortalite oranı %5 olarak bildirilmektedir (1). Geç dönemde pulmoner venöz obstrüksiyon gelişme riski %20 sıklığındadır. Obstrüksiyon saptanmayan olgularda tam tedavi sağlandığı için uzun süreli izlem gerekmemektedir (6,7).

Sonuç olarak siyanoz ve solunum sıkıntısı olan bebeklerde ilk olarak respiratuvar distres sendromu, yenidoğan geçici takipnesi ve neonatal pnömoni gibi solunum sistemi hastalıkları akla gelse de siyanotik ve solunum sıkıntılı yenidoğanlarda her zaman altta yatan bir konjenital kalp hastalığı olabileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Wernovsky G, Gruber PJ. Common congenital heart disease: presentation, management, and outcomes. In: Taeusch HW, Ballard RA, Gleason CA, (eds), *Avery's Diseases of the Newborn*, 8 th ed, Elsevier Inc, Philadelphia, 2005, 827-871.
2. Talwar S, Choudhary SK, Reddy S, Saxena A, Kothari SS, Juneja R, Airan B. Total anomalous pulmonary venous drainage beyond childhood. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 7:1058-61, 2008.
3. Apitz C, Kaulitz R, Sieverding L, Eberhard M, Ziemer G, Hofbeck M. Systematic evaluation of the proximal cardiac veins for echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Ultraschall Med*, 29:525-30, 2008.
4. Tomar M, Radhakrishnan S, Iyer KS, Shrivastava S. Rare variants of total anomalous pulmonary venous connection to coronary sinus-echocardiographic recognition and surgical correction. *Indian Heart J*, 60:266-70, 2008.
5. Seale AN, Uemura H, Sethia B, Magee AG, Ho SY, Daubeney PE. Total anomalous pulmonary venous connection to the supradiaphragmatic inferior vena cava. *Ann Thorac Surg*, 85:1089-92, 2008.
6. Cooley DA, Cabello OV, Preciado FM. Repair of total anomalous pulmonary venous return: results after 47 years. *Tex Heart Inst J*, 35:451-3, 2008.
7. Modi A, Vohra HA, Brown I, Langley SM. Successful surgical correction of total anomalous pulmonary venous drainage in the sixth decade. *Ann Thorac Surg*, 86:1684-6, 2008.