

# Pulmoner Hipertansiyon: İnoperabilite Kriteri Nedir?

Eyüp HAZAN, Ünal AÇIKEL, Baran UĞURLU, Hüdai ÇATALYÜREK, Nejat SARIOSMANOĞLU, Nurettin ÜNAL, Adnan AKÇORAL, Öztekin OTO

*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi ve Çocuk Kardiyolojisi Anabilim Dalları, İzmir*

Artmış pulmoner kan akımlı bazı konjenital kalp hastalıklı olgularda tanının gecikmesi ülkemizde önemli sayıda olgunun ilk başvuruda ilerlemiş pulmoner hipertansiyona sahip olmalarına neden olmaktadır. Bu olgularda cerrahi tedavi seçeneğinin reddedilmesi, transplantasyon olanaklarının kısıtlı olmasından dolayı, çoğu olgu için erken yaşta kesin ölüm anlamına gelmektedir. Kliniğimizde pulmoner hipertansiyon seviyeleri operabilite sınırların üzerinde olan 9 olguya Ocak 1994'den itibaren tam düzeltme uygulanmıştır. Bu olguların 5'i patent duktus arteriozuslu iken, 4 olguda ventriküler septal defekt vardı. Tüm olgular infant veya çocuktu, en yaşlı olgu 9 yaşındaydı. Tüm olgularda oksijen, hiperventilasyon ve isoproteranol infüzyonuna rağmen pulmoner vasküler rezistans değerleri 6 ünite ve üzerindediydi. En yüksek rezistans 10 üniteydi. İki olgu postoperatif erken dönemde kaybedildi. Yaşayan 7 olgu halen izlenmektedir.

Bu ön çalışmayı küçük çocuklarda inoperabilite kriterlerinin günümüz koşullarında tekrar belirlenmesi amacıyla sunduk. Akciğer biyopsisi çoğu olguda kesin sonuç verirken bu tür bir biyopsiyi gerek yapmak gerekse yorumlamak çoğu olguda mümkün olmamaktadır. Kanımızca bazı sınırdaki olgular cerrahi tedaviden fayda görebilmektedir ve bu tür olgulara özellikle diğer alternatif kesin ve erken ölümse, cerrahi şansı tanınmalıdır.

GKD Cer Derg 1995;3:259-262

## **Pulmonary Hypertension: Is There an Inoperability Criteria?**

The late referral of some patients with congenital cardiac malformations and increased pulmonary blood flow results in an important number of patients with advanced pulmonary vascular disease at the time of diagnosis in Turkey. The decision of denying surgical treatment is a difficult one because the result is near certain death in these patients due to unavailability of donors for transplantation in Turkey. In our hospital 9 patients with pulmonary vascular resistance levels over operable levels were operated on a trial basis starting from January 1994, 5 of these patients were with patent ductus arteriosus and 4 of them were with ventricular septal defects. All of the patients were either infants or children with the oldest patient 9 years in age. All of these patients had pulmonary vascular resistance's over 6 wood units with hyperventilation and isoproteranol infusion. The highest resistance in the group was 10 wood units. Corrective surgery was performed in all of the patients. Two patients died in the early postoperative period. Seven surviving patients are well and are being followed with diuretic and vasodilator treatment. We have presented this preliminary report to stress the need in defining inoperability criteria in small children in this current era of intensive monitoring, respiratory care and potent vasodilator drugs. While lung biopsy can differentiate absolutely those patients with inoperable pulmonary vascular obstructive disease, it is often difficult to perform and to evaluate. We believe some borderline patients can benefit from surgical correction and this option should be kept in mind especially when the other alternative is certain and early death.

Konjenital kalp hastalıkları arasında en sık görülenler soldan sağa şanlı konjenital kalp hastalıklarıdır <sup>(1)</sup>. Pulmoner konjesyonla seyreden bu malformasyonların erken dönemde, pulmoner

hipertansiyon gelişmeden, düzeltilmeleri sıklıkla kolaydır ve cerrahi sonuçları oldukça yüz güldürücüdür <sup>(1-3)</sup>. Ancak ülkemizde gerek tanıda gecikme gerekse tedaviye yönlendirmede aksaklıklar nedeniyle bu tür olguların önemli bir kısmı ilk başvuruda ileri pulmoner hipertansiyon bulgularına sahiptirler.

Bu şekilde sınırdan operable olan hastalarda operable-inoperable kararını vermek oldukça güç olmaktadır. İnoperable kararı verildiğinde kişinin normal ömrünü yaşama şansı engellenirken, gerçekten inoperable bir olgu ameliyatı alındığında ise olgu postoperatif erken dönemde kaybedilerek, kalan yaşamı da elinden alınmaktadır (4). Kalp akciğer transplantasyonunun henüz yapılmadığı ülkemizde, konjenital kalp cerrahlarının sıklıkla karşılaştıkları bu zor ikilem ile biz de karşılaştık ve bu tür olgularla olan deneyimimizi bu yazı ile sunmayı amaçladık.

### Materyal ve Metod

Ocak 1994 - Haziran 1995 arasında toplam ileri pulmoner hipertansiyonlu 9 olguya kliniğimizde tam düzelme işlemi yapıldı. Bu olguların 5'inde patent duktus arteriyozus, 4'ünde ise ventriküler septal defekt vardı. Olgular kız ve erkekti, ortalama yaşları 4.2 idi. En küçük olgu 6 aylık en büyük olgu ise 9 yaşındaydı. Olguların oksijen koklatıldıktan ve yeterli sedasyon sağlandıktan sonraki en düşük değerleri gözönüne alındığında, ortalama pulmoner arter basınçları (PAB) 70.78 mmHg, ortalama pulmoner vasküler rezistans indeksleri (PVRI) ise 8.25 idi. Ortalama pulmoner kapiller kama basıncı (PCWP) 14.3 mmHg olan olguların ortalama PVR/SVR oranları 0.29'du.

Yine olguların ortalama pulmoner kan akımı / sistemik kan akımı oranları (Qp/Qs) 2.16 idi. Tablo 1'de tüm olguların PAB, PVRI, PVR / SVR, Qp/Qs ve PCWP değerleri görülmektedir.

VSD nedeniyle opere edilen 4 olgu ele alındığında olguların ortalama yaşı 4.5, ortalama pulmoner arter basınçları 76.25, ortalama PVRI 9.6 ve Qp/Qs oranları 2.52 idi. Bu olguların tamamında VSD yama ile kapatıldı. Soğuk kan kardiyoplejisi ile miyokard koruması uygulandı. Üç olgu sağ atriyumdan kapatıldı, bir olguda ise sağ ventrikülometri yapıldı. Bu olgularda ortalama aort klemp süresi 26.4 dk ve ortalama kardiyopulmoner bypass süresi ise 40.7 dk idi. PDA'lı olguların ortalama yaşı 3.9'du. Ortalama pulmoner arter basınçları 66.4 mmHg, ortalama PVRI 7.1, ortalama Qp/Qs oranları 1.9'du. Olguların tümüne sol torakotomi ile beraber çift ligasyon transfiksasyon uygulandı. Tüm olgulara postoperatif dönemde nitroglicerinin ve dobutamin infüzyonu değişken dozlarda uygulandı.

### Sonuçlar

İki olgu postoperatif erken dönemde kaybedildi. Bunlardan biri (olgu no 2) PDA nedeniyle opere edilen 14 aylık Down sendromlu bir olguydu ve ek olarak atriyoventriküler kanal defekti vardı. Kaybedilen diğer bir olgu ise (olgu no 5) VSD nedeniyle opere edilen 8 yaşında bir olguydu (olgu no 8). Kaybedilen 2 olgunun PAB, PVRI, Qp/Qs, PVR/SVR değerleri Tablo 1'de görülmektedir. Diğer 7 olgu sorunsuz olarak taburcu edildiler.

2 VSD'li olguda transtorasik pulmoner arter kateteri kullanıldı, 2 olguda ise Swan Gantz kateteri uygulandı. Olguların postoperatif ortalama 38.3 mmHg değerine düşerken eksitus olan olguda postoperatif pulmoner arter basıncı 67-92 mmHg

Tablo 1. Olguların bulguları

Olgu	Yaş	Cins	Lezyon	PAB mmHg	PVR	PVR/SVR	Qp/Qs	PCWP	Sonuç
1	6/12	E	VSD/PFO	60/40 (50)	12	0.52	1.8	13	iyi
2	8/12	K	VSD	65/35 (53)	10	0.23	2.85	20	iyi
3	9/12	K	PDA	60/35 (48)	6.1	0.15	1.6	10	iyi
4	10/12	E	PDA	80/60 (70)	10.3	0.27	1.3	14	ex
5	4	E	PDA	70/45 (55)	7.1	0.24	2.1	14	iyi
6	6	E	PDA	60/35 (50)	6	0.22	2.6	20	iyi
7	8	E	PDA	62/36 (52)	6.2	0.26	1.8	12	iyi
8	8	E	VSD	80/60 (65)	10.2	0.39	1.1	14	ex
9	9	K	VSD/ASD	100/50 (75)	6.53	0.23	4.39	12	iyi

arasında seyretti. Olguların taburcu edildiğinde frusemid dozları ortalama 1.4 mg/kg/gün oral şeklindeydi ve preoperatif PVR/SVR oranı ile 0.86 katsayısı ile korelasyon gösteriyordu. Yine yaşayan olguların ortalama yoğun bakımda kalış süreleri 3.5 gündü ve PVR/SVR ile 0.83 katsayısı ile korelasyonluydu. Hastanede kalış süreleri ortalama 11.3 gündü ancak PVR/SVR ile korelasyon göstermemekteydi. Yaşayan 7 olgu ortalama 9.4 ay izlendi (2-17 ay). Halen olguların 4'ü digital ve diüretik alırken 2 olgu sadece düşük doz diüretik almakta, 1 olgu ise semptomsuz olarak tedavisiz izlenmektedir.

### Tartışma

Her ne kadar soldan sağa şanlı olgularda operabilite ve inoperabilite ile ilgili genel prensipler 1960'larda belirlenmişse de vazodilatör tedavi ve ilerlemiş ventilasyon teknik ve cihazları ile sınır olgularda cerrahi tedavinin başarı şansı artmıştır <sup>(5,6)</sup>. Ancak burada sınır olguların gerçek inoperable olgulardan ayrımının yapılması çoğu kalp cerrahisi için gerek tıbbi gerekse vicdani açıdan oldukça zor olmaktadır. İrreversible pulmoner vasküler değişiklikler gelişmiş olgularda opere edildiğinde bu olguların büyük bir kısmı postoperatif erken dönemde kaybedilmektedir. Yaşayan olgularda ise yaşam süresi ve kalitesi, artmış basınç yükü ile zorlanan sağ ventrikül üzerine düzeltme operasyonu ile ek yük binmesinden dolayı azalır <sup>(6)</sup>.

Eisenmenger sendromu gelişmiş olguların yakın hematolojik izlem ile uzun süre yaşatılabildiği günümüz koşullarında bu olguların operasyona alınmaları beklenen yaşam süresini olumsuz olarak etkilemektedir. Buna karşın tam düzeltme operasyonu uygulanmayan sınırdaki operable olgularda ise sürekli ani ölüm, endokardit ve akut kalp yetersizliği riski altında yaşam kaliteleri oldukça azalmış şekilde yaşamak zorunda kalmaktadırlar <sup>(5,6)</sup>.

Çoğu olguda inoperabilite kararını sağlıklı olarak vermek güç olmaktadır. Akciğer biyopsi spesimenlerinin patolojik incelemesi ile grade

belirlemek inoperabilite sorusuna kesin bir kriter oluşturmakla beraber, patolojik örneklerin incelenmesi, değişikliklerin tüm segmentlerde homojen olmaması ve her zaman Health Edwards sınıflamasındaki sırayı izlememesi nedeniyle zaman zaman güçlükler oluşturmaktadır <sup>(7,8)</sup>. Yine açık akciğer biyopsisinin pulmoner hipertansiyonlu olgularda artmış olan mortalite ve morbiditesi ve patolojik sınıflama için bu konuda yetmiş bir patoloğa ihtiyaç duyulması klinisyenleri sıklıkla inoperabilite konusunda karar verirken hastanın sadece klinik, ekokardiyografi ve kateter bulgularına göre karar vermelerine neden olmaktadır <sup>(8)</sup>.

Günümüz koşullarında geliştirilen tedavi teknikleri ile pulmoner hipertansiyonlu olguların cerrahi tedavisinde başarılı sonuçlar alınması bu olgularda daha cesaretle yaklaşmamızı sağladı <sup>(9)</sup>. Bu şekilde ilerlemiş pulmoner vasküler hastalıklı 9 olgu son 18 ay içinde kliniğimizde opere oldu. Olguların tümünde pulmoner vasküler direnç 6 wood ünitesinin üzerindeydi. Bu olgulardan ikisi kaybedildi.

Olguların hemodinamik verilerini incelediğimizde mortalite gözlenen olguların bir parametre ile diğer olgulardan belirgin olarak ayrıldığını saptadık. Mortalite gözlenen her iki olguda da Qp/Qs oranı 1.3 değerinin altındaydı. Kaybedilen olgulardan biri Qp/Qs oranı 1.2 VSD'li bir olguydu ve operasyon sırasında alınan akciğer biyopsisi Health Edwards sınıflamasına göre grade IV olarak değerlendirildi.

Oldukça kısıtlı sayıda gerçekleşen bu çalışmayı halen sürdürmeyi ve tüm olgularda patolojik inceleme ile kontrol yapmayı amaçlıyoruz. Ancak bu ön çalışmalardan edindiğimiz deneyim bize operabilite konusunda sadece kateter bulgularına göre karar vermemiz gerektiğinde pulmoner vasküler rezistansı yüksek olan olgular arasında operabilite kararında Qp/Qs oranının önem kazandığını düşündürmektedir. Şant miktarı düşük olan olguların gerçekten inoperable olduğunu, bu olguların defektin kapatılmasından yarar görmediklerini düşünmekteyiz.

Sonuç olarak inoperabilite kararı verirken Qp/Qs oranına bakılarak verilecek bir kararın patolojik değişiklikler oldukça sağlıklı olarak yansıtacağını ve Qp/Qs oranının ek inceleme olanağı olmayan koşullarda doğru karar vermede etkili bir kriter olduğunu düşünmekteyiz.

### Kaynaklar

1. Keith JD, Rose V, Collins G, Kidd BSL: Ventricular septal defect: incidence, morbidity and mortality in various age groups. *Br Heart J* 1971; 33:81-7.
2. Hardin J, Muskett AD, Canter CE, Martin TC, Spray TL: Primary surgical closure of large ventricular septal defects in small infants. *Ann Thorac Surg* 1992; 53:397-401.
3. Stark J, de Leval M: Surgery for congenital diseases. 2nd ed, Stark J. Persistent ductus arteriosus. WB Saunders, Philadelphia 1994; p.275-6.

4. Ellis JH, Moodie DS, Sterba R, Gill CC: Ventricular septal defect in the adult: Natural and unnatural history. *Am Heart J* 1987; 114:115-20.
5. Corone P, Doyan F, Gaudeau S: Natural history of ventricular septal defect: a study involving 790 cases. *Circulation* 1977; 55:908-11.
6. Weidman WH, Du Shane JW, Ellison RC: Clinical course in adults with ventricular septal defect. *Circulation* 1977; 56:1-78.
7. Haworth SC: Pulmonary vascular disease in different types of congenital heart disease. Implications for interpretation of lung biopsy findings in early childhood. *Br Heart J* 1984; 52:557-63.
8. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood WI: Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1984; 69:655-70.
9. Davies NJH, Shinebourne EA, Scallan MJ: Pulmonary vascular resistance in children with congenital heart disease. *Thorax* 1984; 39:895-9.

---

**Yazışma adresi:** Y. Doç. Dr. Eyüp Hazan, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 35340, Inciraltı-Izmir

---