

Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisinin Cerrahi Tedavisi ve Geç Dönem Sonuçları

SURGICAL REPAIR OF PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION AND LONG-TERM RESULTS

Suat Nail Ömeroğlu, Denyan Mansuroğlu, Kaan Kırılı, Nihan Kayalar, *Bülent Mutlu, Hasan Ardal, Mesut Şişmanoğlu, Arzu Antal, Gökhan İpek, Cevat Yakut

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul
*Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA) nedeniyle ameliyat edilen hastaların geç dönem sonuçlarını değerlendirmek.

Materyal ve Metod: 1985 ile Mayıs 2001 tarihleri arasında toplam 37 hasta izole veya atriyal septal defektin (ASD) eşlik ettiği PPVDA tanısı ile cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Hastaların 11 tanesi erkek ve 26'sı bayan olup, yaş ortalaması 20.7 ± 13.5 yıl (2-65) idi. Üç hastaya sağ minitorakotomi ve 1 hastaya submammaryan insizyonla yaklaşıldı. Dört hastada (%10.8) atriyal septumda defekt bulunamadı. Atriyal septal defekt 22 hastada sinus venozus, 11 hastada fossa ovalis tipindeydi. Dört hastada iatrojenik ASD oluşturuldu. İnteratriyal septal defekt 26 hastada (%70.3) perikardiyal yama ile kapatılırken, geri kalanlarda sentetik yama kullanıldı.

Bulgular: Hastane mortalitesi iki hasta ile %5.4 idi. Ölüm nedenleri konjestif kalp yetmezliği idi. Erken dönem görülen komplikasyonlar 1 hastada geçici atriyoventriküler tam blok, 1 hastada düşük kalp debisi idi. Geç dönem mortalite yoktu. Ekokardiyografik incelemede preoperatif ve postoperatif değerler (atriyal ve ventriküler çaplar, pulmoner arter basıncı, ejeksiyon fraksiyonu) arasında anlamlı fark bulunamadı. Uzun dönem yaşam beklentisi 13.5 yıl için 94.6 ± 3.7 olarak hesaplandı.

Sonuç: Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinin cerrahi tedavisinin erken ve geç dönem sonuçları oldukça tatminkardır. Başarılı şekilde tedavi edilen hastalarda geç dönemde pulmoner venöz obstrüksiyonu gelişmediği ekokardiyografik olarak görülmüştür.

Anahtar kelimeler: Atriyal septal defekt, parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, pulmoner venöz obstrüksiyon

Summary

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2005;13:103-106

Background: The aim of the study was to evaluate the long-term results of surgical repair of partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC).

Methods: A total of 37 patients were operated for PAPVC associated with or without atrial septal defect (ASD) between 1985 and May 2001. Eleven patients were male and 26 were female. The mean age was 20.7 ± 13.5 years (range, 2 to 65 years). Minithoracotomy was performed in three patients and submammaryan approach in one patient. The type of ASD was sinus venosus in 22 patients and fossa ovalis in 11 patients. Atrial septal defect was not found in four patients (10.8%) and iatrogenic ASD was formed in these patients. Atrial septal defect was closed using a pericardial patch in 26 patients (70.3%) and using a synthetic patch in the rest of the patients.

Results: Hospital mortality was 5.4% with two patients due to congestive heart failure. Early term complications were transient complete atrioventricular block in one patient and low cardiac output syndrome in one patient. No patient died in the late postoperative period. There was not statistically significant difference between preoperative and postoperative echocardiographic findings (atrial and ventricular diameters, pulmonary artery pressure, ejection fraction). Long-term life expectancy was $94.6\% \pm 3.7\%$ for 13.5 years.

Conclusions: Early and long-term results of the surgical repair of PAPVC are acceptable. Late-term pulmonary venous obstruction was not detected echocardiographically in successfully operated patients.

Keywords: Atrial septal defect, partial anomalous pulmonary venous connection, pulmonary venous obstruction

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2005;13:103-106

Geliş Tarihi: Mayıs 2004

Revizyon: Mayıs 2004

Kabul Tarihi: 23 Mayıs 2004

Adres: Dr. Suat Nail Ömeroğlu, Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul
e-mail: suatmail@yahoo.com

Giriş

Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (PPVDA) bir veya birden çok pulmoner venin sol atriyum yerine sağ atriyum veya sistemik dolaşıma döküldüğü durumda ortaya çıkar. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi rutin yapılan otopsiilerin %0.7'sinde saptanmıştır [1]. Çoğunlukla atriyal septumdaki bir defektle birlikte olabildiği gibi, atriyal septumun intakt olduğu olgulara da rastlanmaktadır. Postmortem ilk tarifi 1739 yılında Winslow tarafından yapılmış, Dotter ilk kez 1949 yılında yaşayan insanda PPVDA teşhisi koymuştur [2]. Cerrahi tamiri ilk kez 1956'da Kirklin, Ellis ve Wood tarafından tarif edilmiştir [3].

Bu çalışmanın amacı, bu anomali nedeniyle ameliyat edilen hastaların geç dönem sonuçlarını irdelemek ve yerli literatüre katkıda bulunmaktır.

Materyal ve Metod

1985 ile Mayıs 2001 tarihleri arasında toplam 37 hasta izole veya atriyal septal defektin (ASD) eşlik ettiği PPVDA tanısı ile cerrahi olarak tedavi edildi. Mayıs 2001 tarihinden sonra yapılan ameliyatlarda uzun dönem sonuçları yansıtmayacağı için çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların 11 tanesi (%29.7) erkek ve 26'sı (%70.3) kadın olup, yaş ortalaması 20.7 ± 13.5 (2-65) yıl idi. En sık rastlanan semptomlar yorgunluk (21 hasta), nefes darlığı (17 hasta), öksürük (9 hasta) ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları (6 hasta) oldu. Ameliyat öncesi 6 hasta New York Heart Association (NYHA) sınıflandırmasına göre klas I, 21 hasta klas II ve 10 hasta klas III fonksiyonel kapasiteye sahipti. Yirmiyedi hastada (%73) sağ ventrikül hipertrofisi ve/veya inkomplet sağ dal bloğu vardı. Bütün vakalarda pulmoner venöz dönüş anomalisi sağ pulmoner venlerden kaynaklanmakta ve sağ kalp boşluklarına dökülmekteydi (Tablo 1). Dört hastada (%10.8) atriyal septumda defekt bulunamadı. Atriyal septal defekt 22 hastada sinus venozus, 11 hastada fossa ovalis tipindeydi. İki hastada eş zamanlı 2 atriyal defekt saptandı. Atriyal septal defekt alanı ortalama 6.71 ± 6.23 cm² olarak hesaplandı. Şant oranı ortalama 2.6 ± 0.8 (1.5-4) olarak bulundu. Ek kardiyak anomaliler triküspid yetmezliği, persistan sol superior vena kava, mitral yetmezliği, pulmoner darlık, kor triatriyatam, ventriküler septal defekt, aort darlığı ve pulmoner yetmezlik idi (Tablo 2).

Hastaların büyük bir kısmına standart medyan sternotomi yoluyla yaklaşıldı, üç hastaya sağ minitorakotomi ve bir hastaya submammaryan insizyon uygulandı. Tüm hastalarda standart aortik arteriyel ve bikaval venöz kanülasyon yapıldı.

Orta derece hipotermide kardiyopulmoner bypass eşliğinde cerrahi onarım yapılırken miyokardiyal koruma antegrad hipotermik kristalloid kardiyopleji ile sağlandı. Cerrahi tamirde ASD'nin kapatılması yanında pulmoner venöz dönüşün, pulmoner ven veya superior vena kava daraltılmadan sol atriyuma yönlendirilmesi amaçlandı. Cerrahi tedavi yöntemi olarak pulmoner venöz dönüş yama kullanılarak atriyal septal defekt yoluyla sol atriyuma yönlendirildi; ancak 4 hastada iyatrojenik ASD oluşturulmak zorunda kalındı. Atriyal septal defekt 26 hastada (%70.3) perikardiyal yama ile kapatılırken geri kalanlarda sentetik yama kullanıldı. 3 hastada ek olarak atriyotomi kapatılırken yama ile genişletme uygulandı.

Ortalama kros klemp zamanı 52.7 ± 22.5 dakika (28-103), total perfüzyon zamanı 76.4 ± 26.3 dakika (38-140) idi. Yoğun bakımda kalış süresi 50.74 ± 23.84 saattir. Ortalama taburcu süresi 6.92 ± 2.96 gün idi. Hastalar ortalama 77.3 ± 50.62 ay takip edildiler.

Bulgular

Hastane mortalitesi iki hasta ile %5.4 idi. İki hasta da ileri pulmoner hipertansiyon mevcuttu ve bir hastaya da ek olarak aort kapak replasmanı uygulanmıştı. Ölüm nedenleri kalp yetmezliği idi. Geç dönem mortalite yoktu. Erken dönem görülen komplikasyonlar 1 hastada atrioventriküler tam blok, 1 hastada düşük kalp debisi idi. Atrioventriküler tam blok geçici oldu ve sinüs ritmi tekrar ortaya çıktı. Postoperatif dönemde 3 hastada I. derecede atrioventriküler, 1 hastada Mobitz tip II atrioventriküler blok saptandı. Ayrıca 2 hastada nadir atriyal erken vurular tespit edildi. Ekokardiyografik incelemede preoperatif ve postoperatif değerler (atriyal ve ventriküler çaplar, pulmoner arter basıncı, ejeksiyon fraksiyonu) arasında anlamlı fark bulunamadı. Postoperatif dönemde konvansiyonel ve renkli doppler ekokardiyografi yöntemleri ile pulmoner venöz obstrüksiyona ait bulgu hiçbir hastamızda tespit edilmedi. Postoperatif dönemde 32 hasta NYHA klas I, 3 hasta NYHA klas II fonksiyonel kapasiteye sahipti (Şekil 1). Uzun dönem yaşam beklentisi 13.5 ± 0.5 (%95 CI 12.3-14.5) yıl için %94.6 ± 3.7 olarak hesaplandı.

Tartışma

Renkli-Doppler ekokardiyografinin de yardımıyla transtorasik ekokardiyografi, total pulmoner venöz dönüş anomalisinin gösterilmesinde ideal tanı yöntemlerinden biridir. Fakat parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi teşhisi için transtorasik ekokardiyografi yetersiz kalabilmekte, atriyal

Tablo 1. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi dökülme yerleri ve tanı metodları.

Dökülme yeri	SVC	RA	Ko Si	Toplam
Ekokardiyografi	4	8	1	13 (%35.1)
Kateterizasyon	3	5	0	8 (%21.6)
İntraoperatif	6	10	0	16 (%43.2)
Toplam	13 (%35.1)	23 (%62.2)	1 (%2.7)	37

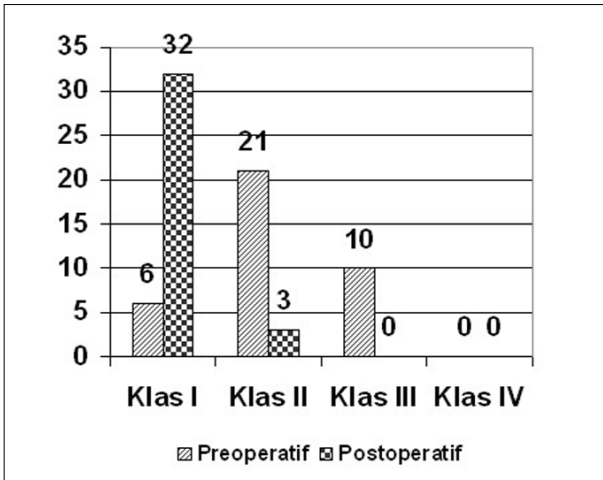
Ko Si = koroner sinüs; RA = sağ atriyum; SVC = superior vena kava

Tablo 2. Ek kardiyak anomaliler.

Ek patoloji	n	%
Triküspid yetmezliği	7	18.9
Persistan sol vena kava superior	6	16.2
Mitral yetmezliği	3	8.1
Pulmoner darlık	2	5.4
Cor triatriyatam	1	2.7
Ventriküler septal defekt	1	2.7
Aort darlığı	1	2.7
Pulmoner yetmezlik	1	2.7

Tablo 3. Ek cerrahi prosedürler.

Ek girişimler	n	%
Ventriküler septal defekt onarımı	1	2.7
Aortik komissürotomi	1	2.7
Aort kapak replasmanı	1	2.7
Pulmoner komissürotomi	1	2.7



Şekil 1. Hastaların preoperatif-postoperatif NYHA sınıflamasına göre fonksiyonel kapasitelerinin karşılaştırılması.

septumun bütünlüğü ve sağ atriyum ile ventrikülde volüm artışını göstererek yardımcı olabilmektedir [4]. Özellikle multiplane prob yardımıyla yapılan transözefageal ekokardiyografinin, transtorasik görüntüleri yeterli olmayan erişkinlerde ve büyük çocuklarda renkli Doppler ve Doppler inceleme de yapılarak, daha iyi sonuçlar verdiği rapor edilmektedir [5,6]. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi teşhisi için oksijen satürasyonu ölçümü ile birlikte yapılan selektif pulmoner anjiyografi halen altın standart olarak kabul edilmektedir [7]. Manyetik rezonans anjiyografinin PPVDA teşhisinde güvenilir bir teşhis aracı olabileceği gösterilmiştir [8,9]. Serimizde 13 hastaya (%35.1) ekokardiyografi ve 8 (%21.6) hastaya kateterizasyon ile preoperatif tanı konmuşken, 16 hastaya (%43.2) ise intraoperatif tanı konmuş olup bu hastaların preoperatif tetkiklerinde bu yönde bir bulguya rastlanmamıştı.

Genellikle sağ pulmoner venlerin anormal konneksiyonu söz konusu olmaktadır [10,11]. Bizim serimizde de tüm hastalarda sağ pulmoner venler anormal dönüş göstermekteydi. Sol pulmoner venlerin anormal dönüşü gözlenmemiştir. Hastaların çoğunluğunda ASD patolojiye eşlik etmekteydi. Pediatrik yaş grubunda yapılan çalışmaların aksine erişkinlerde, bilgisayarlı tomografi kullanılarak yapılan bir çalışmada anormal venin çoğunlukla sol üst lobdan kaynaklandığı ve ASD ile birlikteliğin sık olmadığı belirtilmektedir [12].

Anormal sağ pulmoner venler genellikle vena kavalar ve sağ atriyuma drene olurken, anormal sol venler koroner sinüs ve sol innominate vene dökülürler. Serimizde 13 hastada anormal pulmoner venler superior vena kavaya, 23 hastada sağ atriyuma ve bir hastada koroner sinüse dökülüyordu. Anormal sağ pulmoner venlerin koroner sinüse dökülmesi çok nadir görülmektedir [13].

Kompleks olmayan olgularda hastane mortalitesi %2.6-5.4 arasındadır [14]. Pulmoner hipertansiyon ve teknik problemler yokluğunda PPVDA cerrahi tedavisi erken ve geç dönem sonuçları yüz güldürücüdür [15]. Ölüm nedenleri konjestif kalp yetmezliği, ciddi pulmoner hipertansiyon olarak bildirilmektedir [14]. Serimizde kaybedilen 2 hasta da ileri derecede pulmoner hipertansiyon (sistolik pulmoner arter basıncı > 60 mmHg). Bu hastalardan bir tanesine eş zamanlı aort kapak replasmanı da uygulanmıştı. Postoperatif erken ve geç dönem görülen komplikasyonların başında sistemik veya pulmoner venöz obstrüksiyon gelişimi, supraventriküler ritim düzensizlikleri gelmektedir [14]. Cerrahi onarım sonrası %20-40 oranında yeni gelişen ritim bozuklukları bildirilmiştir. Özellikle vena kava superior genişletilmesi gerektiren hastalarda supraventriküler taşikardiler sık bildirilmektedir. Sinüs nodu komşuluğunda yapılan girişimlerin yoğunluğu nedeniyle erken dönemde geçici disritmiler görülebilir. Ancak

Tablo 4. Preoperatif ve postoperatif ekokardiyografik bulguların karşılaştırılması.

	Preoperatif	Postoperatif	p
SAÇ	3.18 ± 0.59	2.94 ± 0.58	> 0.05
SVSSÇ	2.68 ± 0.52	2.5 ± 0.56	> 0.05
SVDSÇ	3.91 ± 0.66	4.19 ± 0.71	> 0.05
PAB	33.39 ± 11.21	33.5 ± 6.05	> 0.05

PAB = sistolik pulmoner arter basıncı; SAÇ = sol atriyum çapı; SVDSÇ = sol ventrikül diyastol sonu çapı; SVSSÇ = sol ventrikül sistol sonu çapı.

%5 olguda kalıcı disfonksiyon veya disritmi görülür. Serimizde 1 hastada geçici atriyoventriküler tam blok saptandı, 4 hastada I. veya II. derecede atriyoventriküler blok ve 2 hastada da atriyal erken vurular tespit edildi. Önemli kalıcı disritmi olmadı. Tek yama kullanılarak hem anormal venin ASD yoluyla sol atriyuma yönlendirildiği, hem de sağ atriyum insizyonunun genişletildiği, sinoatriyal noda ve arterine zarar vermeyen değişik cerrahi yöntemler de tarif edilmektedir [16].

Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin tedavisi sonrası postoperatif 6 ay içinde ortaya çıkan pulmoner venöz obstrüksiyon ciddi bir komplikasyondur ve acil müdahale gerektirir. Buna rağmen sonuçlar iyi değildir ve restenoz oranı yüksektir [17,18]. Çalışmamızda parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi operasyonu geçiren hastalarda pulmoner venöz obstrüksiyon gelişimi olup olmadığını da araştırdık. Hiçbir hastada böyle bir komplikasyon gözlenmedi. Yama büyüklüğü iyi ayarlandığı ve veno-atriyal anastomoz geniş yapılarak çocuklarda tek tek sütürler kullanıldığı takdirde geç dönemde pulmoner venöz obstrüksiyon olasılığının çok düşük olacağına inanıyoruz. Ayrıca ekokardiyografi ile geç dönemde ölçülen sol atriyal ve ventriküler çapların preoperatif değerler ile farklı olmadığı görülmüştür. Pulmoner arter basıncının postoperatif dönemde düşmediği, fakat yükselmesinin de engellendiği görüldü.

Cerrahi tedavisi oldukça başarılı olan bu anomalinin erken ve geç dönem sonuçları oldukça tatmin kardır. Başarılı şekilde tedavi edilen PPVDA'lı hastalarda geç dönemde pulmoner venöz obstrüksiyon gelişmediği ekokardiyografik olarak görülmüştür.

Kaynaklar

1. Hughes CH, Rumore PC. Anomalous pulmonary vein. Arch Pathol 1944;37:364-6.
2. Dotter CT, Hardisty NM, Steinberg I. Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: Two cases diagnosed in life by angiocardiology and cardiac catheterization. Am J Med Sci 1949;218:31-6.
3. Kirklin JW, Ellis FH, Wood EH. Treatment of anomalous pulmonary venous connection in association with interatrial communication. Surgery 1956;39:389-98.
4. Green MA. Partial anomalous pulmonary venous drainage. In: Mavroudis C, Backer Carl L, eds. Pediatric Cardiac Surgery. St. Louis: Mosby, 1994:479-84.
5. Shirani J, Woo D, Gotsis W, Meisner JS, Strom JA. Mitral stenosis, sinus venosus atrial septal defect, and partial anomalous pulmonary venous return: Diagnosis by multiplane transesophageal echocardiography. Echocardiography 1996;13:635-8.
6. Sarıoğlu A. Konjenital kalp anomalilerinde kardiyak morfolojinin segmental analizi ve ekokardiyografik tanısı. T Klin Kardiyol 2003;3:135-50.
7. Albes G, Montag M, Muller B, Budde T, Kuhne D. Diagnosis and embryogenesis of partial anomalous pulmonary venous connection. Pneumologie 2002;56:370-5.
8. Prasad SK, Soukias N, Hornung T, et al. Role of magnetic resonance angiography in the diagnosis of major aortopulmonary collateral arteries and partial anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 2004;109:207-14.
9. Ferrari VA, Scott CH, Holland GA, Axel L, Sutton MS. Ultrafast three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and imaging in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous drainage. J Am Coll Cardiol 2001;37:1120-8.
10. Snellen HA, van Ingen HC, Hoefsmit EC. Pattern of anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1968;38:45-63.
11. Hijii T, Fukushige J, Hara T. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases. Cardiology 1998;89:148-51.
12. Haramati LB, Moche IE, Rivera VT, et al. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. J Comput Assist Tomogr 2003;27:743-9.
13. Ibrahim M, Burwash IG, Morton B, Brais M. Direct drainage of the right pulmonary vein into the coronary sinus with intact interatrial septum: A case report. Can J Cardiol 2001;17: 807-9.
14. Kıralli K. Pulmoner venöz sistem anomalileri. T Klin Kardiyol 2003;3:169-81.
15. Gustafson RA, Warden HE, Murray GF, Hill RC, Rozar GE. Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:861-8.
16. Yağdı T, Ayık F, İyem H, Atay Y, Yüksel M, Alayunt A. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi tamiri: Tek yama tekniği. T Klin Kalp Damar Cer 2002;3:67-70.
17. Van de Wal HJ, Hamilton DI, Godman MJ, Harinck E, Lacquet LK, van Oort A. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: A challenge. Eur J Cardio-thorac Surg 1992;6:545-9.
18. Hyde JAJ, Stumper O, Barth J, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. Eur J Cardio-thorac Surg 1999;15:735-41.