

Tip I-II trunkus arteriozuslu çocuklarda cerrahi uygulama sonuçlarımız: Yedi olgunun değerlendirilmesi

*The results of surgical treatment in children with truncus arteriosus type I-II:
evaluation of seven patients*

Şevket Baran Uğurlu,¹ Birol Kabakçı,¹ Osman Nejat Sarıosmanoğlu,¹ Öztekin Oto,¹ Eyüp Hazan,¹
Şebnem Paytoncu,¹ Gül Sağın Saylam,¹ Nurettin Ünal²

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,
²Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: Bu çalışmada tip I-II persistan trunkus arteriozus (PTA) tanısı konan yedi olguda yapılan cerrahi girişimler ve sonuçları değerlendirildi.

Çalışma planı: Kliniğimizde 1996-2003 yılları arasında tip I-II PTA tanısıyla yedi olguda toplam sekiz cerrahi girişim yapıldı. Üç hastaya yenidoğan döneminde (35, 40 ve 42. günlerde), üç hastaya bebeklik döneminde (6, 11+13 ve 15. aylarda), bir hastaya ise sekiz yaşında girişimde bulunuldu.

Bulgular: Sekiz yaşında başvuran hastanın inoperabl olduğu yapılan akciğer biyopsisi ile histopatolojik olarak kanıtlandı. Üç hastaya pulmoner bantlama uygulandı. Bunlardan 35 günlük olan hasta ameliyat sırasında, altı aylık olanı ise ameliyat sonrası 11. saatte kaybedildi. On bir aylık bir hasta bantlama sonrasında sorunsuz taburcu edildi ve 1.5 ay sonra homogreft kullanılarak tam düzeltme yapıldı. İki hastada bir yaş civarında, iki hastada yenidoğan döneminde olmak üzere dört hastada tam düzeltme yapıldı. Bir yaş civarı tam düzeltme yapılan hastalardan birinde ventriküler septal defekt yamasının açılması gerekti, diğer hastada ise bir yıl içinde, pulmoner vasküler tıkaçıcı hastalığın ilerlemesi nedeniyle ağır pulmoner hipertansiyon gelişti. Yenidoğan döneminde tam düzeltme yapılan iki hastanın sırasıyla 5. ve 13. aylardaki kontrollerinde sorunsuz oldukları ve gelişimlerini normal sürdürdükleri görüldü.

Sonuç: Persistan trunkus arteriozus tedavisinde günümüz koşullarında uygulanabilecek en ideal yöntemin doğumdan sonra erken dönemde homogreft ile tam düzeltme olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar sözcükler: Çocuk; kalp defekti, doğuştan/cerrahi; bebek, yenidoğan; pulmoner arter/cerrahi; trunkus arteriozus, persistan/mortalite/cerrahi.

Background: We evaluated surgical procedures and their results in seven patients treated for type I-II persistent truncus arteriosus (PTA).

Methods: The study included seven patients who underwent eight surgical procedures for type I-II PTA at our clinic between 1996 and 2003. Of these, three newborns underwent surgery at ages 35, 40, and 42 days; three infants at ages 6, 11+13, and 15 months, and one patient was eight years old at the time of surgery.

Results: The eight-year-old child was considered inoperable with histopathologically confirmed irreversible pulmonary vascular changes following a lung biopsy. Three patients underwent pulmonary artery banding, two of which died during surgery (age, 35 days) and at 11 hours postoperatively (age, 6 months). An 11-month old infant was discharged without any complication following banding and underwent total repair after 1.5 months. Four patients underwent total repair. Of these, two were newborns, and two were infants of around 12 months of age. In the latter two patients, one required an opening in the ventricular septal defect patch at the time of total repair, while the other developed severe pulmonary hypertension within a year due to progressive pulmonary vascular occlusive disease. However, no complications were encountered in the two infants following total repair. They showed normal development after postoperative five and 13 months, respectively.

Conclusion: We believe that, under current circumstances, the most ideal method of management of PTA is to perform a total repair in early infancy with the use of homograft conduits.

Key words: Child; heart defects, congenital/surgery; infant, newborn; pulmonary artery/surgery; truncus arteriosus, persistent/mortality/surgery.

Geliş tarihi: 20 Şubat 2004 Kabul tarihi: 20 Mart 2004

Yazışma adresi: Dr. Şevket Baran Uğurlu, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 35340 İzmir.
Tel: 0232 - 412 32 09 e-posta: ugurlub@yahoo.com

Persistan trunkus arteriozus (PTA), semilüner bir kapak yoluyla her iki ventrikülden çıkan tek bir arteryel trunkus, subtrunkal ventriküler septal defekt (VSD) ve trunkustan köken alan pulmoner arterler ile karakterize nadir bir doğuştan kalp anomalisidir. Tüm doğuştan kalp defektlerinin %3'ünden daha azını oluşturur.^[1] Genellikle, doğumdan sonra, aşırı pulmoner kan akımına bağlı ağır konjestif kalp yetersizliğiyle ortaya çıkar. Pulmoner arteriyoller obstrüktif hastalık hızla gelişerek, sıklıkla bir yaş civarında geriye dönüşü olmayan değişikliklere yol açar.^[1,2]

Collett-Edwards sınıflamasına göre, tip I PTA'da trunkus ana pulmoner arteri verir, sağ ve sol pulmoner arter dalları ana pulmoner arterden çıkar. Tip II'de ise ana trunkustaki tek orifisten çıkan iki ayrı pulmoner arter vardır.^[1,2] Olguların büyük kısmı bu iki tipten birine girer.^[1]

Bu çalışmada, tip I-II PTA tanısıyla yenidoğan döneminde veya ileri yaşlarda girişim yapılan olgular değerlendirildi.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Mart 1996-Mayıs 2003 tarihleri arasında tip I-II PTA tanısıyla yedi olguda sekiz girişim yapıldı. Üç hastaya yenidoğan döneminde (35, 40 ve 42. günlerde), üç hastaya bebeklik döneminde (6, 11+13 ve 15. aylarda), bir hastaya ise sekiz yaşında girişimde bulunuldu.

Sekiz yaşında, tip I PTA ve pulmoner hipertansiyon tanısıyla izlenen bir hastaya akciğer biyopsisi yapıldı. Hastanın pulmoner arter basıncı aort basıncına eşitti (115/70 mmHg; ort. 80 mmHg). Sol torakotomi ile akciğer apeksinden stapler ile biyopsi alındı; saptanan histopatolojik değişiklikler nedeniyle hasta inoperabl kabul edildi.

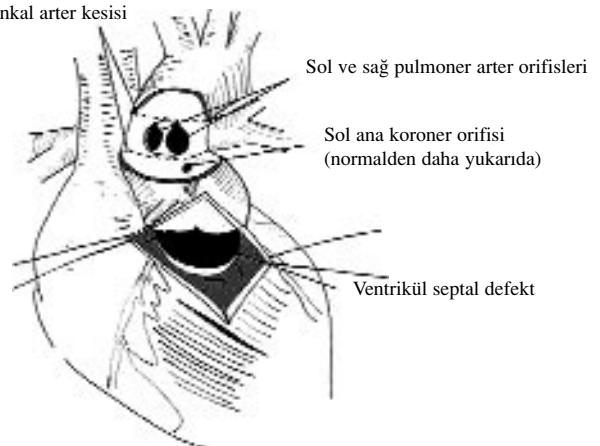
Pulmoner bantlama, 35 günlük, altı aylık ve 11 aylık üç olguda uygulandı. Ameliyat, median sternotomi ile sağ ve sol pulmoner arterlere ayrı bant uygulanarak yapıldı. Her iki bantın sıkılma derecesi, hastalar FiO₂ %40 ile soluk alırken, pulmoner arter basınçları sistemik basıncın yarısı olacak şekilde ayarlandı. Arteryel oksijen saturasyonunun %75'in üzerinde olmasına dikkat edildi; gerektiğinde bantlar tekrar ayarlandı. Pulmoner bant uygulananlardan 35 günlük olanı ameliyat sırasında, altı aylık olanı ise ameliyat sonrası 11. saatte kaybedildi. On bir aylık hasta bantlama sonrasında sorunsuz taburcu edildi ve 1.5 ay sonra homogreft kullanılarak tam düzeltme yapıldı.

Tam düzeltme iki olguda bir yaş civarında, iki olguda ise yenidoğan döneminde yapıldı. Tam düzeltme yapılan olgulara bikaval ve aortik kanülasyon, tam akim kardiyopulmoner bypass uygulandı. Sağ ve sol pulmoner arterler kardiyopulmoner bypassa geçilme-

den önce dönülerek sıkıldı. Olgular 26-28 dereceye kadar soğutuldu. Aort kros klemp ve kardiyopleji uygulandı. Sağ atriyotomi ile patent foramen ovale (PFO)/atriyal septal defekt (ASD) yoluyla vent yerleştirildi. Sağ ventrikülotomi yoluyla VSD GoreTex yama ile kapatıldı. Trunkal damar koroner arterlerin üzerinden transekte edilerek pulmoner arter orifisi ayrıldı (Şekil 1). Aortik homogreft arkus aortayı içerecek şekilde hazırlandı. Distal anastomoz, her iki pulmoner arter ile bifurkasyon oluşturulacak şekilde yapıldı. Proksimal anastomoz, sağ ventrikülotomi üzerinde, homogreftin mitral anterior kapakçığı ve otolog perikard kullanılarak oluşturuldu. Transekte edilen aort, posteriorda devamlı, anteriorda ise tek tek dikişler kullanılarak uç uca dikildi. Patent foramen ovale (PFO) açık bırakılarak sağ atriyotomi kapatıldı. Pompadan çıkışta tüm hastalara ultrafiltrasyon yapıldı. Yenidoğan olgulara periton diyaliz kateteri yerleştirildi. Tüm olguların sternumu açık bırakıldı.

Geç dönemde tam düzeltme yapılan 15 aylık olguda ek olarak, sağ böbrek agenezisi ve sol persistan süperior vena kava vardı. Bu hastada 18 mm *bovine* juguler ven grefti (Contegra, Medtronic, ABD) kullanılarak tam düzeltme yapıldı. Ameliyat sonrası erken dönemi sorunsuz geçen hastanın sternumu 48. saatte kapatıldı ve üçüncü günde ekstübasyonu yapıldı. Hasta 15. günde taburcu edildi. Ameliyat sonrası dönemde sürekli izlenen hastanın pulmoner hipertansiyonunun ilerlediği gözlemlendi. On üçüncü ayda yapılan kardiyak kateterizasyonda, konduitte belirgin bir gradiyent veya rezidüel VSD olmamasına karşın, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçlarının suprasistemik seviyelerde olduğu görüldü. Efor kapasitesi iyi olan hasta halen tıbbi tedavi ile izlenmekte ve kalp akciğer transplantasyonu için değerlendirilmektedir.

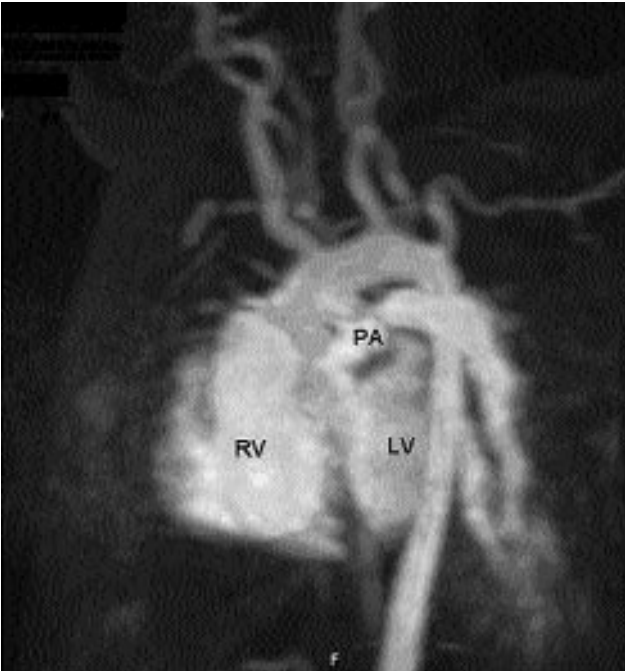
Trunkal arter kesisi



Şekil 1. Trunkal arterin transvers olarak kesilmesi ve pulmoner arter orifislerinin trunkal arterden ayrılması. Bu teknik ile normalden yüksekte yer alan sol ana koroner orifisinin zarar görmesi kolayca engellenir.

Geç dönemde ameliyat edilen diğer olgu 13 aylık ve 1.5 ay önce pulmoner bant yapılmıştı. Bu olguda 20 mm'lik aortik homogreft kullanılarak yapılan tam düzeltme sonrasında hemodinamik instabilite gelişti. Ölçülen sağ ventrikül sistolik basıncı sol ventrikülden yüksekti. Sağ ventrikül çıkımında gradient saptanmayan olgunun kalbi durdurularak VSD yaması delindi. Ameliyat sonrası erken dönemde nitroglicerine ve sodyum nitroprusid infüzyonlarına ek olarak iloprost (Ilo-edin, Schering, Almanya) infüzyonu yapıldı. İkinci günde sternumu kapatılıp, altıncı günde ekstübe edilen hasta yoğun bakımdan dokuzuncu günde çıkarıldı ve 20. günde taburcu edildi. Ancak, hasta birinci ayda ağır bronkopnömoni tanısıyla yatırılarak tedavi edildi. Ameliyat sonrası 14. ayda yapılan ekokardiyografide 4-5 mm'lik VSD, triküspid kapakta 2-3/4 yetersizlik ve sekundum ASD saptandı. Sağ ventrikül basıncı 80 mmHg bulundu. Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında en yüksek 25 mmHg olan gradient ve trunkal kapakta hafif yetersizlik vardı.

İlk yenidoğan olgu 42 günlük ve 3500 gr ağırlıktaydı. Ateş, mor doğum ve atipik yüz görünümü nedeniyle hastanemize gönderilmişti. Laboratuvar incelemesinde anemi, hipokalsemi, uzamış hiperbilirubinemi ve 22. kromozomda delesyon saptandı. Ekokardiyografi, kalp manyetik rezonans incelemesi ve batın ultrasonografisi sonucunda tip I PTA, sağ aberran subklavyan arter, Di-George sendromu ve sol hipodisplastik böbrek tanıları



Şekil 2. Doğumdan sonra erken dönemde homogreft ile tam düzeltme yapılan olgunun ameliyat sonrası beşinci aydaki kontrol kardiyak manyetik rezonans incelemesi. PA: Konduit ile oluşturulan ana pulmoner arter; RV: Sağ ventrikül; LV: Sol ventrikül.

kondu. Olguda 14 mm çaplı, antibiyotik ile hazırlanmış taze aortik homogreft ile tam düzeltme yapıldı. Kardiyopulmoner bypasstan sorunsuz çıkan hastanın sternumu ameliyat sonrası üçüncü günde kapatıldı. Ameliyat sonrası dönemde uzun entübasyon, yoğun üst gastrointestinal sistem kanaması ve böbrek fonksiyonlarında geçici bozulma gözlemlendi. Parenteral beslenen olguda nazokomiyal pnömoni gelişti ve uzun süreli antibiyotik tedavisi uygulandı. On sekizinci günde ekstübe olan hasta normal servis izlemi sonrası 30. günde taburcu edildi. Kontrol ekokardiyografisinde pulmoner arterde en yüksek 12 mmHg olan gradient saptandı. On üçüncü ayda yapılan ekokardiyografide, konduitte orta derecede darlık ve en yüksek 40 mmHg olan gradient saptanmasına karşın, sağ ventrikül fonksiyonları normaldi. Halen izlenen hasta semptomsuzdur ve gelişimi normaldir.

Diğer yenidoğan olgu 40 günlük ve 4200 gr ağırlığında kız bebektir. Hastada, uzamış hiperbilirubinemi, takipne ve morarma yanı sıra 3/6 sistolik üfürüm vardı. Ekokardiyografi ve kalp manyetik rezonans incelemesi ile tip I PTA tanısı kondu. Olguda 15 mm çaplı taze aortik homogreft ile tam düzeltme yapıldı. Sternumu ameliyat sonrası ikinci günde sorunsuz olarak kapatılan hastanın sedasyonu ve entübasyonu bronkospazm ve bronşiyal kanama nedeniyle uzadı. Hasta 13. günde ekstübe, 18. günde taburcu edildi. Kontrol ekokardiyografisinde pulmoner gradient görülmedi; hasta ameliyat sonrası beşinci ayda sorunsuz idi (Şekil 2).

TARTIŞMA

Persistan trunkus arteriozus yenidoğan döneminde ağır kalp yetmezliği ile ortaya çıkar; pulmoner vasküler tıkaçıcı hastalığın hızlı gelişmesiyle bir yaşından önce inoperabiliteye yol açabilir.^[1,3] Genellikle doğum sonrası dönemde cerrahi müdahale gerekir. Bu amaçla ilk tanımlanan cerrahi tedavi pulmoner bantlama ameliyatıdır. Bu tedavinin amacı, pulmoner kan akımını azaltarak kalp yetersizliği ve pulmoner vasküler tıkaçıcı hastalık gelişimini önlemektir. Pulmoner bantlamanın teknik olarak zor ve mortalitesinin yüksek olduğu bilinmektedir.^[1,3,4] Olgularımızda da, bir yaşın altında bantlama yaptığımız üç olgudan ikisi kaybedildi; üçüncü olguda ise bantlama ve tam düzeltme sonrasında VSD'nin tekrar açılması gerekti. Bu olumsuz sonuçlar nedeniyle, bugün bu endikasyonda pulmoner bantlama ameliyatını uygulamıyor ve önermiyoruz.^[4]

Persistan trunkus arteriozusta en uygun tedavi şeklinin, doğumdan sonraki ilk üç ay içinde tam düzeltme yapılması olduğu bildirilmektedir.^[3-6] Bu dönemde tam düzeltme yapmak için küçük çaplı kapaklı konduit gerekir. Bu amaçla en uygun konduit olarak homogreftler önerilmektedir.^[3-6] Kliniğimizde Organ

Nakli Koordinasyon Kurulu'nun yardımlarıyla küçük boyutlarda taze homogreftlerin, uygun bekleme süreleri içinde (2-3 hafta) temini mümkün olmaktadır. Bu homogreftlerle daha erken dönemde tam düzeltme uyguladığımız iki olguda başarılı sonuçlar elde ettik. Buna karşın, tam düzeltme uyguladığımız bir yaş civarındaki olgularda iyi sonuç elde edemedik. On bir aylıkken yapılan bantlama sonrası, 13 aylıkken aortik homogreft ile tam düzeltme yapılan olguda VSD'nin açılması gerekti. *Bovine* juguler ven grefti kullanılarak tam düzeltme yapılan 15 aylık diğer olguda ise pulmoner vasküler tıkaçıcı hastalık bir yıl içinde hızlı ilerleme gösterdi.

Persistan trunkus arteriozuslu olgularda %50'ye yakın oranlarda koroner arter anomalisi görülür. Sol ana koroner arterin normalden yukarıdan çıkması sık görülen anomalilerden biridir.^[1,2] Yenidoğan döneminde ameliyat edilen iki olgumuzda da, sol ana koroner arter trunkusun posteriorunda, normalden daha yüksek yerden ve kalın olarak çıkmaktaydı. Ameliyat sırasında trunkal arterin transekte edilmesiyle, içeriden sol koroner arter orifisinin tam yerinin belirlenmesi sağlandı. Bu yöntemle, normalden yüksek sol koroner arter orifisinin pulmoner arter orifisinden çok daha kolay ve hassas bir şekilde ayrılmasının mümkün olduğunu düşünüyoruz. Transekte edilen trunkal damar, pulmoner arter orifisi çıkarıldıktan sonra posteriorda sürekli, anteriorda ise tek tek dikişler kullanılarak kolaylıkla uç uca anastomoze edildi (Şekil 1).

Persistan trunkus arteriozuslu hastaların büyük bir kısmında PFO veya küçük bir sekundum ASD bulunur.^[1,4] Tam düzeltme yaptığımız tüm olgularda PFO veya küçük sekundum ASD açık bırakıldı. İnteratriyal geçişin açık bırakılmasıyla, pulmoner hipertansif kriz sırasında veya sağ ventrikül disfonksiyonu nedeniyle oluşabilecek düşük kalp debisi durumunun engellendiğini düşünüyoruz.^[3,5]

Tam düzeltme yaptığımız tüm hastalarda sternum açık bırakıldı. Ameliyat sonrası erken dönemde, ödem ile birlikte konduit basısı önemli bir sorundur.^[7,8] Sternumun açık bırakılmasının bu sorunu gidermede yardımcı olduğunu düşünüyoruz.^[9] Tüm olgularda sternum ameliyat sonrası 48-72 saat içinde kapatıldı; hiçbir olguda sternum veya mediasten ile ilgili enfeksiyon gelişmedi.

Persistan trunkus arteriozusun tam düzeltilmesinde kapaklı konduit kullanılmalıdır. Bu şekilde, artmış pulmoner arter basıncının kalbe yansması ve sağ ventrikül diyastolik yüklenmesi önlenmiş olur.^[5,10] Hastalarımızın üçünde antibiyotik ile muamele edilmiş taze aortik homogreft kullanıldı. Organ bağışçılarından elde edilen homogreftler antibiyotik olarak sefoksitin, vankomisin, amfoterisin B, amikasin sülfat kombinasyonu ile mu-

amele edildi ve Ringer solüsyonu içinde 4 °C'de korundu. Homogreftler en geç iki hafta içinde kullanıldı. İstenen boyutta homogreft temini mümkün olmayan olgularda zenogreft konduitler kullanılabilir. Çalışmamızda 15 aylık bir olguda zenogreft olarak *bovine* jugular ven grefti kullanıldı.

Yenidoğan döneminde homogreft ile tam düzeltme yapılan PTA'lı olguların uzun dönem izleminde, somatik büyüme ve konduit dejenerasyonu nedeniyle konduit replasmanı kaçınılmaz görünmektedir. Yenidoğan ve sonrası erken dönemde tam düzeltme sonrası izlenen PTA'lı olgularda 10 yıl sonraki konduit replasmansız yaşam oranı %78, yeniden ameliyat edilmesi için geçen median süre de 5.1 yıl olarak bildirilmiştir.^[5,10,11] Biz de izlemi 13 ay olan bir olguda konduit stenozu saptadık. Bu hasta konduit değişimi için tekrar değerlendirilecektir. Konduit replasmanı hastalar için önemli bir sorun oluşturmamaktadır. Çok sayıda hastada yapılan çalışmalarda, replasmanın düşük mortalite ile yapılabildiği ve hastaların yaşam sürelerini olumsuz etkilemediği bildirilmiştir.^[6,12]

Sonuç olarak, PTA'lı olguların doğum sonrası ve erken dönemde homogreft kullanılarak ameliyat edilmeleriyle iyi sonuç elde edilebilmektedir. Bu dönemde tam düzeltme ameliyatı yapılan olguların uzun süreli, yoğun ve dikkatli bakımı yanı sıra taburculuk sonrasında konduit stenozu açısından yakından izlenmesi gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Anderson RH, Macartney FJ. Common arterial trunk. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, editors. Paediatric cardiology. 2nd ed. London: Churchill-Livingstone; 2002. p. 1383-404.
2. Jacobs ML. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: truncus arteriosus. Ann Thorac Surg 2000; 69(4 Suppl):S50-5.
3. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley F. Truncus arteriosus. In: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, editors. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia; W. B. Saunders; 1994. p. 281-4.
4. de Leval M. Persistent truncus arteriosus. In: Stark J, de Leval M, editors. Surgery for congenital heart defects. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1994. p. 539-48.
5. Alexiou C, Keeton BR, Salmon AP, Monro JL. Repair of truncus arteriosus in early infancy with antibiotic sterilized aortic homografts. Ann Thorac Surg 2001;71(5 Suppl): S371-4.
6. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. Truncus arteriosus repair: outcomes, risk factors, reoperation and management. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 20:221-7.
7. Hakimi M, Walters HL 3rd, Pinsky WW, Gallagher MJ, Lyons JM. Delayed sternal closure after neonatal cardiac operations. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:925-33.
8. Satoh H, Sakai K, Koyama M, Matsuda H. Spool-like stent for

- the open sternum after cardiac operations. *Ann Thorac Surg* 1997;63:572-4.
9. Oto Ö, Hazan E, Ertürk M, Karaçelik M, Sarıosmanoğlu N, Uğurlu B ve ark. Pediatrik kalp cerrahisinde sternum açık bırakma deneyimlerimiz. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1998;6:279-83.
 10. Rajasinghe HA, McElhinney DB, Reddy VM, Mora BN, Hanley FL. Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:869-79.
 11. Monro JL, Alexiou C, Salmon AP, Keeton BR. Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:511-20.
 12. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Warnes CW, Driscoll DJ, et al. Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann Thorac Surg* 2003;75:399-411.