

## EBSTEİN ANOMALİSİ VE TEMEL CERRAHİ YAKLAŞIMLAR

### EBESTEIN ANOMALY AND SURGICAL STRATEGIES

Dr. Ufuk YETKİN, Dr. Mert KESTELLİ

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İZMİR

Adres: Dr. Ufuk YETKİN, İnönü Cad. No: 707, Mimar Sinan Apt. D: 12, 35350, Poligon / İZMİR

Alman hekimi Wilhelm Ebstein 1836 yılında Göttingen'in kasabası olan Jauer'de doğmuştur. 1912 yılında Silezya'da ölmüştür. Diabetes Mellitus'un renal tubül hücrelerindeki lezyonlarını tanımladı. Buna Armani-Ehrlich lezyonu da denmektedir. Adı, diabetiklere mahsus bir rejimle ilgili olarak anılır. Karbonhidrat oranı düşük olan bu rejim, obezite tedavisinde de kullanılmaktadır.

#### Tarihçe

Ebstein anomalisi, 1866 yılında Wilhelm Ebstein tarafından açıklanmıştır. Ebstein dispne, siyanoz ve çarpıntı yakınmaları olan bir işçiye yaptığı otopsiyi detayları ile açıklamış, triküspid kapağın ileri derecede sarkık ve annulusun altında sağ ventrikül duvarından orijin aldığına, sadece anterior kuspın normal yerinde bulunduğu dikkat çekmiştir. İlk defa 1949 yılında hasta hayattayken hastalığın tanısı mümkün olmuştur [1]. Keith'e göre konjenital kalp hastalıkları içinde Ebstein anomalisi prevalansı %0.5'dir. Nadas, bu sıklığı %0.74 olarak bildirmektedir. Simcha ve Bonham-Carter ise çok daha düşük bir oran (%0.03) vermektedir.

Hastalar arasında seks farkı yoktur. Donegan, Gueron, Nadas ve Watson gibi yazarlar hastalığın ailevi özelliğinden söz etmişlerdir. Hastalık Bonnevie-Ullrich, Marfan ve Down Sendromları ile birlikte de görülebilmektedir.

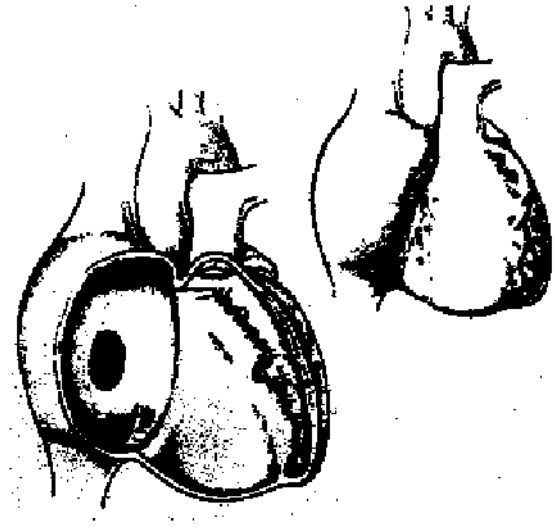
#### Patolojik Anatomi

Ebstein anomalisinin patolojik anatomisi çok değişkenlik gösterir. Normalde sağ atrium ve sağ ventrikül arasındaki devamlılık gösteren valv annulusu (oval), Ebstein anomalisinde devamlılığını (spiral şekil) kaybetmiştir. Kapak dokusu ileri derecede sarkıktır. Triküspid kapağın anterior kuspı normal yerine yapıştığı halde, posterior ve sıklıkla medial kuspı annülüs fibrozusa yapışmaz, sağ ventrikül duvarının apekse yakın bir kısmında bulunur. Hastaların büyük çoğunluğunda geniş bir anterior kusp vardır. Posterior ve medial (septal) kusplar hipoplastiktir, hatta bazı hastalarda yoktur. Anterior kuspta fenestrasyonlar ve yetmezlik sıklıkla görülür. Sağ ventrikül superior (atrial) ve inferior (ventriküler) kısma ayrılır ve aradaki sınırı annulus fibrozus yapar. Karakteristik olarak sağ ventrikül duvarı ince, sağ ventrikül kavitesi küçüktür. Anterior kusp daha az etkilenmekle beraber, genel olarak kapak dokusundaki sarkma tüm kasları kapsar. Kapağın serbest kısmı buruşuk ve nodüler görünümündedir.

Atrioventriküler birleşme yeri ile kapağın aşağıdaki yalancı

orijini arasında kalan sağ ventrikül kısmı sağ atriumla beraber ortak bir bölme oluşturur ve fonksiyonel olarak bir ölçüde sağ atriumun bir parçası haline geldiğinden "atrialize segment" olarak isimlendirilir [2].

Hemen hemen tüm hastalarda sağ ventrikülde incelleme ve fiber sayısında azalma mevcuttur. Septum sola deviasyon gösterdiğinden sol ventrikül kavitesini ve fonksiyonunu bozar (Şekil 1).



Şekil 1: Triküspid kapağın Ebstein anomalisinde malformasyonun özü septal ve posterior yaprakların ventrikül içine doğru aşağı yönde kaymasıdır. Bu süreç sağ ventrikülün atrialize bir kısmının oluşu-

#### Patogenez

Sağ ventrikül fonksiyonlarındaki bozukluğun derecesi sağ ventrikülün atrialize kısmının miktarına ve kapak dokusunun sağ ventrikül duvarına yapışma derecesine bağlıdır. Bazı hastalarda sağ ventrikülün atrialize kısmının duvarı normal gelişmiştir, sarkma gösteren kapak trabeculae carneae'ya yüzeysel olarak yapışmıştır. Bundan dolayı kesitlerde sağ ventrikülde dışta kas, içte fibröz tabaka ve ortada trabeküla görülür. Bazı hastalarda yapışıklık o kadar sıklıdır ki, sağ ventrikül duvarı kağıt inceliğinde fibröz bir yapı haline döner ve kasılma yeteneğini büyük ölçüde kaybeder. Non-atrialize sağ ventrikül duvarı ise normal kalınlıktadır. Genellikle sarkık kapak dokusunu oluşturan leafletler imperforedir, ancak ortasında bir veya daha fazla açıklık

mevcuttur. Bunlardan biri sabittir, krista supraventrikularise yakın yerleşmiştir ve normal triküspid valv orifisine eştir. Genel olarak küçük çapından dolayı bir dereceye kadar darlık ve daha sıklıkla yetmezlik gösterir. Diğer açıklıklar çoklukla anterior ve diğer papiller kasların yanında yer alır. Bazen sadece tek ve çok geniş bir açıklık bulunur. Bu tip hastalarda hemen tüm kusp dokusu, özellikle medial kusp ventrikül duvarına yapışmıştır [2,3].

Ebstein anomalisi olan hastaların yarısında inter-atrial kommunikasyon (patent foramen ovale veya fossa ovalis tipi ASD) görülür. Birkaç hastada ostium primum tipi ASD görüldüğü bildirilmiştir. İnteratrial kommunikasyonlar hariç tutulsa bile diğer anomalilerin birlikte bulunma sıklığı yüksektir. En sık olarak pulmoner stenoz veya pulmoner atrezi ve VSD ile, daha az sıklıkla da PDA, TOF, sağ aortik arkus, aorta koarktasyonu ve TGA ile birlikte görülür [11].

## Fizyopatoloji

Ebstein anomalisinde, triküspid kapağın ineffectif konfigurasyonu ve kapak dokusundaki yetersizlik veya eksiklik nedeni ile valvin kompetansı bozulmuştur. Triküspid yetmezliği veya nadiren stenozu ve atrial seviyede sağ-sol şant primer hemodinamik bozukluktur.

Kısacası triküspit kapak sıklıkla inkomponenttir. Atrioventriküler ileti normaldir. Ancak sağ ileti bandı displastik olup septalin altında seyir gösteren yer değişikliği arz eder. Sağ ventriküldeki fonksiyonel bozukluk, diastolde balon gibi şişmesi ve sistolde ayrı bir kontraksiyon göstermesi olarak açıklanır [4]. Sağ atriumdaki mega dilatasyon fizyopatolojiji açıklayan en önemli anatomik patoloji unsurudur.

Atrial seviyede sağ-sol şant nedeni ile siyanoz meydana gelir. Sağ atrial basıncın sol atrial basınçtan daha yüksek olması ve neticede sağ-sol şanta neden olan birçok faktör vardır. Sağ atrial basınç artımı, anomalili triküspid kapak ostiumunun darlık veya atrezisine ya da yetmezliğine bağlıdır. Stenoz veya yetmezlik birçok hastada birlikte bulunmaktadır.

Erken neonatal devrede pulmoner arterioller rezistans ve sağ ventrikül basıncındaki yükseklik nedeni ile triküspid yetmezliği artar ve ciddi kalp yetmezliği meydana gelir. Yine erken bebeklik çağında foramen ovalenin açık oluşuna bağlı olarak (triküspid yetmezliği ve sağ atrial basınç artışı sonucu) atrial seviyede sağ-sol şant meydana gelir ve bebek derin bir siyanoza girer. Postnatal dönemde pulmoner arter ve sağ ventrikül basıncı düşmeye başlayınca triküspid yetmezliği, sağ atrium ortalama basıncı, sağ-sol şant ve periferik arter desatürasyonu azalır. Böylece yenidoğanda görülen siyanoz azalır veya

veya kaybolur. Rekürrens siyanoz atakları paroksizmal taşikardiye akla getirmelidir. Taşikardi triküspid yetmezliğine neden olarak sağ-sol şantı artırır. Sağ ventrikülün diastolik dolma zamanı kısalmış, dolması azalmış ve sağ atrium basıncı artmış. Uzağın taşikardilerde miyokard yetmezliği gelişir. Bazen triküspid yetmezliğindeki şiddete bağlı kardiyomegali olur ve bu da akciğerlerde hipoplaziye yol açar.

## Semptomatoloji

Ebstein anomalisi oluşumunun mevsimler, doğum kilosu ve anne yaşı ile ilgisi bulunmamıştır. Weinstein ve Goldfield, gebeliğin erken devrelerinde lityum karbonat tedavisi alan annelerin çocuklarında Ebstein anomalisi görüldüğünü bildirmişler ve bu çocuklara "lithium babies" adını vermişlerdir

[6].

Siyanoz, kalp yetmeliği, üfürüm, gelişme geriliği nonspesifik belirtilerdir. Tanıdaki tek ipucu, siyanotik bir çocukta taşikardi ataklarının olmasıdır [7].

Semptomların bağlı olduğu 3 ana değişken mevcuttur.

1. Triküspid yetmezliğinin derecesi
2. ASD'nin olup olmaması
3. Sağ ventrikül fonksiyonlarındaki hasar derecesi

Semptomların, hastalığın ilk başladığı yaş evresine göre de değişiklik gösterdiği belirlenmiştir. Yenidoğan evresinde triküspit yetmezliği fazla ise erken konjestif yetmezlik belirgin gözlenir. ASD varsa sağ-sol şant, siyanozu primer belirti kılar. Ancak pulmoner damar direnci düşünce semptomlar geriler.

İnfant dönemi sonrasında ise yorgunluk, egzersiz dispnesi, siyanoz periferik ödem ve palpasyon en önemli belirtiler olarak sıralanır.

Her yaş evresinde klinik durumu etkileyen 3 önemli faktör vardır.

1. Sağ ventrikül anormallikleri
2. Triküspid kapak anormallikleri
3. Olası aksesuar ileti yolları problemleri [2,9].

Ebstein anomalili hastaların % 25'inde paroksizmal taşikardi atakları görülür. Özellikle egzersize, emosyonel duruma ve paroksizmal supraventriküler taşikardiye bağlı bayılma nöbetleri siktir. Diğer nörolojik bulgular arasında geçici görme kaybı, baş dönmesi atakları ve trombo emboli sayılabilir. Büyük çocuk ve erişkinlerde kalp yetmezliği genellikle h a s t a l ı ğ ı n terminal safhasında ortaya çıkar veya supraventriküler taşikardi atağı sırasında oluşabilir.

Fizik muayenede 1. kalp sesindeki çiftleşme büyük anterior leafletin kapanmasına bağlıdır. Pansistolik opening snap ile başlayan bir diastolik üfürüm oskulte edilir.

Üfürümün karakteristik özellikleri sol sternal kenarda sistolik yumuşak triküspit yetmezlik üfürümü ya da fonksiyonel triküspit stenozu ya da üfürüm olabilir. Üfürümün şiddeti inspirasyonda artar [3,11].

## Tanı

Triküspid kapak yetmezliği, sağ ventrikülün (RV) (triküspit stenoz) iki kısmı arasındaki obstrüksiyon triküspit, işlev gören RV'ün küçüklüğü, proximal RV'ün paradoxal hareketi, sağdan sola atrial düzeydeki şant ve Kent demetiyle ilişkili ya da ilişkisiz olabilen kardiyak aritmi gibi faktörlerin tümü klinik tabloya katkıda bulunabilmekte ve bunun geniş çeşitliliğinin nedenini açıklamaktadır. Semptomatik hastalar siyanoz, sağ taraflı kalp yetmezliği ya da aritmi veya bunların kombinasyonunu sergilemektedirler. Wolf-Parkinson-White (WPW) sendromu bu durumda nisbeten yaygındır.

Elektrokardiyografi:

Ebstein anomalisinde EKG nadiren normaldir. Bu bulgular iki kategoride incelenir:

1. Sağ dal blok paterni ile beraber bulunan şekil
2. Wolf-Parkinson-White Sendromu ile beraber olan şekil.

Supraventriküler taşikardi dışındaki aritmiler genellikle erişkinlerde görülür.

Komplet ya da inkomplet RBBB, sağ aks deviasyonu, geniş P dalgası, P-R intervalinde uzama ve sağ ventrikül serbest duvar tipi WPW sendromu Ebstein anomalisindeki en sık patolojik EKG bulgularıdır. P dalgalarının yüksekliği ile ölüm doğru orantılı olup oksijen saturasyonları ters orantılı saptanmıştır. Ayrıca V1-V4 arası T (-)'liği sağ yüklenmeye bağlı gözlenebilmektedir [10].

(WPW) sendromu, hastaların %5'inde görülür. WPW sendromu konjenital kalp hastalıklarının bir kısmında görülmesine rağmen, konjenital kalp hastalığı bulunan ve WPW paterni gösteren hastaların % 30'unda Ebstein anomalisi bulunur.

Ekokardiyografi:

Tam koydurucudur. Geniş anterior yaprak ve deplase olmuş septal yaprakla karakterize sağ ventrikülün iki kısmı görüntülenmektedir.

Sol ventriküler işlevin yanısıra sağ ventriküler fonksiyonun da değerlendirilmesi onarımın prognozunu belirleyeceğinden önem taşır.

Triküspid kapağın mitral kapağa göre 0.06 sn. daha geç kapanması önemli bir patolojik eko bulgusudur.

## X-Ray

PA-AC grafisinde genellikle dar pediküllü, sağ atrium ve ventrikülü çok büyük, akciğer damarlanması azalmış bir kalp vizüalize olmaktadır.

Ebstein anomalisi hem aorta, hem de pulmoner konüsün normalden küçük olduğu tek siyanotik konjenital kalp hastalığıdır.

Kardiyak Kateterizasyon:

Atrialize boşluk izlenir. Atrial düzeyde sağdan sola şanti ve yükselmiş sağ atrial basınç gözlenir. Sağ ventrikül basıncı normal değerlerdedir.

Triküspid kapağın anormal distal lokalizasyonu nedeni ile kalp kateterizasyonunda sağ ventrikülün bir kısmının sağ atrium gibi görev yapması tanı koydurucudur.

Sağ koroner arter triküspid valv annulusunun yerini tayinde yardımcı olduğundan opasifiye sağ koroner arter ile triküspid valvin anormal orijini arasındaki fark atrialize sağ ventrikülün büyüklüğünü gösterir ve bu Ebstein anomalisi için tipiktir.

## Cerrahi Endikasyonlar

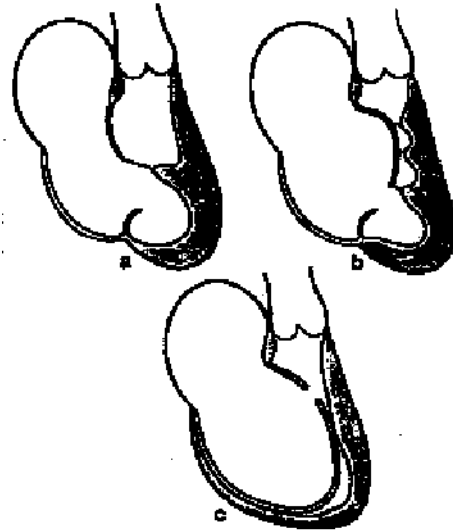
Şiddetli siyanoz, konjestif kalp yetmezliği ya da şiddetli aritmi hallerinde cerrahi tedavi endikedir. Carpentier nefes darlığı ya da aritmi gibi bir yetmezlik görülür görülmez erken cerrahi önermektedir. Bir Kent demetinden kaynaklanan re-entry supraventriküler taşikardi süreci aksesuar sürecin kesilmesiyle başarılı şekilde tedavi edilebilmektedir. Konjestif kalp yetmezliği olan hastalar 2 kategoriye ayrılabilir:

1. Ağırlıklı triküspid yetmezliği olanlar

2. Ağırlıklı ventriküler obstruksiyonu olanlar [12,15].

Triküspid yetmezliği, sağ atrium ile işlev gören sağ ventrikül arasındaki bir geri ve ileri hareket ile sonuçlanır. Affekte hastalar geniş bir işlev gören sağ ventriküle (RV) sahiptir ve bu yüzden onarıma en aday durumdadırlar. Ağırlıklı sağ ventriküler obstrüksiyonlu hastalar geniş bir atrialize RV ve küçük bir fonksiyon gösteren RV'e sahiptirler. Obstrüksiyon, triküspid kapaktaki stenozdan ya da işlev gören RV'ün küçük hacminden ya da her ikisinden ileri gelmektedir. Bu hastalar bir onarım süreciyle tedavi edilebilirse de triküspid kapağın bir bioprotez kapak ile değiştirilmesi gerekli olabilir. İşlev gören RV ile ilgili şiddetli hipoplazi hastalarında bir atriopulmoner ilişki ya da bir total cavopulmoner ilişki sağ atriumu yoğun şekilde genişlemiş olduğunda tercih edilen prosedür olabilir.

Kalp büyüklüğünde progressif artma ameliyat için rölatif endikasyondur [9].



Şekil 2: Tip a: Anterior yaprak geniştir. Serbest şekilde hareket eder.

İnterkordal boşluk obliterasyonu yoktur ya da sınırlıdır. Anteroseptal ile anterolateral

kommissürler arasında serbest bir ön kenar bulunmaktadır. Septal ve posterior yaprakların kayması optimaldir. Atrialize odak küçüktür.

Tip b: Anterior yaprağın hareketi interkordal boşluk obliterasyonu ve inferior kenarının ve ventriküler yüzeyinin ventriküle sayısız fibröz bağlarla tutunması sonucunda kısıtlanır. Bu kapak infundibulumu kısmen tıkamaktadır. Posterolateral ve anteroseptal kommissürler açık ve net bir şekilde belirlenmiştir. Anteroseptal kommissür atrialize odacık ile RV arasında bir bağlantı işlevi görmektedir. Posterior ve septal yaprakların belirgin bir kayması söz konusu olup bunlar yoğun şekilde hipoplastik özellik taşıyabilir. Atrialize odacık geniştir ve ince ama kontraktıl olmayan bir duvara sahiptir. RV küçüktür ve kontraktilesi azalabilir.

Tip c: Anterior yaprak, RV'ün trabeküler kısmıyla infundibulumu kısmen tutunmuştur. İnterkordal boşluklar oblitere edilir. Kapağın ventriküler kenarı adheran septal ve posterior yapraklarla devamlılık oluşturacak şekilde ventriküle tutunur. Yaprakların dokusu triküspid annulusa doğru uzanarak bir triküspid torba görünümü alır. Fibröz torba (atrium) ile infundibulum

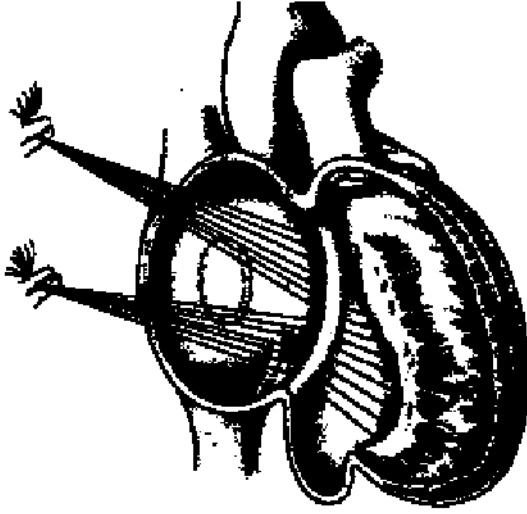
## Cerrahi Teknik

Kapak protezleri ve konservatif teknikler de dahil çeşitli cerrahi işlemler kullanılmaktadır. Bunların amaçları, triküspid kapak işlevsizliğini düzeltmek ve sağ ventrikülün atrialize kısmının plikasyonunu sağlamaktır. Bu klasik cerrahlere hem kapağın, hem de sağ ventrikülün daha fizyolojik bir onarımı ilave edilmektedir [14, 17].

Cerrahi Anatomi:

Ebstein Anomalisi 3 tipik özelliğe sahiptir:

1. Septal ve posterior yaprakların RV içine doğru aşağı yönde deplase olması. Triküspid annulusa normal şekilde tutunması-na karşın anterior yaprak asla normal değildir. Yelken benzeri



Şekil 3: Hunter ve Lillehei bu tekniği 1958'de tanımlamışlardır. 1964 yılında Hardy ve arkadaşları bu tekniğin modifikasyonunu uygular.

bir şekle sahip olmasına karşın ventriküler duvara tutunma ve interkordal boşluk obliterasyonunun çeşitli düzeyleri mevcuttur.

2. Posterior ve septal yaprakların tutunumu ile triküspid annulus arasındaki sağ ventrikülün atrialize (iç) kısmı.

3. Sağ ventrikülün malformasyonu (triküspid kapağın ötesindeki boşluk büyüklük olarak önemli ölçüde azalmıştır ve bir inlet odacığı bulunmamaktadır). Trabeküler kısım genelde küçüktür ve infundibuler kısım kısmen aşırı kapak dokusuyla ve anterior yaprağı infundibulumla bağlayan fibröz bağlarla tıkanabilir.

Ventriküler duvar genelde normaldir. Ama zaman zaman azalan kontraktilite ile normalden daha ince kalmaktadır. Bu malformasyonların şiddetine bağlı olarak Ebstein anomalisi 3 tip olarak sınıflandırılabilir (Şekil 2) [2,14].

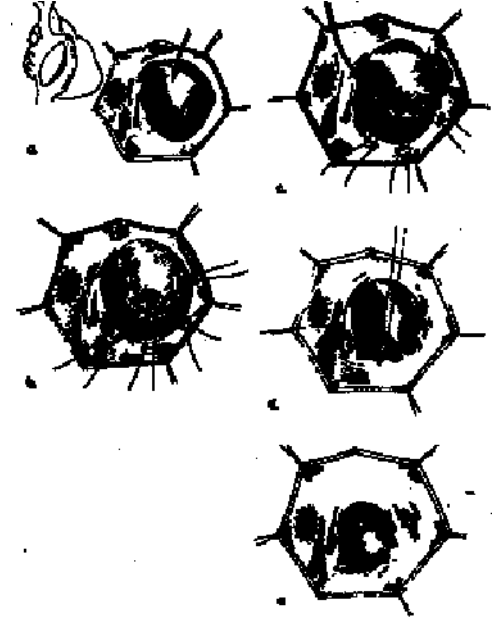
Ebstein anomalisinde palyatif cerrahi girişimlerin fazla değeri yoktur. Sistemik arter - pulmoner arter şantları kontrendikedir. Vena kava superior - sağ pulmoner arter şantı (Gleen) uzun süreli iyi sonuçlar vermektedir.

ASD doğrudan sütür ya da yama ile özenle kapatılır. Bu işlemde sağ atriumdaki daha yüksek basınç dikkate alınır. Kapak ve ventrikül daha sonra aşağıda anlatılacak tekniklerden birine bağlı olarak onarılır.

Lillehei-Hardy-Hunter Operasyonu:

Danielson tarafından modifiye edilen bu operasyon RV'ün atrialize kısmının plikasyonu ile posterior triküspid anüloplastisinden oluşur (Şekil 3) [9].

Danielson ve arkadaşları, Mayo Klinikte Ebstein anomalili hastalarda uyguladıkları operatif yaklaşım şeklini 1979'da şöyle özetlemişlerdir [5,13].



Şekil 4: A: Sağ atrium, atrial appendajdan V.C.'e kadar kesilir. Sağ atriumun boşta kalan kısmı eksizize edilir (Noktalı kısım). Böylece sağ atriumun son

büyüklüğü normaldir. Sağ atriumdan, ASD bir yama ile kapatılır (geniş anterior yaprak okla gösteriliyor). Posterior yaprak annulusdan aşağı doğru deplase edilir. Septal yaprak hipoplastik olup, buradaki şekilde görülmektedir.

B: Hissedilen teflon pledgetlardan geçirilen mattress sütürler kullanılarak triküspid annulus ve triküspid kapak birlikte çekilir. Sütürler şekilde görüldüğü gibi RV'ün atrialize kısmına yerleştirilir. Böylece bunlar bağlandığında atrialize ventrikül plikasyon oluşturur ve anevrizmal boşluk oblitere edilir.

C: Sütürler aşağı doğru sıralı olarak bağlanır. Hipoplastik durumdaki önemli ölçüde kaymış septal yaprak (oka dikkat ederek) şimdi görülmektedir.

D: Posterior anüloplasti triküspid annulusun çapını daraltmak amacıyla kullanılır. Koroner sinüs anüloplastinin arka sola doğru uzantısını gösterir. Bu iletim demetinin defektini önlemek için burada sonlandırılır. Zaman zaman kapağı tamamen yeterli kılmak amacıyla anüloplasti

1. Ventriküler pre-eksitasyonu olan hastalarda aksesuar iletim yollarını ortaya çıkarmak için elektrofizyolojik mapping
2. ASD veya patent foramen ovalenin yama ile kapatılması
3. Sağ ventrikülün atrialize kısmının plikasyonu
4. Triküspid kapağa plasti veya replasman
5. Pulmoner stenoz gibi ilave lezyonların giderilmesi ve

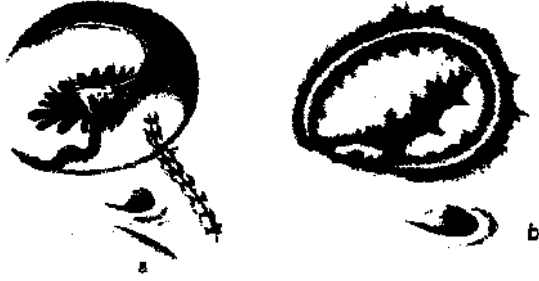


Şekil 5a ve 5b

aksesuar iletim yollarının kesilmesi

6. Sarkma gösteren sağ atrium duvarının eksizyonu

Şekil 4'de Ebstein anomalisinde cerrahi tedavinin safhalarını



Şekil 6a ve 6b

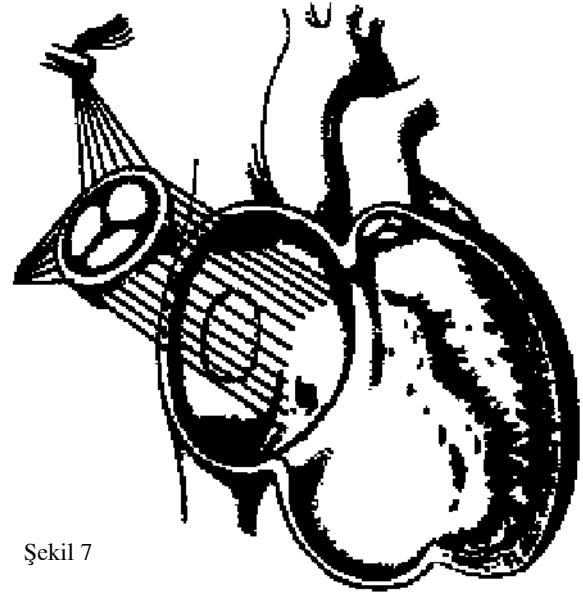
Danielson'un onarım diyagramı olarak görmekteyiz.

Ventriküler plikasyon anterior ve posterior yaprakların girim yerlerinin kaymış hattı üzerinde yakın şekilde ve annulusdan biraz uzak olarak yerleştirilen aralıklı sütürlerle sağlanmaktadır. Bu kaydırmayla çok sayıda plikasyon oluşmakta ve böylece dilate edilen annulusun dış çeperi azaltılmaktadır. S ü t ü r l e r

septal yaprak boyunca yerleştirilmemelidir.

Çünkü septum kıvrılmaz ve ayrıca iletim sisteminin yakınlığı söz konusudur. Triküspid kapak daha sonra salinin basınç altında RV'e enjeksiyonu ile test edilir. Kalan atrial duvarın rezeksiyonunun da stazı azalttığı ileri sürülmektedir [20].

Bu arada tarihsel önemi açısından belirtilecek olursa 1963 yılında Barnard ve Schrire ilk defa malforme kapağı exize ederek gerçek annulusa prostetik kapak takmışlardır. 1971 yılında Saigusa, atrialize ventrikülün altına aortik homogreft valv implante etmiş ve başarılı sonuçlar almıştır.

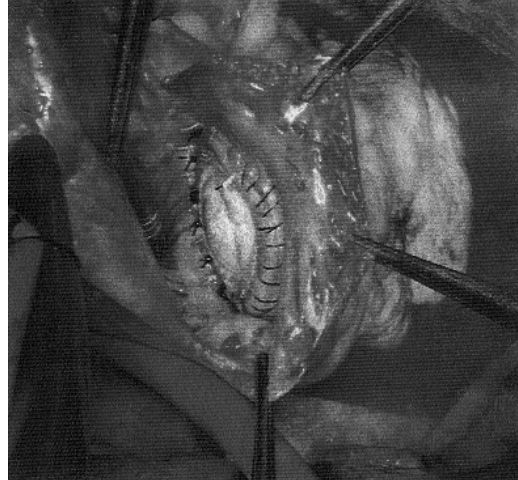


Şekil 7

Carpentier'in Danielson onarımının modifikasyonu ile ilgili kişisel tekniği:

Operasyon prosedürü aşağıdaki evrelerden oluşur:

1. Yaprak dokusunun yaygın mobilizasyonunu sağlamak üzere posterior yaprağın komşu kısmı ile anterior yaprağın geçici olarak ayrılması (Şekil 5 a ve b).
2. Sağ ventrikülü yeniden oluşturmak ve dilate edilmiş sağ



Şekil 8: Günümüzde triküspid kapağın herhangi bir ideal protezi bulunmamaktadır. Yine de bazı protez kapakların yeterli antikoagülasyona karşın triküspid konumunda kabul edilemez biçimde bir yüksek tromboz insidansı gösterdiği kanıtlanmıştır ve bu yüzden bu şekilde gösterilen domuz valvi gibi bir doku valvi tercih edilir. Yalnızca triküspid kapağı yerleştirmek zorunda olmak ender bir durumdur ve sıklıkla mitral ve zaman zaman da aortik kapak da dikkat gerektirir. Yaklaşım median sternotomi ile sağlanır. Bir CPB kullanılır. İki ayrı caval canül, caval sıkıştırmada gereklidir ve aortun

atriumun (RA) büyüklüğünü azaltılmak üzere komşu RA ile atrialize odacığın uzunlamasına plikasyonu (Şekil 6a).

3. Normal düzeyde yaprak dokusuyla tüm orifis bölgesini kapatmak üzere triküspit annulustaki anterior ve posterior yaprakların yeniden pozisyonlanması.

4. Çok geniş bir delik içeren örneğin 15 yaş üzerindeki çocuklarla ilgili hastalarda bir protez halkayla triküspid annulusun güçlendirilmesi (Şekil 6b).

Posterior yaprağın komşu kısmı ile anterior yaprak annulus fibrosus ile ventrikülden ayrılır. Buna karşın anterior komisüre proximal konumdaki anterior yaprak atasmanının 1 / 3'ü

annulus fibrosusa tutunmuş halde bırakılır (Şekil 6b) [14]. Anterior ve posterior yaprakların komşu kısımlarının yaprak mobilizasyonları önce bu yaprakların ventriküler yüzeyini RV'ün müsküler duvarına bağlayan fibröz bantların rezeksiyonuyla ikinci olarak interkordal boşlukların pencerelemesiyle sağlanır. Atrialize odacığın uzunlaşmasına plikasyonu aralıklı 3 / 0 sütürlerin septal ve posterior yaprakların yaklaştırılması amacıyla birbirlerinin atasmanlarından geçirilmesiyle sağlanır (Şekil 6a). Daha sonra 4 / 0 sütürleri iletim sisteminden kaçınmak amacıyla koroner sinüsün arkasındaki RA'un plikasyonu için kullanılır. Atrial plikasyon RA'un büyüklüğünü önemli ölçüde azaltır. Anterior yaprak ve posterior yaprağın komşu kısmı daha sonra orifisin çeperini kapsayacak şekilde saat yönünde annulus fibrosusa tekrar tutturulur. Eğer yaprakların traksiyonu anterior papiller kasın kısalığı ya da malpozisyonu yüzünden aşırı durumdaysa kas tabanından kesilmelidir ve daha sonra ventriküler duvar ya da septumda oluşturulan bir boşluğun içine doğru daha yüksek bir konumda reimplante edilir. Yaprak koaptasyonu yeterliyse bir prostetik halka seçilir. Bunun büyüklüğü daha önce pilike edilen triküspid annulusun büyüklüğüne denk olmalıdır. Koaptasyon yetersizse bir boyut daha küçük bir protez halkası yerleştirilir. 15 yaşın üzerindeki hastalarda 36 mm ve nadiren 34 mm halkaları kullanılır. Daha küçük annulusu olan küçük hastalarda halkadan kaçınılabılır [14,16].

Ebstein Anomalisinde Triküspid Valve Replasmanı:

C tipi Ebstein anomalisinde bir kapak protezi gerekli olabilir. Burada bir bioprotez kullanımı öneriyoruz. İletim dokularının anatomik kısımları septal yaprak sokumunun kaydırma etkisiyle (deplasmanı) belirsizleştiğinden dolayı kapağın sütürlenmesi subvalvüler konumda bırakılan koroner sinüs deliğinin arkasında yapılır (Şekil 7) [19].

Eğer atrialize sağ ventriküler segment çok büyükse ve işlev gören RV yeterli büyüklükte ise normal segmentin plikasyonu ek bir işlem olarak uygulanabilir.

Triküspid valv replasmanı yapılırken sütür çizgisi koroner sinüsün atrial tarafından geçmeli ve A-V düğüm korunmalıdır. Valv septal tarafta koroner sinüsün üzerine yerleştirilir; anterior ve inferior tarafta ise sütürler gerçek anulusa konur [18].

Ebstein anomalisinde annulus seviyesinde anatomik pozisyonda valv replasmanı yapılırsa tam kalp bloku insidansı artar. Bu nedenle bugün kabul edilen tekniğe göre sütür hattını A-V düğüm ve koroner sinüsün sefalik kısmına kaydırmak gerekir. Bu teknik daimi kalp bloku insidansını azaltır ise de buna rağmen yine meydana gelebilir (Şekil 8).

Ebstein Anomalisinin Tedavisine Sabiston'un Yaklaşımı:

Ebstein anomalisi sergileyen çocuklar pulmoner kan akışını destekleyecek prostoglandin infüzyonuna ihtiyaç duyabilir. Pekçok vakada bu tür çocuklar pulmoner vasküler rezistans düştüğünde ve kalp pulmoner kan akışını sağlayabildiğince yavaş yavaş iyileşme gösterirler. Ebstein anomalisi olan bazı çocuklar ve aynı anda pulmoner stenozla ilgili triküspid yetmezliği söz konusu olduğunda belirgin kardiyomegali sergileyebilirler ve ayrıca prostoglandinlere bağlı olarak süten kesilememe durumlarını gösterirler. Böyle bir hasta cerrahi işlemi gerektirir ve kalbe bir median sternotomi ile yaklaşılar. Sağ atriumun iç anatomisi incelenir. Sekundum varyetinin geniş bir ASD'ye sıklıkla rastlanır ve bu tamamen kısıtlayıcı olmayan intraatriyal bağlantıyı sağlamak üzere kalan septum primum exize edilerek genişletilir. İletim dokusuna hasar riskini kısıtlamak amacıyla septal bölge boyunca yaprak materyali içerisinden yerleştirilen bir Gore-tex yama ile triküspid kapak kapatılır.

Sağ atriotomi primer olarak kapatılır. RA'un büyüklüğü, sağ atrial duvarın bir bölümünün eksizyonu ile belirgin şekilde azaltılmalıdır. Hastaya total dolaşım arresti kullanıldığında bypass uygulanır ve kross klemp çıkarılabilir. Yeniden ısıtma periyodunun kalan kısmında genelde 4 mm'lik bir Gore-tex şanti sağ pulmoner arter ile sağ innominate arter arasına yerleştirilir. Bu prosedür, triküspid atrezi fizyolojisini etkin şekilde sağlar ve bir Fontan prosedürünün ilk aşamasını oluşturur. Neonatal peryodda Ebstein anomalisi sergileyen infantlar bu şekilde bir Fontan prosedürüne yönelik aşamalar sağlanırsa en iyi uzun vadeli sonucun yanı sıra, en iyi surviyeye sahip olabilirler [16].

Bunların yanı sıra günümüzde uygulanan diğer cerrahi yaklaşımlar da sıralarsak:

1. Quaegebeur'un modifiye Carpentier metodu.
2. Starnes operasyonu (Triküspid kapağın kapatılarak, ASD'nin genişletilmesi ve sistemik pulmoner şantın eklendiği neonatal dönemdeki operasyon).
3. Sadece ASD'nin onarımını içeren yaklaşım (Triküspid yetmezliği olmayan durumlarda endikedir).
4. Hayatı tehdit eden aritmilerde (ağır WPW gibi) yapılan operasyona ek ileti yollarının kesilmesi eklenir. TVR için stent-mounted gluteraldehyde-preserved domuz protezi veya stentli antibiyotik treated allograft veya Starr-Edwards ball ya da mekanik kapak kullanılabılır [18].

## Sonuçlar

Hastaların %50'si tıbbi tedavi ile ortalama 13 yaşına kadar gelmektedirler. Bu evredeki ölüm nedenleri ise konjenital kalp yetmezliği, hipoksi ve aritmilerdir.

Özellikle yaşamın 1. haftasından sonra ortaya çıkan semptomları olan hastalarda prognoz iyidir [10]. Mortaliteyi arttıran özellikleri 4 grupta toplamak mümkün olacaktır.

1. Fonksiyonel class'ın III-IV olması.
2. Telede KTO'nun %65 ve üzerindeki değeri.
3. Siyanoze olması veya SaO<sub>2</sub> < %90 ise.
4. İnfantil evrede olması.

Opere edilen hastaların yaklaşık %65'inde tamir prosedürleri uygulanır.

Postoperatif dönemde erken mortalite %6.3'dür. Yenidoğanda %92'si 1 yılı aşan survival gösterir [12].

Ebstein anomalisinde atrial ve ventriküler aritmiler sıklık ve total düzeltme ile rekürren ventriküler aritmi atakları ve buna bağlı ani ölümler önlenemeyebilir. İntra-operatif epikardiyal ve endokardiyal mapping yapılarak aksesuar iletim yollarının saptanması ve cerrahi divizyonu mümkündür. Özellikle sağ serbest duvarda bulunanlarda iyi sonuçlar alınmaktadır. Genellikle bu aritmiler ameliyat öncesi anti-aritmik ajanlara refrakterdir. Geniş kardiyomegalisi olan hastalarda ventriküler aritmiler letal olabilir.

Kent hüzmesinin kesilmesi birçok aritmeyi önlemektedir. Atriotomi yapılmadan kriyotermi ile de aksesuar yolların fonksiyonunun durdurulması mümkündür.

Danielson, Mayo klinikte 1972-1982 yılları arasında 11 ay ile 52 yaş arasındaki Ebstein anomalili toplam 42 hastayı ameliyat etmiştir. 34 hastaya (%81) plastik onarım, altı hastaya (%14) sağ ventrikül plikasyonu ve triküspid valv replasmanı, daha önce Glenn prosedürü uygulanan iki hastaya da Fontan operasyonu yapmıştır. Hastaların hiçbirinde daimi kalp bloku olmamıştır. Hastanede üç (%7.1), uzun süreli takipte ise iki hasta ölmüştür.

Genelde Ebstein anomalisinin cerrahi onarımı yine de çok

yüksek bir risk taşımaktadır. Yayınlanan sonuçlarla ilgili bir inceleme genel mortalite oranının %40-60 olduğunu göstermiştir. Schmidt-Habelmann ve arkadaşları 1981 ve Danielson ile Fuster'in bildirdiği valvüloplasti sonuçları çok daha umut ve cesaret vericidir [16].

Kalp büyüklüğünde postop azalma tüm hastalarda gözlemlendi ve küçük çocuklarda bu belli ölçülerde yüksekti.

management of Ebstein's anomaly. The combined use of tricuspid valve replacement, atrioventricular plication and atrioplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1967;53:385-91.

21. Barnard CN and Schrive V. Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. *Surgery* 1963;54:302.

## Kaynaklar

1. Danielson GK. Ebstein's Anomaly: Editorial comments and personal observations. *Ann Thorac Surg* 1982;34:396.
2. Carpentier A. Malformations congenitales de la valve tricuspide et maladie d' Ebstein. In "Actualités de Chirurgie Cardio-Vasculaire de l' Hopital Brossais, tome II (Dubost CH, Carpentier A, Eds). Paris, Masson. 1980:37.
3. Waller BF. Etiology of pure tricuspid regurgitation. *Cardiovasc Clin* 1987;17:53-95.
4. Virmani R: The tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1988;63: 94 3-6.
5. Danielson GK, Fuster V. Surgical repair of Ebsteins' anomaly. *Ann Surg* 1982;196:499-506.
6. Allan LD, Desai G, Tynan MJ. Prenatal echocardiographic screening for Ebstein's anomaly for mothers on lithium therapy. *Lancet* 1982;16:875-8.
7. Donegan CK, Moore M, Wiley T, et al. Familial Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am Heart J* 1968;75:375-82.
8. Gueron M, Hirsch M, Stern J, et al. Familial Ebstein's anomaly with emphasis on the surgical treatment. *Am J Cardiol* 1966;18:105-11.
9. Hardy KL, May IA, Webster CA, et al. Ebstein's anomaly, A functional concept and successful definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964;48:927-36.
10. Bailoztozky D, Horowitz S, Espino-Velaj. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. A review of 65 cases. *Am J Cardiol* 1972;29:826-37.
11. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, et al. Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Ann J Cardiol* 1971;28:84-98.
12. Hauck AJ, Preeman DP, Ackermann DM, et al. Surgical pathology of the tricuspid valve a study of 363 cases spanning 25 years. *Mayo Clin Proc* 1988;63:851-63.
13. Danielson GK, Maloney JD, Devloo RA. Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc* 1979;54:185-92.
14. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92-101.
15. Takayasu S, Obunai Y, Konno S: Clinical classification of Ebstein's anomaly. *Am Heart J* 1978;95:154-161.
16. Schmidt-Habelmann P, Meisner H, Struck E, Sebening F. Results of valvuloplasty for Ebstein's anomaly. *Thorac Cardiovasc Surg* 1981;29:155-165.
17. Lambert H, Minale C, Flachskampf FA, et al. Long-term follow-up after Carpentier tricuspid valvuloplasty. *Am Heart J* 1989;117:615-22.
18. Çobanoğlu A, Ott GY. Tricuspid valve surgery: Indications, methods, and results. *Cardiovasc Clin* 1993; 23:265-75.
19. Munro Al, Jamieson WR, Tyers GF, et al. Tricuspid valve replacement: porcine bioprostheses and mechanical prostheses. *Ann Thorac Surg* 1995;60:470-3.
20. Timmins HH, Hardy JD, Watson DG. The surgical