

# Trunkus Arteriyozus Onarımı Sonrası Beklenmeyen Bir Mortalite Nedeni: Nekrotizan Enterokolit

## AN UNEXPECTED CAUSE OF MORTALITY FOLLOWING TRUNCUS ARTERIOSUS REPAIR: NECROTIZING ENTEROCOLITIS

Uğursay KIZILTEPE\*, Zeynep B. EYİLETEN\*, Raif ÇAVOLLİ\*\*,  
Meltem KOLOĞLU\*\*\*, Adnan UYSALEL\*\*\*\*, Hakkı AKALIN\*\*\*\*

\* Op.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,  
\*\* Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,  
\*\*\* Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Cerrahi Kliniği,  
\*\*\*\* Prof.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Trunkus arteriyozus tedavi edilmediğinde %100 ölümlerle sonuçlanan ancak cerrahi tedavi uygulandığında mortalitenin %9-29 lara düştüğü, ağır bir konjenital anomalidir. Bu anomalinin cerrahi tedavisi sonrası ölümler çoğunlukla kardiyak nedenlerle olmaktadır. Nekrotizan enterokolit mortalitesi yüksek bir hastalıktır ve yenidoğan dönemi dışında nadirdir. Bu olgu sunumunda, başarılı bir cerrahi onarımı takiben sorunsuz seyreden bir erken postoperatif dönem sonrası beklenmeyen bir şekilde nekrotizan enterokolit nedeni ile kaybettiğimiz bir vaka tartışılmaktadır.

**Olgu Sunumu:** Tip I truncus arteriyozus, geniş VSD, patent foramen ovale ve 3. derece trunkal kapak yetmezliği tespit edilen bir hastada dakron yama ile VSD kapatılması ve pulmoner arter-sağ ventrikül arasına porcine kapaklı kondüyt kullanılarak total düzeltme ameliyatı yapıldı. Erken postoperatif dönemde sorunsuz seyreden hastada postoperatif 8. günde nekrotizan enterokolit gelişti. Uygulanan tedaviler ve intestinal rezeksiyonlara rağmen hasta postoperatif 10. gün kaybedildi.

**Sonuç:** Trunkus arteriyozus tedavisi zor olan ağır bir konjenital anomalidir. Başarılı bir cerrahi tedavi ve erken postoperatif sürece rağmen nadir de olsa gelişebilen nekrotizan enterokolit yüksek mortalitesi nedeni ile bu hastaların postoperatif takibinde akılda bulundurulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Trunkus arteriyozus, Nekrotizan enterokolit

T Klin Kalp Damar Cerrahisi 2003, 4:166-170

### Summary

**Background:** Truncus arteriosus is a congenital anomaly with 100% mortality without surgical treatment. Surgical mortality is between 9-29%. In most of the cases, the cause of mortality is cardiac reasons. Necrotizing enterocolitis is a disease with high mortality but it is rare after newborn period. In this case report, a patient who was successfully operated with uneventful early postoperative period but died unexpectedly due to necrotizing enterocolitis was discussed.

**Case Report:** A patient diagnosed type I truncus arteriosus, large VSD, patent foramen ovale and 3<sup>rd</sup> degree truncal valve insufficiency was totally corrected with VSD closure with dacron patch and implantation of a porcine valved conduit between pulmonary artery and right ventricle. Although early postoperative period was uneventful, she had necrotizing enterocolitis at 8<sup>th</sup> postoperative day. Despite medical treatment and intestinal resections she died at 10<sup>th</sup> postoperative day.

**Conclusion:** Truncus arteriosus is a severe congenital anomaly with a very difficult surgical treatment. Despite successful surgical procedure and postoperative care, a rare and fatal disease, necrotizing enterocolitis with its high mortality should be considered during postoperative care of this children

**Key Words:** Truncus arteriosus, Necrotizing enterocolitis

T Klin J Cardiovascular Surgery 2003, 4:166-170

Trunkus arteriyozus (TA) tüm konjenital anomalilerin %2.8'sini oluşturan, kompleks ancak uygun şartlarda opere edildiğinde kabul edilebilir bir cerrahi mortalite ile tedavi edilebilen bir patolojidir. Bu hastalarda kalpten çıkan, sistemik ve pulmoner kan akımlarını sağlayan tek bir büyük arter ile geniş VSD bulunur.

Trunkus arteriyozusda cerrahi tedavi uygulanmadığında bir yıllık yaşam oranı %10-25'dir (1). Preoperatif risk faktörleri olarak trunkal kapakta yetmezlik, bebeğin 1 aydan küçük olması, ağırlığının düşük olması, preoperatif solunum desteği gerektirmesi, yüksek krosklemp zamanı, eşlik eden kesintili aortik arkus, koroner arter anomalile-

ri, pulmoner hipertansif hastalık ve operasyonun hayatın ilk 100 gününden sonra yapılması olarak bildirilmiştir (1, 2). Bu hastalarda gecikilmeden, yaşamın ilk ayında cerrahi tedavi uygulanması, hızla gelişen pulmoner hipertansiyon açısından, dolayısı ile de cerrahinin başarısı açısından hayati önem taşır. Postoperatif dönemde ölümlerin en önemli sebebi olarak miyokardiyal yetmezlik ve kontrol altına alınamayan pulmoner hipertansif kriz gösterilmiştir (2). Bu hastalarda postoperatif hayatta kalımı etkileyen diğer bir faktör de, Di George sendromu formunda immün yetmezliğin sıklıkla görülebmesidir. Biz yukarıda tanımlanan risk faktörlerinden 3 ünü taşıyan, preoperatif dönemde ileri derecede pulmoner hipertansif olmakla birlikte, postoperatif dönemde başarılı bir şekilde pulmoner basıncı kontrol altında tutulabilmesine rağmen, beklenmeyen ve nadir bir komplikasyon olan nekrotizan enterokolit (NEK) ile kaybettiğimiz bir olguyu bildirmek istedik.

### Olgu Sunumu

Solunum sıkıntısı ve gelişme geriliği şikayetleri ile hastaneye başvuran 4 aylık, 4.800 gr ağırlığında kız bebek hastaya yapılan ekokardiyografide Colett-Edwards Tip I Trunkus arteriyozus, geniş VSD, patent foramen ovale ve 3. derece trunkal kapak yetmezliği saptandı. Hastaya yapılan kalp kateterizasyonunda  $Qp/Qs=2.1$ ,  $PVR =5.3$ ,  $Rp/Rs=0.3$ , PAP: 66/13 (37) ve eş zamanlı aortik basınç ise 70/24 (45) bulundu. Hastaya preoperatif dönemde 22q delesyonunun tayini için yapılan FISH testi (-) di ve komplet bir Di George sendromu düşünülmedi.

Hasta yüksek PA basıncı nedeni ile gecikilmeden ameliyata alındı. Entübasyonu takiben femoral lokalizasyonda 4F iki lümenli santral venöz kateter ve ucu abdominal aortaya kadar uzanan 10 cm uzunluğunda 22 G tek lümenli femoral arter kateteri ile basınç monitörizasyonu yapılarak ameliyata başlandı. Standart median sternotomi sonrası yapılan mediasten diseksiyonunda hipoplastik bir timus ile karşılaşıldı ve sağ lobu rezeke edildi. Perikard açıldığında, geniş bir trunkus ve trunkal kapağın 1 cm distalinde ayrılan kısa bir ana PA ve bifurkasyon varlığı (Tip I) sap-

tandı. Yapılan diseksiyonlar sonrası hastaya aortobikaval kanülasyon yapıldı. Pompaya girilir girilmez, sağ ve sol PA ler snerlenerek pulmoner yatağa kaçış önleildi. Hasta 26 °C e kadar soğutuldu, miyokard koruması amacı ile antegrad soğuk kristaloyid indüksiyon ve takiben idame amacı ile antegrad soğuk kan kardioplejisi kullanıldı. Total sirkülatuar arrest uygulanmadı. Kros klemp konulması sonrası, trunkal kapağın 1 cm anterolateraline yapılan sağ ventrikülotomi ile triküspit kapağa uzanan, perimembranöz tip geniş VSD ye ulaşıldı. Trunkal kapağın, ventrikül tarafından incelenmesinde, triküspit yapıda ve onarım gerektirecek major bir anomalisinin olmadığı saptandı. Daha sonra tek tek 4-0 prolene dikişler ve dakron yama ile defekt kapatıldı. VSD yamasının üst kenarı sağ ventrikülotomiye devamlı dikiş tekniği ile dikildi. Daha sonra ana PA, PA orifisine yakın olan sol koroner arter orifisine zarar verilmemesine dikkat edilerek trunkusdan ayrıldı. Trunkustaki defekt primer olarak kapatıldı. Daha sonra 13 mm çaplı "porcine" pulmoner kapaklı konduyit (Cryolife Ross Bioprotez) hazırlanarak önce PA bifurkasyonuna distal, daha sonra da sağ ventrikülde oluşturulan orifise dakron yama ile genişletilerek proksimal anastomoz yapıldı. Isınmayı ve "hot-shot" infüzyonunu takiben kros klemp kaldırıldı. Reperfüzyon sonrası 3 mcg/kg/dk dopamin, 5 mcg/kg/dk dobutamin, 0.7 mcg/kg/dk milrinon desteği ile sinüs ritminde pompadan çıkıldı. Sol atriyum ve PA e birer basınç kateteri konulup hemostaz sağlandıktan sonra hasta kapatıldı.

Postoperatif dönemde hastada pulmoner hipertansif krizi önlemek amacı ile ilk gün Fentanyl+Norcuron, daha sonraki günde Midazolam infüzyonu uygulandı. Başlangıçta 90/47 olan sistemik/PA sistolik basınçlar oranı, hastanın uyandırılması sonrası 92/72 ya ulaştı. Hastanın PA basıncının kontrolü amacı ile nitrogliserine ek olarak Prostaglandin E1 (0.1-0.2 mcg/kg/saat) ve L-Arginin (5-10 mg/kg/saat) infüzyonları da kullanıldı. Hastanın ekstübasyonu öncesi, postoperatif 2. günde sağ akciğer orta lobda tedaviye dirençli ateletazi ve infiltrasyon gelişti. Hemodinaminin stabilize olmasını takiben hasta postop 3. gün

ekstübe edildi ve ekstübasyonu iyi tolere etti. Hastada herhangi bir enfeksiyon bulgusu yokken ekstübasyon öncesi rutin gönderilen trakeal aspirat ve kan kültürlerinde *Candida Albicans* ve koagülaz (-) *Staphylococcus* üremesi üzerine hastada hemen Ambizom, Vancomisin ve Amikasin antibiyotik kombinasyonuna geçildi. Hastada barsak motilitesinin başlamasını takiben önce oral su ve sonrasında anne sütü başlandı ve iyi tolere edildi. Bu dönemde yapılan ekokardiyografide ventrikül fonksiyonlarının iyi olduğu ve trunkal kapakdaki daha önce 3. derece olarak değerlendirilen yetmezliğin gerileyerek minimale indiği saptandı. Klinik olarak sorunsuz seyreden hastanın sağ akciğer orta lobağdaki infiltrasyonu devam etti ve postop 6. günde solunum yetmezliğinin ön plana çıkması nedeniyle tekrar entübe edilmesi gerekti. Postoperatif 8. güne kadar dışkılamaları normal seyrederken, hastada gastroenterit gelişti. Ertesi gün, ishale rağmen hastada ani abdominal distansiyon gelişmesi üzerine oral beslenme kesildi. Hastanın gaita kültüründe bir üreme olmadı. Nazogastrik ve rektal tüp ile 4 saat sonra distansiyon azaldı. Bu dönemde barsak sesleri hala mevcuttu. 2 saat sonra hastada önceki ne göre daha şiddetli bir abdominal distansiyon gelişti ve barsak sesleri kayboldu. Eş zamanlı olarak idrar çıkışı hızla 5 cc/kg/sa den 0.5 cc/kg/sa'e azaldı. Hastaya gecikilmeden periton dializ kateteri konulmasına karar verildiğinde yapılan laparotomi ile barsak segmentlerinin iskemik olduğunun görülmesi üzerine, laparotomi genişletildi ve jejunum+ileumun büyük bir kısmı ile inen kolona kadar tüm kolonun iskemik olduğu görüldü ve odaklar halinde nekrotizan enterokolit için patognomik olan subserozal pnömatozis intestinalis saptandı (Şekil 1). Hastaya ilk aşamada ileostomi yapılarak distaldeki barsak segmenti dinlenmeye alındı ve aldığı antibiyotiklere Flagyl eklendi. Hastanın distansiyonundaki ilerleme, idrar çıkışında açılmama ve hemodinaminin bozulması üzerine, hasta 8 saat sonra tekrar explore edildi. Barsak segmentlerindeki iskeminin ilerleyerek nekroza gitmesi ve toksemi bulgularının çıkması üzerine, kısa barsak sendromu gelişme riskine rağmen geniş bir barsak rezeksiyonu yapıldı. An-

**Şekil 1.** Pnömatozis intestinalisin direkt batın grafisindeki görünümü.

cak bu rezeksiyona rağmen hasta multiorgan yetmezliğine girerek, toksemi bulguları devam etti ve postoperatif 10. günde kaybedildi. Histopatolojik tanı için gönderilen barsak biopsisinde tipik NEK izlendi.

### Tartışma

Trunkus arteriyozus, var olan risk faktörlerine göre cerrahi mortalitenin %9-29 arasında seyrettiği kompleks bir anomalidir (2). Bu hasta, başarılı bir intraoperatif süreç sonrası, erken yoğun bakım döneminde; başlangıçta yüksek seyreden PA basıncının, yoğun ventilatör manüplasyonu, prostasiklin ve bir NO donörü olan L-Arginine infüzyonları ile kontrol altına alınabilinmesi ile önemli bir sorun yaşanmadı. Bunun üzerine hasta ideale yakın şartlarda, aslında *Candida* pnömoinisine bağlı bir infiltrasyon olduğu daha sonra öğrenilen atelektazisine rağmen ekstübe edildi. Hasta 3

gün boyunca ekstübasyonu oldukça iyi tolere etti ve genel durumu emerek anne sütü alabilecek kadar iyi idi. Ancak, beklenenden çok daha erken dönemde sepsis de tabloya eklendi. Bu hastada komplet bir Di George sendromu gösterilememekle beraber, timusun hipoplastik olması, hipokalsemi eğilimi ve beklenenden çok önce gelişen bir Candida pnömonisi ve sepsisi hastada parsiyel de olsa bir immun yetmezlik olduğunu düşündürmektedir.

Nekrotizan enterokolit (NEK), aslında tipik olarak yenidoğan dönemine özgü sayılabilecek bir hastalık olup, sonrasında daha az görülür (3). Binbeşyüz gram altındaki infantlarda mortalite hızı %10-44 iken, 2500 g'dan ağır olanlarda %0-20 olarak bildirilmiştir (3, 4). Bu hastalığın etiyolojisi hala kesinlik kazanmamakla beraber, yenidoğan döneminde görülme nedeninin multifaktoriyel-iskemi ve/veya reperfüzyon hasarı olabileceği bildirilmiştir. Bebeğin yüksek volümlü ve konsantrasyonlu enteral beslenmesi, beslenme volümünün 20/ml/kg/gün'den fazla artırılması, hipoksi, respiratuar distress, konjenital kalp hastalığının olması, metabolik anormallikler, umbilikal arter kateterizasyonu, hipotansiyon, hipoksi ve hipoterminin hastalığın gelişimini kolaylaştırdığı bildirilmiştir. Daha büyük hastalarda gastroenterit varlığı da risk faktörü olarak kabul edilmektedir (5, 6). Hastalığı tetikleyen tek bir spesifik organizma bulunamamış, fakat barsak florasındaki bozukluğun hastalığın yayılıp sistemik hale gelmesinde önemli olduğu vurgulanmıştır (7). Hastalığın konjenital atriyoventriküler tam blok ile de alakalı olabileceği bildirilmiştir (8). Anne sütü alımının fulminant NEK'e karşı koruyucu olduğu bildirilmiş (6) olmakla birlikte hastamız sürekli anne sütü ile beslenmiş olmasına rağmen NEK gelişmiştir. Bu hastada, konjenital kalp hastalığının olması, postoperatif dönemde atelektaziye bağlı hafif de olsa gelişen hipoksi, femoral arterden abdominal aortaya uzanan arteriyel kateter varlığı ve olaydan önce 24 saat boyunca orta derecede gastroenterit varlığı NEK gelişimini rol oynayabilecek faktörler olarak sayılabilir.

NEK, sistemik bulgular olmaksızın hafif abdominal distansiyonun olduğu klinik tablodan;

endotoksin salınımına bağlı sepsis, disemine intravasküler koagülasyon, kollaps ve ölümlerle sonuçlanan ağır bir tabloya kadar çeşitli şekillerde görülebilir. Bu nedenle yapılan sınıflandırmaya göre (8), evre 1'de (pre-NEK) nonspesifik bulgularla birlikte kanlı dışkılama ve ileus görülebilirken, evre 2A'da (Hafif NEK) tabloya abdominal distansiyon ve hassasiyet, barsak seslerinin kaybı, ve abdominal grafide odaklar halinde pnömatozis intestinalis eklenir. Evre 2B de (orta derecede NEK) yaygın pnömatozis, hafif asit ve intrahepatik venöz gaz ile asidoz görülür. İleri derecede NEK'in söz konusu olduğu evre 3A ve B'de ise ciddi asidoz, hemodinamik bozulma, belirgin asit, perforasyon ve pnömoperitoneum izlenir. Hastamızda aniden gelişen tablo, distansiyon ve fokal pnömatozis bulguları ile evre IIA ile başlayıp 24 saat içinde ciddi barsak nekrozu ve hemodinamik bozulmayla hızla evre IIIB ye ilerlemiştir.

Brown ve ark.'larının 60 hastalık trunkus arteriyozus serisinde toplam cerrahi mortalite %17 iken, eşlik eden anomalilerin olmadığı hastalarda mortalite %9, en az bir anomalinin olduğu hasta grubunda ise %29 olarak bildirilmiştir. Bu hasta grubunda, hiçbir hasta NEK nedeniyle kaybedilmemiştir. Bizim hastamızda da, hastanın gecikmiş ve pulmoner hipertansif olmasına ek olarak trunkal kapak yetmezliği zaten cerrahi riski oldukça arttırmaktaydı. Ancak erken postoperatif dönemde bu riskler atlatılmış ve muhtemel immün yetmezliğe bağlı olarak erken dönemde bakteriyel ve Candida pnömonisi-sepsisi geliştirmiş, tabloya NEK eklenmesi ile de hasta kaybedilmiştir. Daha önce umbilikal arter kateterizasyonunun NEK gelişme riskini artırdığı vakalar bildirilmiş ve femoral arter kateterizasyonu ile ilgili herhangi bir risk bildirilmemiş olmakla birlikte, hastaya uygulanan ve abdominal aortaya kadar uzanan santral arter (femoral arter) kateterinin de nekrotizan enterokolit riskini artırmış olabileceği de düşünülebilir.

Trunkus arteriyozuslu hastalarda, yapılan başarılı cerrahi girişim ve yoğun bakım takibine rağmen, sıklıkla görülebilen immün yetmezliğin de katkısıyla, NEK gelişebileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

**KAYNAKLAR**

1. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. In Cardiac Surgery of the Neonate and Infant, Philadelphia, WB Saunders Company, 1994: 281-93.
2. John W. Brown, Mark Ruzmetov, Yuji Okada, Palaniswamy Vijay, and Mark W. Turrentine. Truncus arteriosus repair: outcomes, risk factors, reoperation and management. Eur J Cardiothorac Surg 2001;20:221-7.
3. Kanto WP Jr, Hunter JE, Stoll BJ: Recognition and medical management of necrotizing enterocolitis. Clin Perinatol 1994 Jun; 21(2): 335-46.
4. Stoll BJ: Epidemiology of necrotizing enterocolitis. Clin Perinatol 1994;21:2 205-18.
5. Kennedy KA, Tyson JE, Chamnanvanakij S: Rapid versus slow rate of advancement of feedings for promoting growth and preventing necrotizing enterocolitis in parenterally fed low-birth- weight infants. Cochrane Database Syst Rev 2000; (2): CD001241.
6. Lucas A, Cole TJ: Breast milk and neonatal necrotizing enterocolitis. Lancet 1990 Dec 22-29; 336(8730): 1519-23.
7. Adderson EE, Pappin A, Pavia AT: Spontaneous intestinal perforation in premature infants: a distinct clinical entity associated with systemic candidiasis. J Pediatr Surg 1998 Oct; 33(10): 1463-7.
8. Koltuksuz U, Pac FA, Gürsoy MH et al. Necrotizing enterocolitis due to congenital complete atrioventricular block. Annals of Med Sci 2000;9(2):85-7.

---

**Geliş Tarihi:** 11.06.2002

**Yazışma Adresi:** Dr.Uğursay KIZILTEPE  
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kalp Merkezi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği  
Dikimevi Ankara  
uk9316@hotmail.com