

## Aort koarktasyonunun eşlik ettiği aortopulmoner pencereci bir yenidoğan: Başarılı tek aşamalı cerrahi tedavi

*A newborn with aorticopulmonary window associated with coarctation of the aorta:  
a successful single-stage surgical treatment*

Mustafa Kır,<sup>1</sup> Ulaş Karadaş,<sup>1</sup> Gül Sağın Saylam,<sup>1</sup> Hüdai Çatalyürek,<sup>2</sup> Nurettin Ünal<sup>1</sup>

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, <sup>1</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı,  
<sup>2</sup>Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Aortopulmoner pencere, çıkan aort ile ana pulmoner arter arasındaki septasyon defektidir. Sık olarak diğer kalp hastalıkları ile birliktelik gösterir. En sık eşlik eden anomali aortik ark kesintisi ve aort koarktasyonudur. Yenidoğan döneminde tanı konduğu anda cerrahi tedavi gerektiren bir patolojidir. Bu makalede yenidoğan döneminde aortopulmoner pencere ve aort koarktasyonu tanısı konan bir olgu sunuldu. Üç günlük erkek bebeğe tek seanslık cerrahi uygulamada Gore-Tex yama ile pencere tamiri yapıldı ve subklavyen flep yöntemi ile aort koarktasyonu düzeltildi. Ameliyat sonrası 7. günde bebek sorunsuz bir şekilde taburcu edildi.

*Anahtar sözcükler:* Anormallik/cerrahi; aort koarktasyonu; aortopulmoner septal defekt/cerrahi; kardiyopulmoner bypass; yenidoğan/tanı; subklavyen flep.

Aortopulmoner pencere (APP) normal olarak gelişen iki semilüner kapağın hemen üzerinde, çıkan aort ile ana pulmoner arter arasındaki anormal ilişkidir. Tüm doğuştan kalp hastalıkları arasındaki insidansı yaklaşık %0,15'tir. Aortopulmoner pencere, geniş patent duktus arteriyozusa (PDA) benzer şekilde belirgin olarak yüksek sistemik-pulmoner arter şantına neden olur ki, bu durum daha yenidoğan döneminde konjestif kalp yetersizliği, gelişme geriliği ve pulmoner hipertansiyon gelişmesine yol açar. Bu nedenle daha yenidoğan döneminde iken vakit kaybetmeden cerrahi girişim planlanmalı ve geriye dönüşümsüz pulmoner vasküler hastalık gelişmeden defekt kapatılmalıdır.<sup>[1]</sup> Defekt izole olabileceği gibi daha sıklıkla diğer kardiyovasküler anomalilerle birliktelik gösterebilir (farklı çalışmalarda %44-52 olarak bildirilmiştir).<sup>[2]</sup> En sık eşlik eden anomali aortik ark patolojileridir. Bunlar

Aorticopulmonary window is a septation defect between ascending aorta and main pulmonary artery. It is usually seen with other congenital heart diseases. It is mostly seen together with interrupted aortic arch and coarctation of aorta. When the diagnosis of aorticopulmonary window is certain, immediate surgery is needed during neonatal period. In this article, a newborn with aorticopulmonary window and aortic coarctation is reported. The window was repaired with Gore-Tex patch and aortic coarctation was corrected with subclavian flap technique at the same time in a three-day-old boy. He was discharged on the seventh day of the operation without any problems.

*Key words:* Anomalies/surgery; aortic coarctation; aorticopulmonary septal defects/surgery; cardiopulmonary bypass; neonatal/diagnosis; subclavian flap.

arasında sağ arkus aorta, aortik ark kesintisi, ciddi aort koarktasyonu sayılabilir.<sup>[2-4]</sup>

Bu makalede aort koarktasyonun eşlik ettiği APP'li bir yenidoğan olgusunun tanı ve tedavi aşamasındaki özellikler sunuldu.

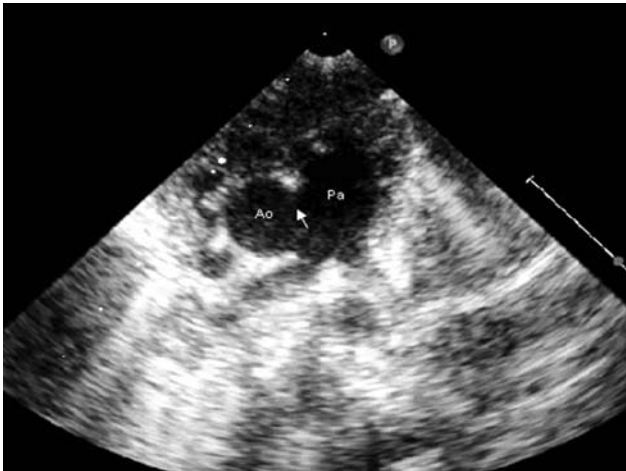
### OLGU SUNUMU

Ağlarken morarma şikayeti ile bir sağlık merkezine götürülen üç günlük erkek bebeğin kalbinde üfürüm duyulması üzerine, bebek kliniğimize refere edildi. Fizik muayenede ılımlı takipne, subkostal çekilme, sınırda kan basıncı yüksekliği (üst ekstremitede: 97/57 mmHg, alt ekstremitede 85/45 mmHg) saptandı. Oskültasyonda sol ikinci interkostal aralıkta <sup>2</sup>/<sub>6</sub> dereceden sistolik üfürüm duyuldu, femoral arter nabızları zayıf alınıyordu. Laboratuvar incelemelerinde metabolik

asidoz (Kan gazı: Ph: 7, HCO<sub>3</sub>: 5) ve böbrek fonksiyon testlerinde yükselme (Kreatinin: 2.9 mg/dl, BUN: 150 mg/dl) görüldü. Telekardiyografisinde sağ ventrikül tipinde kardiyomegali, elektrokardiyogramda sağ ventrikül hipertrofisi saptandı. Ekokardiyografide (EKO) çıkan aort ile ana pulmoner arter arasında 1 cm çapında APP (Şekil 1), küçük sekundum atriyal septal defekt, sol subklavyen arterin distalinde koarktasyon ve bu bölgede 40 mmHg sistolik basınç gradiyenti veren, diyastolik komponenti olan akım paterni, izlendi. Ayrıca 1. derece triküspit yetersizliği görüldü ve bu yoldan sağ ventrikül basıncı 80 mmHg ölçüldü.

Prerenal akut böbrek yetmezliği düşünülen olguya uygun sıvı tedavisi planlandı ve sepsis ekarte edilemediği için nonspesifik antibiyoterapi başlandı. Ayrıca APP ve aort koarktasyonuna yönelik digoksin, spironolakton ve furosemid tedavisi eklendi. Kan kültürlerinde üreme saptanmayan, böbrek fonksiyon testleri ve kan gazı normale dönen olgu yatışının üçüncü gününde APP ve aort koarktasyonuna müdahale edilmek üzere ameliyata alındı. Posterolateral torakotomi ile aort koarktasyonuna subklavyen flep anjiyoplasti uygulandı, aynı seansta median sternotomi ile APP Gore-Tex yama kullanılarak kapatıldı. Ameliyat sonrası iki gün yoğun bakımda izlenen hasta ekstübasyon sonrası servise alındı. Ameliyat sonrası dördüncü gündeki EKO incelemesinde rezidüel şant izlenmedi, inen aortta gradient alınmadı. Olgu ameliyat sonrası yedinci günde sorunsuz taburcu edildi.

Olgunun ameliyat sonrası ikinci ayda yapılan fizik muayenesinde kan basıncı yüksekliğinin saptanması (sağ kol: 100/60 mmHg) ve EKO değerlendirmesinde inen aortta türbülant akım ve Doppler'de 60 mmHg'ye ulaşan talle akım paterni görülmesi üzerine rekoarktasyon olarak değerlendirildi. Kateter-anjiyografide ameliyat bölgesinde diskret tipte aort koarktasyonu saptandı. Bu bölgeye anjiyoplasti yapılarak koarktasyon giderildi.



**Şekil 1.** Transtorasik ekokardiyografide aortikopulmoner pencere okla gösterilmiştir. Ao: Aorta; Pa: Pulmoner arter.

Olgu halen ameliyat sonrası altıncı ayında rezidüel lezyon olmaksızın izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Aortikopulmoner septasyonda embriyolojik hayatta oluşan defektler APP oluşumuna neden olur. Aortopulmoner pencere çeşitli şekillerde sınıflandırılmıştır. Mori ve ark.<sup>[5]</sup> tarafından lezyon uzanımına göre proksimal, distal ve total olarak sınıflamıştır. Richardson sınıflamasına göre APP anatomik olarak üç tipe ayrılmaktadır. Defekt, tip 1'de dairesel kenarlıdır, çıkan aort ile ana pulmoner arter arasında yerleşir ve küçük-orta genişliktedir, tip 2'de nispeten spiral şeklindedir ve sağ pulmoner arter çıkışına kadar yayılma gösterir, tip 3'de ise sağ pulmoner arter çıkan aorttan ayrılır.<sup>[6]</sup> Olgumuzdaki defekt sağ pulmoner arteri ilgilendirmedeği, semilunar kapaklara yakın yerleştiği için her iki sınıflama için tip 1 APP olarak kabul edildi. Aortopulmoner pencereye eşlik eden başka bir kardiyak defekt yoksa veya minör defektler [atriyal septal defekt (ASD), ince PDA, patent foramen ovale gibi] varsa basit APP'den bahsedilir. Eşlik eden kardiyak defekt, büyük arterlerin transpozisyonu, Fallot tetralojisi ve aortik ark anomalileri gibi daha önemli patolojiler ise, kompleks APP olarak değerlendirilir ki kompleks patolojilerin cerrahi tedavisi son derece zordur ve farklı teknikler denenmesi gereklidir.<sup>[1,2]</sup> Bu kompleks patolojilerden en sık görüleni aortik ark anomalileridir. Literatürle uyumlu şekilde olgumuzda da APP'ye ciddi aort koarktasyonu eşlik etmekteydi. Tanıda ekokardiyografi yeterli bir yöntemdir.<sup>[4]</sup> Ancak bazen artificial drop-out damar görüntüleri zannedilerek APP'lerin ilk EKO değerlendirmelerinde gözden kaçabildiği bildirilmiştir.<sup>[4]</sup> Ayrıca eşlik eden önemli patolojilerin varlığı ekokardiyografi ile APP tanısında yanılma payını yükseltebilmektedir. Bu nedenle kardiyak manyetik rezonans görüntüleme, bilgisayarlı tomografi gibi ileri görüntüleme yöntemleri defektin boyutları ve asosiyasyonların görüntülenmesi açısından çok yararlıdır. Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi daha çok, akciğer vasküler hastalığının araştırılması için daha sonraki yaşlarda yapılmaktadır.<sup>[1,3]</sup> Bizim olgumuzda tanı yenidoğan döneminde kondu ve erken dönemde kateter çalışması yapmak gerekmedi.

Aortik ark patolojilerinin eşlik ettiği APP'lerin tek aşamalı cerrahi tedavisi ilk tercih edilen yöntemdir. Chen ve ark.<sup>[2]</sup> çalışmasında kompleks APP'li olguların yoğun bakımda kalma süreleri, ekstübasyon süreleri, kardiyopulmoner bypass süreleri ve hastanede kalma süreleri diğer basit APP'li olgulara göre daha uzun olarak bildirilmiş, ayrıca tekrar girişim oranları da bu olgularda yüksek bulunmuştur. Literatürle karşılaştırıldığında olgumuzun iki günlük yoğun bakım izlemi oldukça kısadır. Olgumuz ameliyat sonrası yedinci

günde taburcu edilebildi. Aslında kompleks olgularda mortaliteyi etkileyen temel etken olgunun kompleks olmasından daha çok ameliyat sırasındaki metabolik durumudur. Literatürde olguların metabolik durumları bozulmadan erken dönemde ameliyat edilmeleri önerilmektedir.<sup>[2-4]</sup> Olgumuzda da kliniğimize getirildiği anda saptanan metabolik asidoz tablosu ve enfeksiyon düzeltildikten sonra ameliyata alındı.

Tip 1 APP cerrahi tedavisinde kardiyopulmoner bypass altında otolog veya Gore-Tex yama ile kapatma, her iki arterin ayrılıp ayrı ayrı yama konulması gibi teknikler tanımlanmıştır.<sup>[4-8]</sup> Günümüzdeki uygulama daha ziyade her iki defektin de aynı seansta ve kardiyopulmoner bypass altında düzeltilmesi şeklindedir. Hastamızda da her iki defektin düzeltilmesi aynı seansta gerçekleştirildi ve aortopulmoner pencere için kardiyopulmoner bypass altında Gore-Tex yama ile kapatma tekniği kullanıldı. Aort koarktasyonu ise subklavyan flep aortoplasti ile onarıldı.

Ameliyat sonrası mortalite hastanın yaşına, ameliyat öncesi pulmoner vasküler hastalık varlığına ve eşlik eden intrakardiyak defektlere bağlıdır. Hastamızda ameliyat öncesi pulmoner vasküler basıncın yüksek olmasına, eşlik eden aort koarktasyonu olmasına ve patolojilerin aynı seansta düzeltilmesine rağmen iyileşme süreci komplikasyonsuz ve hızlı bir şekilde gerçekleşti.

Sonuç olarak, aortopulmoner pencere ve aort koarktasyonu birlikteliği, diğer doğuştan kalp hastalıkları arasında nadir görülen bir anomalidir. Böyle patolojiye sahip olgularda kalıcı pulmoner vasküler hastalık

gelişmeden erken dönemde cerrahi tedavi uygulanması önemlidir. Olgumuzda yapılan tek aşamalı düzeltme ameliyatı metabolik durumu bozulmamış, erken dönem olgularda önerilebilir bir tedavi yöntemidir.

## KAYNAKLAR

1. Erez E, Dagan O, Georghiou GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg* 2004;77:484-7.
2. Chen CA, Chiu SN, Wu ET, Lin MT, Wang JK, Chang CI, et al. Surgical outcome of aortopulmonary window repair in early infancy. *J Formos Med Assoc* 2006;105:813-20.
3. Croti UA, Braile DM, Kozak MF, Diaz Suarez GE. Case 6/2007-the uncommon association between the aortopulmonary window and the aortic coarctation. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2007;22:365-6.
4. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM, Williams WG, Freedom RM, Van Arsdell GS, et al. Outcomes for patients with an aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiol Young* 2004;14:473-80.
5. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J* 1978;40:681-9.
6. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:21-7.
7. Batmaz G, Türkoğlu H, Şaşmazel A, Bayer V, Aytaç A. Bir sütçocuğunda aortopulmoner defekt ve kesintili aort arkusunun tek seansta düzeltilmesi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2005; 33:225-8.
8. Şaşmazel A, Alkan T, Ersoy C, Paker T, Akçevin A, Bayer V, et al. Our surgical experiences with aortopulmonary window. [Article in Turkish] *Anadolu Kardiyol Derg* 2006;6:77-8.