

OLGU 3

Süperior Sinüs Venozus tip Atriyal Septal Defekte Eşlik Eden Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi Olgusu

Ramil HACİYEV¹

Olgu Sunumu

49 yaşında erkek hasta son aylarda artan nefes darlığı, her iki bacakta şişkinlik ve yorgunluk şikayeti ile merkezimize başvurdu. Hastanın anamnezinde ateş, göğüs ağrısı ve geçirilmiş miyokard enfarktüsü öyküsü yoktu. Yirmi dokuz sene önce atriyal septal defekt (ASD) operasyonu olduğu, takiplerini aksattığı ve düzenli doktor muayenesine gitmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde tansiyon 110/70 mmHg, nabız 95 atım/dakika, ateş 36.8 C° idi. Kalp oskültasyonunda, ikinci kalp sesinde sabit çiftleşme ve sol ikinci interkostal aralıkta sistolik 3/6 üfürüm duyuldu. Paroksizmal noktürnal dispne veya ortopne tarif etmiyordu. İleri tetkik ve tedavi amaçlı hastaya elektrokardiyografi (EKG), akciğer grafisi ve transtranstorik ekokardiyografi (TTE) planlandı.

Klinik Değerlendirme ve Tanı

Hastanın EKG'si sinüs ritminde olup, sağ dal bloğu paterni mevcuttu (Şekil-1).

Hastaya uygulanan TTE' de ejeksiyon fraksiyonu %60, diyastolik D septum (Video-1), hafif dereceli triküspit kapak yetersizliği, artmış pulmoner arter basıncı (triküspit yetersizlik jetinden hesaplanan sistolik pulmoner arter basıncı 40 mmHg), sağ kalp boşluklarında belirgin dilatasyon ve renkli doppler ile atriyumlarda soldan-sağa olmak üzere şant izlendi. Bu veriler doğrultusunda hastaya transözefajiyal ekokardiyografi (TÖE) planlandı. TÖE' de, süperiyor sinüs venozus tipi ASD ve sağ üst pulmoner venin sağ atriyuma; sağ alt ve sol pulmoner venlerin sol atriyuma açıldığı izlendi. (Şekil 2, Video-2 ve 3) Koroner sinüste dilatasyon ve hafif dereceli triküspit kapak yetersizliği görüldü. Mitral ve aort kapakların yapı ve fonksiyonları normal saptandı.

¹ Uzm. Dr., Kolan Hospital, dr.ramilhaciyev@gmail.com

Özellikle şüpheli olgularda TÖE, kardiyak MRI ve kardiyak BT ile ileri değerlendirme önerilmektedir. Sinüs venozus tip ASD'ler genelde cerrahi olarak tedavi edilmektedir. Sağ ventrikül dilatasyonu ve PHT'nin eşlik ettiği hastalar, $Q_p:Q_s > 1,5$ ve $PVR < 5$ Wood ünite ise cerrahi olarak kapatılabilir. $PVR > 5$ olan olgularda öncelikle PHT'nin uygun tedavi edilmesi, yakın takip ve $PVR < 5$ olduktan sonra kar-zarar oranı ciddi şekilde düşünülerek kapatma işlemi gerçekleştirilebilir. Ciddi geri dönüşsüz PHT ile birlikte sağ-sol şanlı olgularda (Eisenmenger fizyolojisi) defektin kapatılması önerilmemektedir. Bu durum göz ardı edilir ise, vakalar akut sağ ventriküler yetersizlik ile komplike olabilmektedir.

Tedavi

Sinüs venozus tip ASD'si olan hastalarda tedavi genellikle cerrahi onarım şeklinde olmaktadır. Bu olgulara %90 pulmoner venöz dönüş anomalisi eşlik etmektedir. Cerrahi prosedür bu vasküler yapının repozisyonu ve defektin yama ile kapatılması şeklinde uygulanmaktadır. Hastamıza semptomatik olması, ekokardiyografik olarak sağ ventrikül çaplarının artmış olması, PVR 'nin 4 Wood ünitesi ve $Q_p:Q_s$ 'in 2,2 olması nedeniyle cerrahi kapatma planlandı. Bovin perikard ile pulmoner venler sol atriyumuna açılacak şekilde ASD'si kapatıldı.

Kaynaklar

1. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation* 2006;114:1645–1653.
2. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-1900.
3. Baumgartner H, Backer J, Babu-Narayan S V, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of Adult Congenital Heart Disease (previously Grown-Up Congenital Heart Disease). *Eur Heart J.* 2021;42:563-564.