

Nadir Bir Damar Anomalisi: İzole Doğumsal Vena Kava Superiyor Darlığı

A Rare Vascular Anomaly: Isolated Congenital Superior Vena Cava Obstruction

Alper Hazım Gürsu, Birgül Varan, İlkay Erdoğan, Ayla Oktay

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye



Özet

Superiyor vena kava darlığı nadir görülen fakat ciddi olabilen vasküler bir anomalidir. Olguların büyük çoğunluğu altta yatan malign nedene bağlıdır. Pediatrik olgular genellikle daha önceden geçirilmiş kardiyak cerrahi girişimlerle ilişkilidir. Literatürde bugüne kadar, izole doğumsal superiyor vena kava darlığı bulunan sadece bir olgu bildirilmiştir. Klinik bulgu olarak baş, boyun ve üst ekstremitelerde ödem görülür. Tanı ekokardiyografi ile konulabilmektedir. Esas tedavisi cerrahi olmakla birlikte darlık bölgesine balon anjiyoplasti ve/veya stent uygulaması denlenmektedir. Bu olgu sunumunda, ekokardiyografi ile tanı konulmuş doğumsal superiyor vena kava darlığı bulunan, altta yatan nedeni bulunmayan, tedavide balon anjiyoplasti ve daha sonra cerrahi girişim uygulanan 8 aylık kız hasta incelenmiştir. (Güncel Pediatri 2014;1:48-50)

Abstract

Superior vena cava obstruction is a rare but serious vascular abnormality. The majority of the cases are caused by an underlying malignancy. Pediatric cases are usually associated with previous cardiac surgeries. There is only one case of isolated congenital superior vena cava obstruction reported in literature to date. In clinical findings edema was present at the head, neck and upper extremities. It can be diagnosed by echocardiography. The treatment is based on surgery but balloon angioplasty and/or stent application can be tried. In this case report, we examined 8 months old girl with isolated congenital superior vena cava obstruction without any underlying etiology, diagnosed by echocardiography, who underwent balloon angioplasty and surgery. (The Journal of Current Pediatrics 2014;1:48-50)

Anahtar kelimeler

Vena kava süperiyor, balon anjiyoplasti, ekokardiyografi

Key words

Superior vena cava, baloon angioplasty, echocardiography

Geliş Tarihi/Received : 17.01.2013

Kabul Tarihi/Accepted : 13.09.2013

DOI:10.4274/jcp.22931

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Alper Hazım Gürsu, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 346 444 44 58
E-posta: hagursu@yahoo.com.tr

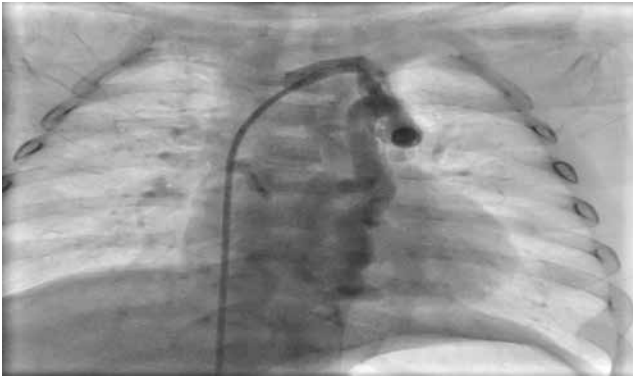
© Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
© The Journal of Current Pediatrics, published by Galenos Publishing.

Giriş

Superiyor vena kava darlığı (SVK) nadir görülen ciddi bir vasküler anomalidir. Olguların büyük çoğunluğu altta yatan malign nedene bağlıdır. Çocuklarda ise genellikle kalp nakli veya doğumsal kalp hastalığı tamiri gibi önceden geçirilmiş kardiyak cerrahi girişimler sonucunda meydana gelir. İzole doğumsal SVK darlığı ise literatürde bir olguda bildirilmiştir. Bu olgu sunumunda altta yatan etyolojik neden bulunmayan bir doğumsal SVK darlığını literatürdeki ikinci olgu olarak sunmak istedik.

Olgu Sunumu

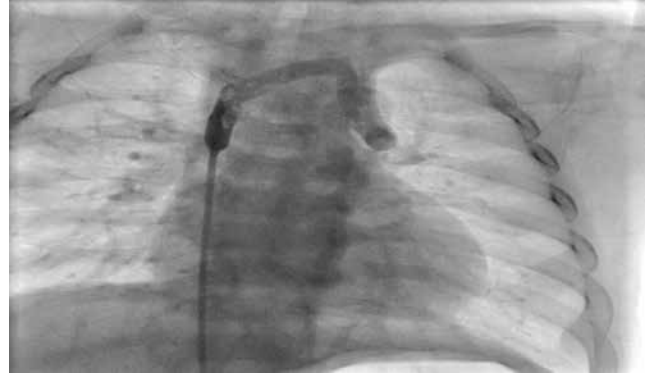
Sekiz aylık kız olgu bacaklarının üstüne basamama şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde solunum sesleri normaldi, 1/6 sistolik üfürüm vardı. Elektrokardiyografik incelemesinde patolojik özellik bulunmayan hastanın, ekokardiyografik (EKO) incelemesinde sol ventrikülün sağa göre geniş olduğu, interatriyal septum üzerinde patent foramen ovale (PFO), PFO'dan sol-sağ şant bulunduğu görüldü. Ayrıca vena kava superiyorun sağ atriyuma açıldığı yerde darlık ve burada 2 m/sn hızında devamlı akım olduğu saptandı. Yapılan kateterizasyonda basınçlar pulmoner arterde 27/16 ortalama 18, sağ ventrikülde 31/0-2, sağ atriyumda ortalama 3, sol atriyumda ortalama 6, sol ventrikülde 103/0-10 ve SVK'de ortalama 29 mmHg olarak ölçüldü. Anjiyogramda SVK'ya yapılan enjeksiyonda sağ atriyuma kontrast geçişinin az olduğu ve kontrast maddenin direk olarak hemiazigos veni doldurduğu (Resim 1), bu venin geniş ve kıvrıntılı olduğu, SVK düzeyinde uzun segment darlık bulunduğu (Resim 2), pulmoner arter enjeksiyonunun venöz dönüş fazında darlık olmadığı ve pulmoner venlerin sol atriyuma açıldığı, sol brakial vane elle yapılan kontrast madde enjeksiyonunda ise kollateral venlerin olduğu belirlendi. Vena kava superiyorda darlık olması nedeni ile balon anjiyoplasti yapıldı (Resim 3). İşlem sonrası sağ atriyuma kontrast geçişinin bir miktar arttığı saptandı (Resim 4). Altı ay sonra yapılan kontrolde SVK'da tekrar darlık oluştuğunun görülmesi üzerine hasta cerrahiye yönlendirildi. Cerrahi sonrasında yapılan kontrolde hastanın şikayetinin olmadığı, fizik muayenenin normal olduğu ve EKO'da SVK'da rezidüel darlık bulunmadığı görüldü.



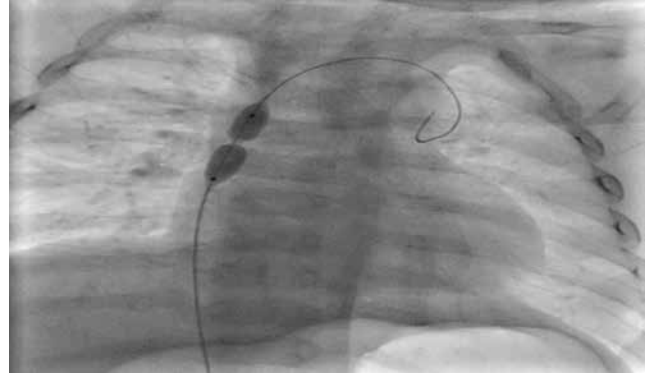
Resim 1. Kontrast madde enjeksiyonu sonrası genişleyen hemiazigos ven

Tartışma

Superiyor vena kava darlığı nadir görülen bir durumdur ve çok farklı nedenlere bağlı olarak ortaya çıkabilir. Bu nedenler arasında akciğer karsinomu, bronkojenik karsinom, özofagus leyomyomu gibi maligniteler, pace-maker veya ICD yerleştirilmesi, santral venöz kateterler sayılabilir (1,2).



Resim 2. Superiyor vena kavadaki darlığın anjiyografik olarak gösterilmesi



Resim 3. Superiyor vena kavadaki darlığa balon anjiyoplasti uygulaması



Resim 4. Balon anjiyoplasti sonrası artan kontrast geçişinin gösterilmesi

Literatürde daha nadir olarak bildirilmiş nedenler arasında ise retrosternal guatr, sağ atriyum tüberkülomu, sağ subklavyen arterin SVK'ya fistülü, torasik aortanın arteriyovenöz fistülü, aberan sağ subklavyen arter anevrizması, lökositoklastik vaskülit, radyoterapiye bağlı fibrozis, fibrozis ile giden mediastinit yer almaktadır.

Pediyatrik olgularda ise kalp nakli, büyük arterlerin transpozisyonu tedavisinde uygulanan Mustard ameliyatı ve yüksek yerleşimli atriyal septal defekt tamiri sonrasında tromboza ikincil olarak veya SVK'nın doğrudan manipülasyonu sonucunda SVK darlığı gelişebildiği görülmüştür. Olgumuzun daha önce geçirilmiş girişim öyküsü yoktu ve kardiyak anatomisi de normaldi.

Doğumsal SVK darlığı ise literatürde bir olguda bildirilmiştir. Ro PS ve ark. 2005 yılında yayınladıkları olgu sunumunda mekanik ventilasyon gerektirecek kadar ağır bilateral şilotoraks ve anazarka tarzında ödemi olan olguya balon anjiyoplasti uygulanması ve intravasküler stent yerleştirilmesi ile şilotoraks ve klinik bulguların gerilediğini bildirmişlerdir (3).

Jörger ve ark. 1996 yılında 38 yaşında, bacaklarda ve karın duvarında ödem ve SVK'nın membranöz darlığı bulunan bir olgu bildirmişlerdir (4). Olgumuzda da doğumsal SVK darlığı bulunduğu ancak anjiyografi ile darlığa yol açabilecek membrana ait dolma defekti olmadığı görüldü.

Hemodinamik olarak belirgin SVK darlığı olan hastaların yaklaşık %50'sinde SVK ile ilgili semptomlar görülür (5). Tanı EKO, helikal BT flebografi, MR anjiyografi ile konulabilmektedir (6,7). Olgumuzda ise SVK darlığı ile ilgili klinik bulgu ve

semptom bulunmamaktaydı. Tanı rastlantısal olarak EKO ile konuldu, kateterizasyon ile doğrulandı ve darlığa balon anjiyoplasti uygulandı.

Literatürde daha önce bir kez bildirilmiş olan doğumsal SVK darlığının tedavisi oldukça zordur. Tedavi değişmekle birlikte esas olarak SVK'nın yama ile genişletilmesini içermektedir. Endovasküler stent ve/veya balon uygulamalarının darlığı ve ilişkili semptomları ortadan kaldırmada uzun dönemde oldukça iyi sonuçları olduğu bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Korkeila P, Nyman K, Ylitalo A, Koistinen J, Karjalainen P, Lund J, et al. Venous obstruction after pacemaker implantation. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007;30:199-206.
2. Beran S. Superior vena cava syndrome--potential of the intervention therapy. *Cas Lek Cesk* 2006;145:349-52.
3. Ro PS, Hill SL, Cheatham JP. Congenital superior vena cava obstruction causing anasarca and respiratory failure in a newborn: successful transcatheter therapy. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;65:60-5.
4. Jörger U, Ludwig MM, Vahlensieck M, Stumpe KO. Intermittent edema of the upper and lower extremities and the abdominal wall caused by membranous stenosis of the superior vena cava and membranous obstruction of the inferior vena cava. *Eur J Med Res* 1996;1:334-8.
5. Tzifa A, Marshall AC, McElhinney DB, Lock JE, Geggel R. Endovascular treatment for superior vena cava occlusion or obstruction in a pediatric and young adult population: a 22-year experience. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1003-9.
6. Qanadli SDI, El Hajjam M, Bruckert F, Judet O, Barré O, Chagnon S, et al. Helical CT phlebography of the superior vena cava: diagnosis and evaluation of venous obstruction. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:1327-33.
7. Finn JP1, Zisk JH, Edelman RR, Wallner BK, Hartnell GG, Stokes KR, et al. Central venous occlusion: MR angiography. *Radiology* 1993;187:245-51.