

Triküspit Atrezisinin Cerrahi Tedavisinde Modifiye Fontan (Björk) Operasyonu. (Bir Vaka Nedeniyle)

Ahmet ERALP
Hikmet KOÇAK
M.Emin ÖZDOĞAN
Erol ŞENER
Ahmet SARITAŞ
Kemal BAYAZIT

MODIFIED FONTAN OPERATION IN THE
SURGICAL TREATMENT OF THE
TRICUSPID ATRESIA

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyovasküler
Cerrahi Kliniği, ANKARA

Geliş Tarihi; 8 Nisan 1988

ÖZET

Triküspit atrezili 20 yaşındaki erkek hastaya modifiye Fontan ameliyatı uyguladık. Björk tarafından tarif edilen bu girişimle sağ atrium direkt olarak sağ ventrikül çıkışına anastomoz edildi. Anastomozun arka duvarı sağ atrium dokudan, ön duvarı ise dakron greftten oluşturuldu. A Mal ve ventriküler septal defektler teflon peçite kapatıldı.

Postoperatif dönemi kompliyasyonsuz seyreden hasta, 10 uncu gün şifa ile taburcu edildi

Anahtar Kelimeler: Triküspit atrezisi, Fontan girişi, Modifiye (Björk) Fontan

T K1 Tıp Bil Araş Deralsl C.6, S.5, 1988, 397-402

Triküspit atrezisi, sağ atrium ile sağ ventrikül arasındaki triküspid kapağın konjenital agenezisi ile karakterize kompleks bir kardiyak malformasyondur. Bu patoloji genellikle atrial septal defekt, mitral valv prolapsusu, sol ventrikülde genişleme hipoplastik sağ ventrikül ile birlikte bulunur (1,2,3,4,5). Kompleks defektlerle birlikte olduğu zaman, tedavi edilmeyen hastaların 2/3 si bir yaşını doldurmadan ölürlü (6). Triküspit atrezileri konjenital kalp hastalıklarının %2-3'ünü teşkil ederler (1,2,3).

Triküspit atrezisi ilk defa 1824 de Holmes tarafından tanımlanmıştır. İlk başarılı ameliyat Fontan tarafından 1971 de gerçekleştirildi (7). Daha sonra modifiye edilen bu ameliyat halen çeşitli merkezlerde basan ile uygulanmaktadır (8,9,10).

Biz vakamızda bir Fontan modifikasyonu olan Björk'ün tarif ettiği sağ atrium ile sağ ventrikül çıkışı arasında direkt anastomoz tekniğini uyguladık (9).

VAKA TAKDİMİ

20 yaşında erkek hasta. Çarpıntı, nefes darlığı, morarma ve çabuk yorulma şikayetleri ile T.Y.İ.H.

SUMMARY

We performed modified Fontan operation for the 20 years old boy who had tricuspid atresia. We anastomosed right atrium directly to the right ventricle outflow tract as described by Björk. The posterior wall of the anastomose was right atrial tissue, anterior wall created with a dacron graft. Atrial and ventricular defects were closed teflon patches.

Postoperative period was uncomplicated. Patient discharged on the 10 th postoperative day in complete recovery.

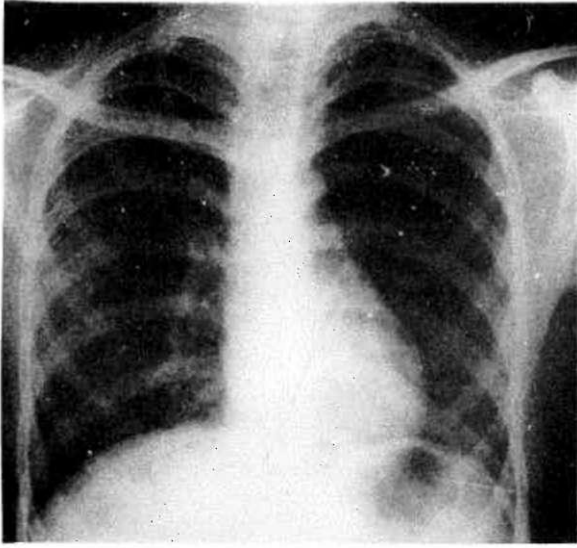
Key Words: Tricuspid atresia, Fontan procedure. Modified. Fontan (Björk).

T J Research Med Sel V.6, N.5, 1988. 397-402

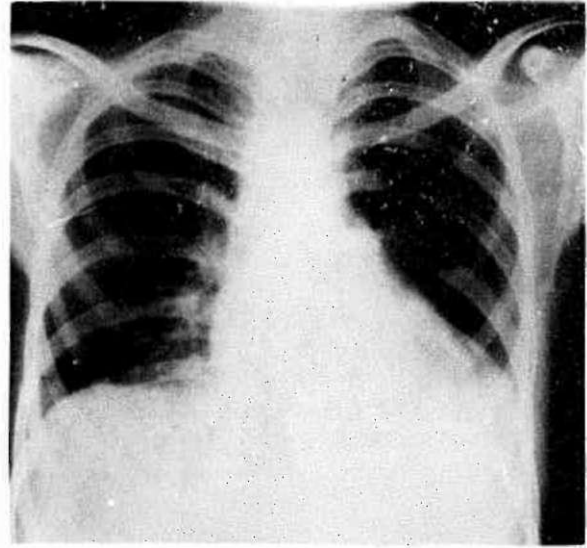
Kardiyoloji Kliniğine başvurmuş. Ailesi tarafından morarmasının doğuştan beri olduğu ve giderek arttığı ifade edilmekteydi. Fizik muayenede; ellerde çomak parmak, dudak ve kulak memelerinde siyanoz vardı. Nabız 92/dak, kanbasıncı 115/65 mmHg olarak alındı. Apex 5 inci interkostal aralıkta ve orta hattın solunda idi. Dinlemekle mezokardiyak odakta 3/6 lık sistolik üfürüm duyuluyordu. EKG si sinüzal ritimde olup, sol aks sapması, sağ atrial ve sol ventrikül hipertrofi kriterleri gösteriyordu. Dalak palpe edilemiyor ve ödem yoktu, 3 cm.lik palpabl hepatomegalisi vardı. Ekokardiografik incelemede, triküspit atrezisi, ASD, VSD hipoplastik sağ ventrikül ile birlikte normal damar pozisyonları gözlemlendi. Hb 15.8 gr, Hct %48 idi. Radyolojik incelemede pulmoner kan akımında azalma vardı. Preoperatif ve postoperatif akciğer telegrafileri Şekil I ve II de gösterilmiştir. Hastaya preoperatif ve postoperatif kateter çalışması yapıldı. Tablo I sonuçları göstermektedir.

CERRAHİ TEKNİK

Hastamız Tip I c triküspit atrezisi ön tanısı ile ameliyata alındı. Median sternotomi ile göğüs açıldı.



Şekil 1. Ameliyat öncesi akciğer grafisi



Şekil 2. Ameliyat sonrası akciğer grafisi

Tablo - I

Kateter Çalışması Sonuçları

	Preoperatif Basınçlar (mmHg)		Postoperatif Basınçlar (mmHg)
	Og	Satürasyonu	
V.c.superior		57	—
Sağ atrium	m:ll	58/69/65	14
Sağ ventrikiil	28/0/4	42	22/3/7
Pulmoner arter	28/10/8	50	22/11/16
Sol ventrikiil	98/0/4	74	—
Aort	98/65/72	79	—
Pulmoner ven		98	—

Tablo II

Fontan ve Modifiye Fontan Ameliyatlarının Endikasyon Kriterleri

1. Hasta 4 yaşının üzerinde (Akciğer damar yatağının gelişmesi için),
2. Sinüs ritminde,
3. Sistemik venöz drenajı normal,
4. Sağ atrium volümü yeterli,
5. Ortalama pulmoner arter basıncı 15 mmHg'nın altında,
6. Pulmoner vasküler direnç 4 ünite/m²'nin altında,
7. Pulmoner arter çapı/aort çapının 0,75 veya altında,
8. Sol ventrikiil ejeksiyon fonksiyonu %60'ın üzerinde veya enddiastolik basınç 10 mmHg'nin altında,
9. Sol atrioventriküler (mitral) kapak normal olmalı,
10. Daha önce yapılmış şant ameliyatlarının bozucu etkisi olmamalıdır (28).

Sağ atriumun büyüklüğü yeterli idi. Venöz kanüllerden biri direkt V.c.superiora, diğeri ise V.c.inferiorun sağ atriuma açıldığı yere yakın olarak sağ atriumdan kondu. Böylece sağ atriumdan azami derecede istifade etmeye ve kontraksiyon gücünden faydalanılmaya çalışıldı. Soğuk potasyümlü kardiopleji kullanıldı. Hasta 27°C ye kadar soğutuldu. Pulmoner kapağın normal olduğu, sağ atriumun iyi geliştiği, sağ ventrikül boşluğunun hipoplastik olmasına rağmen yeterli genişlikte olduğu gözlemlendi. Atrial ve ventriküler septal defektler teflon peç ile kapatıldıktan sonra sağ ventrikülün pompa gücünden istifade etmek sayesinde yeterli genişlikte sağ ventrikül boşluğu da bulunduğundan Björk tekniği uygulandı. Sağ atrium ile sağ ventrikül çıkışı arasındaki tünelin arka duvarı sağ atrial dokudan, ön duvarı ise dakron greftten oluşturuldu (Şekil 3).

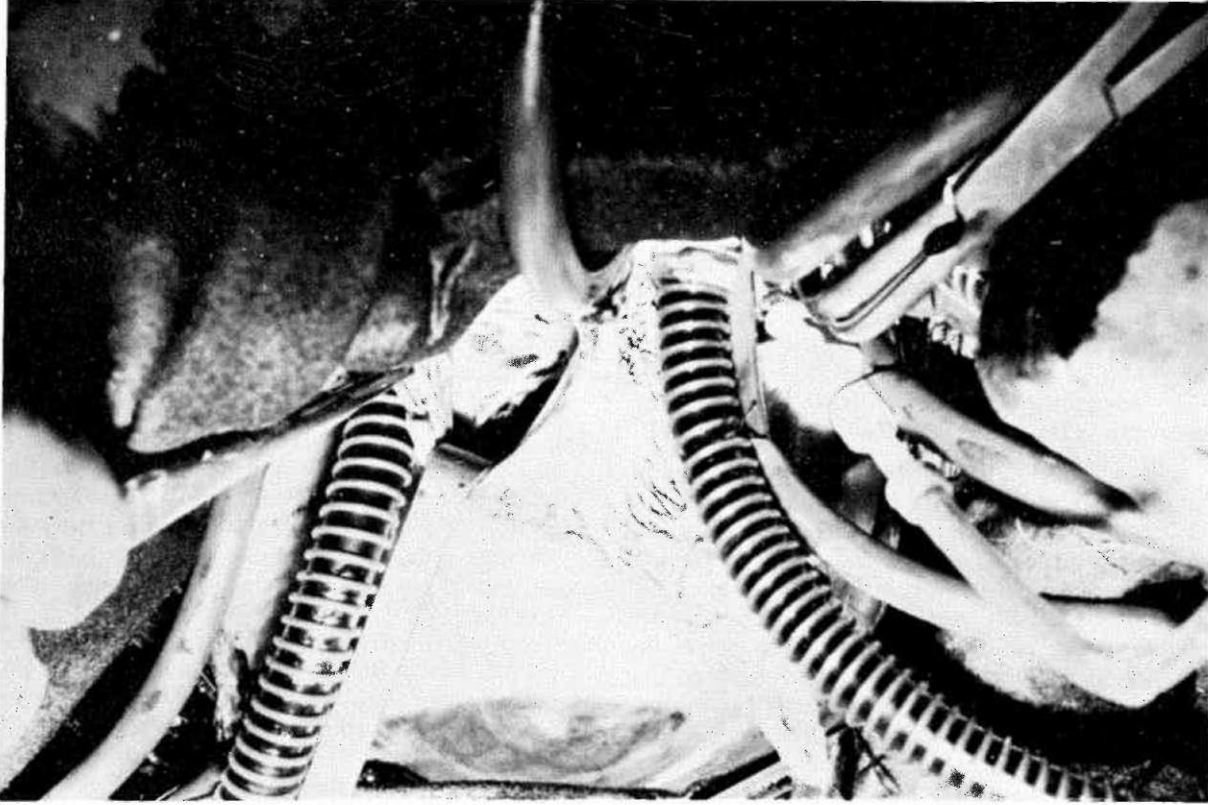
Aortik kros-klemp süresi 55 dakika, total bypass süresi 110 dakika olan hasta inotropik desteğe ihtiyaç duymaksızın yoğun bakım ünitesine alındı.

Postoperatif dönemde ritm problemi olmadı. Sağ atrium basıncı 12-18 cm. H₂O, pulmoner arter basıncı 10-25 mmHg arasında değişti. Postoperatif dönemde dijital ve diüretik kullanan hasta ameliyattan sonraki 10 uncu günde şifa ile taburcu edildi.

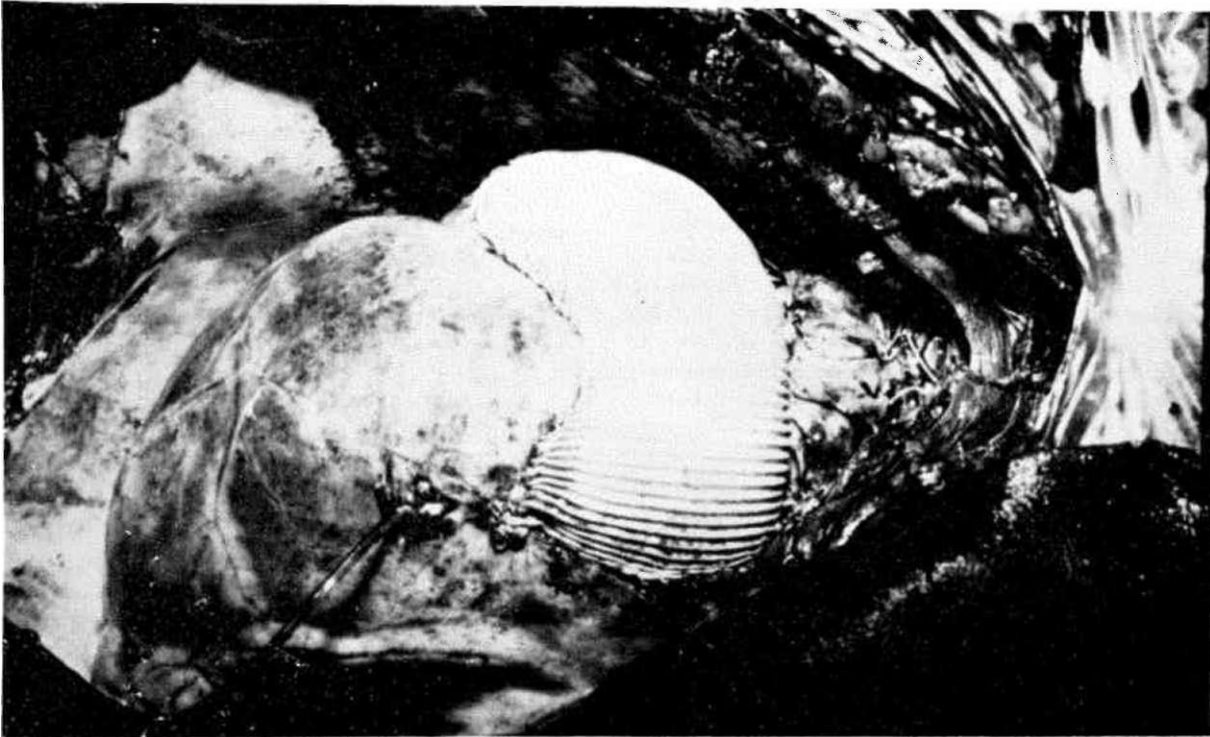
TARTIŞMA

Triküspit atrezileri genellikle kompleks kardiyak malformasyonlarla birlikte bulunurlar ve çeşitli şekillerde sınıflandırmalar yapılmıştır (6,11).

Pulmoner kan akımı yeterli olmayan hastalarda pulmoner vasküler yatağın geliştirilmesine yönelik bazı şant ameliyatları yapılmaktadır. Bunlar arasında; Glenn, Blalock-Taussig, Potts-Smith ve VVaterston



Şekil 3A. Sağ atrial appendiskin hazırlanması.



Şekil 3-B. Sağ atrium-Sağ ventrikül anastomozunun görünüşü.

ameliyatları sayılabilir (1,2,3,8). Pulmoner kan akımı fazla olan vakalarda ise pulmoner banding yapılarak gelişecek olan kalp yetmezliklerine ve pulmoner vas-küler hastalık oluşmasına mani olmaya çalışılmaktadır (3,12).

Sağ tarafın ilerleyici lezyonlarının düzeltilmesinde sağ ventrikülün devre dışı bırakılması ilgili deneysel çalışmaları takiben Rodbard ve Wagner 1949'da sağ ventrikülün by-pass edilebileceğini gösterdiler (13). 1958'de ise Glenn triküspit atrezili bir hastaya sağ pulmoner arter ile V.c.superior arasında ilk şant ameliyatını yaptı (14). Böylece akciğerlerin venöz basınç altında perfüze olabileceği fikri yaygınlaştı. Yine bu tarihlerde V.c.inferior ile sol pulmoner arter arasında yapılan deneysel şanti başarısız kaldı.

Venöz dönüşü akciğerlere yönlendirici bu çalışmalardan sonra Fontan ilk başarılı ameliyatını yaptı (7). Halen çeşitli merkezlerde uygulanan Fontan ameliyatının orijinal şeklinde; V.c.süperior sağ pulmoner arterin proximal kısmı aortik valvli bir homogreft aracılığı ile birleştirildi. Ana pulmoner arter orijininin bağlanıp, V.c. inferior-sağ atrial birleşim yerine homogreft bir valv replase edilir ve ASD kapatılır (7). Daha sonra orijinal Fontan ameliyatında bazı modifikasyonlar yapıldı. Bunlardan en önemlileri Kreutzer ve arkadaşlarının yaptığı sağ atrium-pulmoner arter ve Björk'un yaptığı sağ atrium-sağ ventrikül arası direkt anastomozlardır (8,9).

Direkt anastomoz yapılabilmesi bazı şartlara bağlıdır. Bunlar (15,16):

1. Sağ ventrikül kavitesinin yeterli genişlikte olması,
2. Pulmoner kapağın normal fonksiyon yapması,
3. Büyük damarların birbiriyle olan ilişkisidir.

Bu ameliyatlarda direkt anastomozların yanı sıra porcin konduitler ve aortik homogreftlerde kullanılmıştır (17,18,19). Fontan ve modifikasyonları daha önce düzeltilmesi mümkün olmayan bazı kardiyak defektlerde de basan ile uygulanmaktadır (8,9,20,21,22,23). Triküspit atrezisinde Fontan ameliyatı ve modifikasyonlarının uygulanabilmesi için bazı kriterler gerekmektedir. Bunlar Tablo II de gösterilmiştir.

Orijinal Fontan ameliyatında uygulanan V.c.inferiora kapak takılması da nadiren kullanılmaktadır (20,24,25). Somerville ve Ross bu ameliyatlarda Glenn şantının temel prensip olarak düşünülmemesi gerektiğini öne sürdüler (26). Diğer bazı yazarlar da aynı kanıda olduklarını bildirmişlerdir (8,9,20,25). Bunun aksini düşünen William ve arkadaşları ise 10 yaşından büyük, ciddi siyanozu olan çocuklarda eğer pulmoner direnç 4 ünite/m^2 nin üzerinde ve pulmoner arter, pulmoner kapak infundibulum yetersiz ise Glenn şantının yapılması gerektiğini iddia etmişlerdir (12).

Gerçekten orijinal Fontan ameliyatının sistemik venöz dönüşün $1/3$ 'ü pulmoner yatağın %60 im teşkil eden sağ akciğere, gerikalan $2/3$ ü ise pulmoner yatağın %40 ını teşkil eden sol akciğere göndermek gibi bir dezavantajı vardır (29). Ayrıca kava-pulmoner anastomozlarının intrapulmoner şant oluşturma gibi bir özelliği olduğu da bilinmektedir (27).

Fontan ameliyatının mortalitesinin %5-24 arasında değiştiği bildirilmektedir (20,22). Bu oran kompleks kardiyak malformasyonlarda daha da artabilir (21,24,30). Bazı çalışmalarda ise daha önce Glenn şantı yapılan vakalarda mortalitenin daha da düştüğü öne sürülmektedir (31,32,33).

Bazı cerrahlar sağ ventrikül boşluğunun hipoplastik olduğu durumlarda valvsiz konduit, sağ ventrikül boşluğunun biraz daha geniş olduğu durumlarda ise valvli konduitin kullanılmasını önermektedirler (29,31). Laks ve arkadaşları valvsiz konduit kullanılan vakalarda zamanla sağ ventrikül sistolüne bağlı olarak gelişen sağ atrial genişlemeler olduğunu belirtmişlerdir (29).

Sağ atrium ile sağ ventrikül arasında konan konduitlere valv konup konmaması halen tartışma konusudur. Gale ve arkadaşlarına göre konduit kullanılacak vakalarda optimal yaş 4-15 arasında, kullanılmayacaklarda ise bir yaşın altında olmalıdır (34). Bull ve arkadaşları sağ atrium-pulmoner arter arası anastomozlarında valvsiz konduitleri savunmaktadır (18). Yacoub ve arkadaşları tarafından da valvli konduit kullanıldığı durumlarda atrium sistolü esnasında kavalara reflüksü önlemede kaval valvlerin önemi vurgulanmaktadır (35). Shemin ve arkadaşlarının yaptıkları bir araştırmada ise valvli konduitin pozitif basınçlı ventilasyon esnasında kapandığı görülmüştür (36).

Postoperatif erken dönemde sağ atrial hipertansiyon, plevral effüzyon interstisyel ödem, komplians değişikliklerine bağlı olarak gelişen akciğer komplikasyonları tedavi gerektiren problemlerdir (20,33). Fontan ameliyatından genellikle sonra sistemik venöz hipertansiyon gelişir ve hastanın postoperatif seyrini etkiler. Doty ve arkadaşları geliştirdikleri eksternal kompresyon aleti ile venöz hipertansiyonu tedavi ettiklerini bildirmişlerdir (37). Laks ve arkadaşları ise sol tarafın doluş basıncını ve kardiyak outputu artırarak venöz hipertansiyonun akut etkilerini bir dereceye kadar azalttıklarını belirttiler (29).

Erken dönemde sağ atrium basıncının aşım artması mortaliteyi artıran bir faktördür (10,12,31,33). Deneysel çalışmalarda ve uzun süreli takiblerde hepatik venöz sistemde basınç artması sonucu karaciğer fibrozisi-kardiaksiroz-gelişmektedir (38).

Geç dönemde; konduitlerin içinde fibröz kabuk oluşarak zamanla greft tıkanıklıkları olduğu, valvin bu olayı hızlandırdığı değişik araştırmalarla kanıtlanmıştır (10,12,31,33,34). Dehidratasyon, aşın pulmo-

ner vasküler direnç ve konduitin ameliyat esnasında gereksiz manuplasyonu greftte akım azalması yaparak tıkanmalara sebep olmaktadır (8,10,12,20,31). Buna bir ölçüde mani olmak için postoperatif dönemde aspirin ve dipridamol tavsiye edilmiştir (29). Sternum basısı da greftte tıkanıklık sebeplerindedir. Buna engel olmak için Kreutzer ve arkadaşları pulmoner annulusa rijit (sert) teflon halka konulmasını önermektedir (8).

Valvli konduit kullanılan olgularda ekokardiografik çalışma ile valvin geç açıldığı ve yavaş kapandığı gözlenerek valvin efektif olmadığı kanaatine varılmıştır (21,33). Ayrıca trombus oluşması ve hastanın büyümesiyle valvli konduitin yetersiz kalması da başka bir risk olarak belirtilmiştir (10,27,31). Konduitlerin uzun süre açık kalma ihtimalinin az olduğu, geç dönemde greft tıkanıklığı nedeniyle yeniden ameliyat gerekeceği de bildirilmiştir (9,10,12,29,31,33).

Konduitlerin tıkandığı dönemlerde, Glenn şantı açıksa buna hayat kurtarıcı olacağı düşünülmektedir (21,32,39).

SONUÇ

Bugün Fontan ve modifiye Fontan ameliyatları pulmoner atrezi ve tek ventrikül gibi bir takım kompleks kardiyak malformasyonlar yanında triküspid atrezilerinde de başarı ile uygulanmaktadır. Tandon sınıflandırmasına göre Tip-1c grubuna dahil edilebilen 20 yaşındaki hastamıza Björk'ün tanımladığı modifiye Fontan ameliyatını uyguladık. ASD ve VSD teflon peç ile kapatıldıktan sonra sağ atrial doku tünelin arka duvarını oluşturacak şekilde sağ ventrikül çıkışına direkt anastomoz edildi. Tünelin ön duvan ise dakron greftten oluşturuldu.

Postoperatif dönemde komplikasyon olmadı. Hasta dijital ve diüretik verilerek taburcu edildi.

KAYNAKLAR

1. Stark J and Leval M: Surgery for congenital heart defects. Gruñe and Stratton Ltd. 1983.
2. Sabiston DC, Spencer FC: Gibban's surgery of the chest. Fourth edition, Saunders Company. 1983.
3. Bozer AY: Kalp hastalıkları ve cerrahisi. Ayyıldız Matbaası A.Ş. 1985.
4. Alan W, Gale MD et al.: Fontan procedure for tricuspid atresia. Circulation 62: 1, 1980.
5. Gago O, Ciaudio A, et al.: A different approach for the total correction of tricuspid atresia. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:2, 1976.
6. Keith JD, Viad P, Rove RD: Heart disease in infancy and childhood. Third edition. NewYork, Macmillan, 1978.
7. Fontan F and Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 26:240,1971.
8. Kructzer G, Galindez E, et al.: An operation for the correction of tricuspid atresia. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 66:613, 1973.
9. Björk VO, OEn CL, Bjarke BD, Thoren CA: Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 77: 452,1979.
10. Tatsuo I, John M, et al.: Hemodynamics following the Kreutzer procedure for tricuspid atresia in patients under two years of age. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 88: 373, 1984.
11. Tandon R, Edwards JE: Tricuspid atresia-a re-evaluation and classification. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 67:4, 1974.
12. William GW, Lorraina R, et al.: Tricuspid atresia: Results of treatment in 160 children. Am. J.Cardiol. 38:236, 1976.
13. Rodbard S, Wagner D: By-passing the right ventricle. Proc.Sac.Exp. Biol. Med. 71:69, 1949.
14. Glenn WWI: Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery-report of clinical application. N.Engl. J.Med 259:117, 1958.
15. Bharati S, McAllister HA, et al.: Anatomic variation in under developed right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:383, 1976.
16. Weinberg PM: Anatomy of tricuspid atresia and its relevance to current forms of surgical therapy. Ann. Thorac. Surg. 29:306, 1980.
17. Bowman FO, Malm JR, et al.: Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. Circulation, 58: Suppl. 1:83, 1978.
18. Bull C, De Levali MR, Stark J, et al: Use of subpulmonary ventricular chamber in the Fontan circulation J. Thorac. Cardiovasc. Surg 85:21, 1983.
19. Bowman FO, Hancock VD, Malm JR: A valve-containing dacron prosthesis-Its use in restoring pulmonary artery-right ventricular continuity. Arch. Surg 107: 724,1973.
20. Gale AW, Danielson GK, et al.: Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 78:831, 1979.
21. Laks H, Williams WG, et al.: Results of right atrial to right ventricular and right atrial to pulmonary artery conduits for complex congenital heart disease. Ann. Surg. 192: 382, 1980.
22. Yacoub MH, Radley-Smith R: Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. Circulation. 54: Suppl 3:67, 1976.
23. Marcelletti C, Duren DR, et al: Fontan's operation for Ebstein's anomaly. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 79: 63, 1980.

24. Kreutzer GO, Flourentino JV, et al.: Atriopulmonary anastomosis. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 83:427, 1982.
25. Doty DB, Marvin VVJ, Lauer RM: Modified Fontan procedure. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:470, 1981.
26. Ross DN, Somerville J: Surgical correction of tricuspid atresia. *Lancet* 1: 845, 1973.
27. Laks H, Mudd G, et al.: Long-term effect of superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 74: 253, 1977.
28. Cohussat A, Fontan F, Besse P, et al.: Selection criteria for Fontan's procedure. In "Pediatric cardiology 1977", (Shinebourne EA, Anderson RH, Eds) Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978.
29. Laks H, Jeffrey C, et al.: Experience with the Fontan procedure. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88: 939, 1984.
30. Fontan F, Deville C, et al.: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 85: 647, 1983.
31. Rainer EV, Gerhard R: Long-term results after Fontan procedure and its modifications. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 91:690, 1986.
32. Deloan SY, Idriss FS, et al.: The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan operation. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 85: 669, 1983.
33. Deloan SY, Michel UI, et al.: Persistent low cardiac output after the Fontan operation. Should take down be considered? *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 92: 402, 1986.
34. Gale AW, Danielsan GK, McGoon DC, et al.: Fontan procedure for tricuspid atresia. *Circulation* 62: 91, 1980.
35. Yacoub M: Fontan's operation. Are caval valves necessary? *Pediatric cardiology 1977* (Shinebourne EA, Anderson RH, Eds). Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978.
36. Shernin RJ, Merrill WII, et al.: Evaluation of right atrial pulmonary artery conduit for tricuspid atresia, Experimental study. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 685, 1979.
37. Doty DB, Illick MA: Assisted circulation by phasic external lower body compression. *Circulation* 64 (suppl II): 1 18, 1981.
38. Lernner H, Coran AG, et al.: Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88: 757, 1981.
39. Deloan SY, Kaopat R, Mair DD, et al.: Surgical management of occluded conduits after the Fontan operation in patients with Glenn shunts. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88: 601, 1984.