

Total anormal pulmoner venöz dönüş ve cerrahi yaklaşımlar: Altmış bir olguda deneyimimiz

*Total anomalous pulmonary venous connection and surgical options:
experience with 61 cases*

Ahmet Özkara,¹ Gürkan Çetin,¹ Murat Mert,¹ Atıf Akçevin,¹ Tufan Pakar,¹ Halil Türkoğlu,¹ Levent Saltık,²
Funda Öztunç,² Ayşe Sarıoğlu,² Kaya Süzer,¹ İlhan Günay,¹ Tayyar Sarıoğlu,¹ Aydın Aytaç¹

İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, ¹Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,

²Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Total anormal pulmoner venöz dönüş tanısıyla ameliyata alınan hastalara yönelik cerrahi tedavi seçenekleri değerlendirildi.

Çalışma planı: Çalışmaya total anormal pulmoner venöz dönüş tanısıyla düzeltme girişimi uygulanan 61 hasta (27 kız, 34 erkek; ort. yaş 10.7±17.9 ay; dağılım 6 gün-9 yaş) alındı. Olguların 27'si (%44.2) suprakardiyak, 24'ü (%39.3) kardiyak, dördü (%6.5) infrakardiyak, altısı da (%9.8) mikst tipteydi. Ameliyat sonrası takip süresi ortalama 38.8±28.1 aydı.

Bulgular: Hastane mortalitesi tüm olgularda %22 (14 hasta) olarak hesaplandı. Son 19 olgudan sadece ikisi (%10.5) kaybedildi. En yüksek mortalite mikst tipte gözlemlendi (%33.3), bunu sırasıyla infrakardiyak (%25), kardiyak (%25) ve suprakardiyak (%18.5) tipler izlemekteydi. Yirmi sekiz hastada pulmoner venöz obstrüksiyon vardı. Pulmoner hipertansif kriz mortalite nedenleri içinde ilk sırada yer alıyordu. Yaşayan hastalar düzenli aralıklarla ekokardiyografik olarak kontrol edildi. Hastaların fonksiyonel kapasiteleri New York Heart Association (NYHA) sınıf I olarak saptandı.

Sonuç: Bulgularımız, giderek artan cerrahi ve yoğun bakım deneyimleri ve hızla ilerleyen teknolojik gelişmelerle tanı olanaklarının artmasına paralel olarak, total anormal pulmoner venöz dönüş patolojilerindeki korrektif cerrahi girişimlerde daha başarılı sonuçlar alındığı yönündedir.

Anahtar sözcükler: Kardiyovasküler cerrahi prosedür/yöntem; çocuk; kalp defekti, doğuştan/mortalite; pulmoner ven/anormallik/cerrahi; pulmoner veno-oklüziv hastalık; sağkalım oranı.

Background: We evaluated the surgical options of repair in patients with total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC).

Methods: The study included 61 children (27 girls, 34 boys; mean age 10.7±17.9 months; range 6 days to 9 years) who underwent repair of TAPVC at our institution. The localization of the TAPVC was supracardiac in 27 patients (44.2%), cardiac in 24 patients (39.3%), infracardiac in four patients (6.5%), and mixed in six patients (9.8%). The mean follow-up period was 38.8±28.1 months.

Results: The overall hospital mortality was 22% (n=14). Mortality rate for the last 19 patients was 10.5% (n=2). The highest incidence of mortality was seen in patients having the mixed type (33.3%) of TAPVC, followed by infracardiac (25%), cardiac (25%), and supracardiac (18.5%) types. Pulmonary venous obstruction was observed in 28 patients preoperatively. Pulmonary hypertensive crisis was the main reason for mortality. The surviving patients who were followed-up by regular echocardiographic examinations had a mean functional capacity of New York Heart Association (NYHA) class I.

Conclusion: In parallel with enhanced experience with surgical and intensive care management and improved diagnostic methods, the success rate of corrective surgical procedures performed for TAPVC has considerably increased resulting in less mortality.

Key words: Cardiovascular surgical procedures/methods; child; heart defects, congenital/surgery/mortality; pulmonary veins/abnormalities/surgery; pulmonary veno-occlusive disease; survival rate.

Geliş tarihi: 6 Temmuz 2004 Kabul tarihi: 18 Ekim 2004

Yazışma adresi: Dr. Ahmet Özkara, İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 34098 İstanbul.
Tel: 0212 - 459 20 00 e-posta: aozkara@superonline.com

Total anormal pulmoner venöz dönüş (TAPVD) doğuştan kalp hastalıklarının %1-5'ini oluşturmaktadır.^[1,2] Bazı tipleri doğuştan kalp cerrahisinin gerçek acili olarak kabul edilen bu patolojinin tedavisi cerrahidir ve son 10 yıl içerisinde yenidoğan ve infantlara müdahale şansının artmasıyla birlikte düşük mortalite oranlarına ulaşılması mümkün olmuştur.^[2-5] Bu çalışmada, TAPVD'ye yönelik cerrahi tedavi metotlarının deneyimlerimiz doğrultusunda değerlendirilmesini amaçladık.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

1987 ve 2004 yılları arasında 61 hasta (27 kız, 34 erkek; ort. yaş 10.8±18 ay; dağılım 6 gün-9 yaş) TAPVD tanısıyla ameliyata alındı. Hastaların demografik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Kompleks kardiyak patolojilerin eşlik ettiği ya da tek ventrikül yapısı gösteren hastalar çalışma dışında tutuldu. Hastaların ağırlıkları 2.5 kg ile 21 kg (ort. 5.8±3.5 kg) arasındaydı (Tablo 1). Klinik tanı, tüm hastalarda ekokardiyografik olarak konuldu. On iki hastada kardiyak kateterizasyon uygulandı. İlk yıllarda kateter tüm hastalara uygulanmaktayken son yıllarda hiçbir hastada gerek görülmedi.

Suprakardiyak açılımı olan hasta sayısı 27 idi, kardiyak 24, infarakardiyak açılım ise dört hastada gözlemlendi. Geri kalan altı hastada ise mikst tip anomali saptandı (Tablo 2). Ameliyat öncesi hemodinamik değerlendirme Kirklin^[6] tarafından tarif edilen sınıflamaya göre yapıldı. Buna göre; hastaların sekizi sınıf I, beşi sınıf II, 17'si sınıf III, 23'ü sınıf IV ve geri kalan sekizi sınıf V olarak değerlendirildi. Hastaların altısı ameliyattan önce entübe edildi. On yedi hasta acil olarak ameliyata alınırken, diğer hastalar elektif şartlarda ameliyat programına alındı. Elektif olarak alınan tüm hastalarda da ameliyatın gecikmemesine azami gayret gösterildi.

Cerrahi yaklaşım

Tüm hastalar ekstrakorporeal dolaşım kullanılarak ve bikaval kanülasyonla ameliyat edildi (Tablo 1). Kan kardiyoplejisiyle diyastolik arrest sağlandıktan sonra total bypassa geçildi ve sağ atriyotomi yapıldı. Kardiyak tip dönüş anomali bulunan hastalara, daha önceden gluteralehit içerisinde 15 dk kadar bekletilmiş perikard

yamayla devamlı dikiş tekniği kullanılarak tamir yapıldı. Koroner sinüse "cut-back" uygulanıp solda bırakılacak şekilde defekt kapatıldı (Şekil 1). Suprakardiyak tiplerde ise tüm pulmoner venler ve vertikal ven iyice serbestlendikten sonra, pulmoner venöz keseciğe ve sol atriyum tavanına birbirine paralel olacak şekilde yapılan insizyonlar polidiakson dikiş kullanılarak anastomoz yapıldı (Şekil 2a). Biatriyal yaklaşımla tamir yöntemi ise daha küçük atriyum olduğu düşünülen hastalarda tercih edildi (Şekil 2b). Suprakardiyak tip anomali olan tüm hastalarda vertikal ven bağlandı. İnfrakardiyak tip TAPVD hastalarında, kalbin apeksi yukarı doğru asıldıktan sonra; sol atriyum ve pulmoner venöz keseciğe birbirine paralel olacak şekilde insizyonlar ve anastomoz yapıldı (Şekil 3). Total bypass ve aort klemp zamanlarının, mikst tipte daha belirgin olmak üzere suprakardiyak ve infarakardiyak tiplerde, kardiyak tipe göre daha uzun olduğu dikkat çekti (Tablo 1). Üçü suprakardiyak, ikisi kardiyak, ikisi infarakardiyak ve ikisi mikst tipte olmak üzere toplam dokuz hastada total sirkulatuar arreste gerek duyuldu. Total sirkulatuar arrest son yıllarda daha az sıklıkla başvurduğumuz bir yöntemdir. Ancak gene de, infarakardiyak tip anomalilerde diğerlerine göre daha sık kullanılmıştır. Ekstrakorporeal dolaşım ve aortik klemp süreleri Tablo 1'de görülmektedir.

BULGULAR

İnfrakardiyak tipte hastaların ameliyat öncesi hemodinamik kondisyonlarının daha kötü olduğu gözlemlendi. Yirmi sekiz (%45) hastada pulmoner venöz obstrüksiyon bulguları vardı. İnfrakardiyak tip hasta sayısı az olmakla beraber, pulmoner venöz obstrüksiyon bulgusu oran olarak en yüksek bu tipte rastlandı (Tablo 1).

Ameliyat sonrası 16 hastada pulmoner hipertansif kriz karşımıza çıktı. Bu hastaların hepsi ameliyat öncesi pulmoner venöz obstrüksiyonu olan hastalardı.

Hastane mortalite oranı %22 idi (14 hasta). Altı hasta persistan pulmoner hipertansiyon nedeniyle ameliyat sonrası gelişen pulmoner hipertansif kriz sonucu kaybedilirken, iki hasta ameliyat sonrası ilk bir hafta içerisinde gelişen renal yetmezlik nedeniyle kaybedildi (Tablo 3). Dört hasta uzun süren entübasyon sonucunda gelişen akciğer enfeksiyonu ve sepsis, bir hasta dokuzuncu

Tablo 1. Hastaların anatomik tiplerine göre ameliyat öncesi ve ameliyat sırasındaki bulguları

Anatomik tip	No (%)	Yaş (ay)	Cinsiyet (k/e)	Ağırlık (kg)	PVO (%)	ECC/AKZ (dk)	Mortalite (%)
Suprakardiyak	27 (44.2)	15.5	11/16	6.5	12 (44.4)	129.4/71.6	5 (18.5)
Kardiyak	24 (39.3)	7.2	10/14	5.4	11 (45.8)	93.9/49.4	6 (25)
İnfrakardiyak	4 (6.5)	3.5	3/1	3.75	3 (75)	122.2/85.2	1 (25)
Mikst	6 (9.8)	9	3/3	5.08	2 (33.3)	156.1/86.5	2 (33.3)
<i>Toplam</i>	61 (100)	10.8	27/34	5.75	28 (45.9)	117.6/65.26	14 (22.9)

AKZ: Aklemp zamanı; ECC: Ekstrakorporeal dolaşım; PVO: Pulmoner venöz obstrüksiyon.

Tablo 2. Anatomik tiplere göre anormal bağlantı noktaları

	Açılım	Hasta
Suprakardiyak	İnnominate ven	22
	Süperior vena kava	5
Kardiyak	Koroner sinüs	21
	Sağ atriyum	3
İnfrakardiyak	Hepatik ven	2
	İnferior vena kava	2
Mikst	Kardiyak+suprakardiyak	3
	Suprakardiyak+infrakardiyak	3

günde gelişen nekrotizan enterokolit, bir hasta da ameliyat sonrası ikinci ayda aritmi nedeniyle hayatını kaybetti. Mortalite oranı son yıllarda belirgin şekilde azaldı ve son 19 olgunun ikisi kaybedildi (%10.5). Bu hastalardan suprakardiyak tipte anomalisi olan, uzun dönem yoğun bakımda tedavi gördü ve ikinci ayda aritmi nedeniyle kaybedildi. Diğer hasta ise iki günlükken kliniğimize derin asidoz ve düşük kalp debisi sendromuyla başvuran kardiyak tip anomalisi olan bir olguydu.

Takip

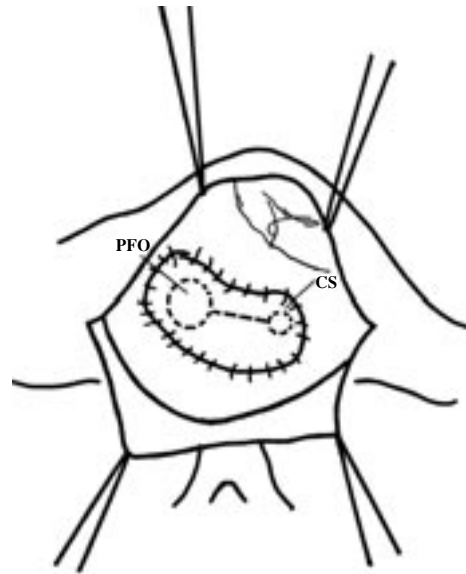
Hastalar ekokardiyografik kontrollerle periyodik olarak takip edilmektedir. Ortalama takip süresi 38.8±28.1 ay (11-112 ay) olarak hesaplandı. Bu kadar geniş bir zamana yayılmış çalışmada takipleri tarafımızdan yapılmamış hastalara da ulaşılmaya çalışıldı ve telefonla en son kontrolleri ve genel durumları hakkında bilgi alındı. Hastaların hepsi NYHA sınıf 1 olarak hayatlarını sürdürmektedirler. Bir hastada kardiyak tip anomali nedeniyle düzeltme uygulandı ve ameliyat sonrası altıncı ay yapılan kontrolde parsiyel venöz dönüş anomalisinden şüphelenilerek yapılan anjiyografik inceleme sonucunda, suprakardiyak iki adet venin dönüş anomalisi gösterdiği saptandı. Asemptomatik seyreden bu hasta tekrar ameliyata alınarak parsiyel dönüş anomalisi düzeltildi. Suprakardiyak anomalisi olan bir başka hasta ise, ameliyat sonrası yapılan anjiyografide anastomoz bölgesinde 8 mmHg gradiyent saptanıp tekrar ameliyata alınarak başarıyla düzeltildi.

TARTIŞMA

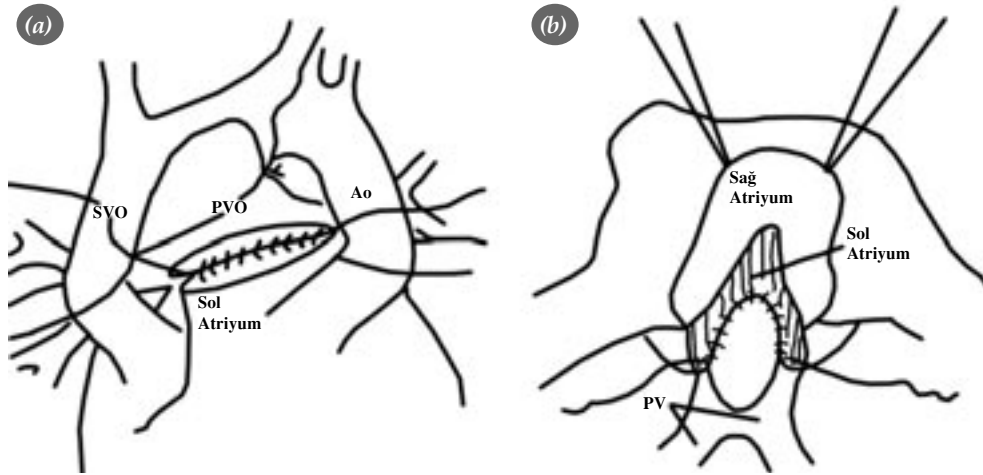
Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi tanısı konulmuş hastalarda, 1960'lı yıllarda, mortalite oranları oldukça yüksek seyretmekteydi.^[7] Ancak son on yılda geniş çalışmalarda bildirilen sonuçlar mortalitenin oldukça kabul edilebilir seviyelere, %10 ve altına indiğini göstermektedir.^[4,8,9] Bunun başlıca nedenleri arasında tanı yöntemlerinin çok gelişmesi ve buna bağlı olarak erken teşhis edilmesi, cerrahi tekniklerin daha güvenli bir şekilde uygulanabilmesi ve infantlarda gerek anestezi gerekse

yoğun bakım deneyiminin artması sayılabilir. 1990 öncesi yıllarda ekokardiyografik tanı mutlaka kateterizasyonla doğrulanmaktaydı. Çalışmamızda da 1990 sonrası özellikle infant grubundaki hastaların hemen hiçbirisine kateter uygulanması gerekmedi. Gerek ekokardiyografik deneyimin artması, gerekse teknolojik yeniliklerle renkli Doppler incelemeler kateter uygulanmasına gerek bırakmayacak kesinlikte tanı konulmasını sağlamaktadır.^[10] Lincoln ve ark.^[11] kateterizasyonun özellikle infantlarda genel durumun bozulmasına yol açtığını ve mortalite oranlarını artırdığını göstermişlerdir. Bizim de zaman içerisinde oluşan eğilimimiz, büyük bir ihtimalle sınırda olan hemodinamik durumu nedeniyle hastaları zaman geçirmeden ameliyata almak şeklindedir. Son 10 yıl içerisinde bu yaklaşımımız, deneyimlerimizin artmasıyla daha belirgin olarak ön plana çıkmıştır.

Kliniğimizde açık kalp cerrahisinin başladığı ilk yıllarda ameliyat için başvuran hastaların yaş ortalamasının oldukça yüksek olduğu dikkat çekmektedir. Tedavi edilmedikleri takdirde ancak %20 kadarının ilk yaşını doldurabildiği bilinen bu hastaların, pulmoner hipertansiyonun kalıcı etkilerinden korunmuş bir bölümü oluşturduğu kabul edilebilir.^[12,13] Gecikmiş bu hastalarda, belli bir yaş ve kilonun üzerinde olmaları ve asgari hemodinamik dengeleri tutturmuş olmaları nedeniyle, cerrahi düzeltme daha kolay olmakta ve ameliyat sonrası dönem sorunsuz seyretmektedir. Ancak ilerleyen yıllar içerisinde, pediatrik kardiyolojinin deneyiminin artmasıyla erken tanı konan hastaların sayısında belirgin bir artış olmuştur. İlk bir yaşa ulaşmadan tanı konulup,



Şekil 1. Kardiyak tip: koroner sinüse "cut-back" yapılarak, PFO ile birleştirilir ve perikard yama ile kapatılır. CS: Koroner sinüs; PFO: Patent foramen ovale.



Şekil 2. (a) Biatriyal yaklaşımla suprakardiyak TAPVD'nin tamiri görülmekte. **(b)** Direkt anastomoz tekniğinde aorta ekarte edilerek pulmoner venöz odacık, sol atriyum tavanına anastomoz edilir. PV: Pulmoner ven; PVO: Pulmoner venöz odacık; SVC: Süperiyör vena kava.

pulmoner hipertansiyonun geri dönüşümsüz etkilerinin ortaya çıkmasından önce tamir şansı bulan bu hastaların yaş ortalaması son yıllarda ilk bir ay civarına inmiştir.

Cerrahi yaklaşımlarımız da geçen zaman içerisinde gelişme göstermiştir. İlk yıllarda hastaların büyük bir kısmında, tamir klasik kitaplarda belirtildiği gibi total sirkulatuar arrest sırasında yapılmaktaydı. Günümüzde yapılan bazı çalışmalar da bu yöntemin tercih edildiği görülmektedir.^[3,5] Ancak son yıllarda yayınlanmış kapsamlı çalışmalarda mümkün olduğunca sirkulatuar arrest kullanmamaya özen gösterildiği bildirilmektedir.^[2,4,8,14] Özellikle infant ve yenidoğan yaş grubundaki hastalarda uygulama kolaylığı açısından tercih edilen bir yaklaşım olmasına karşın, aorta bival kanülasyonla ve 22-24 °C'de bu ameliyatlarda güvenle yapılabilece-

ğine inanıyoruz. Böylece hasta total sirkulatuar arrestin negatif etkilerinden korunmuş olacaktır.

Hastanın prognozunu belirlediği düşünülen ve çeşitli çalışmalarda gösterilmiş olan en önemli faktör, ameliyat öncesi hemodinamik durumdur.^[3,4] Hastanın derin asidoz ve düşük kalp debisi sendromu içerisinde olması çok acil bir müdahaleyi gerektirmektedir. Hasta entübe edilmeli, asidoz düzeltilmeli ve gerekiyorsa inotropik destek başlanmalıdır. Genel durumu bozuk olan hastaların büyük kısmı pulmoner venöz obstrüksiyonu olan hastalardır. Pulmoner venöz obstrüksiyon, Sinzobahamvya ve ark.na^[2] göre TAPVD düzeltmesini doğrudan etkileyen en önemli faktördür. Obstrüksiyonun derecesine ve lokalizasyonuna bağlı olarak pulmoner venöz basınç yükselmektedir. Sıklıkla pulmoner venlerin

Tablo 3. Kaybedilen hastaların özellikleri ve mortalite nedenleri ve pulmoner venöz obstrüksiyonun eşlik edip etmediği

Hasta	Ölüm zamanı	Yaş (ay)	Ölüm nedeni	Tip	PVO
A	2. gün	8	Akciğer ödemi	Kardiyak	Var
B	1. gün	8	Pulmoner hipertansif kriz	Suprakardiyak	Var
C	5. gün	6,5	Pulmoner hipertansif kriz	Suprakardiyak	Var
D	1. gün	7	Akciğer ödemi	Suprakardiyak	Var
E	2. gün	3	Pulmoner hipertansif kriz	Kardiyak	Var
F	1. gün	9	Pulmoner hipertansif kriz	infrakardiyak	Var
G	5. gün	2	Pulmoner hipertansif kriz	Kardiyak	Var
I	9. gün	1	Nekrotizan enterokolit	Kardiyak	Var
J	2. gün	2,5	Akciğer ödemi	Kardiyak	Yok
K	10. gün	2	Renal yetmezlik	Suprakardiyak	Var
L	15. gün	20 gün	Sepsis	Mikst	Var
M	6. gün	6	Renal yetmezlik	Suprakardiyak	Var
N	2. ay	1	Sepsis	Mikst	Yok
O	1. gün	4 gün	Pulmoner hipertansif kriz	Kardiyak	Var

PVO: Pulmoner venöz obstrüksiyon.

çaplarının yeterli genişlikte olmamasından kaynaklanan bir daralma söz konusudur (intrensek obstrüksiyon).^[3,4] Daha seyrek olmakla birlikte, dışarıdan komşu yapıların baskısı sonucu bir daralma da söz konusu olabilir (ekstresek obstrüksiyon).^[3,4] Vertikal venin innominate vene bağlanmadan önce pulmoner arter ve ana bronş arasından geçerken komşu oluşumlar tarafından sıkışması sonucunda veya süperior vena kavaya döküldüğü yerde lokalize bir daralma da meydana gelebilir.^[4] Kardiyak tipte oluşabilecek venöz obstrüksiyon ise daha seyrek görülmektedir. En sık olarak pulmoner venöz keseciğin koroner sinüse açıldığı yerde veya koroner sinüs ağzında gözlenmiştir.^[13] İnfrakardiyak tipte, venöz obstrüksiyona daha sık rastlanmaktadır. Bu sıklık, duktus venosus sisteminde normalde bulunan darlıklar sonucunda, buraya açılacak bir anormal pulmoner venöz dönüşün de obstrüksiyona eşlik edebileceği şeklinde yorumlanmaktadır.^[3,4] Eğer portal ven veya bağlantılı oluşumlara dökülüyorsa, hepatik sinusoidler de pulmoner venöz basıncın yükselmesinde önemli katkıda bulunurlar.^[3] Ameliyat sonrası persistan pulmoner venöz hipertansiyon ise, erken dönemde intrinsek pulmoner venöz obstrüksiyonun devam etmesiyle açıklanmaktadır.^[3] Ayrıca anastomoz yerinde oluşabilecek daralmalar da pulmoner basıncın düşmesini engelleyici faktörlerdir. Erime özelliğine sahip polidiakson dikiş kullanımıyla bu olasılığın en aza indirildiği gösterilmiştir ve birçok klinikte bu dikiş tercih edilmektedir.^[15] Çalışmamızdaki tüm hastalarda ekstrakardiyak anastomozlarda, dokuların büyüme potansiyelini ortadan kaldırmayan bu dikişi kullandık. Bazı çalışmalarda %10^[4,8,9,14,16] civarında sekonder pulmoner venöz obstrüksiyon saptanmışken bizim oranımızın daha az olmasını hastanın özelliklerine göre cerrahi prosedürü belirlememiz ve eriyebilir materyaller kullanmamıza bağlıyoruz. Ayrıca son yıllardaki saptamamıza göre, venöz obstrüksiyonla başvuran hastaların sayısında bir artış



Şekil 3. İnfrakardiyak tip bağlantıda, kalbin apeksi yukarı doğru asılarak pulmoner venöz odacık, sol atriyuma anastomoz edilir.

gözlenmektedir. Önceleri bu hastalar teşhis edilmeden kaybedilmekteydiler. Renkli Doppler uygulamalarındaki hızlı ilerlemeler sonucunda bu tip olgular çok ayrıntılı bir şekilde tanımlanmakta ve cerrahi tedavi seçenekleri hızla değerlendirilmektedir.

Anatomik tipin özelliğine göre cerrahi yaklaşım değişkenlik göstermektedir. Kardiyak tip, çoğu zaman basit bir atriyal septal defekt olgusu gibi düşünülmektedir. Açılım sıklıkla koroner sinüse olmaktadır. Koroner sinüs ağzı genişletilerek, oluşan defekt perikard yamayla koroner sinüs sol tarafta kalacak şekilde kapatılmaktadır (Şekil 1). Daha nadir olmakla birlikte ortak pulmoner kesecik sağ atriyuma doğrudan açılabilir. Bu patolojide de defekt perikard yamayla kapatılır. Bu prosedürler zaman olarak oldukça kısa sürmesine karşın mortalite oranlarının diğer tiplere göre daha az olmadığı görülmüştür. Suprakardiyak tipte ise biatriyal tamir ya da direkt anastomoz tekniklerini tercih ediyoruz. Sol atriyum ve ortak venöz odacık genişliği yeterli olan ya da cerrahi ulaşım zorluğu bulunmayan hastalarda, pulmoner venöz kesecikle sol atriyum tavanı arasında anastomoz yöntemini uyguluyoruz (Şekil 2a). Biatriyal tamir metodu ise anterior bölgeden yaklaşımla, gerekirse perikard yama yardımıyla genişletme uygulanmaktadır (Şekil 2b). Biatriyal tamirin geç aritmi oluşumunda önemli bir belirteç olduğu düşünülebilir. İki hastada bu şekilde bir sorunla karşılaşmamıza karşın atriyum küçük olan hastalarda sekonder pulmoner venöz obstrüksiyonun önlenmesinde önemli bir yer tuttuğunu düşünüyoruz. İnfrakardiyak tipte de yaklaşım suprakardiyak tipe benzer şekildedir. Bu anomalide doğrudan anastomoz yönteminin uygulanması daha rahat olmaktadır (Şekil 3). Tüm bu cerrahi yaklaşımların kombinasyonunun uygulandığı mikst tipte ise gerek pompa süresi gerekse aort klemp zamanları daha uzun olmaktadır. Bunun sonucunda da mortalite ve morbidite oranlarının daha yüksek olmasının beklenmesi normaldir. Değişik gruplar arasında cerrahi yaklaşımlarla ilgili bir tartışma konusu da vertikal venin bağlanıp bağlanmamasıdır. Özellikle sağ basınçların yüksek olduğu hastalarda ameliyat sonrası erken dönemde fayda sağlayacağı düşünülmektedir.^[3] Ancak literatürde vertikal venin açık kalmasına bağlı olarak uzun dönem sonra sol-sağ şantın devam ettiği bildirilen hastalar vardır.^[5]

Yoğun bakım dönemindeki yaklaşımlar da en az uygulanan prosedür kadar sonucu etkileyen faktörlerdir. Özellikle infant ve yenidoğanlarda erken dönemde, tam paralizi ve sedasyon tercih edilmelidir. Hiperventilasyon da pulmoner basıncın düşmesine katkıda bulunacak bir başka yöntemdir. Metabolik asidoz yakından takip edilmeli ve hızla düzeltilmelidir. Persistan pulmoner hipertansiyonun düşürülmesinde nitrik oksit inhalasyonu ve nitrogliserin perfüzyonu gibi yöntemlerden de yararlanılabilir. Ameliyat öncesi genel durumu

bozuk hastalar ve pompa süresi uzun sürmüş hastalarda ödemi azaltmak ve buna bağlı olarak kardiyak performansı artırmak için periton diyalizi uygulaması da deneyimimiz sonucunda edindiğimiz izlenimler içerisindedir. Kardiyak performansı oldukça düşük ve miyokardiyal ödemi olan hastalarda, sternum kapatılmadan sadece cilt kapatılarak yoğun bakıma çıkarılıp, kardiyak performansı düzeldikten sonra (ilk 48 saat) sternumun kapatılması da başvurulabilecek bir başka yöntemdir.

Sonuç olarak, gelişen tanı yöntemleri sayesinde, büyük bir kısmı acil girişim gerektiren TAPVD anomalili hastalar erken teşhis edilmekte ve hızla cerrahiye verilmektedirler. Bu hızlı ilerlemeler doğrultusunda, anestezi, yoğun bakım ve cerrahi deneyimlerdeki artış sonucunda TAPVD anomalisi daha kabul edilebilir mortalite oranlarıyla ve tatmin edici şekilde düzeltilebilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Herlong JR, Jagers JJ, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary venous anomalies. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl):S56-69.
2. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:433-8.
3. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JG, Silove ED, de Giovanni JV, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:735-40.
4. Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:184-91.
5. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH 3rd, Crowley DC, Bove EL. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106:880-5.
6. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, McKay R, Pacifico AD, Barger LM Jr. Intracardiac surgery in infants under age 3 months: incremental risk factors for hospital mortality. *Am J Cardiol* 1981;48:500-6.
7. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1960;59:913-31.
8. Boger AJ, Baak R, Lee PC, Boersma E, Meijboom FJ, Witsenburg M. Early results and long-term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;16:296-9.
9. Cobanoglu A, Menashe VD. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 1993;55:43-8.
10. Huhta JC, Gutgesell HP, Nihill MR. Cross sectional echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Br Heart J* 1985;53:525-34.
11. Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C, Al-Fagih M, Joseph MC, Miller GA, et al. Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol* 1988;61:608-11.
12. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG, editors. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1993. p. 645-74.
13. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castaneda AR. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987;59:431-5.
14. Oelert H, Schafers HJ, Stegmann T, Kallfelz HC, Borst HG. Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: experience with 53 patients. *Ann Thorac Surg* 1986;41:392-4.
15. Hawkins JA, Minich LL, Tani LY, Ruttenberg HD, Sturtevant JE, McGough EC. Absorbable polydioxanone suture and results in total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1995;60:55-9.
16. DeLeon MM, DeLeon SY, Roughneen PT, Bell TJ, Vitullo DA, Cetta F, et al. Recognition and management of obstructed pulmonary veins draining to the coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 1997;63:741-4.