

Sano modifikasyonu ile Norwood stage 1 ameliyatı

Norwood stage 1 operation with Sano modification

Emin Alp Alayunt, Yüksel Atay, Arif Ruhi Özyürek,¹ Fatma Zekiye Aşkar,²
Kenan Değirmenciler, Alkan Arpaçay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ¹Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı,
²Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İzmir

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) doğuştan kalp anomalileri içinde özel bir yeri olan ‘tek ventrikül patolojisi’dir. Bu patoloji; sol ventrikül, mitral kapak ve aort kapağı hipoplazisi veya yokluğu ve çıkan aortanın ağır hipoplazisi ile karakterizedir. İlk aşama palyasyonunda uygulanan klasik Norwood ameliyatında şant, pulmoner arter ile sistemik arter arasına uygulanırken, Sano modifikasyonunda şant, sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına yerleştirilmektedir. Bu yazıda fetal dönemde tespit edilen HSKS’li olguya başarılı bir şekilde uygulanan Sano yöntemi ile modifiye edilmiş ilk aşama Norwood palyatif ameliyatı sunuldu.

Anahtar sözcükler: Tek ventrikül; hipoplastik sol kalp sendromu; Norwood stage I ameliyatı; Sano modifikasyonu.

Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is a very unique ‘single ventricle pathology’ among congenital cardiac anomalies. This syndrome is characterized by hypoplasia or absence of the left ventricle, mitral and aortic valve, and severe hypoplasia of the ascending aorta. While an aortopulmonary shunt is used for pulmonary circulation in classical Norwood procedure which is a first stage palliation, right ventricle to pulmonary artery shunt is used in Sano modification. This case report presents a successful Norwood stage 1 palliation with Sano modification in a patient with HLHS diagnosed in fetal period.

Key words: Single ventricle; hypoplastic left heart syndrome; Norwood stage I procedure; Sano modification.

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) kalbin sol tarafındaki kalp içi ve kalp dışı yapıların çeşitli derecelerde embriyolojik gelişme kusuru göstermesi şeklinde tanımlanabilir. Bu anomalide sol ventrikül, mitral kapak, aort kapağı ve çıkan aorta etkilenmiştir.^[1]

Tüm doğuştan kalp hastalıkları içinde %1-3 oranında görülür ve tek ventrikül anomalileri arasında en sık izlenen patolojidir.^[1] Olguların %25’i herhangi bir cerrahi girişim uygulanmadığı takdirde hayatın ilk haftasında kardiyak nedenlerle kaybedilmektedir.^[1]

İlk başarılı palyatif ameliyat Norwood ve ark.^[2] tarafından 1979 yılında gerçekleştirilmiştir. Bu ameliyatta atrial septumdaki delik genişletilmekte (atrial septektomi), proksimal pulmoner arter aortaya anastomoz edilme ve pulmoner dolaşımın devamlılığı için bir aortopulmoner şant oluşturulmaktadır. Norwood palyatif ameliyatı hastanın sistemik dolaşımının sağlanması için sağ ventrikülün pulmoner arter aracılığı ile aortaya anastomoz edilmesi şeklinde de özetlenebilir. Bu ameliyat yıllar içerisinde bazı teknik modifikasyonlar

geçirse de günümüzde Norwood’un tanımladığı şekilde halen uygulanmaktadır. Teknik modifikasyonlardan biri arkus ve çıkan aortanın yama (tercihen perikard) kullanılmadan proksimal pulmoner artere direkt olarak anastomoz edilmesidir.^[3] Sano modifikasyonunda ise aortopulmoner şant yerine sağ ventrikül pulmoner arter konduiti kullanılmaktadır.^[4]

Bu çalışmada sunulan olgunun klasik Norwood stage 1 ameliyatından farklı iki yönü proksimal pulmoner arterin bir yama kullanmaksızın direkt olarak inen aortaya anastomoz edilmesi ve pulmoner dolaşımın devamlılığı için de sağ ventrikülden pulmoner artere bir konduitin yerleştirilmesidir. Bu olgu iki önemli modifikasyonun kullanılmasının yanısıra Türkiye’de yaşayan ve stage 2 ameliyatı başarıyla yapmış (Bidirectional Glenn) ilk olgudur.

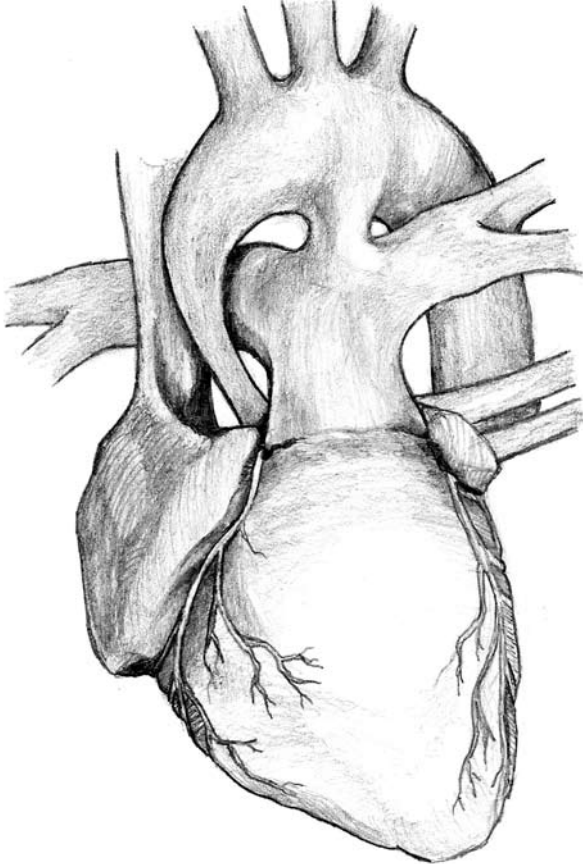
OLGU SUNUMU

Bebek olgumuzda hamileliğinin 7. ayında sol ventrikül hipoplazisi tespit edildi ve anne karnında iken

tanısı kondu. Aile bebeği doğurmakta ısrarlı idi ve bebek G1P1 anneden 3150 gr olarak miadında doğdu. Ekokardiyografide (EKO) HSKS'nin aort stenozu/mitral stenoz subgrubu tespit edilen bebek 24 günlük iken ameliyata alındı (Şekil 1). Olgu ile ilgili veriler Tablo 1'de özetlenmiştir.

Cerrahi teknik. Anestezi indüksiyonu ve miyokardiyal kontraktiletiyi azaltan ajanlardan kaçınıldı. Pulmoner ve sistemik dolaşımların dengede olması ve arteriyel oksijen (O₂) satürasyonunun %80 civarında tutulması için arteriyel kan gazları alınarak kan karbondioksit (CO₂) seviyesi izlendi, hiperventilasyondan ve gereksiz inotropik destekten kaçınıldı. Ayrıca sistemik kan basıncı düştüğünde ya da asidoz izlendiğinde, solunum havasına CO₂ eklemek için gerekli düzenek ayarlandı.

Mediyan sternotomi sonrası ilk olarak sağ ve sol pulmoner arterler umbilikal teyp ile dönüldü ve anestezi hekiminin uyarıları ile yeterli sistemik dolaşımın sağlanması amacıyla geçici banding yapıldı. Arkus aortanın dalları kalın ipeklerle dönüldükten sonra olgu heparinize edildi. Arteriyel kanül pulmoner arter proksimalinden (10 Fr arter kanülü), venöz kanül sağ atrium-



Şekil 1. Hipoplastik sol kalp sendromu. Patent duktus arteriozus ve hipoplastik çıkan aorta izleniyor.

dan (22 Fr venöz kanül) yerleştirildi ve sağ üst pulmoner venden vent kanülü kondu. Kardiyopleji gereksinimleri için 50 cc'lik enjektörde kan kardiyoplejisi hazırlandı.

Olgu kardiyopulmoner bypass'a (KPB) alındıktan sonra sağ ve sol pulmoner arterler turnikelerle sıkılarak tamamen kapatıldı. Böylece soğutma işlemi sırasında akciğerlere fazla kan gidişi engellendi. Olgu 18 °C'ye kadar soğutulmuş total sirkülatuar arreste (TSA) girildi ve sonra arteriyel ve venöz kanül yerinden çıkarıldı. İlk önce sağ atriyotomi yapıldı ve interatrial septum çıkarıldıktan sonra atriyotomi kapatıldı. Patent duktus arteriozus (PDA), pulmoner arter tarafına yakın bölgeden bağlandı ve aortaya yakın kısmından kesilerek inen aorta ile olan bağlantısı ortadan kaldırıldı. Daha sonra pulmoner arter bifurkasyon öncesi transvers olarak kesildi ve distal bölümü perikardial yama kullanılarak kapatıldı. Böylece pulmoner arter, giriş ve çıkışlarından izole edildi. Bir sonraki aşamada proksimal pulmoner arter hipoplazik arkus ve inen aortaya herhangi bir yama materyali kullanılmadan anastomoz edildi. Bu anastomozda aortotomi, arkus proksimalinden PDA çıkışının distaline kadar genişletildi ve proksimal pulmoner arter bu açıklığa dikildi. Bu işlem ile sağ ventrikül ve proksimal pulmoner arter "sistemik dolaşım" sağlar hale getirildi (Şekil 2). Olgu bu aşamada daha önceki kanülasyon yerleri kullanılarak tekrar kanüle edildi ve pompaya girilerek ısıtma periyoduna geçildi. Olgunun pulmoner dolaşımının sağlanması için ise daha önce izole edilmiş olan pulmoner arterin distalindeki perikardiyal yamanın ortasına bir delik açıldı ve 6 mm çapta PTFE (politetrafloroetilen) greft buraya anastomoz edildi. Isıtılma periyodu sırasında greftin proksimali, yapılan sağ ventrikülotomiye anastomoz edildi (Şekil 3). Greft KPB sonlandırılıncaya dek klempe tutuldu. Sağ ventrikülden pulmoner artere bir konduit kullanılarak yapılan bu işleme Sano modifikasyonu denmektedir. Olgunun KPB süresi 145 dakika, TSA süresi 45 dakika idi.

Ameliyat sonrası sternum açık olacak şekilde cilt kapatılarak hasta yoğun bakıma alındı, üç günlük seda-

Tablo 1. Ameliyat öncesi veriler

Fizik muayene ve bulgular

Siyanotik, nabız 140/dk sinüs ritmi, kan basıncı 70/50 mmHg, solunum sayısı 30/dk., oksijen satürasyonu %70, tüm odaklarda duyulan 2-3/6 sistolik üfürüm, nörolojik ve diğer sistem muayeneleri olağan.

Ekokardiyografi

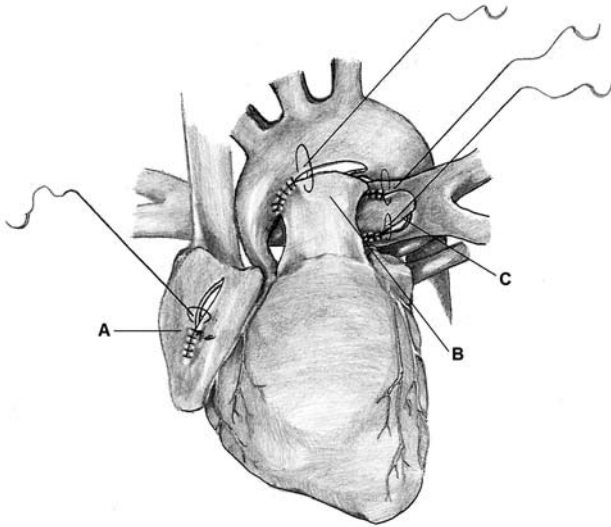
Hipoplastik sol kalp sendromu, sol ventrikül ve çıkan aorta belirgin hipoplazik, aorta stenozu (gradient 20 mmHg), intakt interventriküler septum, ASD sekundum 5 mm, triküspid yetmezliği 1. derece ve sağdan sola şanlı patent duktus arteriozus.

tizasyon sonrasında sternum kapatıldı. Bu arada herhangi bir komplikasyon gözlenmedi.

Ameliyat sonrası izlemin 10. gününde pnömoni gelişti ve bunun üzerine olgu takip için Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nin yoğun bakımına alındı. Burada yapılan tedavi ve izlemlerin ardından olgu ameliyat sonrası 35. günde şifa ile taburcu edildi. Hastanın ameliyat sonrası EKG kontrolünde sağ ventrikül-pulmoner arter arasındaki konduitte 40 mmHg'lık bir gradiyent tespit edildi, diğer bulgular olağandı. Ameliyat sonrası 6. ayında, olguya 2. basamak Norwood ameliyatı başarıyla yapıldı.

TARTIŞMA

Hipoplastik sol kalp sendromunda tanının anne karınında fetal ultrasonografi ile konması etkin bir tedavi yapılabilmesi açısından önemlidir. Genellikle hamileliğin 18-22. haftasında yapılan fetal ultrasonografi ile HSKS tanısını koymak mümkündür.^[5] Bu olguda hamileliğin 7. ayında ultrasonografiyle tanı kondu. Bundan sonra ailelere durum anlatılarak hamileliğin devam edip etmemesi sorgulanmalıdır. Özellikle İskandinav ülkelerinde ve Kanada'da bu tip ağır patolojili (tek ventriküllü) bebek doğumunun önlenmesine yönelik eğilim söz konusu iken ülkemizde böyle patolojilerde hamileliğin sonlandırılmasında hem ailenin hem de hastanenin etik kurulunun onay vermesi gerekmektedir. Etik kurul kararının çıkması zaman almakta ve bu sırada oluşan tartışmalar özellikle tanının kesinliği konusunda ailede kararsızlığa yol açmaktadır. Hastanemizde hamilelik sırasında tanı konan bir başka HSKS'li olguda, etik kurulun hamileliğin sonlandırılmasına yönelik kararına



Şekil 2. İlk aşama Norwood ameliyatı. (a) Atriyal septal defektin genişletilmesi, (b) pulmoner arterin arkus aortaya direkt anastomozu, (c) pulmoner bifurkasyonun perikardiyal yama kullanılarak izolasyonu.

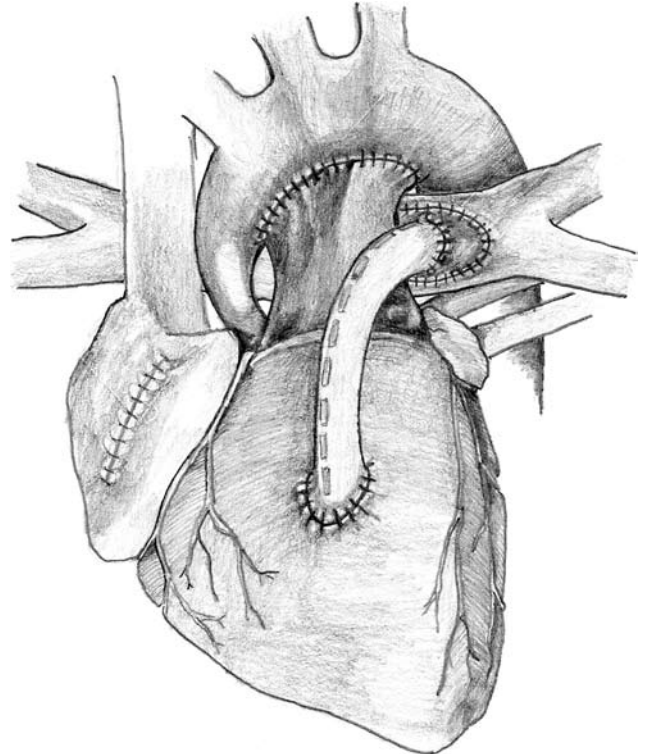
rağmen, aile hamileliğin devamına karar almış, doğumdan sonra ise ameliyatı reddetmiştir. Bu bebek üç aylıkken kaybedilmiştir.

Hipoplastik sol kalp sendromlu fetus tanısı konan anne bu ameliyatın yapılabildiği bir merkeze götürülmesi ve doğum burada gerçekleştirilmelidir. Bebeğin dengelenmiş bir sistemik ve pulmoner dolaşım ile asidozu ve enfeksiyonu olmadan ameliyata alınması ameliyatın başarısını artırmaktadır.^[6] Bizim olgumuz uzun süre yenidoğan ünitesinde tedavi ve stabilize edildikten sonra ameliyata alındı.

Ameliyat edilmedikleri takdirde HSKS'li olguların %25'i ilk bir hafta içinde, tamamına yakını da 6-8 hafta içinde kaybedilmektedir.

Pigott ve ark.^[7] 1988 yılında 104 hastayı içeren çalışmalarında ilk aşama ameliyatında erken mortaliteyi %29, toplam mortaliteyi %39 olarak bildirmişlerdir. Bu olgulardaki en önemli mortalite nedenleri arasında ameliyat öncesi genel durum bozukluğu, koroner yetmezlik, sepsis, hipoksi, prematürite ve bilinmeyen ani gelişebilen nedenler sayılabilir.

Daha sonraki yıllarda modifikasyonlar ve hasta hazırlığında ulaşılan gelişmeler sayesinde erken ve geç dönem mortalite azaltılmıştır. Sano ve ark.^[4] pulmoner arter dolaşımının sağlanması için sağ ventrikülden pulmoner artere bir konduit yerleştirerek ilk aşama



Şekil 3. İlk aşama Norwood ameliyatında sağ ventrikül-pulmoner arter konduitinin yerleştirilmesi (Sano modifikasyonu).

ameliyatını modifiye etmişlerdir. Bu modifikasyonun amacı daha yüksek diyastolik kan basıncı sağlamak ve koroner arter perfüzyonunu artırmaktır.^[4,8,9] Sano ve ark.^[4] bu modifikasyonla ilk aşama ameliyatlarından sonraki mortalitenin azaltılabildiğini ve açıklanamayan ani ölümlerin önlenilebildiğini savunmuşlardır. Bizim olgumuzda da bu modifikasyon kullanıldı, KPB sonrası ve erken ameliyat sonrası dönemde 40 mmHg'lık bir diyastolik basınç sağlandı. Hipoplazik olan aortadan koroner perfüzyonun sağlandığı düşünüldüğünde, pulmoner arter kanlandırılması için Sano modifikasyonlu Norwood stage 1 ameliyatının uygulanması koroner perfüzyonun daha az etkilenmesini sağlamaktadır.

Tabbutt ve ark.^[10] ilk aşama ameliyatı uygulanan 149 infantın 95'inde modifiye Blalock-Taussig şantını, 54'ünde ise Sano modifikasyonunu kullanmış ve sonuçları birbirleriyle karşılaştırmışlardır. Her iki grupta da erken (%14-17) ve geç (%32-30) mortalite benzer bulunmuştur, ancak önceki yıllara göre azalmıştır. Tabbutt ve ark.^[10] bu çalışmada şanta bağlı istenmeyen olayların Sano modifikasyonunda daha fazla geliştiğini bildirmişlerdir. Nigro ve ark.^[9] ise Sano modifikasyonu sonrası konduit tıkanıklığına bağlı ani ölümlerin izlenebildiğini bu nedenle ikinci aşama ameliyatının fazla geciktirilmemesi gerektiğini savunmaktadırlar.

Sonuç olarak, HSKS olgularında uygulanan ilk aşama Norwood ameliyatının mortalitesi halen yüksektir. Sano modifikasyonu mortaliteyi azaltmak için geliştirilmiş bir yöntemdir. Ancak mortalitenin azalmasından söz edebilmek için daha geniş ve çok sayıda infantı içeren karşılaştırmalı çalışmaların yapılması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Alayunt EA, Atay Y, Okur F. Hipoplastik sol kalp sendromu. In: Duran E, editör. Kalp ve damar cerrahisi. İstanbul: Çapa Tıp Kitabevi; 2004. s. 497-508.
2. Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:511-9.
3. Drinkwater DC Jr, Aharon AS, Quisling SV, Dodd D, Reddy VS, Kavanaugh-McHugh A, et al. Modified Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 2001;72:2081-6.
4. Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:504-9.
5. Rychik J, Rome JJ, Collins MH, DeCampli WM, Spray TL. The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. J Am Coll Cardiol 1999;34:554-60.
6. Charpie JR, Dekeon MK, Goldberg CS, Mosca RS, Bove EL, Kulik TJ. Postoperative hemodynamics after Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome. Am J Cardiol 2001;87:198-202.
7. Pigott JD, Murphy JD, Barber G, Norwood WI. Palliative reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1988;45:122-8.
8. Mahle WT, Cuadrado AR, Tam VK. Early experience with a modified Norwood procedure using right ventricle to pulmonary artery conduit. Ann Thorac Surg 2003;76:1084-8.
9. Nigro JJ, Bart RD, Derby CD, Sklansky MS, Starnes VA. Proximal conduit obstruction after Sano modified Norwood procedure. Ann Thorac Surg 2005;80:1924-8.
10. Tabbutt S, Dominguez TE, Ravishankar C, Marino BS, Gruber PJ, Wernovsky G, et al. Outcomes after the stage I reconstruction comparing the right ventricular to pulmonary artery conduit with the modified Blalock Taussig shunt. Ann Thorac Surg 2005;80:1582-90.