

ERİŞKİN TOTAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİNDE CERRAHİ YAKLAŞIM: OLGU SUNUMU

Dr. Hakan BİNGÖL (*), Dr. Cengiz BOLCAL (*), Dr. Ahmet Turan YILMAZ (*),
Dr. Hayrettin KARAEREN (**), Dr. Harun TATAR (*)

Gülhane Tıp Dergisi 45 (1) : 85 - 87 (2003)

ÖZET

Total pulmoner venöz dönüş anomalileri konjenital kalp hastalıkları arasında nadir görülen bir anomali-dir. Sıklıkla doğumdan sonra erken dönemde bulgular ortaya çıkar. Cerrahi girişim olmaksızın erişkin yaşlara kadar hayata devam eden hastalarda ise hayatın idamesi için muhakkak geniş bir atriyal septal defektin varlığı gerekir. Hastanemize kontrol için gelen ve herhangi bir şikayeti olmayan hasta yapılan tetkikler sonucu total pulmoner venöz dönüş anomali-si tanısı ile operasyona alındı. Sol atrium posterior duvarına atriyotomi ve pulmoner venlerin ortak trun-kusuna venotomi yapılarak pulmoner ven ile sol atri-um birbirine 5/0 polipropilen suture ile anastomoz edildi. ASD perikardiyal yama ile kapatıldı. Pulmoner venler yoluyla gelen kanın kalbin sağ boşlukları ile ilişkisini tamamen ortadan kaldırmak için mevcut olan geniş vertikal ven dacron teyplerle bağlandı. Komplikasyonsuz seyreden yoğun bakım ve postoperatif dönemi takiben hasta taburcu edildi. Operasyon sonrası sonuçlar genellikle yüz güldürücü olmakla birlikte hastane ölüm oranları değişik lite-ratürlerde %2 ila %20 arasında farklılık göstermekte-dir. Erken dönem ölümlerinin en sık görülen nedeni asidozdur. Postoperatif geç dönemde ise anastomoz hattında daralma, yaygın fibrozis ve ven duvarının kalınlaşmasına bağlı olarak ortaya çıkan pulmoner ven stenozu en sık görülen ve en ciddi komplikasyonlarıdır.

Biz TPVDA tanısı ile opere ettiğimiz olguyu nadir görülmesi, postoperatif erken ve geç dönemde oluşabilecek komplikasyonların akılda bulundurulması için sunma gereği duyduk.

Anahtar Kelimeler: Erişkin Suprakardiyak Tip Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi.

(*) GATA Kalp ve Damar Cerrahisi AD.

(**) GATA Kardiyoloji AD.

Reprint Request: Dr. Hakan BİNGÖL, GATA Kalp ve Damar Cerrahisi AD. 06018 Etlik/ANKARA

Kabul Tarihi: 20.2.2003

SUMMARY

The Surgical Approach to Adult Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Case Report

Total anomalous pulmonary venous connection is a very rare congenital cardiac anomaly of all cardiac anomalies. Symptoms are often seen after the early neonatal period. The presence of large atrial septal defect (ASD) is necessary in all adult persons without underwent any surgical procedure. The patient who underwent surgical operation after the diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection, admitted to our department for routine controls without any symptoms. Atriotomy was done to the posterior wall of left atrium and venotomy to the common trunk of pulmonary veins and then anastomose to each other by using 5/0 polypropylene suture. ASD was closed with pericardial patch. Large vertical vein was ligated by dacron tapes to prevent the connection between pulmonary veins and right atrium. The patient was discharged without any complication following the period of intensive care unit and postoperative unit. The results of operations are usually satisfactory but in some literatures hospital mortality was 2-20 %. Acidosis is the major risk factor for early deaths. Anastomotic stricture, the pulmonary vein stenosis due to diffuse fibrosis and thickening of the vein wall are the most serious complications during the late postoperative period.

We believe that because of rarity, and postoperative early and late complications total anomalous pulmonary venous connection should not be underestimated.

Key Words: Adult Supracardiac Type Total Anomalous Pulmonary Venous Connection.

GİRİŞ

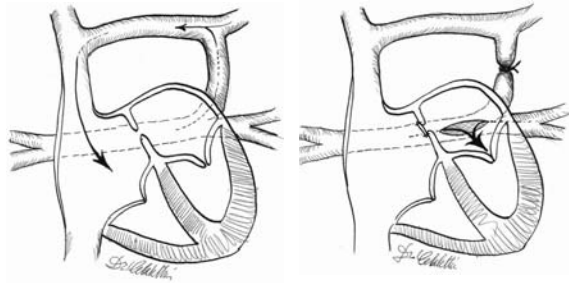
Total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA) tüm kongenital kalp hastalıklarının sadece %1.5-3 de gözlenen oldukça nadir bir anomali tipidir (1). TPVDA pulmoner ven ile sol atrium arasında direkt bağlantının olmadığı konjenital malformasyonlardandır. TPVDA başlıca suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak, miks tip olmak üzere 4 ayrı formda görülmekte olup bu tipler arasında en fazla suprakardiyak tip (%45) gözlenir (2).

TPVDA bulunan bütün hastalarda temel olarak hayatın idamesi için patent foramen ovale (PFO) veya atrial septal defekt (ASD) doğum sonrası gereklidir. Doğum sonrası yaşamın ilk birkaç haftasından itibaren genellikle TPVDA bulunan bebekler kardiyomegali, artmış pulmoner kan akımı ve orta derecede siyanoz ile karşı karşıya kalırlar. Hastalarda daha sonra takipne, tekrarlayan ciddi pulmoner konjesyon atakları, gelişme geriliği ve hepatomegali tabloya eklenir. TPVDA bulunan hastalarda hayatın ilk yıllarında cerrahi girişim olmaksızın yaşamın devamı son derece nadirdir ve genellikle geniş bir ASD ile sağlanır. Erişkin dönemde, çok nadir rastlanılan bu konjenital kalp hastalığı için literatürde az sayıda yayın mevcuttur. Vakamız nadir görülmesi nedeni ile takdim edildi.

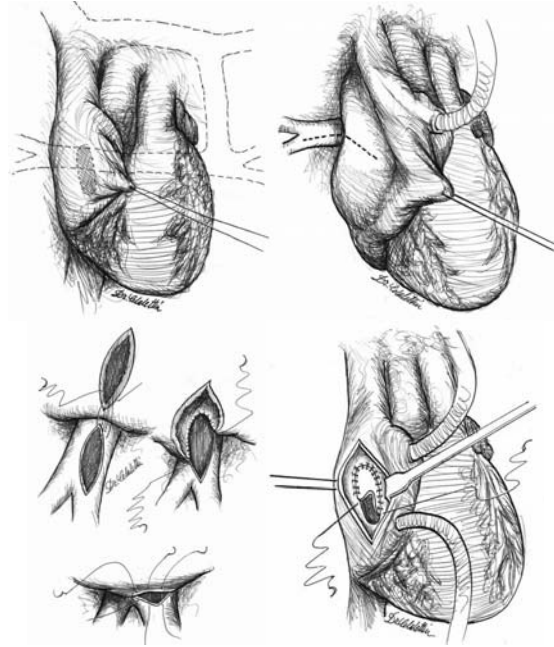
OLGU BİLDİRİMİ

20 yaşındaki erkek hasta rutin muayeneler için hastanemize müracaat etti. Hiçbir şikayeti olmayan hastanın yapılan muayenesinde dinlemekle S2 de sabit çiftleşme ve mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm tespit edildi. EKG' sinde sağ aks deviasyonu, sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ dal bloğu tespit edildi. Transözefajiyal ekokardiyografisinde sinüs venozus tip geniş ASD ve pulmoner venöz dönüş anomali tanı konuldu. Hastanın yapılan rutin kan ve idrar tetkiklerinde hematokrit ve hemoglobin değerlerindeki yükselmeden (Hct: % 52, Hb: 18 g/dl) farklı olarak herhangi bir patolojik bulgu bulunmadı. Midazolam ile anestezi uygulanmasını takiben median sternotomi yapılarak sağ atriyum appendiksi ve serbest duvarı yoluyla bi-kaval kanülasyon yapıldı. Ameliyat esnasında pulmoner venlerin sol atriumla ilişkisi olmadığı gözlemlendi. Bu gözlem üzerine sol plevra açıldı ve pulmoner venlerin ortak bir trunkus haline gelerek geniş bir vertikal ven ile innominate vene açıldığı ve innominate ven kanalıyla superior vena kavaya açıldığı gözlemlendi (Şekil-1). Sol atrium arkasından ortak pulmoner trunkus ve vertikal ven dissekte edilerek serbestleştirildi. Kalp kardiyoplejik arreste sokulduktan sonra sağ atriyotomi yapılarak geniş sekundum tip ASD gözlemlendi. Bu bulgularla total pulmoner venöz dönüş anomali tanı konan hastada öncelikle sol atrium posterior duvarına atriotomi ve pulmoner venlerin ortak trunkusuna venotomi yapılarak pulmoner ven ile sol atrium birbirine 5/0 polipropilen suture ile anastomoz edildi (Şekil-2). ASD perikardiyal yama ile kapatıldı. Pulmoner venler yoluyla gelen kanın kalbin sağ boşlukları ile ilişkisini tamamen ortadan kaldırmak için mevcut olan geniş vertikal ven dacron teyplerle bağlandı. Hasta kardiyopulmoner bypass-

tan komplikasyonsuz olarak ayrıldı ve yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın postoperatif dönemde arteriyel, sağ atrium, sağ ventrikülden alınan kan gazlarında arteriyel oksijen saturasyonunun %99 olduğu gözlenirken, sağ atrium ve sağ ventrikülden oksijen saturasyonunun %78'e düştüğü gözlemlendi. Postoperatif olarak yapılan ekokardi-yografinde ASD'de kaçak olmadığı, pulmoner ven ağızlarında darlık olmadığı gözlemlendi. Hasta komplikasyonsuz olarak 8. gününde kliniğimizden taburcu edildi.



Şekil - 1: Suprakardiyak tip TPVDA'nin şematik görünümü
a. Preoperatif görünüm
b. Postoperatif görünüm



Şekil - 2: TPVDA'nde pulmoner trunkus ile sol atrium arka duvarının anastomozu.

TARTIŞMA

TPVDA tüm konjenital kalp hastalıkları arasında nadir görülen bir anomali olup (%1.5) en sık olarak suprakardiyak tip gözlenir (2). TPVDA ilk olarak 1798 yılında Wilson tarafından tanımlanmıştır. Sıklıkla diğer konjenital kalp hastalıkları ve

aspreni veya polispleni ile birlikte gözlenir. TPVDA bulunan hastaların çoğunda hayatın ilk günlerinden itibaren siyanoz ile birlikte seyreden ciddi konjestif kalp yetmezliği görülür. Semptomların ciddiyeti birçok değişik faktöre bağlı olup bunlar arasında belki de en önemlisi pulmoner venöz dönüş obstrüksiyonudur. Hastalarda tanı ekokardiyografi ve kate-terizasyon ile konulur (3,4). Cerrahi tedavi olmaksızın yaşamlarını devam ettiren hastaların çoğunda geniş ASD mevcuttur. Hastalarda hafif siyanoz ve egzersiz toleransı gözlenir. 20 yaşına kadar yaşamını devam ettiren hastalarda pulmoner vasküler dirençte, kan akımında ve arteriyel oksijen düzeylerinde hafif değişiklikler gözlenir (5). İkinci dekattaki bazı hastalarda ise pulmoner komplikasyonlar görülebilir pulmoner kan akımı azalır ve siyanoz şiddetlenebilir (6). Bizim sunduğumuz vakada geniş ASD'nin mevcudiyeti ve vena kava superiorun çok geniş olması hastada semptomların görülmemesine neden olmuştur.

TPVDA tanısı konulan ciddi yetmezlik ve siyanoz bulunan bebeklerde tanıyı takiben acil olarak ameliyat gereklidir. Operasyonda asıl amaç ortak pulmoner venöz trunkus ile sol atrium arasında kan akımını sağlayacak bir anastomoz yapmak ve sol sağ kalp arasındaki şanta yol açan defekti kapatmaktır. Postoperatif dönemde sol ve sağ atriumların basıncının takibi önemli bir kriter teşkil etmektedir. Operasyondan sonra küçük sol atrium mevcudiyetinde pulmoner arter basıncını ani olarak düşmesi sonucu sol atrium basıncı sağ atrium basıncına oranla belirgin bir şekilde yükselir (7) Pulmoner arter sistolik basıncı sistemik arteriyel sistolik basıncının 2/3 ne eşit ise sağ atrial ve sağ ventrikuler diyastol sonu basınçları sol atrium basıncından hemen daima yüksek seyredir. Bu durumda asidoz gözlenebileceğinden müdahalesinde geç kalınmaması için pulmoner arter basıncının yakın olarak takip edilmesi gerekir (8). Operasyon sonrası sonuçlar genellikle yüz güldürücü olmakla birlikte hastane ölüm oranları değişik literatürlerde %2 ila %20 arasında farklılık göstermektedir (9). Erken dönem ölümlerinin en sık görülen nedeni asidozdur (10). Son dönemlerde ise teknolojideki yeni gelişmeler eşliğinde erken dönem hastane ölüm oranları oldukça düşmüştür. Postoperatif geç dönemde ise anastomoz hattında daralma, yaygın fibrozis ve ven duvarının kalınlaşmasına bağlı olarak ortaya çıkan pulmoner ven stenozu en sık görülen ve en ciddi komplikasyonlarıdır (11). Bu nedenle hastaların potoperatif dönemde sık aralıklarla takibinin yapılması ve kontrol ekokardiyografileri ile oluşabilecek komplikasyonların takip edilmesi gerekmektedir. Hastamızın kliniğimizden taburcu olduktan sonraki üç aylık kontrol ekokardiyografi-

grafisinde defektte kaçak olmadığı ve ortak pulmoner trunkus ile sol atrium anastomoz hattında akımda azalma veya darlık olmadığı tespit edilmiştir.

Biz TPVDA tanısı ile opere ettiğimiz olguyu nadir görülmesi, operasyona öncülük etmesi için preoperatif tanısının ve değerlendirmesinin iyi yapılması, postoperatif erken ve geç dönemde oluşabilecek komplikasyonların akılda bulundurulması için sunma gereği duyduk.

KAYNAKLAR

1. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. 3rd edition Macmillan, London, 1978
2. Drinkwater, D.C. Jr, D'Agostino, H.J. Jr.: *Anomalous pulmonary and systemic venous connection*. In *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Sixth edition Appleton & Lange A Simon & Schuster Company Connecticut USA 1996 p.1105-1114.
3. Sahn, D.J., Allen, H.D., Lange, L.W., Goldberg, S.J.: *Crosssectional echocardiographic diagnosis of the sites of total anomalous venous drainage*. *Circulation* 60:1317;1979.
4. Smallhorn, J.F., Sutherland, G.R., Tommasini, G.: *Assessment of total anomalous venous connection by two-dimensional echocardiography*. *Br Heart J* 46:613;1981
5. Gathman, G.E., Nadas, A.S.: *Total anomalous pulmonary venous connection: Clinical and physiologic observation of 75 pediatric patients*. *Circulation* 1970;42:143.
6. Schamroth, C.L., Sareli, P., Klein, H.O., Davidoff, R., Barlow, J.B.: *Total anomalous pulmonary venous connection with pulmonary venous obstruction: Survival into adulthood*. *Am Heart J* 1985;109:1112.
7. Parr, G.V.S., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Blacstone, E.H., Lauridsen, P.: *Cardiac performance in infants after repair of total anomalous pulmonary venous connection*. *Ann Thorac Surg*. 1974;17:561.
8. Serraf, A., Bruniaux, J., Lacour-Gayet, F., Chamran, P., Binet, J.P., Lecronier, G., Demontoux, S., Planche, C.: *Obstructed total anomalous venous return. Towards neutralization of a major risk factor*. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991; 101:601.
9. Yee, E.S., Turley, K., Hsieh, W.R., Ebert, P.A.: *Infant total anomalous pulmonary venous connection: Factor influencing timing of presentation outcome*. *Circulation* 1987;76(suppl III):III-83.
10. Bove, E.L., de Leval, M.R., Taylor, J.F.N., Macartney, F.J., Szarnicki, R.J., Stark, J.: *Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage: Surgical treatment and long-term results* *Ann Thorac Surg* 1981; 31: 544.
11. Fleming, W.H., Clark, E.B., Duoley, K.J., Hofschire, P.J., Ruckman, R.N., Hopeman, A.R., Sarafian, L., Mooring, P.K.: *Late complications following surgical repair of total anomalous venous return. Below the diaphragm*. *Ann Thorac Surg* 1979;27:435.