

Tip IV Trunkusda Başarılı Cerrahi Tedavi: Olgu Bildirisi

Eyüp HAZAN, Öztekin OTO, Ünal AÇIKEL, Baran UĞURLU, Hüdai ÇATALYÜREK, Nejat SARIOSMANOĞLU, Nurettin ÜNAL*, Adnan AKÇORAL*

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi ve Çocuk Kardiyolojisi Anabilim Dalları, İzmir

Tip IV trunkusda tam düzeltme ameliyatı konjenital kalp cerrahisinin en çok değişkenlik gösteren operasyonlarından biridir. Özellikle sağ ventrikülle pulmoner arterler arasındaki ilişkinin oluşturulması ve aortiko-pulmoner kollaterallerin bağlanması her olguda farklı bir yaklaşım gerektirmektedir. Burada bioprotez kapaklı konduit ile sağ ventrikül pulmoner arter ilişkisi sağlanan ancak kollateral dolaşım tam saptanamadığı için iki kez tekrar opere edilen bir olgu sunularak bu nadir anomalide cerrahi düzeltme tartışılmıştır.

GKD Cerg 1996;1:78-80

Pulmoner arterle sağ ventrikül arasında herhangi bir bağlantının olmaması, kalpten tek bir büyük arterin çıkması oldukça nadir rastlanan bir konjenital kalp anomalisidir (1). Burada ana pulmoner arter tamamen atreziktir. Sağ ve sol pulmoner arterler ki, bunlar birbirleriyle ilişkili olabilir veya olmayabilir, duktus arteriosus veya majör aortopulmoner kollateral arterler (MAPKA) aracılığı ile kanlanırlar (1,2).

Tüm olgularda ayrıca VSD vardır. Tip IV trunkus arteriozus olarak da adlandırılan bu anomali aslında pulmoner atrezi+VSD kategorisinde incelenmektedir (1-3). Oldukça değişik anatomik varyasyonlar gösteren bu anomalinin cerrahi tedavisi de farklılıklar göstermektedir.

Kliniğimizde VSD ile beraber pulmoner atrezisi olan, multipl MAPKA'lar tarafından kanlandırılan konfluen bir pulmoner arter yapısı gösteren bir olguda sağ ventrikül-pulmoner arter arasına kapaklı konduit konularak cerrahi

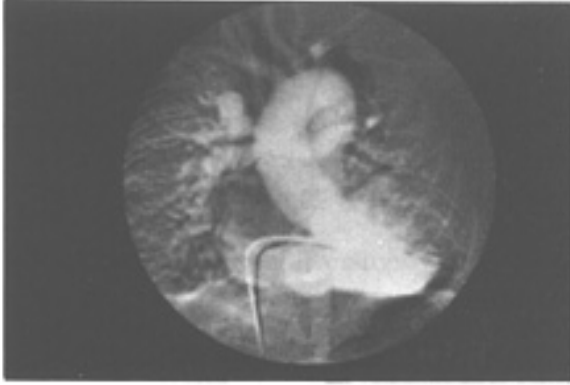
Successful Surgical Correction in Type IV Truncus Arteriosus: Case Report

Surgical correction in truncus arteriosus type IV is one of the most diverse and demanding operations ile congenital cardiac surgery. Particularly creation of the pulmonary artery-right ventricle continuity and the closure of various aortico-pulmonary collaterals necessitates a different approach to each patients. Here we have presented a case in whom a bioprosthetic valved conduit was used for formation of the right ventricle outflow and who underwent two reoperations for closure of aortico-pulmonary collaterals undiagnosed during initial evaluation. With this presentation we have reviewed surgical correction principles and pitfalls in correction of this rare and frustrating malformation.

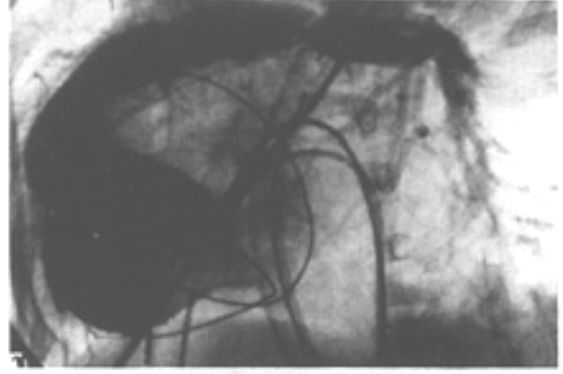
tedavi uygulanmıştır. MAPKA'ların tam olarak belirlenerek kapatılmaması nedeniyle postoperatif dönemi sorunlu seyreden bu olgu 2 kez reoperasyona alınarak MAPKA'ları bağlanmıştır. Bu olgu sunularak bu anomalinin cerrahi tedavisi ve karşılaşılabilecek postoperatif sorunlar tartışılmıştır.

Olgu Bildirisi

2.5 yaşında erkek olgu, konjenital kalp hastalığı gelişme geriliği sık akciğer enfeksiyonu ve konjestif kalp yetersizliği tanıları ile izleme alınmış ve ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize refere edilmiştir. İlk muayenesinde belirgin siyanozu olmayan olgunun her iki akciğerinde yetersizlik ralleri, hepatomegalisi, mezokardiyak odakta pansistolik üfürümü vardır. Yapılan ekokardiyografi incelemesinde VSD+pulmoner atrezi saptanan olguya kardiyak kateterizasyon yapılarak tip IV trunkus arteriozus tanısı konuldu.



Şekil 1. Preoperatif sinekardiyogram, pulmoner atrezi ile birlikte kollateraller yoluyla hiler seviyede görüntülenen pulmoner arterler görülmekte.



Şekil 2. Postoperatif sinekardiyogram, sağ ventrikül pulmoner arter arası ilişkiyi sağlayan konduit görülmekte ancak sağ üst lob ve sol alt loba giden iki ek kollateral görülmekte.

Çekilen sineanjyogramında perikard dışında her iki pulmoner arteri birleştiren bir damar olduğu ve desendan aortadan çıkan geniş bir kollateralin bu konfluen pulmoner arteri kanlandırdığı belirlendi (Şekil 1).

Operasyona alınan olgunun VSD'si kapatıldı ve sağ ventrikül konfluen pulmoner arter ilişkisi bovine perikadından yapılmış kapaklı konduit ile sağlandı. Kollateral olduğu düşünülen ve sağ üst pulmoner arter ve sol alt lob arteri ile ilişkili iki damar bağlandı. Postoperatif dönemde pulmoner arter basıncı 50 mmHg civarında seyreden, masif hemoptizi nedeniyle solunum fonksiyonları ve kan gazları bozulan hasta tekrar entübe edilerek acilen artogram yapıldı (Şekil 2).

Aorta ile pulmoner arasında iki adet daha kollateralin olduğu saptanması üzerine sol torakotomi yapılarak ek iki kollateral bağlandı. Ancak postoperatif dönemde hastanın pulmoner arter basıncında ve solunum fonksiyonlarında beklenen düzelme olmaması üzerine tekrar aortografi yapılarak desending aortada diyafragma yakın seviyede kalın bir başka kollateral olduğu saptandı (Şekil 3).

Balon kateter konularak pulmoner arterlerin buradan kanlandığı kanıtlandı ve kateter kollateral içinde bırakılarak retorakotomi yapılarak kollateral bağlandı. Üçüncü operasyon sonrası pulmoner arter basıncı normal seviyelere düşen ve semptomları hızla düşen



Şekil 3. Reoperasyon sonrası sol alt loba giden ek geniş bir kollateral aortogramda görülmekte.

hasta postoperatif 13. günde taburcu edildi ve altı ay sonraki kontrolünde herhangi bir yakınması yoktu.

Tartışma

Pulmoner atrezinin morfolojik olarak üç tipi vardır. Membranöz veya valvar tipte sadece imperfore bir valve yapısı söz konusuysen musküler pulmoner arter ile sağ ventrikül arası ilişki vardır fakat sağ ventrikül çıkımı kas dokusu ile kapatılmıştır. Oldukça nadir olan üçüncü tipte ise pulmoner arter ile ventrikül arasında ilişki fibröz bir bant şeklinde bile yoktur (1). İntraperikardiyal pulmoner arter yapısı olmayan bu olgular kalpten tek bir ana damarın çıkması nedeniyle psödotrunkus, trunkus tip IV şeklinde de tariflenmiştir (1,2). Ventriküler septal defektin mutlaka olduğu bu olgularda pulmoner arterin kanlanması da

değişik varyasyonlar göstermektedir. PDA veya aorta-pulmoner pencere aracılığı ile unifokal kanlanma olabileceği gibi MAPKA'lar aracılığı ile multifokal bir kanlanma olabilmektedir. Olgularda pulmoner arter yapısında oldukça farklılıklar göstermektedir. Bazı olgularda konfluen bir pulmoner arter yapısına rastlanabildiği gibi, lobar arterlerin farklı kollaterallerden beslenmesi veya konfluen bir pulmoner arter olmaması ve pulmoner arter dallarının sadece akciğer hiluslarında belirmesi gibi farklı perfüzyon tiplerinde oluşabilmektedir.

Cerrahi tedaviye en uygun olgular tek bir kaynaktan perfüze olan konfluen ve lobar arterlerde ilişkili bir pulmoner arter yapısına sahip olgulardır. Ancak bu olgularda sıklıkla multifokal bir kanlanma ve 2-6 değişen sayılarda MAPKA'lar vardır (1-3). Bronşial veya interkostal arterler aracılığı ile gelişen kollaterallerden tamamen farklı olan bu kollateraller eğer tam düzeltme esnasında kapatılamazsa postoperatif prognozu olumsuz yönde etkilemektedir (4). Oldukça farklı seyir şekilleri gösteren bu kollaterallerin periferatif tam olarak belirlenmesi gerekmektedir. Sıklıkla inen aortadan köken alan bu kollaterallerin bağlanması için ek olarak torakotomi gerekmektedir. Bizim olgumuzda da tam belirlenemeyen kollateraller nedeniyle iki reoperasyon yaşanmıştır.

Tam düzeltme uygulanan olgularda VSD'nin kapatılması ve sağ ventrikül-pulmoner arter ilişkisinin ekstrakardiyak bir konduit ile sağlanması temel işlemdir (5). Ekstrakardiyak konduitlerde son yıllarda aortik homograft konduitler sekonder obstrüksiyonların daha nadir gelişmesinedeniyle tercih edilmektedir (6). Dacron-porcine kapaklı konduitlerde 5 sene içinde %70'lere ulaşan oranlarda obstrüksiyon ve reoperasyon ihtiyacı görülmesi nedeniyle kullanımı zorunlu olmadıkça önerilmektedir (6).

Bizim olgumuzda aortik homograft kullanma imkanımız yoktu. Bu nedenle ticari olarak satılan bovine perikardı kapaklı konduiti (Biocor) kullandık. Olgumuzda preoperatif pulmoner arter basıncının yüksek olması nedeniyle kapaklı bir konduit tercih ettik.

Bu olguyla vurgulamak istediğimiz trunkus tip IV, pulmoner atrezi VSD veya psödotrunkus, terminolojisi ne olursa olsun bu tür olgularda ekstrakardiyak konduit kullanımı ile cerrahi tedavinin ülkemiz koşullarında kolaylıkla mümkün olduğudur. Ancak MAPKA'ların varlığı ve tam düzeltme sırasında kapatılmaları postoperatif mortalite ve morbidite ile yakından ilişkilidir. Bu olgularda operasyon öncesi bu kollaterallerin tam olarak belirlenmesi ve gerekirse tam düzeltme sonrası torakotomi ile kapatılmasının iyi bir prognoz için gerekli olduğunu düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Thiene G, Anderson RH: Pulmonary atresia with ventricular septal defect: anatomy. In: Anderson RH, McCartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. Pediatric cardiology. Edinburg, Churchill Livingstone, 1993; 5:80-101.
2. Anderson RH: Truncus Type IV: does it exist? Invited introduction. In: Moulton AM. Current controversies in techniques in congenital heart disease. Newyork, WB Saunders, 1984; p.101-5.
3. Pearl JM, Laks H, Drinkwater CD, et al: Repair of truncus arteriosus in infancy. Ann Thorac Surg 1991; 52:780-6.
4. Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, McCartney FJ, de Leval MR, Stark J: Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aorto pulmonary collateral arteries; effects of systemic pulmonary anastomosis. Br Heart J 1981; 45:133-41.
5. Sano S, Karl TR, Mee RBB: Extracardiac valved conduits in the pulmonary circuit. Ann Thorac Surg 1991; 52:285-90.
6. Jonas RA: Extracardiac valved conduits in congenital heart surgery. In Jacobs ML, Norwood WI. Pediatric cardiac surgery, current issues. Stoneham MA, Butterworth Heinemann, 1992; p.151-67.