

VSD ve Pulmoner Atrezi ile Birlikte Majör Aorto-pulmoner Kollateral Arter (MAPCA)'lı Hastada Bilateral Unifokalizasyon

Emin TİRELİ*, Cevahir HABERAL*, Kubilay KORKUT*
Yılmaz NİŞANCI**, Enver DAYIOĞLU*, Ertan ONURSAL*

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

** Göğüs. Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı*

*** Kardiyoloji Anabilim Dalı*

Ventriküler Septal Defekt (VSD) + Pulmoner Atrezi (PA) + Majör Aorto-pulmoner kollateral arter (MAPCA)'lı hastalar, pulmoner arterlerin hipoplazik ve akciğer alanlarında ciddi arborizasyon defektleri olmasından dolayı tek stage onarıma uygun değildir. Arborizasyon defekti olmayan hastalarda pulmoner arterler uygun ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına konduit konarak total korreksiyon yapılır. MAPCA nedeniyle ciddi arborizasyon defekti olan hastalarda Unifokalizasyon + Total Korreksiyon yapıldığına dair çalışmalar giderek artmaktadır.

MAPCA ile santral pulmoner arterler arasında direkt anastomoz teknik olarak güç olduğu zaman interpozisyon greftleri kullanılır. Onyediy yaşındaki vakamızda median sternotomi yöntemiyle, sağ ve sol pulmoner arterlerle MAPCA'lar arasında Politetrafluoroetilen (PTFE) greftler kullanılarak tek seansta unifokalizasyon yaptık. Bu vakalar gösteriyor ki; median sternotomi ile PTFE greftler kullanılarak tek seansta her iki pulmoner artere unifokalizasyon uygulanabilir.

GKDC Dergisi 1998; 6: 139-144

Giriş

Pulmoner arter atrezisi ve bazı akciğer segmentlerinin MAPCA'larla kanlandırıldığı VSD'li vakalar nadir rastlanan konjenital kalp anomalilerinin bir grubunu teşkil eder (1). Bu olgular santral arterlerin bulunmasıyla Tip IV Truncus'tan, MAPCA'ların bulunması nede-

Bilateral Unifocalization For Ventricular Septal Defect And Pulmonary Atresia With Major Aortopulmonary Collateral Arteries

Patients with Ventricular Septal Defect (VSD) and pulmonary atresia with major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs) are not appropriate for one stage repair, because they have hypoplastic pulmonary arteries (PAs) and major arborization defects in their lungs. Patient without hypoplastic PAs and arborization defects are suitable for one stage total correction. However if they have hypoplastic PAs, the approach should be a shunt operation at first stage before the total correction procedure. Many authors have reported studies about unifocalization as the first stage operation and the correction by replacement of a conduit between right ventricle and PAs as the second stage.

If direct anastomosis of MAPCAs with central PAs is difficult technically, interposition grafts should be used. In our 17 year old patient we have unifocalised MAPCAs with left and right PA's using polytetrafluoroethylene (PTFE) tube grafts through median sternotomy. With this case, we want to report that performing bilateral unifocalization operation through median sternotomy is practicable.

niyle de Pseudotruncus'tan ayrılırlar ve yeni cerrahi konseptlerinde VSD + PA + MAPCA şeklinde sınıflandırılırlar. MAPCA'lar, santral pulmoner arterlerle bağlantılarına göre communicating ve noncommunicating olarak ikiye ayrılırlar. Communicating olanlar santral ve periferik pulmoner arterlerle direkt olarak ilişkilidir. Noncommunicating olanlarda pul-

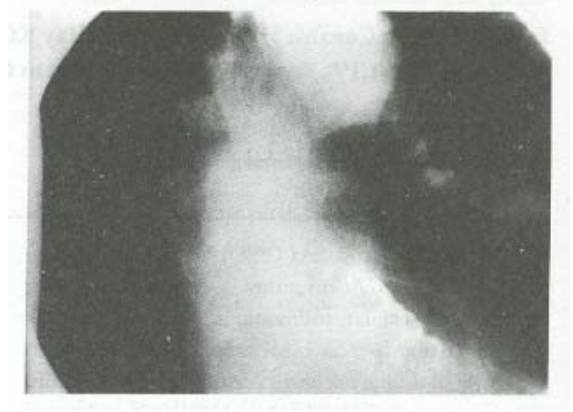
moner arterlerle MAPCA'lar arasında direkt olarak ilişki yoktur (2). Bu tür vakalarda her bir akciğerin bronkopulmoner segmentinin kan kaynağı multifokaldır. Bu durum arborizasyon defektini ortaya çıkarır. Unifokalizasyonun amacı akciğerin multifokal kanlanmasını yeniden düzenleyerek unifokal hale getirmektir (3).

VSD + PA + MAPCA'lı hastalarda çeşitli bronkopulmoner segmentleri içeren arborizasyon defektleri olduğu zaman bu MAPCA'ların cerrahi diskonneksiyonu ile unifokalize edilmeden total korreksiyonu mümkün değildir. Bir çok olguda MAPCA'ların santral pulmoner arterlere direkt anastomozu mümkün olabilir. Bunun mümkün olmadığı vakalarda interpozisyon greftleri kullanılabilir (4). MAPCA nedeniyle ciddi arborizasyon defekti olan hastalarda unifokalizasyon ve takiben total korreksiyon yapıldığına dair çalışmalar giderek artmaktadır.

Olgu

17 yaşında erkek hastaya başka bir merkezde ekokardiografik tetkik ile Patent Ductus Arteriosus (PDA) tanısı konarak sol torakotomi yapılmış, PDA zannedilerek sol MAPCA'sı ligatüre edilmiş. Erken postoperatif dönemde hemodinamisinin bozulması üzerine ligasyon çözülmüş. Daha sonra merkezimize refere edilen hastaya yapılan ekokardiografik, konvansiyonel anjiyografi ve dijital subtraction anjiyografi (DSA) tetkikleri sonrasında VSD + PA + MAPCA tanısı konmuştur (Resim 1). Desendan torasik aorttan çıkan 2 adet büyük MAPCA ile akciğerlerin beslendiği anlaşılmıştır. Bunlardan biri sağ üst lobu, diğeri ise sol akciğeri total beslemekte idi (Resim 2-3). Anjiyografide santral pulmoner arterlerin hipoplazik olduğu, sağ ve sol MAPCA'nın noncommunicating şekilde her iki akciğere gittiği görülmekteydi (Resim 4). Daha önceden torakotomi yapılmış olması ve tek seansta bilateral unifokalizasyon planlanması nedeniyle hastaya median sternotomi uygulandı. Perikard açılarak yapılan eksplorasyonda; asendan aort çapı 7 cm olarak görüldü.

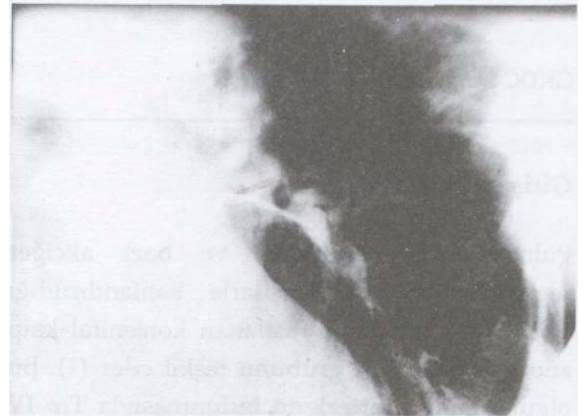
Retroaortik sağ ve sol pulmoner arterler her iki hilusa kadar prepare edildi. Pulmoner arterler 4-5 mm ve confluen idi. MAPCA'larla pulmoner arterler arasında kommunikasyon tespit edilmedi. MAPCA'lar prepare edildi. Proksimalden dönüldü (Resim 5).



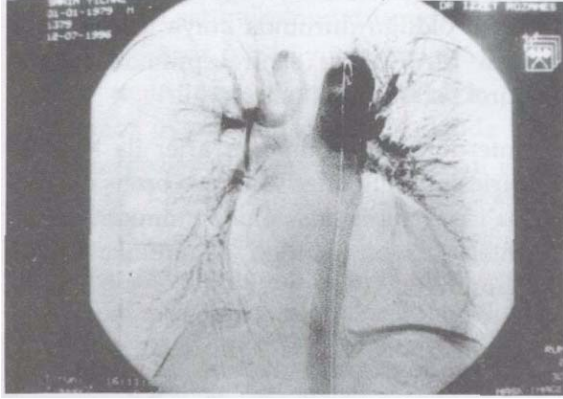
Resim 1. Sağ ventrikül ejeksiyonunda sağ ventrikül çıkış yolu atresik, aort VSD yoluyla boya alıyor.



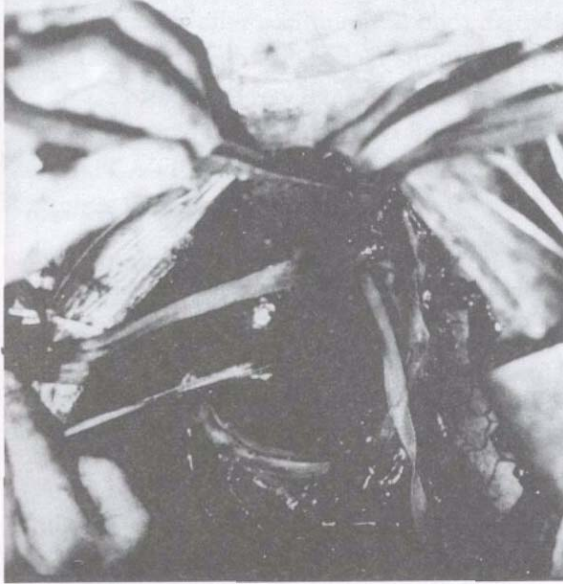
Resim 2. Desendan aortadan sağ MAPCA'ya girilmiş.



Resim 3. Desendan aorttan direkt sol MAPCA'ya girilmiş.



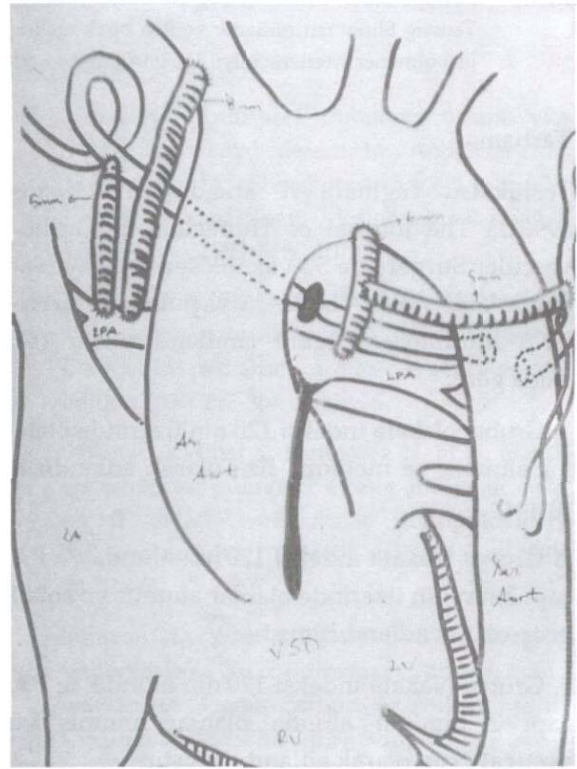
Resim 4. Sağ ve sol MAPCA, noncommunicating olarak akciğerleri beslemekte.



Resim 5. Peroperatuar eksplorasyonda geniş aort, 4-5 mm confluen pulmoner arterler görülmekte.

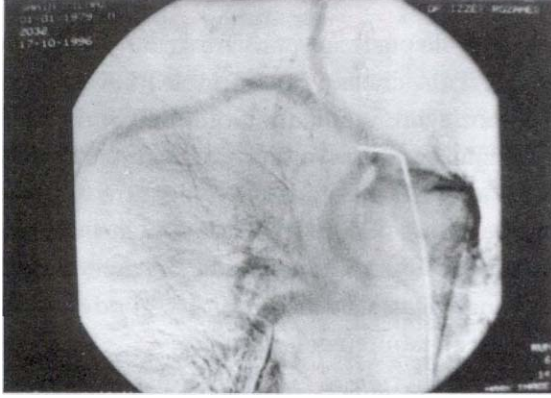
Sağ pulmoner arter ile sağ MAPCA arasına 5 mm ringli PTFE greft ile end to side anastomoz yapılarak shunt oluşturuldu. Sağ MAPCA desendan torasik aort çıkış yerinden ligatüre edildi. Asenden aort ile ana pulmoner arter bifurkasyon bölgesi üzerine 6 mm ringli PTFE greft ile end to side anastomoz yapılarak santral shunt oluşturuldu. Pulmoner vasküler akımın yeterli olmaması üzerine innominate arter ile sağ pulmoner arter arasına 8 mm ringli PTFE greft ile sağ modifiye Blalock-Taussig shunt uygulandı. 4 mm genişliğinde sol pulmo-

ner arter ile posterior perikard açılarak bulunan sol MAPCA arasına 5 mm ringli PTFE greft ile interpozisyon uygulandı. Sol MAPCA, ligatüre edildiğinde satürasyonun progresif olarak %30'lara kadar düşmesi nedeniyle ligatüre edilemedi (Resim 6). Preoperatif %76-77 olan satürasyonun postoperatif dönemde de aynı kaldığı gözlemlendi. Hasta postoperatif 14. günde sorunsuz olarak taburcu edildi.



Resim 6. Ameliyatın şematik resminde, bilateral unifokalizasyon, sağ modifiye Blalock-Taussig Shunt ve sağ MAPCA ligasyonu görülmüyor.

Postoperatif 3. aydaki kontrol anjiyografisinde sağ modifiye Blalock-Taussig shunt'tan girilerek pulmoner arterin büyüdüğü ve arborizasyon defektinin olmadığı görüldü (Resim 7).



Resim 7. Postoperatuar dönemde sağ modifiye Blalock-Taussig Shunt'tan girilerek verilen opak madde ile pulmoner arterlerin büyüdüğü görülmekte.

Tartışma

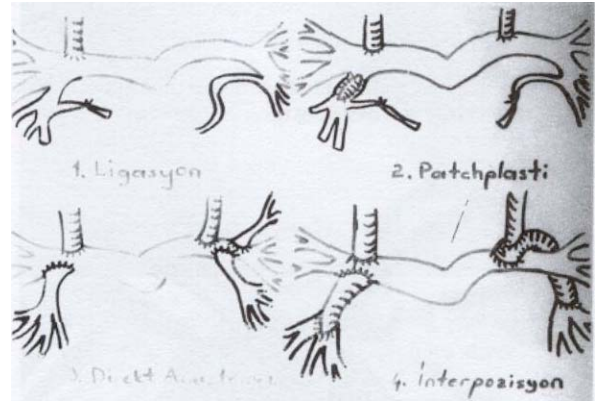
Toshikatsu Yagihara ve arkadaşları Ağustos 1996'da The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery'de 50 vakalık serisini yayınlarak VSD + PA + MAPCA'yı pulmoner arterlerin morfolojisine göre sınıflandırmıştır (5). Buna göre;

1. Gruba: Nakata indeksi 120'nin üzerinde olanlar alınmış ve medium size olarak adlandırılmıştır.
2. Gruba: Nakata indeksi 120'nin altında ve PA çapı 2mm'nin üzerinde olanlar alınmış ve small grup olarak adlandırılmıştır.
3. Gruba: Nakata indeksi 120'nin altında ve PA çapı 2 mm'nin altında olanlar alınmış ve vestigial grup olarak adlandırılmıştır.
4. Gruba: Anjiyografik olarak pulmoner arterleri gösterilemeyenler alınmış ve absent grup olarak adlandırılmıştır.

VSD + PA + MAPCA'lı confluen pulmoner arterleri olan vakalarda cerrahi prosedür 4 grupta standardize edilmiştir (5) (Resim 8).

- 1) Ligasyon + Blalock-Taussig shunt: En basit cerrahi işlemdir. Bunlarda santral pulmoner arterler pulmoner perfüzyon için uygundur.
- 2) Patch plasti: Santral pulmoner arter ile MAPCA arasında restriktif kommunikasyon olduğunda uygulanır.

- 3) Direkt anastomoz: Kommunikasyonun çok zayıf olduğu durumda araya greft konmadan MAPCA'lar santral pulmoner artere direkt olarak anastomoz edilir.
- 4) İnterpozisyon: Pulmoner arter ile MAPCA birleşimi pulmoner ven veya bronş arkasında ise ve direkt anastomoz mümkün değilse interpozisyon greftleri ile unifokalizasyon yapılır.



Resim 8. VSD + PA + MAPCA'lı vakalara cerrahi prosedür çeşitleri.

Son yıllarda perikardial tüp greft oluşturularak iyi sonuçlar veren unifokalizasyon modelleri de oluşturulmuştur (5-6).

Unifokalizasyon konsepti ilk kez 1979 yılında Macartney ve Haward tarafından savunulmuştur (7). 1988 yılında Sullivan ve arkadaşları (4) 26 vaka, 1989 yılında Sawatari ve arkadaşları (3) 34 vaka, 1991 yılında Iyer ve arkadaşları (8) 58 vaka, 1996 yılında Yagihara ve arkadaşları (5) 50 vaka yayınlamışlardır.

Iyer ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 5 olguda MAPCA ligasyonu ve transpozisyonu median sternotomi ile yapılmıştır (8). Bizim olgumuzda daha önceden sol torakotomi yapılmış olması nedeniyle ve bilateral unifokalizasyon + santral shunt gerekli olduğu için median sternotomiyi tercih ettik. Aynı yazarlar 32 olguda 66 MAPCA ligasyonu uygulamışlardır. Bizim vakamızda 2 adet MAPCA mevcuttu, 1 adet MAPCA'yı ligatüre ettik. Öteki MAPCA'

nın ligasyonu satürasyonun düşmesi nedeniyle mümkün olmadı. Yine aynı yazarlar MAPCA'nın boyunun kısa olması nedeniyle direkt anastomoz uygulayamadıkları 8 olguda PTFE greft interpozisyonu yapmışlardır. Aynı yazarlar başka bir çalışmada 4 olguda Azigos veninin kullanmışlardır (9). Sullivan ve arkadaşlarının yaptığı 26 olgulu bir çalışmada operasyonlar lateral torakotomi ile yapılmıştır. Bu hastalarda santral shunt kullanılmış olup kan akımı yetersiz olan vakalarda aynı seansta modifiye Blalock-Taussig shunt uygulanmıştır. MAPCA ile pulmoner arter arasında direkt anastomoz nadiren kullanılmıştır. Genellikle prostetik materyaller seçilmiştir. 2 olgu dışında bütün hastalarda MAPCA'lar shunt patensi açısından proksimalden ligatüre edilmiştir (4). Biz de vakamızda sağ MAPCA'yı ligatüre ettik, sol MAPCA'yı arteryel satürasyonun düşmesi nedeniyle ligatüre edemedik.

Santral pulmoner arterlerin büyümesi için median sternotomi ile yaklaşımı bir çok yazar kullanmıştır (8-10). Bu yaklaşımla santral pulmoner arterler ile MAPCA'lar arasında kommunikasyonlar varsa MAPCA'lar ligatüre edilebilir. Kommunikasyon yoksa unifokalizasyon ile birlikte mümkünse MAPCA ligasyonu uygulanmalıdır. Bazen bu durumda bronkopulmoner segmentler 2 ayrı kaynaktan kan alabilir. Bizim de vakamızda santral pulmoner arterlerle sağ ve sol MAPCA'lar arasında ekstra lobar kommunikasyonlar yoktu. Bunun için median sternotomi ile santral shunt + unifokalizasyon + sağ MAPCA ligasyonu uyguladık.

VSD + PA + Arborizasyon defektleri ile birlikte olan hipoplazik pulmoner arterli hastalarda en iyi cerrahi sonuçlar pulmoner kan akımının unifokalize edilerek santral shunt'ların yapılması ve beraberinde MAPCA ligasyonunu içeren stage onarımlarla elde edilir (11). Hemodinamik onarım pulmoner arterlerin iyi gelişmesinden sonra yapılır. Bu stage'lerde unifokalizasyon Önemli bir noktadır. Unifokalizasyon ile maksimum bronkopulmoner segmentin santral pulmoner arterlerle kooperasyonu sağ-

lanır. Unifokalizasyon kavramından amaç, akciğerin multifokal kanlanmasını yeniden düzenleyerek unifokal hale getirmektir.

Unifokalizasyonda uygulanabilecek çeşitli yöntemler olmasına rağmen bunların patensleri hakkında ve Unifokalizasyon sonrası ekstrakardiyak total korreksiyon ile ilgili yayımlar sınırlıdır. Ciddi arborizasyon defektleri olan vakalarda multipl girişimlerin daha uygun olacağı düşüncesindeyiz.

Kaynaklar

1. Thiene G, Anderson. Pulmoner artesia with ventricular septal defect; In: Anderson RH, Macartney FJ, Shineborne EA, Tynan M. Pediatric cardiology. Edinburg, Churchill Livingstone, 1993; 5: 80-101.
2. Mavroudis C, Backer CL. Surgical Treatment of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect; In pediatric cardiac surgery, second edition 1994; 292-304, Bokby.
3. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, et al. Staged operation for pulmoner atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. J Thorac Cardivasc Surg 1989; 98: 738-50.
4. Sullivan ID, Wren C, Stark J, et al. Surgical unifocalition in pulmoner atresia and ventricular septal defect. A realistic goal? Circulation 1988; 78 (Sup 3): 5-13.
5. Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, et al. Unifokalization for pulmoner atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. J Thoracic Cardiovasc Surg 1996; Vol. 112, Number 2, 392-402.
6. Permut LC, Laks HL. Surgical manegement of pulmoner atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Adv Card Surg 5: 75-95,1994.
7. Macartney FJ, Haward SG. The pulmoner blood supply in pulmoner atresia with ventricular septal defect. in: Godman MJ, Marquiz RM eds. Pediatric cardioloji. Vol2. Edinburg: Churchill Livingstone, 1979: 314-338.

8. Iyer KS- Mee RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary arter collaterals. Ann Thorac Surg 1991; 51: 65-72.
 9. Iyer KS, Varma M, Mee RBB. Use of azygos vein as a graft for surgical unifocalization of pulmonary blood supply. Ann Thorac Surg 1989; 48: 776-8.
 10. Millikan JS, Puga FJ, Danielson GK, et al. Staged surgical repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and hypoplastic confluent pulmonary arteries. J Thoracic Cardiovasc Surg 1986; 91: 818-825.
 11. Benson LN, Laks H, Lois J, et al. Surgical correction of pulmonary atresia and ventricular septal defect with large systemic pulmonary collaterals. Ann Thorac Surg 1984; 38: 522-5.
-
- Yazışma Adresi:** Doç Dr. Emin Tireli
İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi,
Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim
Dalı, 34390, Çapa-İSTANBUL
-