

Sol Ventrikül Çıkım Darlığı Bulunan Büyük Arter Transpozisyonunda Arteriyel Switch Operasyonu: 3 Olgu Sunumu

THE ARTERIAL SWITCH OPERATION IN TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES WITH LEFT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT OBSTRUCTION: 3 CASE REPORTS

Emin Tireli, Buğra Harmandar, Murat Başaran, *Zerrin Sungur, Enver Dayıoğlu, Ertan Onursal

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

**İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, İstanbul*

Özet

Büyük arter transpozisyonu (TGA) ile birlikte sol ventrikül çıkım yolu (SVÇY) veya pulmoner kapak anomalileri bulunan hastalarda arteriyel switch operasyonu (ASO) tartışmalıdır. Bu çalışmada 1998 - 2001 yılları arasında TGA + SVÇY obstrüksiyonu tanısıyla arteriyel switch operasyonu uygulanan 3 hasta değerlendirildi. Bu hastalarda fibromuskuler dokular, anormal kas bantları veya subvalvüler fibröz membran nedeniyle sol ventrikül çıkım yolunda anatomik darlık meydana gelmişti. Ek anomali olarak hastalarda ventriküler septal defekt ve/veya biküspid pulmoner kapak bulunmaktaydı. Tüm hastalarda sol ventrikül çıkım yolu serbestlenerek arteriyel switch operasyonu başarı ile uygulandı.

Anahtar kelimeler: Arteriyel switch, sol ventrikül çıkım yolu darlığı, büyük arter transpozisyonu

Türk Göğüs Kalp Damar Cerr Derg 2003;11:246-248

Summary

Arterial switch operation is controversial in transpositions of great arteries (TGA) with left ventricular outflow tract (LVOT) or pulmonary valve abnormalities. In this study, we reported 3 consecutive patients with TGA and LVOT abnormalities who underwent an arterial switch operation between 1998 and 2001. In these patients, anatomic LVOT obstruction was developed due to fibromuscular tissues, anomalous muscle bands and subvalvar fibrous membranes. Additional abnormalities were ventricular septal defekt and/or bicuspid pulmonary valve. In all patients arterial switch operation was performed successfully with relief of LVOT obstruction.

Keywords: Arterial switch operation, left ventricular outflow tract obstruction, transpositions of great arteries

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2003;11:246-248

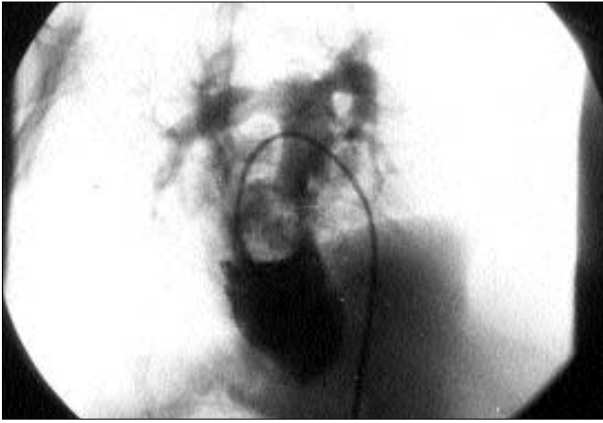
Giriş

Sol ventrikül çıkım yolu veya pulmoner kapak anomalileri bulunan büyük arter transpozisyonlu (TGA) hastalarda cerrahi seçenekler tartışmalı olup, arteriyel switch operasyonu (ASO) dışında pekçok cerrahi yöntem uygulanmıştır. Anatomik düzeltme sağlamayan, konduit ve/veya prostetik madde yerleştirimi gerektiren bu prosedürlerin uzun dönem sonuçlarının iyi olmadığına görülmesi üzerine nonobstrüktif veya obstrüksiyonun rezeksiyon ile serbestlenebileceği anatomik sol ventrikül çıkım yolu darlığı (SVÇYD) anomalilerinin bulunduğu TGA'lı hastalarda arteriyel switch operasyonunun uygulanması önerilmiştir [1]. Biküspid pulmoner kapak varlığında ise arteriyel switch operasyonunun uygulanabileceği daha önceden bildirilmişti [2].

Bu çalışmada SVÇYD ile birlikte ventrikül septal defekt (VSD) ve/veya biküspid pulmoner kapak bulunan 3 ayrı olguda uygulanan arteriyel switch operasyonunu bildirdik.

Olgu 1

Doğumdan itibaren siyanozu bulunan 6 yaşındaki kız hasta servismize TGA, VSD, atriyal septal defekt (ASD), pulmoner stenoz (PS) tanılarıyla yatırıldı. Hasta ekokardiyografi ve kardiyak anjiyografi ile değerlendirildi. Hastada TGA, VSD, ASD ile birlikte subvalvüler fibröz membran ve subpulmoner anormal kas bantlarına bağlı sol ventrikül çıkım yolunda darlık bulunduğu ve pulmoner kapağın biküspid olduğu görüldü (Resim 1). Pulmoner annulusun hipoplastik olmadığı ve fibromuskuler tünel bulunmadığı, fakat interventriküler septumun sola deviyeye olduğu tespit edildi. Sol ventrikül ile pulmoner arter arasında 55 mmHg pik sistolik basınç gradiyenti bulunduğu hesaplandı. Sol ventrikül çıkım yolunda darlık oluşturan subvalvüler fibröz membran ve anormal subpulmoner kas bantları için rezeksiyon ile birlikte arteriyel switch operasyonu uygulanmasına karar verildi. Medyan sternotomi ile yaklaşılan hastada aortun anterior, pulmoner



Resim 1. Preoperatif kardiyak anjiyografide sol ventrikülden kaynaklanan pulmoner arterler ve sol ventrikül çıkım yolunda bulunan darlık görülmektedir.

arterin posterior yerleşimli ve koroner arterlerin normal anatomide olduğu görüldü. Sağ atriyotomi ile ulaşılan VSD dacron patch ile kapatıldı. Transpulmoner yolla sol ventrikül çıkım yoluna ulaşıldı ve subvalvüler fibröz membranın komplet rezeksiyonu ile birlikte subpulmoner anormal kas bandları kısmen rezeke edildi. Pulmoner kapak çapının yeterli olduğu görüldü ve biküspid pulmoner kapak için pulmoner valvotomi uygulanmadı. Lecompte manevrası ile birlikte standart teknik kullanılarak ASO yapıldı. Atriyal septal defekt primer olarak kapatıldı. Aortik kros klemp süresi 97 dakika ve total kardiyopulmoner bypass süresi 118 dakika idi. Postoperatif sinüs ritminde olan hasta ekokardiyografi ile değerlendirildi ve sol ventrikül fonksiyonlarının iyi olduğu görüldü. Hasta postoperatif 32. saatte ekstübe edildi. Postoperatif kardiyak herhangi bir problemi olmayan hastada 5. günde şilotoraks gelişti ve özel şilotoraks diyeti başlandı. Hastanın şilöz drenajı postoperatif 15. günde sonlandı ve hasta 20. gününde taburcu edildi. Postoperatif 30. gününde yapılan ekokardiyografik değerlendirme ile sol ventrikül ile neoorta arasında 30 mmHg pik sistolik basınç gradiyenti olduğu, pulmoner stenoz veya belirgin bir aortik yetersizlik olmadığı görüldü.

Olgu 2

Yirmi günlük erkek hastanın doğumdan itibaren siyanotik olması üzerine yapılan ekokardiyografik tetkikinde TGA, VSD, SVÇYD olduğu görülerek servisimize sevk edilmişti. Servisimize yatırılan hastanın yapılan anjiyografik tetkikinde mevcut teşhisi doğrulandı. Sol ventrikül çıkım yolunda darlık oluşturan subpulmoner fibromuskuler dokuların bulunduğu ve sol ventrikül ile pulmoner arter arası pik sistolik basınç gradiyentinin 45 mmHg olduğu görüldü. Hastada biküspid pulmoner kapak veya pulmoner arter hipoplazisi bulunmamaktaydı ve pulmoner kapak alanı normaldi. Koroner arter anatomisi normal olarak değerlendirilen hastada transpulmoner yol ile ulaşılan VSD dacron patch ile kapatıldı ve sol ventrikül çıkım yolundaki subpulmoner fibromuskuler dokular rezeke edildi. Hastada standart teknikle ASO uygulandı. Aortik kros klemp süresi 90 dakika ve total kardiyopulmoner bypass süresi 115 dakika olarak ölçüldü. Hasta postoperatif 48.

saatte ekstübe edildi. Sinüs ritminde olan hasta ekokardiyografi ile değerlendirildi ve sol ventrikül fonksiyonlarının iyi olduğu, pulmoner stenoz veya aortik yetersizlik olmadığı görüldü. Kardiyak herhangi bir problemi olmayan hasta postoperatif 15. gününde taburcu edildi ve postoperatif 30. gününde yapılan ekokardiyografik tetkikinde sol ventrikül ile neoorta arasındaki pik sistolik basınç gradiyentinin 30 mmHg olduğu görüldü.

Olgu 3

Doğumdan itibaren siyanotik olan erkek hastanın yapılan ekokardiyografik tetkikinde TGA ve SVÇYD olduğu görülmüş ve VSD'si bulunmayan bu hastada pulmoner kapağın biküspid olduğu tespit edilmişti. On günlükken servisimize getirilen hastanın yapılan anjiyografik tetkikinde SVÇYD oluşturan subvalvüler fibröz membranın bulunduğu görüldü. Sol ventrikül ile pulmoner arter arası ölçülen pik sistolik basınç gradiyentinin 60 mmHg olduğu görüldü. pLV (Sol ventrikül) / pRV (Sağ ventrikül) oranı 1'in altında olan hastada interventriküler septumdaki itilmeye bağlı olarak sol ventrikül çıkım yolunda dinamik obstrüksiyon da mevcuttu. Pulmoner hipoplazisi bulunmayan ve pulmoner kapak alanı normal olarak değerlendirilen hastada ASO'ya karar verildi. Transpulmoner yolla yaklaşılacak hastada subvalvüler fibröz membran bulunarak rezeke edildi. Pulmoner kapak alanının yeterli olduğu görülerek biküspid pulmoner kapak için pulmoner valvotomi uygulanmasına gerek olmadığına karar verildi. Koroner arter anatomisi normal olan hastaya standart tekniklerle ASO uygulandı. Aortik kros klemp süresi 70 dakika ve total kardiyopulmoner bypass süresi 92 dakika oldu. Hasta postoperatif 32. saatte ekstübe edildi. Postoperatif sinüs ritminde olan hasta ekokardiyografi ile değerlendirildi. Sol ventrikül fonksiyonları iyi olan ve pulmoner stenoz bulunmayan hastada minimal aortik yetersizlik saptandı. Postoperatif herhangi bir problemi olmayan hasta 15. gününde taburcu edildi. Postoperatif 30. gününde ekokardiyografi ile değerlendirilen hastada sol ventrikül ile neoorta arasındaki pik sistolik basınç gradiyentinin 30 mmHg olduğu tespit edildi.

Tartışma

Büyük arter transpozisyonlu hastalarda sol ventrikül çıkım yolunun anatomik anomalileri nispeten sık olarak görülmektedir. Özellikle subarteriyel bölgede yerleşmiş VSD'si bulunan hastalarda SVÇYD anomalileri sık olarak görülmektedir. Nonobstrüktif veya obstrüksiyonun rezeksiyon ile serbestlenebileceği anatomik SVÇYD anomalilerinin bulunduğu TGA hastalarında ASO tercih edilmelidir [1]. Sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu sabit ve ciddi ise ASO'nun dışında diğer cerrahi seçenekler denenebilir, fakat bunların uzun dönem sonuçları pek tatmin edici değildir [2]. Özellikle VSD'si bulunan TGA'lı hastalarda pulmoner kan akımı artmış olduğundan sol ventrikül ile pulmoner arter arası ölçülen gradiyent normalden fazla tahmin edilmiş olabilir. Bu nedenle obstrüksiyonun anatomik özelliği gradiyent ölçümlerinden daha önemlidir. Biküspid pulmoner kapağı bulunan vakalarda biküspid pulmoner kapağın ASO için kontrendikasyon olmadığını, hatta neoortik biküspid kapakların küspid kapaklar ile aynı fonksiyonu gördüğünü ifade eden yayınlar bulunmaktadır [3]. Arteriyel switch operasyonu uyguladığımız

biküspid pulmoner kapağı bulunan her iki vakada da postoperatif ciddi neoortik kapak yetersizliği ile karşılaşılmadı. Büyük arter transpozisyonlu hastalarda bulunan subpulmoner muskuler infundibulum genellikle VSD ile birliktelik gösterir. Ventriküler septal defekt bulunduğu çıkım yoluna yakın septum kısmı sola doğru yer değiştirebilir ve SVÇYD'nin çapını azaltabilir. Bizim de ilk vakamızda VSD ile birlikte interventriküler septumun sola deviasyonu ve subvalvüler fibröz membran bulunmaktaydı. İzole subvalvüler membranlar da TGA'da görülebilir. Büyük arter transpozisyonunda rezeksiyon uygulanımı SVÇYD'nin normal çapını temin etmek için yeterli görünmektedir, fakat ASO ile birlikte fibröz membran veya dokular için rezeksiyon uyguladığımız her 3 vakamızda da sol ventrikül çıkım yolunda bulunan anormal kas bantları için aşırı bir rezeksiyon uygulanmasından kaçınıldı. Atriyoventriküler kapak anomalileri ise TGA'da SVÇYD'na nadiren neden olabilir. Sıklıkla triküspid kapak kaynaklı aksesuar atriyoventriküler kapak leaflet dokusu VSD içerisinden prolabe olarak sol ventrikül çıkım yolunda belirgin sistolik basınç gradiyentine neden olacak darlık yapabilir. Aksesuar doku sıklıkla rezeksiyon edilebilir ve sol ventrikül çıkım yolu serbestleştirilebilir. Büyük arter transpozisyonlu hastalardaki dinamik obstrüksiyon sıklıkla intakt ventriküler septumu bulunan hastalardaki septal yer değiştirmeye bağlıdır ve bu tip SVÇYD'nda ciddi obstrüksiyon bulunsu dahi ASO ile sol ventrikül çıkım yolu kolayca serbestlenebilir. Ventriküler septal defekt varlığı veya yokluğu ile birlikte SVÇYD bulunan TGA hastalarında ilk uygulanan girişimler sol ventrikül çıkım yolu rezeksiyonu ile birlikte veya birlikte olmaksızın uygulanan Mustard veya Senning prosedürleri olmuştur. Rastelli ve arkadaşları [4] ise rezeksiyon edilemeyen SVÇYD bulunan TGA+VSD'li vakalarda sol ventrikül ile pulmoner arter arasına konduit yerleştirilmesini önermişlerdir. Fibromuskuler tünel veya hipoplastik pulmoner annulusu bulunan vakalarda bu prosedür veya REV prosedürü iyi birer seçenektir. Büyük arter transpozisyonu ile birlikte VSD ve SVÇYD anomalilerinin bulunduğu hastalarda ilk kez 1984 yılında Nikaidoh tarafından önerilen aortik translokasyon ile biventriküler çıkım yolu rekonstrüksiyonu, Kandeel ve arkadaşları [5] tarafından sağ ventrikül-pulmoner arter devamlılığının pulmoner homogreft ile sağlanması sonucu başarı ile uygulanmıştır. Sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu varlığında atriyal seviyede yapılan korreksiyonların erken dönem sonuçları iyi olsa da geç dönemde komplikasyonlar sık olarak görülmektedir. Arteriyel

switch operasyonunun diğer prosedürlerden üstün yönleri konkordant ventrikülo-arteriyel bağlantıyı sağlaması, kullanılacak prostetik madde miktarının az olması ve ekstrakardiyak konduit yerleştirmesinin gerekmemesidir. Arteriyel switch operasyonu sonrası pek çok hastada hemodinamik olarak önemli olmayan neoortik yetersizlik tespit edilebilmektedir.

Sonuç olarak TGA ve SVÇYD bulunan seçilmiş bazı hastalarda ASO uygulanabilir, fakat ASO esnasında anatomik SVÇYD bulunan hastalarda postoperatif sol ventrikül-neoorta arası rezidüel gradiyent nedeniyle reoperasyon riski yüksek olabilir [6]. Büyük arter transpozisyonunda SVÇYD anomalilerinin varlığında ASO'nun tercih edilebilmesi için kriter olarak yalnızca gradiyent ölçümleri yerine anatomik yapıların değerlendirilmesi daha önemlidir. Bu çalışmamızda sunduğumuz olgulardan elde edilen veriler SVÇYD anomalilerinin veya biküspid pulmoner kapağın ASO için bir kontrendikasyon oluşturmadığını göstermektedir.

Kaynaklar

1. Sohn YS, Brizard CPR, Cochrane AD, et al. Arterial switch in hearts with left ventricular outflow and pulmonary valve abnormalities. *Ann Thorac Surg* 1998;66:842-8.
2. Penkoske PA, Westerman GR, Marx GR, et al. Transposition of the great arteries and ventricular septal defect: Results with senning operation and closure of the ventricular septal defect in infants. *Ann Thorac Surg* 1983;36:281-8.
3. Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y, et al. A bicuspid pulmonary valve is not a contraindication for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 1995;59:473-6.
4. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation* 1969;39:83-95.
5. Kandeel M, Kumar N, Prabhakar G, et al. Aortic translocation for D-TGA associated with LVOTO and VSD. *Ann Thorac Surg* 1995;59:515-8.
6. Wernovsky G, Jonas RA, Colan SD, et al. Results of the arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and abnormalities of the mitral valve or left ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1446-54.