



# Pulmoner Venöz Dönüş Anomalilerinin Tanısı

Dr. İbrahim Kalelioğlu



İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi  
Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı  
Perinatoloji Bilim Dalı

# Pulmoner Venöz Dönüşler

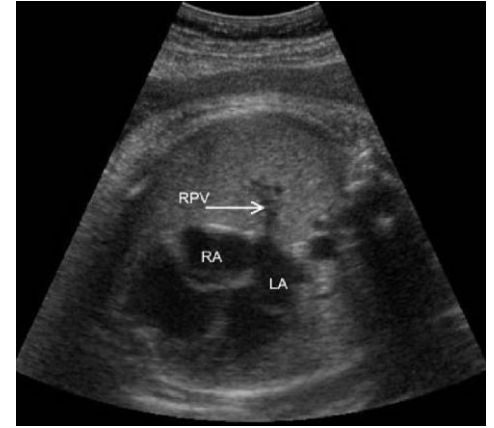
- Embriyoloji
  - Sinüs venozus 4. haftada sağ/sol atriyum arka duvarı ile birleşir
    - Sağdaki kısmı
      - VCS ve VCI ü çevreler
      - Sağ atriyum dorsal duvarının parçası haline gelir
    - Soldaki kısmı artık kalır
      - Sol atriyum koroner sinüsünü oluşturur
  - Pulmoner venler splanknik venöz yataktan gelişir
    - Giderek ayrışırlar ve dört tane olurlar ama sistemik dolaşıma bağlıdırlar
    - Daha sonra santral sikülasyondan ayrılıp atriyuma bağlanırlar
      - Sol atriyal duvarla mı? Yoksa koroner sinüs artıklarıyla mı birleşme?

# Pulmoner Venöz Dönüşler

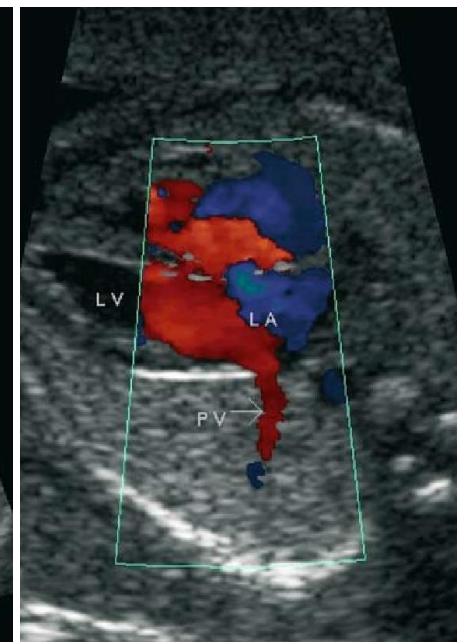
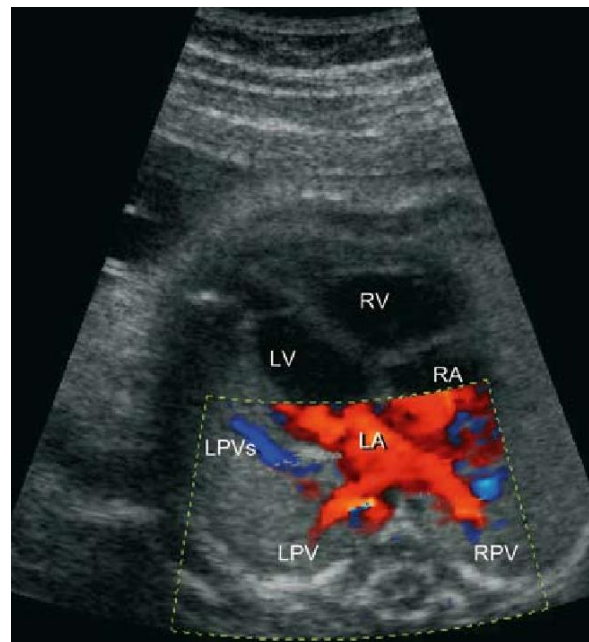
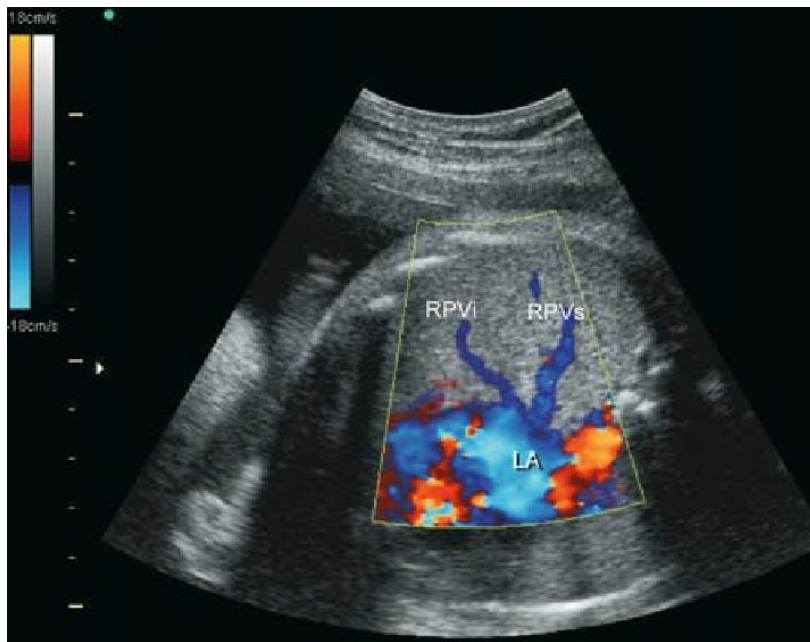
- İki tarafta birer veni göstermek genelde yeterli
- Kalp anomalisi varsa üç veni gösterebilmek gerekli
- Renkli Doppler olmalı
  - Harmonik görüntüleme
  - Velosite 15-25cm/s
  - Düşük filtre ve yüksek persistans
- Geç birinci trimesterden itibaren izlenebilir

# Pulmoner Venöz Dönüşler

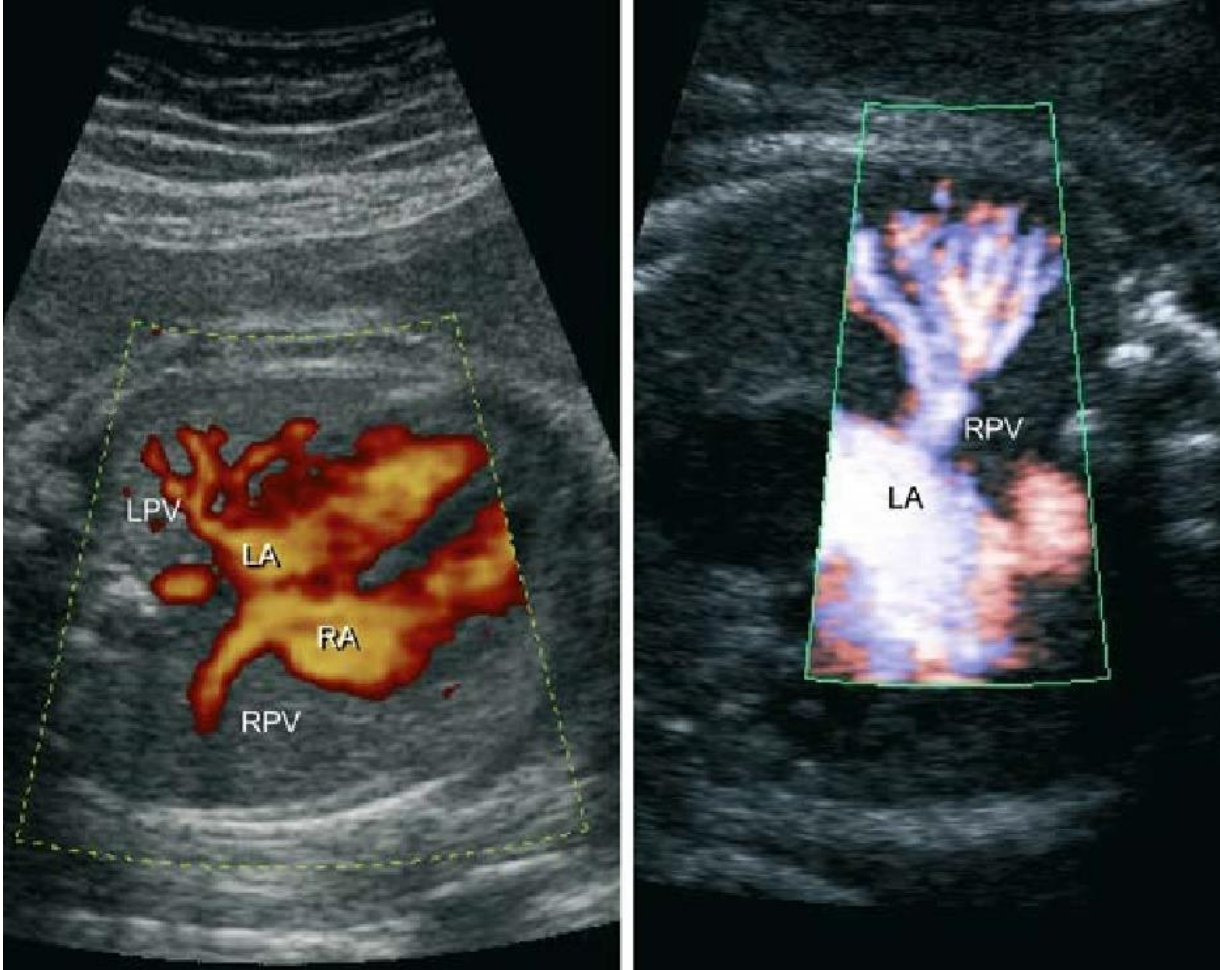
- Dört odacıkta sağ/sol inferiyorlar izlenebiliyor
- Genişlik  $<1$  mm midtrimesterde
- Sağ inferiyor PV
  - Sağ transvers veya hafif dorsoanteriyor
  - İnteratriyal septumun uzaması gibi
- Sol inferiyor PV
  - Foramen ovaleye doğru uzanan damar
  - Sol transvers pozisyon
- Apeksin hafif sola baktığı apikal kesitte sağ sol inferiyor PV izlenebilir



# Pulmoner Venöz Dönüşler



# Pulmoner Venöz Dönüşler

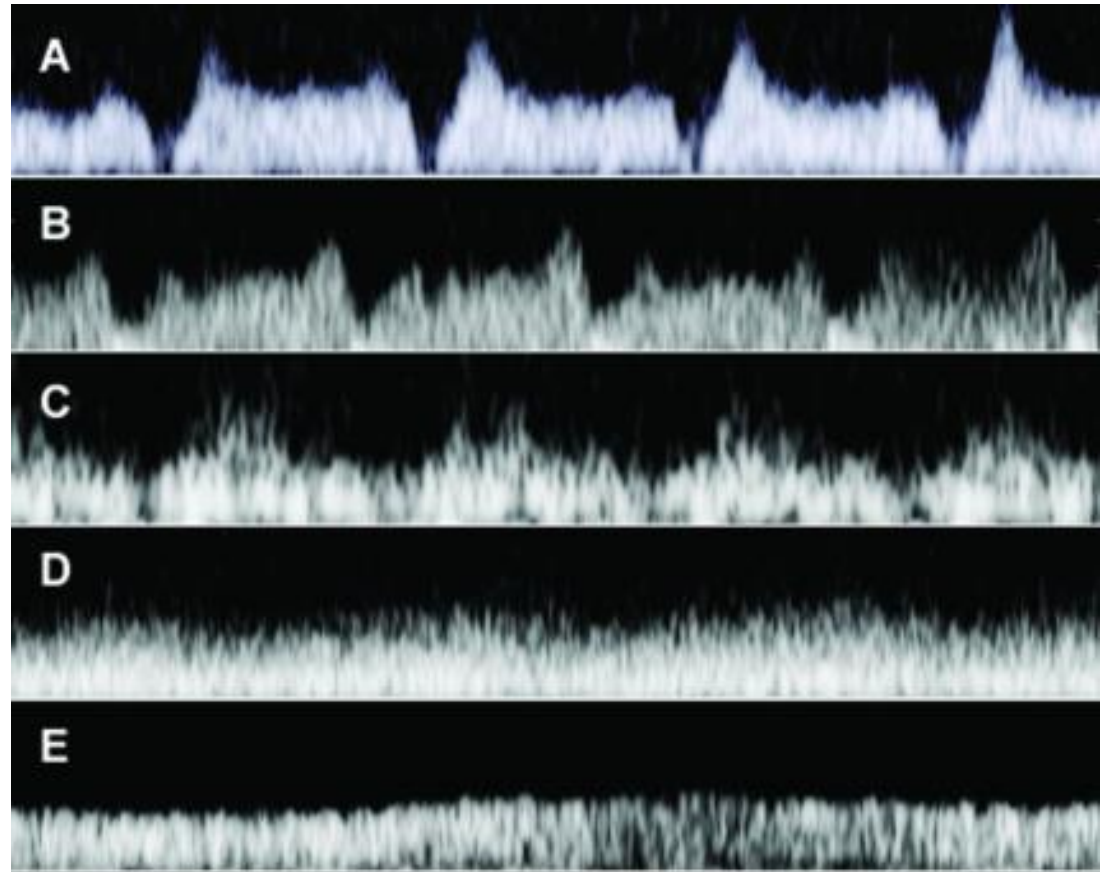
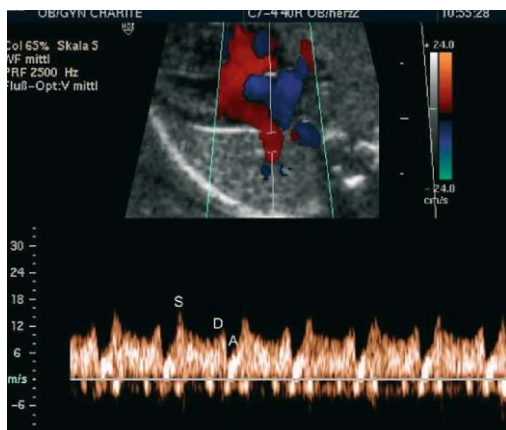
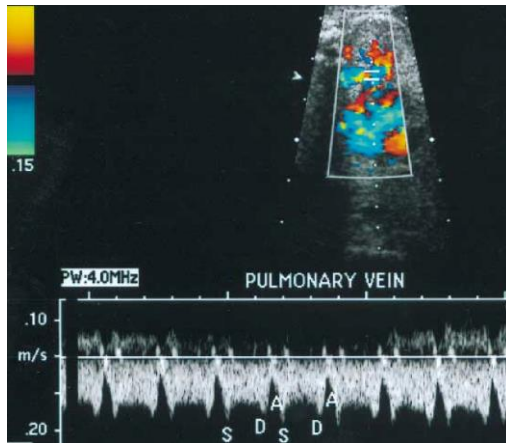


# Pulmoner Venöz Dönüşler

- Pulmoner ven Doppler analizi
  - Erişkinde
    - S dalgası: Sistolik peak.
      - Sol atriyal gevşeme nedenli sol atriyal basınç azalması
      - Mitral kapağın sistolde aşağı doğru hareketi
    - D dalgası: Diyastolik peak. Sol ventrikül gevşemesi sırasında sol atriyumun hızlı boşalması ile
    - A dalgası: Atriyum kasılması sırasında ters akım olur
  - Fetusta a dalgası tersleşmesi olmaz veya nadir olur
  - Fetusta dalga formu DV a benzer



# Pulmoner Venöz Dönüşler



# Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- 7/100.000 canlı doğum
- Konjenital kalplerin %4.9 u
- Tipleri
  - Parsiyel
  - Total
- Retrospektif ulusal data çalışmasında
  - 8/424:%1,9 TPVDA UK, İsveç ve İrlanda
  - Medyan tanı haftası 26+6(22+4 ve 32+0 arası)
- 20 haftada genelde 4 odacık normal
- İzole plevral efüzyonlarda kardiyak anomali oranı %4,9

# Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Sadece totallerin %1,9 u prenatal tanı alır
- Bu oranı artırmak için
  - Böyle bir tanı varlığının farkındalığı sağlanmalı
  - Tanısının mümkün olabileceği vurgulanmalı
  - Her vakada mutlaka bakılmalı
  - Hangi durumlarda özellikle aranmalı
    - Yüksek NT
    - Plevral effüzyon
    - Sağ sol diskordanı(Sağ dominansı) Koarktasyon şüphesi
    - PSVKS olduğu düşünülen vakalarda
    - Azigos devamlılığı düşünülen vakalarda/SAİsm
    - ASD si olan vakalarda (Sinüs venozus tipi)
  - Tanılamak için standart değerlendirme

# Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tanı
  - En az bir pulmoner ven sol atriyum ilişkisi gösterilebilmeli
  - Anormal bağlantılar gösterilebilmeli
  - Doppler in avantajı yok
  - 3D/4D yararlı olabilir

# Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Sağ pulmoner venler

- VCS

- Bunlarda genelde sinüs venozus tipi ASD

- VCI

- Genelede ASD yoktur

- Sağ akciğer genelde tek venle drene olur

- Sağ pulmoner arter hipoplazisi

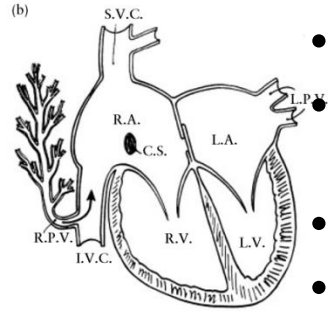
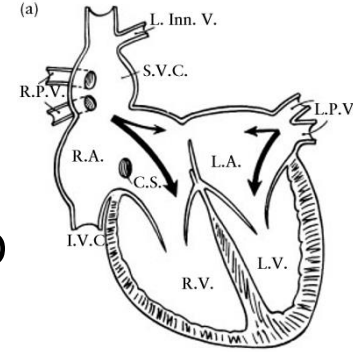
- Köknar ağacı görüntüsü

- Sağ akciğer parankim, bronşiyal anomaliler

- Dektropozisyon, Aorta-sağ akc arasında anormal arter konneksiyonları

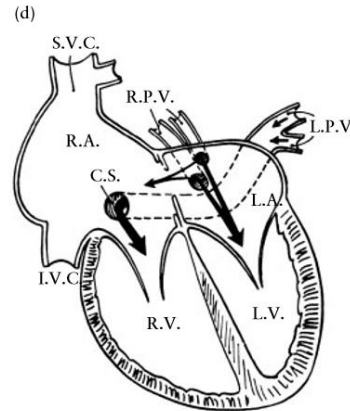
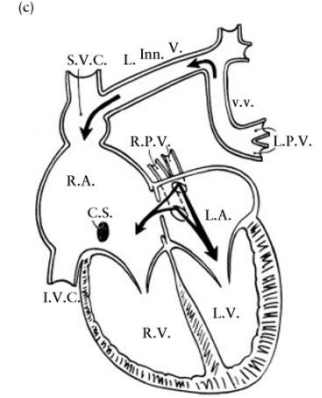
- Sağ atriyuma

- Nadiren vena azigosa ve koroner sinüse



# Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Sol pulmoner venler
  - Sol innominate vene (Vertikal ven ile)
    - ASD genelde var
    - ASD den sol-sağ şant olabilir
  - Koroner sinüse, VCI, Sağ VCS, sağ atriyum, sol subklavyen ven



# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Sıklık
  - Canlı doğan konjenital kalp hastalıklı YD ların %0,5-2 sinde 8,7/100.000 doğum: 1/17000
  - İzole(2/3ü) veya heterotaksilere eşlik edebilmekte(Özellikle sağ atriyal izomerizm)
  - Genelde ASD olur
- Dört pulmoner ven de
  - Sol atriyuma dönmez
  - Direkt veya indirekt olarak sağ atriyuma dönüş olur

# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- ÖNEMİ

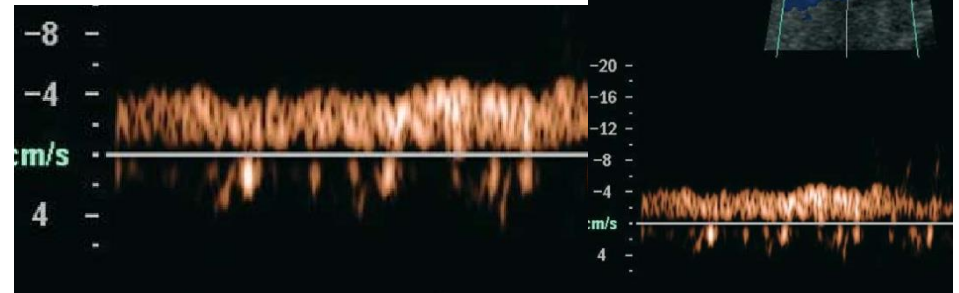
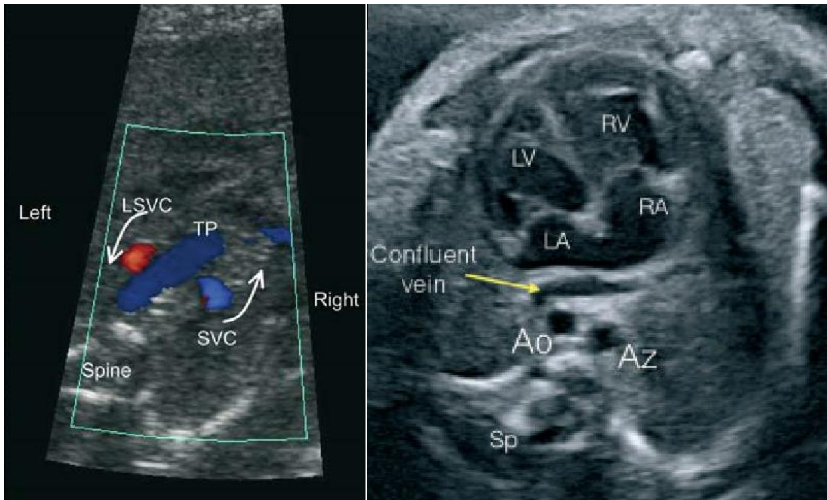
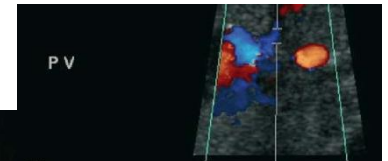
- Prenatal önemi/sorun yok.
- Postnatal siyanoz ve sağ kalp volüm yüklenmesi
- Obstrüksiyon da varsa pulmoner basınç artışı
- YD daki 5. sıklıkta izlenen kritik kalp hastalığı
- Doğum sonrası duktal devamlılık işe yaramaz
- YD döneminde yanlılıkla persistan primer pulmoner hipertansiyon tanısı
- ASD veya PDA genelde eşlik eder

# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tipleri

- Tip 1: Vertikal bir venle VCS/innominate e bağlanan (Suprakardiyak tip)

- Sıklık %43
- İnnominate deki kan akımı artar
- VCS geniş
- Vertikal ven (4. damar) PSVKS ile karışır
- Sol atriyum arkasında geniş mesafe ve konfluans
- Sağ/sol diskordansı (koarktasyon ve TY de dışlanmalı)



# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

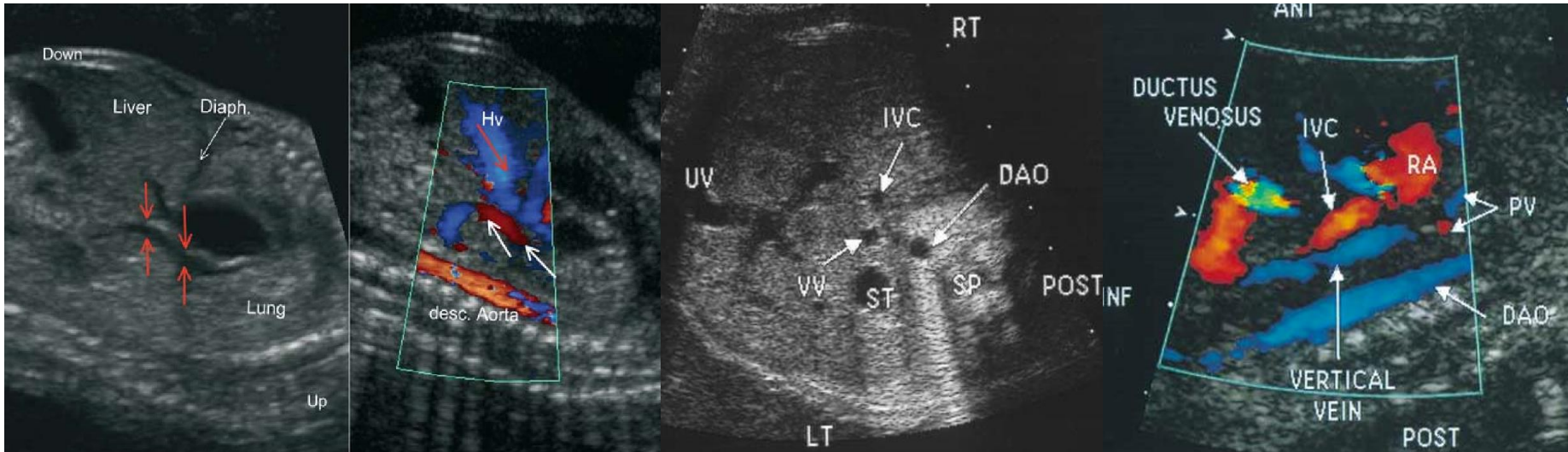
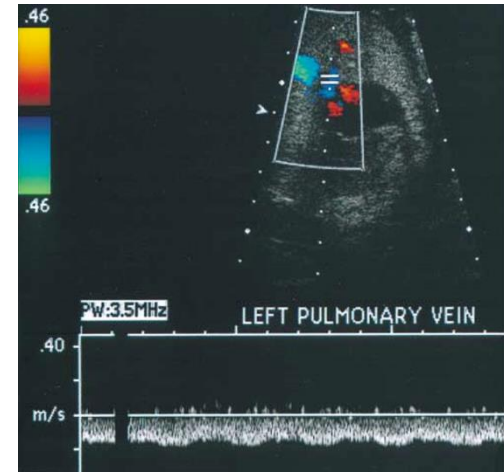
- Tipleri
  - Tip 2: Direkt sağ atriya (Kardiyak tip)
    - Sıklık %18
    - Sağ dominansı solun küçük kalması
    - Sağ atriyal izomerizm birlikteliği
      - Aorta-VCI jukstapozisyonda
    - Dopplerde sürekli akım

# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tipleri

- Tip 3: Diyafragmayı geçerek portal sisteme, hepatic venlere(infrakardiyak tip) ve DV a

- Sıklık %27
- Atriyum arkasında konfluans ve aşağı inen venöz damar
- Sağ/sol uyumsuzluğu yok sağ atriyal izomerizm önemli
- Dopplerde sürekli akım

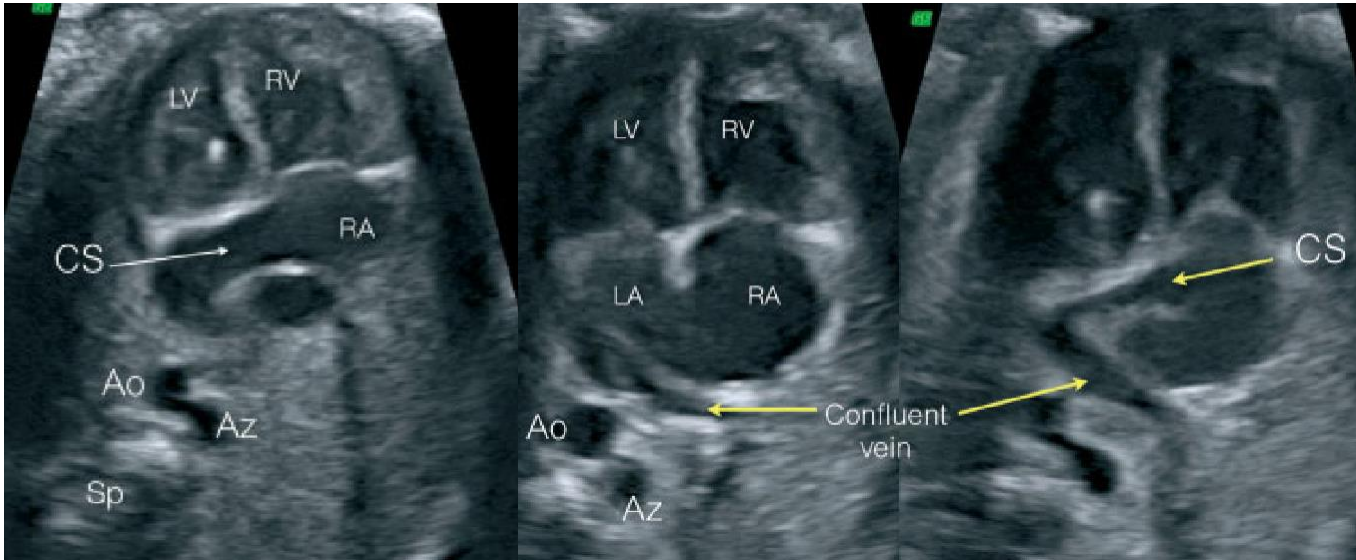


# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tipleri

- Tip 4: Miks

- Sıklık %12
- Sağ atriyuma boşalan koroner sinüse (Dilate CS PLVCS olmadan)
- Koroner sinüse boşalanlarda genelde obstrüksiyon olmaz iyi tolere edilirler



# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

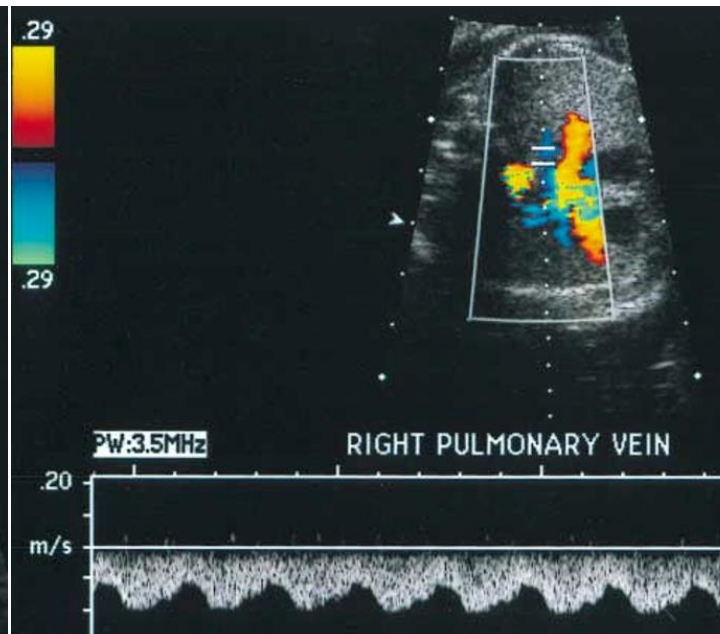
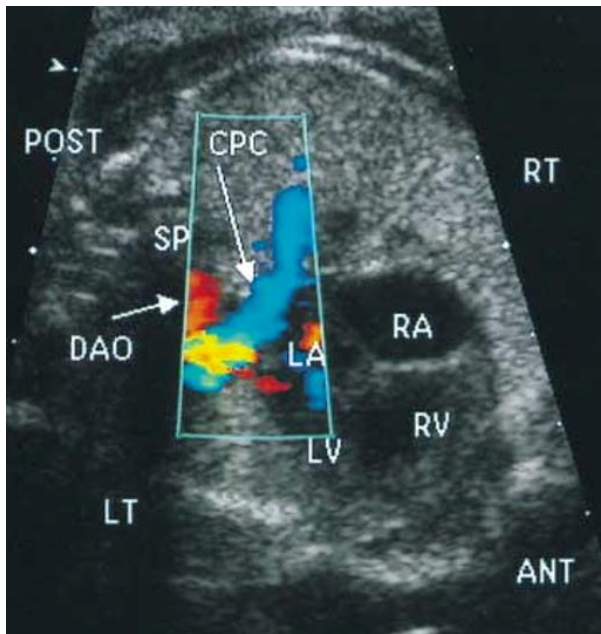
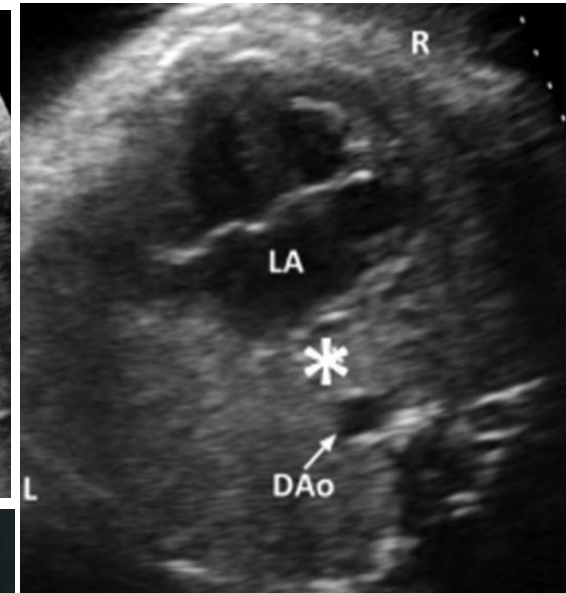
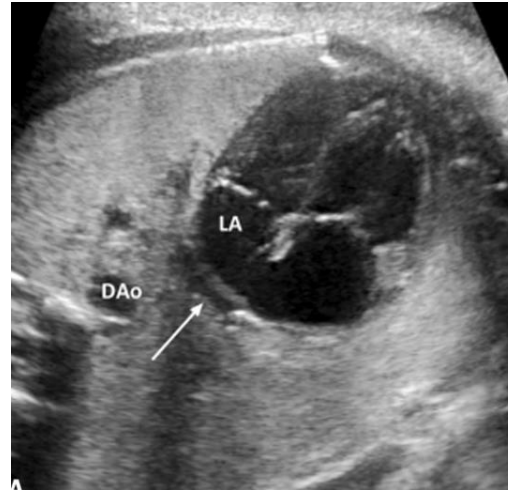
- Tanı

- Dört odacıkta

- Sağ dominansı olması solun küçük olması(Mid trimesterde olmayabilir)
      - Midtrimesterde kombine kalp atım volümünün %15i akciğerlere yönelir
      - Üçünü trimesterde bu oran %25-35
    - Pulmoner venlerin sol atriyumla ilişkisinin gösterilememesi
    - Retroatriyal twig sign (Dal bulgusu)/konfluans olması
    - Retroatriyal alanın geniş olması (Atriyum inen aorta arası mesafe)(Bu alanda tubuler konfluans olması)
    - Sol atriyum arka yüzeyinin düz olması
    - Genişleme nedeniyle interatriyal septumun sola bombeleşmesi

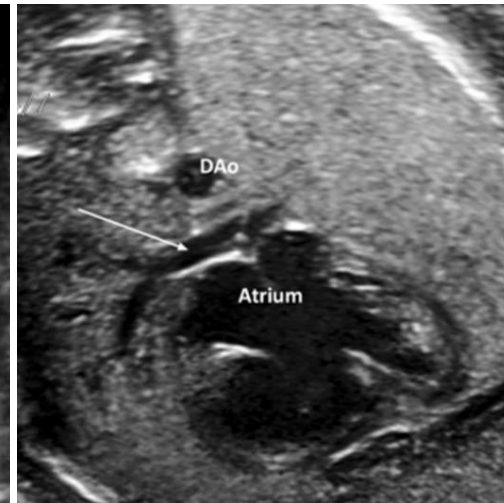
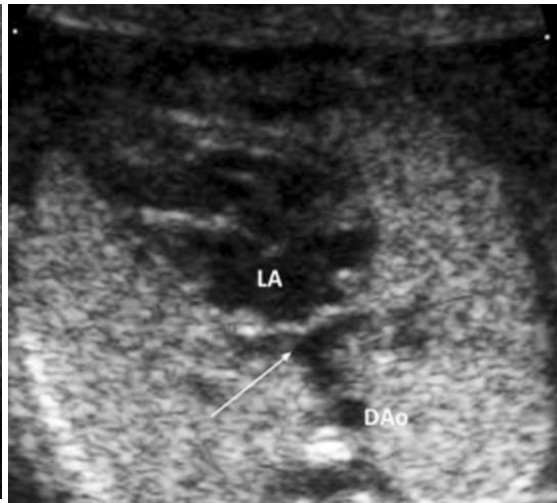
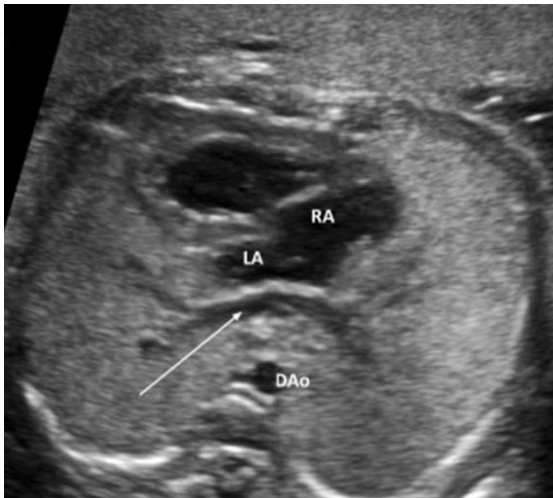
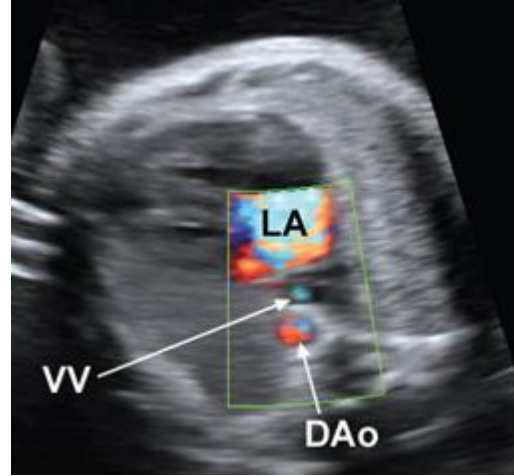
# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tanı
  - Dört odacıkta



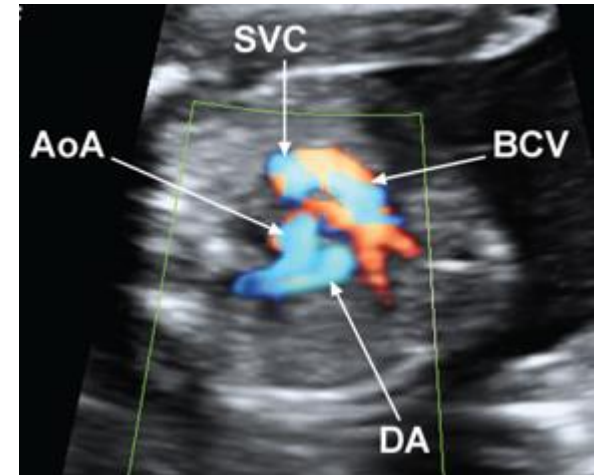
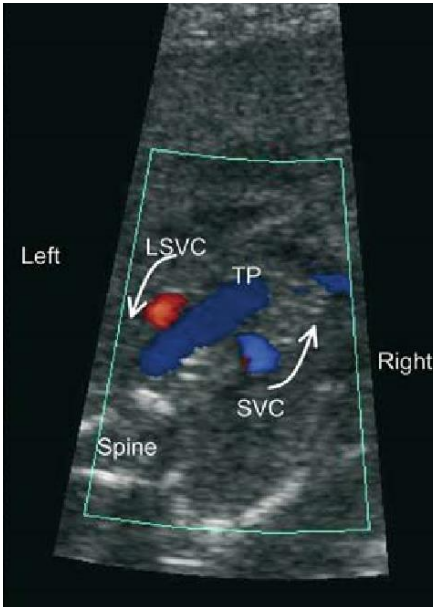
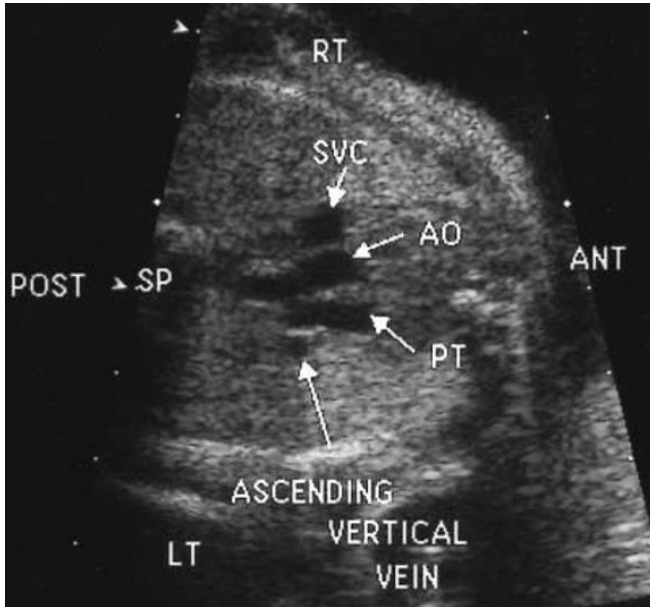
# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tanı
  - Dört odacıkta



# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Tanı
  - Üç damar trakeada
    - VCS geniş olması
    - Ekstra damar izlenmesi (Çıkan bağlayıcı ven/vertikal ven)
      - Pulmoner arterin solunda ekstra damar
    - VCS de akım kaudale bu vende akım kranyale olur

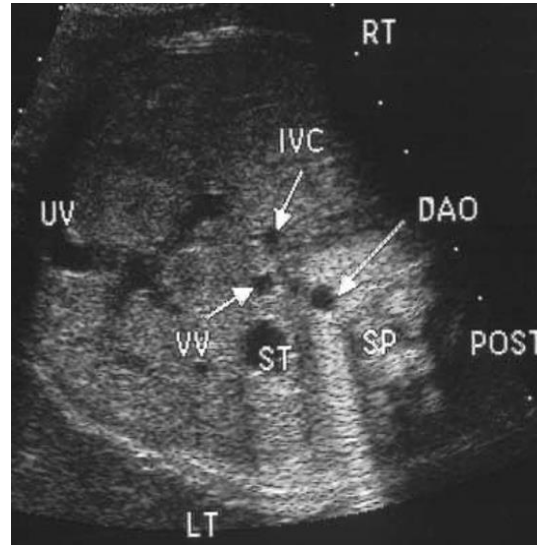
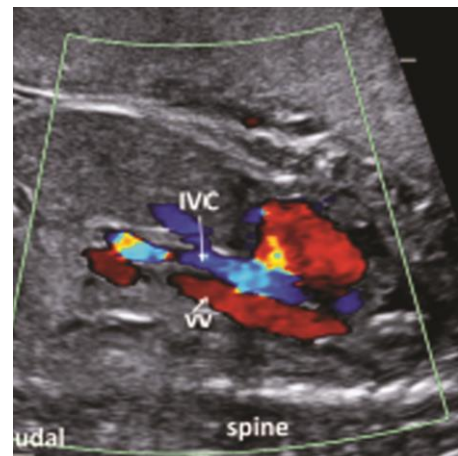
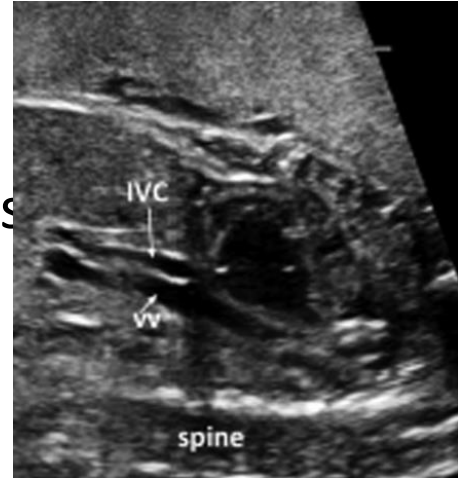
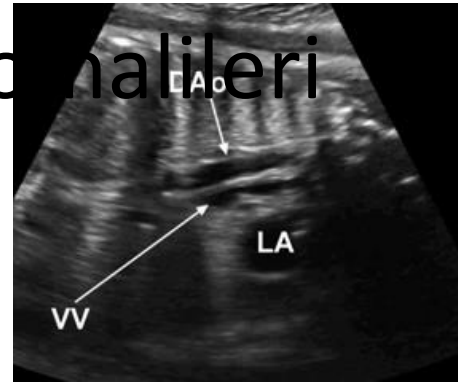


# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomali

- Tanı

- Aksiyal abdominal kesitlerde

- Diyaframayı geçen venlerin izlenmesi
- İnen aortanın önünde ayrı damar izlenmesi



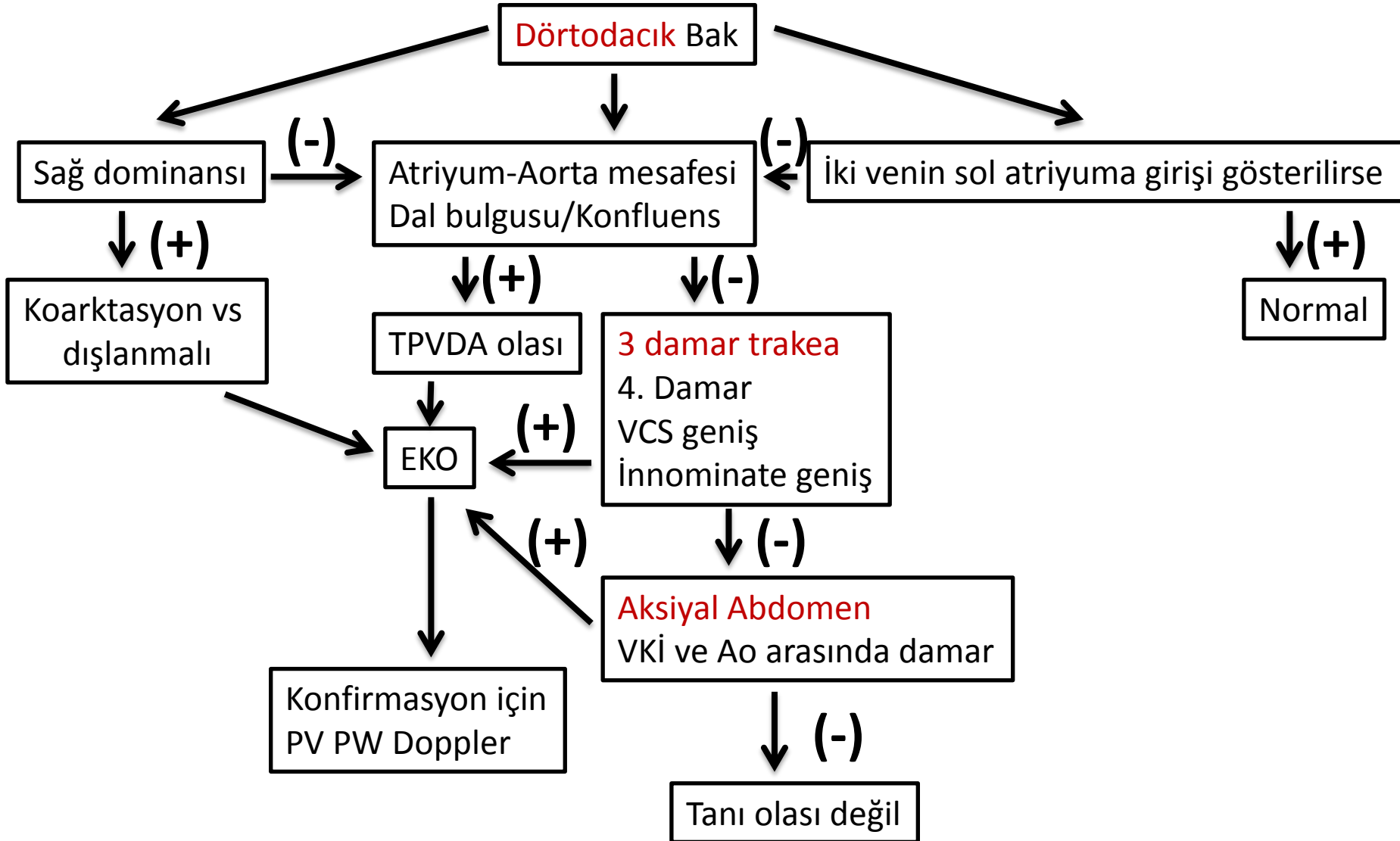
# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Eşlik edebilecek Kalp Anomalileri
  - Tek ventriküler kalp
  - Trunkus
  - BAT
  - Pulmoner atrezi
  - Koarktasyon
  - Hipoplastik sol kalp
  - Diğer venöz sistem anomalileri

# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri

- Prognoz
  - Anormal sistemlerdeki obstrüksiyonun varlığına ve derecesine
    - Obstrüksiyon interatriyal septumda, intrinsik veya ekstrinsik olabilir
    - Obstrüksiyon olan vende renkli Doppler de türbülans
  - Pulmoner vasküler yatağın durumuna
  - Eşlik eden kardiyak ve diğer anomalilerin varlığına

# Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri



# Sonuç

- PVDA midtrimester US de genellikle atlanmakta
- Bu tanının varlığı konusunda farkındalık
- Tanı mümkün
- En az iki PV-sol atriyum ilişkisi konfirme olmalı
- Belli bir disiplinle ve standart yaklaşımla bakılmalı
  - Dört odacık tarama yetmez
  - Üç damar trakea ve abdomenin aksiyal kesiti



İ.Ü. İ.T.F. Perinatoloji Bilimdalı kendisine minnetar.  
Unutmayacağız