

# Geniş Aortopulmoner Pencerede Cerrahi Tedavi: Olgu Sunumu

## SURGICAL MANAGEMENT IN WIDE AORTOPULMONARY WINDOW: CASE REPORT

Gürkan Çetin, Murat Mert, Ahmet Özkara, \*Özge Köner, \*\*Levent Saltık

İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul  
\*İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul  
\*\*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

### Özet

Aortopulmoner pencere, erken dönemde cerrahi tedavi yapılmadığı takdirde geri dönüşümsüz pulmoner vasküler hasar yaratan doğumsal bir kalp anomalisidir. Hastalığın dođal seyri kötü olması ve tek tedavi yolunun cerrahi düzeltme olması sebebiyle ileri yaştaki hastaların ameliyat şanslarının iyi değerlendirilmesi gerekir. İleri yaştaki hastalarda operabiliteyi pulmoner vasküler direnç belirler. Müdahale sırasında pulmoner vasküler direncin  $8 \text{ U/m}^2$ 'den düşük olduğu vakalarda hastanın yaşı kaç olursa olsun başarılı postoperatif erken ve geç dönem sonuçları bildirilmektedir. Biz bu yazımızda kliniğimizde geniş aortopulmoner pencere tanısıyla 11 yaşında başarılı bir şekilde opere edilen olgumuzu sunuyoruz.

**Anahtar kelimeler:** Aortopulmoner pencere, pulmoner vasküler rezistans, doğumsal kalp anomalisi

*Türk Göđüs Kalp Damar Cer Derg 2004;12:196-198*

### Summary

Aortopulmonary window is a communication between main pulmonary artery and ascending aorta in the presence of two separate semilunar valves. Due to rapid development of irreversible pulmonary vascular disease, malformation should be repaired when diagnosed, preferably before three months of age. In older patients outcome is determined by pulmonary vascular resistance at time of surgical repair. When total pulmonary vascular resistance at time of intervention is less than  $8 \text{ U/m}^2$ , the early and long term results are optimal. In this paper we demonstrated our 11 year old patient who was operated in our clinic successfully.

**Keywords:** Aortopulmonary window, pulmonary vascular resistance, congenital cardiac anomaly

*Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2004;12:196-198*

### Giriş

Aortopulmoner pencere (APP), ana pulmoner arter ve çıkan aort arasında oluşmuş yuvarlak, oval veya spiral şekilde olan açıklıđda verilen addır. İki ayrı semilunar kapadın bulunması bunları trunkus arteriosustan ayırır. Konjenital kalp hastalıklarının %0.15-0.20'sini oluşturur [1]. Kliniğimizde 1987 - 2003 yılları arasında 16 hasta bu tanı ile ameliyat edilmiştir. Aortopulmoner pencere hastalarda geri dönmeyen pulmoner vasküler hastalığın hızla gelişmesi ve erken dönemde inoperabiliteye ulaşılması sebebiyle malformasyon teşhis edilir edilmez, tercihan ilk üç aydan önce, cerrahi tamir yapılmalıdır. Buna karşın yaşı ilerlemiş hastaların da sadece yaşları nedeniyle ameliyat şanslarını kaybettikleri düşünülmemelidir. Bu hastalarda tek tedavi yolu olan cerrahi düzeltme şansının yapa değil, hastaların pulmoner vasküler hastalıklarının biddetine bağlı olduğu unutulmamalıdır.

Bu çalışmamızda 11 yaşında başarılı bir operasyon sonrası sorunsuz taburcu edilen geniş aortopulmoner pencere vakasının

sunuyoruz.

### Olgu

Hasta bir yaşındayken üst solunum yolu enfeksiyonu şikayetleri ile götürüldüğü doktor tarafından kalbinde üfürüm duyuluyor ve araştırılması öneriliyor. Ancak hasta ailesel sebepler nedeniyle ilk defa 11 yaşında kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde pektus karinatus, takipne, her iki akciğer alt alanlarında kreptan raller ve sol parasternal bölgede 2-3/6 sistolik üfürüm mevcut, telekardiyografisinde kardiyomegali ve ileri derecede artmış bronkovaskülerite görünüyordu. Ekokardiyografisinde ileri derecede sol atriyum ve sol ventrikül genişlemesi, 26 mm APP, orta önemli mitral yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon ( $45 \text{ mmHg}$  diyastolik basınç) saptanarak hastaya kalp kateterizasyonu yapıldı (Tablo 1). Hasta geniş APP tanısıyla açık kalp ameliyatına alındı ve APP kardiyopulmoner bypass altında, sentetik yama kullanılarak transaortik yaklaşımla kapatıldı. Postoperatif 24. saatte

solunum aletinden ayrılan hasta 65. saatte sorunsuz bir şekilde servise çıkarıldı. Postoperatif 10. gün yine sorunsuz taburcu edildi. Ameliyattan 27 ay sonra yapılan son kontrolünde hasta yakınmasıydı. Yapılan ekokardiyografisinde ise sol atriyum ve ventrikül hafif geniş ve hafif mitral yetmezliği saptandı, başka bir anormallik görülmedi. Hastanın preoperatif ve postoperatif 27. ayında çekilen telekardiyogramları Şekil 1A, 1B'de görülmektedir.

**Tablo 1.**

	Oksijen öncesi	Oksijen sonrası
Sat oranı	2.88	8.67
PVR	4.64	0.97
SVR	18.6	16.44
PVR/SVR	0.25	0.05

Basınçlar (mm Hg)		
Sağ ventrikül	95 / 0-10	
Sol ventrikül	115 / 0 -10	
pulmoner arter	95 / 65 (77)	87 / 50 (55)
Aort	100 / 65 (80)	80 / 50 (65)
PCW	30 / 18 (23)	(23)

PCW: pulmoner kapiller wedge; PVR: pulmoner vasküler rezistans; SVR: sistemik vasküler rezistans

## Tartışma

Aortopulmoner pencere hastaların sadece %10'unda pencere küçüktür, genellikle geniş bir açıklıktır ve buna bağlı olarak hastalarda ciddi pulmoner hipertansiyon ve geri dönüşümsüz pulmoner vasküler hastalık hızla gelişir. Bu nedenle hastalar tanı konur konmaz, tercihan üçüncü aydan önce ameliyat edilmelidir. Yeterli yaş ile operasyon şansız azalmaktadır. Ancak bizim hastamızda olduğu gibi hastalığın beklenen doğal seyrinin gözlenmediği ve ilerlemiş yaşta rağmen ciddi veya geri

dönüşümsüz pulmoner vasküler yatak hastalığının gelişmediği vakalara da literatürde rastlanmaktadır [2-3] Bu nedenle ileri yaştaki APP'li hastaların sadece yaşları nedeniyle ameliyat şanslarının kaybettikleri düşünülmemeli, pulmoner vasküler hastalığın şiddetini değerlendirmek için hastalara kalp kateterizasyonu yapılmalıdır. Pulmoner vasküler rezistans (PVR)  $8 \text{ U/m}^2$  den düşükse hasta ameliyat edilmeli, eğer PVR şiddetli yüksekse ( $8 \text{ U/m}^2$ ) izoproterenol infüzyonu ve/veya oksijen inhalasyonu çalışmaları ile operabilite değerlendirilmelidir. Bizim hastamızda PVR'nin 4.64 çıkması üzerine operasyon kararı alınmıştır.

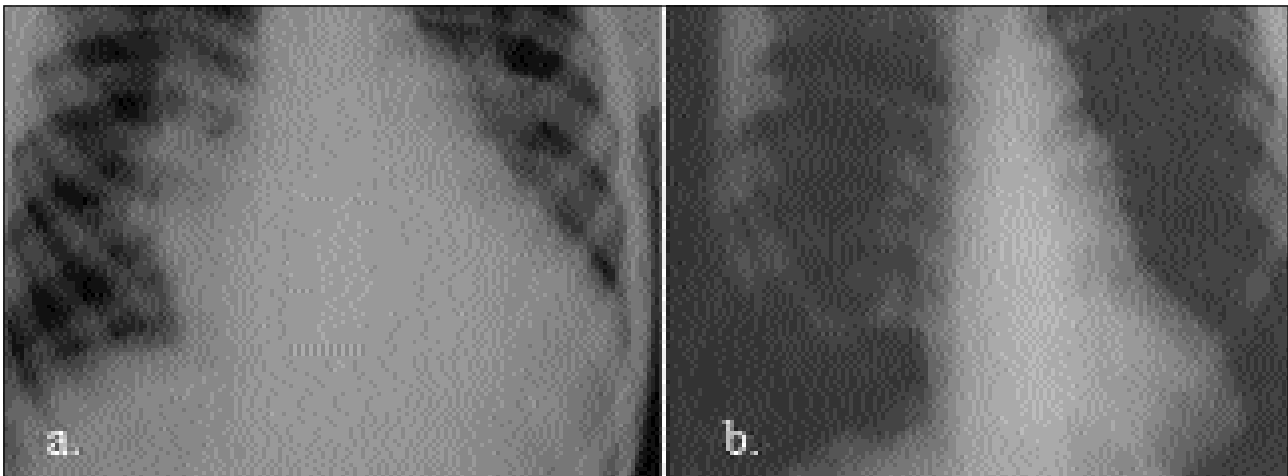
Hastamızın postoperatif ikinci yılında sol ventrikülü hala normalden daha geniş ölçülmektedir. Aortopulmoner pencere ile benzer hemodinamik özellikler gösteren geniş ventriküler septal defekt (VSD) nedeniyle ileri yaşta ameliyat edilmiş hastalarda yapılan çalışmalarda her ne kadar asemptomatik de olsalar, postoperatif sol ventrikül fonksiyon ve boyutlarında kalıcı anormallikler gözlenebildiği gösterilmiştir [1].

Günümüzde A-P pencerenin erken dönemde (3 aydan küçük) kapatılması düşük cerrahi mortaliteyle gerçekleştirilmektedir, bu hastalarda prognozu varolan ek kardiyak anomaliler belirlemektedir. İleri yaştaki hastalarda ise ameliyat sırasındaki pulmoner vasküler direnç sonucu belirler [4]. Müdahale sırasında PVR'nin  $8 \text{ U/m}^2$  den düşük olduğu hastalarda, bizim hastamızda da olduğu gibi optimal uzun dönem sonuçları bildirilmektedir [5].

Düzeltilmemiş APP'li hastalarda prognoz kötüdür. Hastaların %40'ı hayatlarının ilk yılında, kalanların önemli bir bölümü de çocukluk döneminde konjestif kalp yetmezliğinden kaybedilmektedir. Bu nedenle yaşları kaç olursa olsun tek tedavi yolu olan cerrahi düzeltme şansız verebilmek için hasta mutlaka gerektiği gibi değerlendirilmelidir.

## Kaynaklar

1. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG eds. Cardiac Surgery. Newyork: Churchill Livingstone, 1993:1153-6.
2. Backer C. L, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: 40 year experience. Eur J CardioThoracic Surg 2000;21:773-9.



**Şekil 1.** A) Preoperatif teleradyolojisi. B) Postoperatif 27. aydaki teleradyogram.

3. Doty D B, Richardson J V, Falkovsky E, Gordanova M Ý, Burakovsky I. Aortopulmonary septal defect: Hemodynamics, angiography, and operation. *Ann Thorac Surg* 1981;32:244-50.
4. Tkebuchava T, Von Segesser L K, Vogt P P, Bauersfeld U, Jenni R. Congenital aortopulmonary window: Diagnosis, surgical technique and long term results. *Eur J Cardio thoracic Surg* 1997;11:293-7.
5. Tirado A M, De soto J S, Montero J G, et al. Aortopulmonary window: Clinical assessment and surgical results. *Pediatr Cardiol* 2002;55:266-70.