

## Olgu Sunumu

# Yenidoğan Yoğun Bakımda Geniş Vsd'li Pulmoner Atrezi Saptanan Üç Olgu Sunumu

Merve AKKAŞ<sup>1,a</sup>, Naci CEVİZ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Erzurum, Türkiye  
<sup>2</sup>Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

### ÖZET

Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) erken tanısı yenidoğanın morbidite ve mortalitesinde büyük öneme sahiptir. Fizik muayene her zaman tanıda yardımcı olmayabilir. Pulse oksimetre ile kritik konjenital kalp hastalığı taraması yapmak asemptomatik bebeklerin erken tanısında faydalıdır. Bu yazıda yenidoğan yoğun bakım ünitesine farklı sebeplerle yatış yapıldıktan sonra solunumsal problemleri olmadan oksijen saturasyonu düşüklüğü olması sebebi ile konjenital kalp hastalığı tanısı alan 3 olgudan bahsedildi. İki hastaya ventriküler septal defektli pulmoner atrezi, bir hastaya da trunкус arteriozus tip 4 tanısı konuldu. Ekokardiyografi (EKO) ile tanı konulduktan sonra prostaglandin E1 infüzyonu başlanan olgulardan biri kaybedildi. Diğer iki hastaya cerrahi tedavi uygulanması planlandı.

Kritik KKH taraması ile saturasyon düşüklüğü saptanan belirgin siyanozu olmayan bir bebekte duktus bağımlı kalp hastalığı olabilir, yatırılarak takip edildiğinde solunum sıkıntısı gözlenmez ise akciğer kaynaklı bir ventilasyon-perfüzyon bozukluğu düşünülmez ise öncelikle KKH akla gelmelidir. 2. düzey yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde veya çocuk kardiyolojisi hekimi görüşü alınmadığında EKO ile gösterilmesi beklenmeden prostaglandin E1 infüzyonu başlanarak hastanın çocuk kardiyoloji ünitesi olan bir merkeze sevki hayat kurtarıcı olabilir.

**Anahtar Sözcükler:** Saturasyon, Ekokardiyografi, Prostaglandin E1.

### ABSTRACT

#### Three Case Reports with Large Vsd and Pulmonary Atresia in Newborn Intensive Care

Early diagnosis of congenital heart diseases (CHD) is of great importance in the morbidity and mortality of the newborn. Physical examination is not always helpful in diagnosis. Screening for critical congenital heart disease with pulse oximetry is useful for early diagnosis of asymptomatic babies.

In this article, 3 cases who were diagnosed with congenital heart disease due to low oxygen saturation without respiratory problems after hospitalization in the neonatal intensive care unit for different reasons were discussed. Two patients were diagnosed with pulmonary atresia with ventricular septal defect, and one patient was diagnosed with truncus arteriosus type 4.

One of the patients in whom prostaglandin E1 infusion was initiated after the diagnosis was made by echocardiography died. Surgical treatment was planned for the other two patients.

A baby without significant cyanosis who has low saturation with critical CHD screening may have ductus dependent heart disease, if respiratory distress is not observed when followed up in hospital, if a lung-induced ventilation-perfusion disorder is not considered, CHD should be considered first. In the second level neonatal intensive care units or when the opinion of a pediatric cardiology physician is not available, starting prostaglandin E1 infusion without waiting for ecocardiography and the patient is transfer to a center with a pediatric cardiology unit can be life-saving.

**Keywords:** Saturation, Ecocardiography, Prostaglandin E1.

**Bu makale atıfta nasıl kullanılır:** Akkas M, Ceviz N. Yenidoğan Yoğun Bakımda Geniş Vsd'li Pulmoner Atrezi Saptanan Üç Olgu Sunumu. Firat Tıp Dergisi 2022; 27(2): 153-156.

**How to cite this article:** Akkas M, Ceviz N. Three Case Reports with Large Vsd and Pulmonary Atresia in Newborn Intensive Care. Firat Med J 2022; 27(2): 153-156.

**ORCID IDs:** M.A. 0000-0002-2721-1700, N.C. 0000-0002-2911-6483.

Yenidoğan dönemi hemodinamik olarak farklı olmaları sebebiyle konjenital kalp hastalıkları (KKH) tanısında zorluklar olan bir dönemdir. Bu sebeple geç tanı alan bazı olgular ölümle dahi sonuçlanabilir. Hastaların klinik bulguları mevcut anatomik problemine göre değişkenlik gösterir. Dispne, siyanoz, inleme, üfürüm olabileceği gibi fizik muayene bulguları tamamen normal olan olgular da olabilir. Kritik KKH yaşamının ilk bir yılında ameliyat veya anjiyografi gerektiren hastalık olarak tanımlanır ve tüm KKH'larının %25'ini oluşturur (1). Günümüzde palyatif ve düzeltici cerrahideki gelişmeler ile erişkin yaşa ulaşan hasta sayısı oldukça

fazladır. Bu sebeple KKH olan hastaların erken tanısının konulması, özellikle duktus bağımlı olanlarda prostaglandin E1 infüzyonu ile duktus açıklığının devam ettirilmesi büyük öneme sahiptir. Şüphelenilen hastalarda pediatrik kardiyoloji konsültasyonu ile ekokardiyografi (EKO) yapılması mümkün değilse pulse oksimetre cihazı ile KKH taraması yapılarak saturasyon düşüklüğü fark edilebilir, genel durumu kötü, siyanozu olan klinik olarak instabil bebeklere prostaglandin E1 infüzyonu EKO yapılması beklenmeden başlanabilir. Başta duktus bağımlı kritik KKH olmak üzere ağır KKH'lıklı hastaların genel durumlarının hızla kötüleş-

rek klinik bulgularının ortaya çıktığı dönemden önce taranarak tespit edilip gerekli tedavilerinin başlanması hayati öneme sahiptir (2).

Bu yazımızda yenidoğan döneminde ventriküler septal defekt (VSD)'li pulmoner atrezi (PA) + majör aortopulmoner kollateraller (MAPCA) ve Trunkus arteriozus Tip 4 tanısı konulan 3 olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

### Olgu 1

Fetal distres olması sebebi ile 33+2 haftalık acil sezaryen ile 1930 gr doğan erkek bebek hipoton, spontan solunumu zayıf olması sebebiyle entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Prenatal takiplerinde betametazon tedavisi tamamlanan 9-10 Apgar ile doğan hastanın akciğer grafisinde parankimi normal görüldü. Kalp sesleri doğal, üfürümü olmayan hastanın 2. gününde tonusunun normal spontan solunumunun iyi olması üzerine ekstübe edilerek nazal devamlı hava yolu basıncı (CPAP) verilerek takip edildi. Nazal CPAP'ta takip edilirken de genel durumu iyi kan gazlarında hipokarbisi olan hasta CPAP'tan ayrıldı. Yatışının 3. gününde küvöz içi oksijenle takip edilirken ara ara desatüre olması ve siyanozunun görülmesi üzerine çekilen elektrokardiyografisi (EKG) normal sinüs ritminde, telekardiyografide pulmoner konusu çökük görülen hastaya yapılan ekokardiyografide VSD + PA + MAPCA saptandı. 0.01 mcg/kg/dk prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. Çekilen BT anjiyografisinde; Sağ arkus aorta ile uyumlu morfolojik değişiklik izlenmiş olup sağ arkus aortada sırasıyla sol ana karotis arteri sonra sağ ana karotis arteri sonra subklavian arter ve en sonda sol subklavian arter çıkış göstermektedir. Pulmoner trunkus net vizüalize edilememiş olup sağ ana pulmoner arter en geniş yerinde yaklaşık 1.3 mm çapla, sol pulmoner arter ise aksiyel planda en geniş yerinde 2.1 mm çapla ileri derecede hipoplazik değişiklik göstermektedir. Pulmoner trunkus sağ ventrikülden çıkış yeri düzeyinde net vizüalize edilememiş olup küçük bir güdük halinde çıkış gösterdiği izlenmektedir. Bulgular belirgin derecede pulmoner atrezi yönünden anlamlı olarak düşünülmektedir. Sağ akciğer üst lob ve orta loblar düzeyinde akciğer parankimini besleyen aortadan ayrılan aortopulmoner kollateralleri düşündürür ince kalibrasyonlu vasküler yapılar dikkati çekmektedir.

Hasta hala yenidoğan yoğun bakımda takip edilmekte olup şant operasyonu için kilosunun 3000 gr üzerine çıkmasını bekliyor.

### Olgu 2

Miadında 2470 gr olarak 22 yaşında annenin 1. gebeliğinden normal spontan vajinal doğum ile doğan bebek postnatal takiplerinde hafif inlemesi olması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesinde gözleme alındı. Fizik muayenesinde özellik olmayan hastanın postnatal 1. saatinde inlemesi solunum sıkıntısı olmaması ancak saturasyonunun %80-85 arasında seyretmesi üzerine takibine yatırılarak devam edildi. Preduktal – postduk-

tal saturasyon farkı olmayan hastanın çift monitörle sağ el bileği ve sol ayak bileğinden monitörize izlemine devam edildi. Akciğer grafisinde parankimi normal görülen hastanın kan gazlarında asidozu olmaması solunum çabasının ve aktivitesinin iyi olması üzerine saturasyonunu yükseltmek amaçlı nazal CPAP tedavisi başlandı. Telekardiyografisinde pulmoner konusu çökük görüldü. Çekilen EKG'si normal sinüs ritminde olan hastanın yapılan ekokardiyografisinde VSD + PA+ MAPCA saptandı. 0.01 mcg/kg/dk prostaglandin E1 infüzyonu başlandı. 112 aracılığıyla şant operasyonu için yer arandı. Hastanın 2. gününde genel durumunun kötüleşmesi bradikardisi olması ve saturasyon değerlerinin düşmesi üzerine entübe edildi. Pedal çevirme, kasılma gibi konvulzif hareketleri olması üzerine levatirasetam yüklemesi yapıldı. Mekanik ventilatörde basınç kontrollü ventilasyonla takibinde kan gazlarında asidozunun düzelmemesi saturasyonunun yükselmemesi üzerine yüksek frekanslı ventilasyona (HFOV) geçildi. Hastanın takiplerinde kalp tepe atımının 100'ün altında seyretmesi ve saturasyon değerlerinin %70-80 arası seyretmesi üzerine dobutamin infüzyonu başlandı. Takiplerinde inotrop tedavisinden de yanıt alınamayan hastanın bradikardisinin devam etmesi üzerine kardiyopulmoner resüsitasyon yapılmaya başlandı. 45 dakika etkin resüsitasyon ve adrenalin tedavisine rağmen yanıt alınamayan hasta 3. gününde kaybedildi.

### Olgu 3

Fetal distres olması sebebi ile 31+5 haftalık ikiz eşi olarak acil sezaryen ile 1720 gr doğan kız bebek yenidoğan yoğun bakım ünitesine prematürite tanısıyla yatırıldı. Prenatal takiplerinde betametazon tedavisi tamamlanan 9-10 Apgar ile doğan bebeğin spontan solunum çabası iyi, aktif olması üzerine respiratuar distres sendromu (RDS) koruyucu tedavi amaçlı nazal CPAP'ta takip edildi. İlk bakılan kan gazında ph: 7.16 pCO<sub>2</sub>: 68.7 HCO<sub>3</sub>: 19.3 lac:1.6 be: -3.8 saptandı. Hastanın SpO<sub>2</sub> değerleri % 80-85 arasında seyretti. Nazal CPAP'ta fIO<sub>2</sub>: %60'a kadar arttırıldı. Akciğer grafisinde akciğerde parankimde minimal infiltrasyon görüldü. Telekardiyografide kalp gölgesi normal saptandı kardiyomegalisi yoktu, KTO: 0.50 hesaplandı. Hastanın ampisilin ve gentamisin antibiyoterapisi başlandı ve kafein yükleme tedavisi yapıldı. Nazal CPAP'ta takip edilirken saturasyonlarının yükselmemesi kan gazında respiratuar asidozunun olması üzerine entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. İlk doz sürfaktan tedavisi akciğer parankiminde minimal infiltrasyon görülmesi üzerine 200 mg/kg endotrakeal verildi. Hastanın oksijen tedavisi altında saturasyon değerlerinin 80-85 arasında seyretmesi üzerine konjenital kalp hastalığı düşünüldü. Hastanın üfürümü yoktu. Kalp tepe atımı 140-150/dk idi. EKG'si normal sinüs ritminde idi. Çocuk kardiyolojiye konsulte edildi. Yapılan ekokardiyografisinde trunkus arteriozus tip 4 ile uyumlu görünüm izlendi. Hasta şant operasyonu için kilosunun 3000 gr üzerine çıkmasını bekliyor.

## TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıkları doğumsal anomalilerin sık nedenlerinden olup erken dönemde rutin yenidoğan muayenesi ile tanı koymak zor olabilmektedir. Kadın doğum servislerinde erken taburculuk görüşünün yaygınlaşması özellikle duktus bağımlı KKH olan hastaların gözden kaçmasına neden olmaktadır.

Yenidoğan bebeklerin non-invaziv ve ucuz bir yöntem olan pulse oksimetre ile taburculuk öncesi taranması kritik KKH'ların erken tespiti için önerilmektedir (2, 3). Oksijen saturasyonunun oda havasında %92 ve altında seyretmesi asemptomatik bir bebekte KKH açısından uyarıcı olmalıdır. Duyarlılığı artırmak ve yanlış pozitifliği azaltmak için preduktal (sağ el) ve postduktal (her iki alt ekstremite) saturasyon ölçümü yapmak daha anlamlı sonuçlar vermektedir. İki ölçüm arasında %3'ten fazla fark olması da tarama testi için pozitif kabul edilmektedir (4).

Olgularımızda saptanan VSD ile pulmoner atrezi birlikteliği izole görülebildiği gibi multipl kardiak anomalilere de eşlik edebilen bir durumdur. VSD ile birlikte sağ ventrikül çıkımı atreziktir. Sağ ve sol pulmoner arterler birleşik ve ayrı olabileceği gibi tamamen bulunmayabilir. Bu durumda pulmoner kan akımı major aortopulmoner kollateraller tarafından sağlanır (5). VSD'li pulmoner atrezi Fallot tetralojisinin bir varyantı olarak da kabul edilmektedir (6). Fallot tetralojilerinin %20'sini oluşturur ve toplam sıklığı 7/100 bin civarındadır. Sağ ventrikül hipertrofisi, geniş çıkımlı VSD ve infundibuler septumun öne deviyasyonu vardır. Fallot tetralojisinden farkı, sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında luminal devamlılık olmamasıdır. Bu nedenle, pulmoner kan akımı, duktus, aortopulmoner kollateral ya da sistemik-pulmoner şantlar gibi ekstrakardiyak kaynaklar tarafından sağlanır (7). VSD ile pulmoner atrezi varlığı trunkus arteriozusta da görülebilir. Fetal ekokardiyografide kalpten sadece tek bir damar geniş VSD üzerinden çıkar ve aort ile pulmoner artere ayrılır. Kalpten pompalanan kanın büyük kısmı, basıncı daha düşük olan akciğerlere gider. Bu nedenle erken dönemde kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyon ortaya çıkar. İzole VSD ile seyreden pulmoner atrezi olgularında ise trunkus yerine sadece aorta izlenir ve pulmoner arter izlenmez.

Ventriküler septal defektli pulmoner atrezi olgularında cerrahi yaklaşımı ve genel prognozu belirlemede pulmoner dolaşımın anatomisi çok önemlidir (8, 9). Bu anomalide tanısal kateter-anjiyografinin temel amacı pulmoner dolaşımın belirlenmesidir. Pulmoner arterlerin varlığının ve varsa konfluansının tam olarak değerlendirilmesi en önemli noktadır. Kollaterallerin sayısı, niteliği ve basınçlarının tayini de oldukça önemlidir.

Ventriküler septal defektin varlığı, koroner anatomisinin ve ek anomalilerin belirlenmesi ikincil önemdedir.

VSD + PA + MAPCA'lı confluen pulmoner arterleri olan vakalarda farklı cerrahi prosedürler vardır. Uygulanacak cerrahi girişimin belirlenmesi için kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılır. Ligasyon + Blalock-Taussig shunt en basit cerrahi işlemdir. Bunlarda santral pulmoner arterler perfüzyon için uygundur. Patch plasti, santral pulmoner arter ile MAPCA arasında restriktif kommunikasyon olduğunda uygulanır. Direkt anastomoz, kommunikasyonun çok zayıf olduğu durumda araya greft konmadan MAPCA'lar santral pulmoner artere direkt olarak anastomoz edilir. İnterpozisyon, pulmoner arter ile MAPCA birleşimi pulmoner ven veya bronş arkasında ise ve direk anastomoz mümkün değilse interpozisyon greftleri ile unifokalizasyon yapılır (10).

Trunkus arteriozusu hastalarda da düzeltici ameliyatlara ilk aylarda, pulmoner vasküler hastalığın kalıcı olmadan yapılması gerekmektedir (11). Cerrahi düzeltme geç dönemde yapılan hastalarda yüksek olan pulmoner vasküler direnç düşmemekte ameliyat öncesi düzeyde kalmakta veya zamanla artmaktadır. İstirahateki pulmoner vasküler dirençleri ameliyat öncesi değerlerde kalan hastaların eforla pulmoner vasküler dirençlerinde artış olmaktadır. Bu nedenlerle cerrahi tamirin erken dönemde yapılması pulmoner hipertansif hastalığın kontrolü açısından önemli bir faktördür (12). Prostaglandin E1 infüzyonu gerektirmeyen kritik KKH olan trunkus arteriozus üçüncü olgumuzda olduğu gibi sadece saturasyon düşüklüğü olup başka hiçbir semptom vermeden de görülebilmektedir. Olgumuz prematürite sebebiyle yatışı yapıldığı için tanısı atlanmamıştır. Takipsiz term bebeklerde de trunkus arteriozus görülebileceğinden kritik konjenital kalp hastalığı taramasının önemi anlaşılmaktadır.

Sonuç olarak kritik konjenital kalp hastalıklarının erken tanısı yenidoğanın morbidite ve mortalitesinde büyük öneme sahiptir. Fizik muayene her zaman bir ipucu vermeyebilir. Pulse oksimetre kullanılarak konjenital kalp hastalığı taraması yapmanın tanıya büyük faydası vardır. Sadece saturasyon düşüklüğü saptanan belirgin siyanozu olmayan bir bebekte duktus bağımlı kalp hastalığı olabilir, yatırılarak takip edildiğinde solunum sıkıntısı gözlenmez ise akciğer kaynaklı bir ventilasyon-perfüzyon bozukluğu düşünülmez ise öncelikle KKH akla gelmelidir. 2. düzey yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde veya çocuk kardiyojisi hekimi görüşü alınmadığında EKO ile gösterilmesi beklemeden prostaglandin E1 infüzyonu başlanarak hastanın çocuk kardiyojisi ünitesi olan bir merkeze sevki hayat kurtarıcı olabilir.

**KAYNAKLAR**

- 1- Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics* 2013; 131: 1502-8.
- 2- Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT et al. Pulse oximetry screening for congenital heart defect in newborn infants (PuseOx): A test accuracy study. *Lancet* 2011; 378: 785-94.
- 3- Frank LH, Bradshaw E, Beekman R, Mahle WT, Martin GR. Critical congenital heart disease screening using pulse oximetry. *J Pediatr* 2013; 162: 445-53.
- 4- Granelli Ad, Ostman-Smith I. Noninvasive peripheral perfusion index as a possible tool for screening for critical left heart obstruction. *Acta Paediatr* 2007; 96: 1455-9.
- 5- Soquet, J, Barron DJ & d' Udekem Y. A review of the management of pulmonary atresia, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *The Annals of Thoracic Surgery* 2019;108: 601-12.
- 6- Tchervenkov CI, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia/ventricular septal defect. *The Annals of Thoracic Surgery* 2000; 69: 97-105.
- 7- Zeybek C, Yalçın Y, Polat TB, Celebi A. Ventriküler septal defektli pulmoner atreziye eşlik eden kısmi pulmoner venöz dönüş anomalisi: İki olgu sunumu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2008; 36: 415-9.
- 8- Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000; 101: 1826-32.
- 9- Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 1018-28.
- 10- Tireli E, Haberal C, Korkut K, Nişancı Y, Dayıoğlu E, Onursal E. VSD ve pulmoner atrezi ile birlikte majör aorto-pulmoner kollateral arter (MAPCA)'lı hastada bilateral unifokalizasyon. *GKDC Dergisi* 1998; 6: 139-44.
- 11- Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK et al. Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 1057-65.
- 12- Karacı AR, Aydemir NA, Şaşmaz A. Trunkus arteriosus tam düzeltme ameliyatlarında erken ve orta dönem sonuçlar. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2012; 20: 194-9.