

## Sağ ventrikül ne kadar basınç üretebilir? Erişkin bir hastada saptanan izole konjenital pulmoner darlık

Oben Baysan (\*), Mehmet Uzun (\*), Celal Genç (\*), Hakan Özhan (\*), Mehmet Yokuşoğlu (\*), Ersoy Işık (\*)

### Özet

Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun en sık nedeni neden pulmoner darlıktır. Tüm yaş grupları gözönüne alındığında izole pulmoner darlık, konjenital kalp hastalıklarının %7 ile %10'unu oluşturmaktadır. Bu yazıda 213 mmHg gradiyentli ve bilgimiz dahilinde olduğu kadarı ile literatürdeki en yüksek gradiyente sahip pulmoner darlık olgusu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Ciddi pulmoner darlık

### Summary

**How much pressure can the right ventricle generate? Isolated congenital pulmonary valve stenosis in an adult**

Pulmonary stenosis is the most common reason of right ventricular outflow tract obstruction. Isolated pulmonary valvular stenosis constitutes 7% to 10% of patients with congenital heart disease in all age groups. We present a case of isolated pulmonary stenosis with 213 mmHg transvalvular gradient, which to our knowledge, is the most severe transpulmonic gradient in the literature.

**Key words:** Severe pulmonary stenosis

\*GATA Kardiyoloji AD

**Ayrı basım isteği:** Dr. Oben Baysan, GATA Kardiyoloji AD, Etlik-06018, Ankara  
**E-mail:** obaysan@gata.edu.tr

**Makalenin geliş tarihi:** 29.11.2005

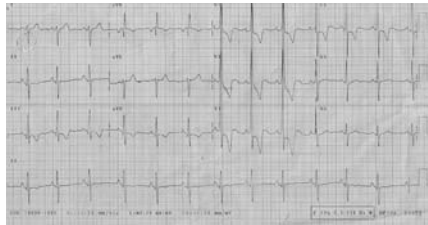
**Kabul tarihi:** 21.02.2006

### Giriş

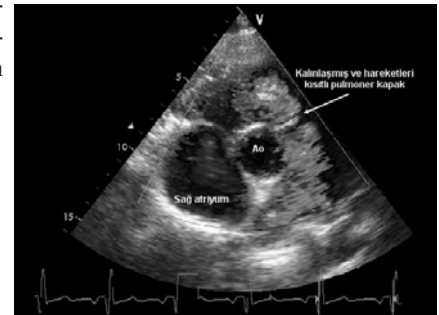
Pulmoner darlık, çocukluk veya yetişkin dönemde tanısı konabilen ve nadir olmayan konjenital bir anomalidir. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun en sık nedenidir ve diğer sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu nedenlerinden farklı olarak, izole pulmoner darlık olguları çoğunlukla girişim görmeden erişkin yaş grubuna ulaşırlar. Bu yazıda, 20 yaşında çok hafif semptomlara rağmen oldukça yüksek pulmoner gradiyente sahip bir olgu sunulmaktadır.

### Olgu Sunumu

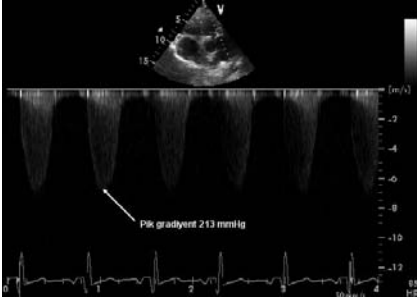
Orta-ağır eforla nefes darlığı şikayeti bulunan ve askerlik sırasındaki ilk rutin muayenesinde sistolik üfürüm duyularak bölge hastanesinden gönderilen 20 yaşındaki erkek hasta, tetkik ve tedavi için kliniğimize yatırıldı. Hastanın kan basıncı 110/80 mmHg, nabız 90/dak, solunum sayısı 16/dak idi. Fizik muayenede siyanoz, "clubbing", juguler venöz distansiyon, hepatosplenomegali ya da ödem saptanmadı. Palpasyonla sol sternal üst kenarda "thrill" tespit edildi. Oskültasyonda S1 normal ve S2 çift olarak belirlendi. Sol sternal kenarda sağ ventriküle ait olduğu düşünülen S4 tespit edildi. Sol ikinci interkostal aralıkta en iyi duyulan ve sol sternum hizasında yayılım gösteren 4/6 şiddetinde sistolik kreşendodekreşendo üfürüm saptandı. EKG sağ ventrikül hipertrofisi ile uyumlu idi (Şekil 1). İki boyutlu transtorasik ekokardiyografide normal sol ventrikül fonksiyonlarının yanı sıra belirgin sağ ventrikül hipertrofisi saptandı. Parasternal aort kısa ekseninde, kalınlaşmış ve açılımı kısıtlı pulmoner kapakçıklar görüntüldü (Şekil 2). Aynı ekseninde Doppler ekokardiyografi ile pik sistolik pulmoner gradiyent 213 mmHg olarak ölçüldü (Şekil 3). Pulmoner arter infundibulumda ve supravavüler patoloji saptanmadı. Sağ ventrikül fonksiyonlarının apikal 4 odadan yapılan



Şekil 1. Olgunun EKG'si



Şekil 2. Parasternal aort kısa ekseninde pulmoner kapak



Şekil 3. Pik sistolik transpulmonik gradiyent

görsel incelemesi sonucunda-sağ ventrikül serbest duvar ve triküspit anulus hareketlerinin-normal olduğuna karar verildi. Hastada pulmoner darlığa eşlik eden başka anomali saptanmadı. Balon valvüloplasti planlanan hastada işlem öncesinde pulmoner kapaktan geçilemediği için işlem iptal edildi ve hastaya cerrahi tedavi önerildi. Bu öneriyi kabul etmeyen hasta başka bir merkezde değerlendirilmek üzere haliyle taburcu edildi.

### Tartışma

Pulmoner darlık genellikle konjenital nedenli olup, konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %7-12'sini oluşturur (1). Olguların %80'inde darlık, kapak seviyesindedir ve erkeklerde daha fazla görülür (1). Konjenital pulmoner darlık tek başına veya ventriküler septal defekt gibi diğer problemlerle beraber olabilir.

Pulmoner darlığı olan bir hastada semptomların gelişimde en önemli etken darlığın derecesi ve sağ ventrikül fonksiyonlarıdır. Hastamızda çok ciddi pulmoner darlık olmasına

rağmen semptomların göreceli olarak hafif olması, sağ ventrikül fonksiyonlarının normal olması ile açıklanabilir. Sağ ventrikülün birincil görevi pulmoner yatağa olan akımın devamlılığını sağlayarak sağ atriyumun düşük basıncının idamesini sağlamaktır (2). Önyükteki değişimlere karşı oldukça iyi değişim gösterebilen sağ ventrikül, ard-yükteki artışa karşı oldukça hassastır (2). Sağ ventrikülün basınç-volüm eğrisi uzamış ejeksiyon, kısa izovolemik kasılma ve gevşeme dönemleri nedeni ile sol ventrikülden farklı olarak üçgen şekillidir ve ard-yükteki artış bu nedenle sağ ventrikül tarafından iyi tolere edilememektedir (3). Olgumuzda ise karşıt olarak, artmış ard-yüğe rağmen sağ ventrikül kontraktilesinin korunmuş olduğunu tespit ettik.

Yetişkin bir hastada çok yüksek dereceli pulmoner darlık oldukça nadirdir. Özme ve ark.nın ortalama yaşın 7 olduğu 10 hastalık çalışmasında, en yüksek sistolik pulmoner gradiyent 180 mmHg'dir (4). Bu derecede gradiyentli pulmoner darlığı olan bir hastada pulmoner valvüloplastinin gerekliliği tartışılmazdır. Ancak olgumuzda tanı ve tedavi amaçlı kateterizasyonda pulmoner kapaktan geçilememesi, işlemin yapılamamasına yol açmıştır. Wang ve ark.na göre, lezyondan kateter veya kılavuz tel ile geçilememesi başarısız pulmoner valvüloplasti işleminin en önemli nedenini oluşturmaktadır (5). Bu durumda cerrahi işlem öne-

rilmekle beraber, hastamız bunu kabul etmemiştir.

Olgumuzda gösterildiği gibi çok yüksek derecede pulmoner darlık nedeni ard-yük artışına karşın, sağ ventrikül fonksiyonlarının normal sınırlarda kalması ve hastada yalnızca hafif-orta dereceli semptomlar olması, sağ ventrikülün ard-yük artışına karşın belirgin bir rezervinin olduğunu düşündürmektedir. Sol ventrikül için bile yüksek sayılabilecek gradiyentlerde sağ ventrikülde uzun dönemde dahi yetersizlik gelişmemesi, sağ ventrikülün yüksek basınçlara karşı adaptasyonunu ve potansiyelini göstermekte ve olgumuzu ilginç hale getirmektedir.

### Kaynaklar

1. Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular stenosis in adults: diagnosis and treatment. *Cath Card Int* 2003; 60: 546-557.
2. Mebazaa A, Karpati P, Renaud E, Algotsson L. Acute right ventricular failure-from pathophysiology to new treatments. *Intensive Care Med* 2004; 30: 185-196.
3. Redington AN, Rigby ML, Shinebourne EA, Oldershaw PJ. Changes in the pressure-volume relation of the right ventricle when its loading conditions are modified. *Br Heart J* 1990; 63: 45-49.
4. Özme Ş, Çeliker A, Özkutlu S, Özer S, Baysal K. Percutaneous transluminal balloon pulmonary valvuloplasty: immediate and medium-term results. *Turk J Pediatr* 1990; 32: 25-31.
5. Wang JK, Wu MH, Lee WL, Cheng CF, Luc HC. Balloon dilatation for critical pulmonary stenosis. *Int J Cardiol* 1999; 69: 27-32.