

Triküspid Atrezisi ve Total Kavopulmoner Şant Ameliyatı (Olgu Sunumu)

TRICUSPIDATRESIA AND TOTAL CAVOPULMONARY SHUNT OPERATION (CASE REPORT)

Hacı AKAR*, Murat DEMİRTAŞ*, Mehmet KAPLAN**,
Gülsüm ÖZGÜBAR**, Gülşah TAYYARECİ***, Sabri DAĞSALI**

* Op.Dr.Siyam'ı Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi,
** Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi,
*** Doç.Dr.Siyami Ersek Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi, İSTANBUL

ÖZET

Triküspid atrezisi ve benzeri üniventriküler atriyoven-triküler konneksiyonlu anomalilerin cerrahi tedavisi-nde uygulanan yöntem, Fontan ve modifiye Fontan ameliyatlarıdır. Modifiye Fontan operasyonları grubunda yer alan tekniklerden biri olan Total Kavopulmoner Şant ameliyatı, özellikle kompleks Fontan ameliyatlarında uygulanan atriopulmoner anastomozlara karşı bir alternatif olarak gösterilmektedir.

Biz de kliniğimizde, triküspid atrezisi ve ileri derecede pulmoner stenozu ve hipoplazisi olan bir vakada, hem uygulanmasını daha kolay bulduğumuz için hem de atriopulmoner anastomozdan kaçınmak amacıyla total kavopulmoner şant ameliyatını uyguladık.

Anahtar Kelimeler: Triküspid atrezisi, Üniventriküler konneksiyon, Fontan ameliyatı, Total kavopulmoner şant

T Klin Kardiyoloji 1996, 9:60-62

OLGU

Yedi yaşındaki erkek çocuğu (YÇ) çabuk yorulma, el, yüz ve dudaklarında morarma, nefes darlığı şikayetleriyle hastanemize getirildi. Anamnezinden yakınmalarının doğuştan beri mevcut olduğu, 2 aylıkken kalbinde delik bulunduğu söylendiği ve ileri bir tarihte ameliyat önerildiği öğrenildi.

Yapılan fizik muayenesinde nabız 108/dakika, ritmik, solunum sayısı 20/dakika olarak saptandı. Fiziksel gelişmesinde gerilik, parmaklarında çomaklaşma ve siyanoz mevcuttu. Mezokardiyak ve pulmoner odakta

Geliş Tarihi: 28.6.1995

Yazışma Adresi: Dr.Murat DEMİRTAŞ
Ahmet Çelebi Mah.
Sümbülzade Sok. No: 20/3
81160 İSTANBUL

60

SUMMARY

Surgical correction of tricuspid atresia and other cardiac anomalies with univentricular atrioventricular connection have been performed by Fontan and modified Fontan procedures. As a modified Fontan procedure, total cavopulmonary shunt has been shown as an alternative technique to the atriopulmonary anastomoses of complex Fontan operations.

In our clinic, in a case of tricuspid atresia with severe pulmonary stenosis and hypoplasia, because the application was easier and atriopulmonary anastomosis was unnecessary, we preferred to perform total cavopulmonary shunt procedure.

Key Words: Tricuspid atresia, Univentricular connection, Fontan operation, Total cavopulmonary shunt

T Klin J Cardiol 1996, 9:60-62

en belirgin olmak üzere 2-3/6 şiddetinde sistolik üfürüm ve yaklaşık 2 cm hepatomegali tesbit edildi. Ağlamakla senkop atakları tarif ediliyordu. Soy geçmişinde özellik yoktu.

Elektrokardiyografisinde sinüs ritmi, sol eksen sapması ve sol ventrikül "strain paterni" mevcuttu. Te-leradyografisinde sol ventrikülün büyümüş ve apeksin yukarı kalkmış olduğu görüldü. Pulmoner vaskülarite hafif azalmıştı.

Yapılan ekokardiyografik tetkikte, triküspid atrezisi + atriyal septal defekt (ASD) + ventriküler septal defekt (VSD) + pulmoner stenoz (PS) + hafif mitral yetersizliği olduğu, atriyum, ventrikül ve büyük arterlerin normal yerleşim gösterdiği, sağ ve sol pulmoner arterlerin iyi gelişmiş olduğu ancak infundibuler ve valvuler seviyeyi içeren pulmoner stenoz ve bu bölgede 100 mmHg'lik bir gradyent bulunduğu belirlendi. Sağ ventrikül rudimenterdi.

T Klin Kardiyoloji 1996, 9

Yapılan kateterizasyon ve hemodinamik değerlendirme sonucu triküspid atrezisi + sekundum tipi ASD + VSD + PS tanıları konan hastaya ameliyat kararı alındı. Tüm bu incelemeler neticesinde saptanan önemli parametreler Tablo 1'de verilmiştir.

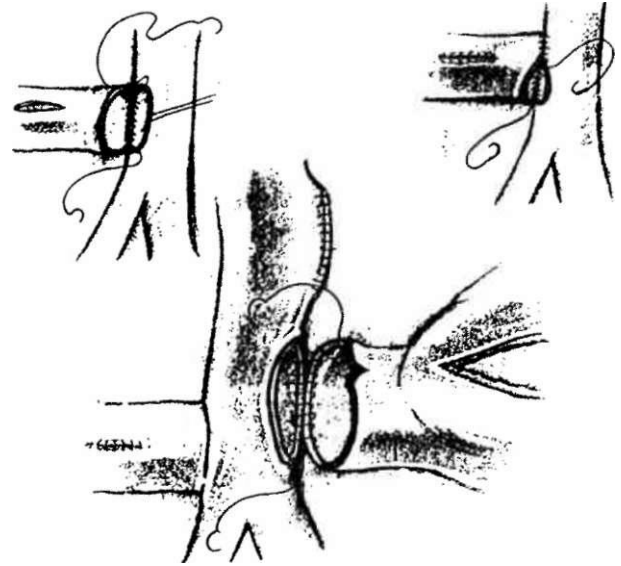
OPERASYON TEKNİĞİ

Midsternal insizyonla mediastene girildi. İlk eksplorasyonda ana pulmoner arter ve sağ ventrikül hipoplazisi dışında patolojiye rastlanmadı. Yapılan direkt ölçümde pulmoner arter basıncı 11/7 mmHg, sol ventrikül basıncı 105/9 mmHg olarak belirlendi. Sağ ve sol pulmoner arterler normal boyutlardaydı. Üst vena kava (SVC), innominat venin hemen altından, alt vena kava (IVC) ise kavo-atriyal birleşimin distalinden ayrı ayrı kanüle edildi. SVC, ana pulmoner arter, sağ ve sol pulmoner arterler hilusa kadar serbestleştirildi. Asandan aort kanülasyonu ve sağ üst pulmoner venden vent kolarak pompaya girildi. Total kardiyopulmoner bypass altında, 28°C sistemik hipotermi ve soğuk kristalloid kardiyopleji tekniği ile arrest sağlandı. Sağ atriyotomi ile yapılan eksplorasyonda fossa ovalis tipi 3x3 cm boyutlarında ASD ve müsküler tipte triküspid atrezisi saptandı. Mitral kapak anatomik ve fonksiyonel bakımdan normal olarak değerlendirildi.

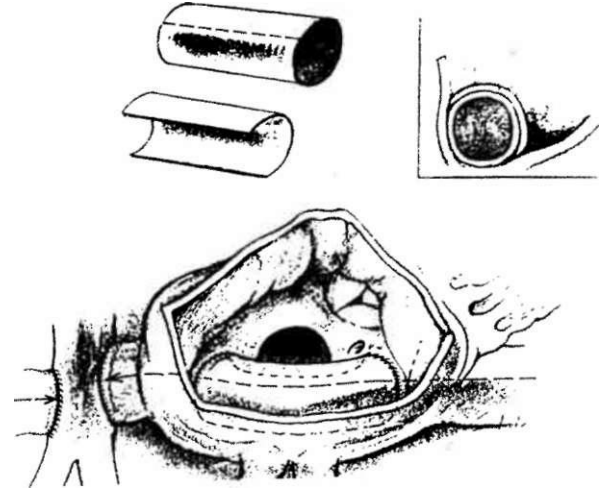
Ana pulmoner arter, kapakların üzerinden kesilip, distal ve proksimal uçları kendi üzerine 4/0 prolen dikişle sütüre edildi. SVC, sağ pulmoner arter hizasından transsekte edilip, proksimal ve distal uçları alttan ve üstten 6/0 prolen dikişle sağ pulmoner artere, alttaki anastomoz daha medialde olacak şekilde uç-yan anastomoz edildi (Şekil 1). Bir Dacron tüp greft uzunlamasına ikiye kesilerek alt ucu IVC, üst ucu ise SVC'ya uzanacak şekilde, tabanını sağ atriyum serbest duvarı ve interatriyal septum oluşturmak üzere tünel şeklinde sağ atriyum içerisine sütüre edildi. Böylece IVC'dan gelen kan tünel aracılığı ile SVC'ya, oradan da yapılan anastomoz yoluyla pulmoner arteriyel sisteme aktarılmış oldu. Hastanın ASD'si açık bırakılarak koroner sinüsün ASD yoluyla sol atriyuma drene olması temin edildi (Şekil 2). Kardiyopulmoner bypass herhangi bir sorun'a karşılaşılmadan sonlandırıldı. Pulmoner vasküler rezistansının (PVR) yükselmesini önlemek amacıyla düşük doz isoproterenol infüzyonu yapıldı. Pompa çıkışı santiral venöz basınç (CVP) 15 mmHg olarak ölçüldü, bu

Tablo 1. Preoperatuvar hemodinamik parametreler

		Oksijen saturasyonları (%)	
RAP	5 mmHg	VCS	68
LVEDP	7 mmHg	VCI	56
PAP direkt	11 mmHg	RA	64
EF	%70	LV	76
RPA+LPA			
	1.90		
DAÇ		Hematokrit	%60



Şekil 1. Süperior vena kavanın transsekte edilip alttan ve üstten sağ pulmoner artere anastomoz edilmesi.



Şekil 2. Sentetik greft ile yapılan intraatriyal tünelizasyon (ASD açık bırakılmış).

değer yapılan kavopulmoner anastomozdan dolayı pulmoner arter basıncını da yansıtıyordu. Ameliyat öncesi %76 olan periferik arteriyel oksijen saturasyonu operasyonu takiben %96'ya yükseldi. Hastanın her iki plevral kavitesi mediastene açılarak her iki hemitoraks ve mediastene ayrı ayrı drenler kondu. Hasta postoperatuvar altıncı saatte ekstübe edildi.

Postoperatuvar dönemde ortaya çıkabilecek sistemik venöz konjestiyonu değerlendirebilmek amacıyla hasta 3 hafta süreyle hospitalize edildi. Ancak gerek fizik muayenesinde gerek çekilen teleradyografisinde herhangi bir patoloji ile karşılaşılmadı. Preoperatuvar dönemde mevcut olan hepatomegalisi kot kenarına kadar küçüldü. Hasta dijital ve diüretik tedavisi verilerek şifa ile taburcu edildi.

Ameliyat sonrası dokuzuncu ayını dolduran olgumuzun takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

Triküspid atrezisi ve benzeri üniventriküler atriyoventriküler konneksiyonlu anomalilerin tümünde cerrahi tedavinin hedefi sistemik venöz dönüşü pulmoner arteriyel sirkülasyona yönlendirmek, ventrikülün (veya ventriküllerin) de sistemik arteriyel dolaşımı teminini sağlayacak şekilde bir düzeltme elde etmektir. Bu da başlıca Fontan ve modifiye Fontan ameliyatlarıyla mümkün olmaktadır (1). İlk kez 1971 yılında gerçekleştirilen Fontan ameliyatı (2) kısa sürede yerini hem daha geniş alanda uygulanabilen, hem de uygulaması daha kolay olan modifiye Fontan ameliyatlarına bırakmıştır. Son 20 yıl içerisinde Fontan tipi ameliyatlardan daha yüz güldürücü neticeler elde edilmiş ve kompleks üniventriküler tip kardiyak defektlerde de, daha küçük yaşlarda uygulanabilir hale gelmiştir (3-5). Modifiye Fontan grubunda yer alan tekniklerden bir tanesi de total kavopulmoner şant (TKPŞ) ameliyatıdır. TKPŞ ilk olarak 1987 yılında gerçekleştirilmiş ve 1988'de yayınlanmış olup kompleks Fontan ameliyatlarında uygulanan atriyo-pulmoner anastomozlara karşı bir alternatif olarak sunulmaktadır (6). Ayrıca özellikle eksternal prostetik materyel kullanmayı gerektiren atriyo-pulmoner anastomoz tiplerinden (7) sonra görülebilen sternumun dıştan basısı (8) gibi bir problemle de karşılaşılmamaktadır.

Fontan ve modifiye Fontan ameliyatlarında erken ve geç mortalite üzerine etki eden bir takım risk faktörleri söz konusudur. Bunlar PVR yüksekliği, LVEDP artışı ve miyokardiyal hipertrofi, sistolik fonksiyon bozukluğu (EF<%35), artmış pulmoner arter basıncı, ciddi pulmoner arter hipoplazisi veya distorsiyonu, atriyoventriküler kapak regürjitasyonu ve çok küçük veya ileri yaş (<1.5 veya>30) olarak sayılmakta (9,10) ve bu risk faktörlerinden iki veya daha fazlasının mevcudiyetinde pencere Fontan ameliyatlarının uygulanmasının daha iyi neticeler verdiği bildirilmektedir (11).

Biz de vakamızda uygulama kolaylığı açısından, hipoplazik ana pulmoner arteri genişletici bir müdahaleden kaçınmak amacıyla, hem hastanın Fontan tipi ameliyatlar için herhangi bir risk faktörü taşımasından dolayı, hem de cerrahi literatüre yakın bir tarihte katılmış olan total kavopulmoner şant operasyonu için bir kontrendikasyon bulunmaması nedeniyle bu tekniği tercih ettik ve beklenen komplikasyonlardan uzakta, oldukça gürültüsüz bir erken postoperatuvar dönemi takiben hastamızı taburcu ettik.

Yüksek riskli hasta grubunda tekniğin pencere Fontan olarak uygulanması veya girişimin seyri esnasında pen-

cereli hale getirilebilmesi ve bu pencerenin bilahare zaman içerisinde transkateter yöntemlerle kapatılabilir olması önemli bir avantajdır (11).

En önemli dezavantaj olarak ise intrakardiyak konan bir prostetik materyelin doğurabileceği enfeksiyon riskinden söz edilebilir.

Bununla birlikte, cerrahi olarak uygulanması daha kolay gibi görünen TKPŞ operasyonunun henüz uzun dönem takip sonuçları tam olarak ortaya konmuş değildir.

KAYNAKLAR

1. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac surgery. Newyork: Churchill-Livingstone, 1993:1055-1104.
2. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971; 26:240-8.
3. Mayer JE, Helgason H, Jonas RA, et al. Extending the limits of the modified Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92:1021-28.
4. De Leon SY, Ilbawi MN; Idriss FS, et al. Fontan type operations for complex lesions: Surgical considerations to improve survival. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92:1029-37.
5. Humes RA, Feldt DH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndroms. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96:212-8.
6. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C, McGoon DC. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96:682-9.
7. Stellin G, Mazzucco A, Bortolotti U, et al. Tricuspid atresia versus other complex lesions. Comparison of results with a modified Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:204-11.
8. Dağsalı S, Böke E. Triküspid atrezisi. In: Bozer Y, ed. Kalp hastalıkları ve cerrahisi. Ankara: Ayyıldız Matbaası, 1985: 448.
9. Choussat A, Fontan F, Beese P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. Pediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill-Livingstone, 1978: 559-66.
10. Kirklin JK, Blackstone EA, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM. The Fontan operation: Ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92:1049-64.
11. Kopf GS, Kleinman CS, Hijazi ZM, Fahey JT, Dewar ML, Hellenbrand WE. Fenestrated Fontan operation with delayed transcatheter closure of atrial septal defect. Improved results in high-risk patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103:1039-48.