

Hipoplastik sol kalp sendromu tanısı ile hibrid palyasyon sonrası genişletilmiş evre II Norwood ameliyatı yapılan olgu: Ülkemizdeki ilk deneyim

Hybrid palliation and subsequently comprehensive stage II repair for hypoplastic left heart syndrome: the first experience from our country

Sertaç Haydin,¹ Ender Ödemiş,² Erkut Öztürk,² Selen Onan,¹ Alper Güzeltaş²

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

¹Pediyatrik Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, ²Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) sık görülen fizyolojik tek ventrikül patolojilerinden biridir. İlk aşama palyatif Norwood ameliyatında, modifiye Blalock-Taussig şant veya sağ ventrikül-pulmoner arter arası konduit (Sano şanti) kullanılır. Son zamanlarda, HSKS hastalarında cerrahi Norwood evre I palyasyona alternatif olarak, iki taraflı pulmoner arterlerin bantlanması ve duktus stentleme kombinasyonu olan “hibrid yaklaşım” geliştirilmiştir. Bu işlem özellikle yüksek riskli olgularda, düşük doğum ağırlığında, prematüre veya stabil olmayan yenidoğanlarda kullanılmaktadır. Bu yazıda, hibrid palyasyon sonrası taburcu edilen ve sonrasında genişletilmiş ikinci aşama tamiri başarıyla uygulanan ilk HSKS hastamız sunuldu.

Anahtar sözcükler: Hipoplastik sol kalp sendromuna hibrid yaklaşım; hipoplastik sol kalp sendromu; yenidoğan.

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) sık görülen tek ventrikül patolojilerinden biridir. Sol ventrikül, mitral kapak, aort kapak ve çıkan aortun değişik derecede hipoplazik veya atrezik olduğu ölümcül bir doğuştan kalp hastalığıdır.^[1] Bu hastalara cerrahi girişimde bulunmuş olsa bile beş yıllık yaşam beklentisi %65 civarında bildirilmiştir.^[2]

Hipoplastik sol kalp sendromunun ilk aşama cerrahi tedavisinde modifiye Blalock-Taussig (mBT) şantın veya sağ ventrikül-pulmoner arter arasına yerleştirilmiş konduitin (Sano şanti) kullanıldığı, beraberinde arkus aort rekonstrüksiyonu, patent duktus arteriozusu (PDA) ligasyonu ve pulmoner arterin sistemik çıkış yolu haline getirilmesi işlemlerinin birleşimini içeren Norwood

ABSTRACT

Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) is a common physiological single ventricle pathology. In the first stage palliative Norwood operation, modified Blalock-Taussig shunt or right ventricle to pulmonary artery conduit (Sano shunt) are used. Recently, a “hybrid procedure”, combination of bilateral pulmonary artery banding and ductal stenting, was developed as an alternative to the surgical stage I Norwood palliation in HLHS patients. This procedure is particularly reserved for high risk cases, low birth weight, premature or unstable neonates. In this article, we report our first HLHS patient who was discharged following hybrid palliation and subsequently underwent a successful comprehensive stage II repair.

Keywords: Hybrid approach to hypoplastic left heart syndrome; hypoplastic left heart syndrome; neonates.

evre I palyasyon yöntemleri uygulanmaktadır.^[3] Son yıllarda bazı merkezlerde Hibrid palyasyon yöntemi tercih edilmeye başlanmıştır. Bu tedavi seçeneklerinin dışında ilk tedavi olarak kalp nakli yapan veya hastalara herhangi bir tedavi uygulamayan merkezler de bulunmaktadır.^[3]

Hibrid palyasyon, iki taraflı pulmoner arterlerin bandlanması ile birlikte eş zamanlı ya da işlemde bir süre sonra uygulanan duktus arteriozusa (DA) stent implantasyonu veya prostaglandin E1 (PGE1) infüzyonu ile DA'nın açık kalmasının sağlanması işlemlerinin birleşimi olarak tanımlanmaktadır.^[4] İnteratriyal bağlantı ihtiyacına göre atriyal septostomi veya septuma stent yerleştirilmesi de eklenebilir. İşlemin kardiyopulmoner baypas gerektirmemesi, uç organ hasarı



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2015.10015
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 16 Şubat 2014 Kabul tarihi: 05 Haziran 2014

Yazışma adresi: Dr. Erkut Öztürk, İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, 34303 Küçükçekmece, İstanbul, Türkiye.

Tel: 0 212 - 692 20 00 e-posta: erkut_ozturk@yahoo.com

gelişmiş olgularda bile uygulanabilmesi en önemli avantajları iken deneyim gerektirmesi, az sayıda merkezde yapılabilmesi ve retrograd koarktasyon gelişme riskinin diğer palyasyonlara göre yüksek oluşu en önemli dezavantajlarıdır.^[4,5] Ayrıca, “hızlandırılmış evre 1 palyasyon” adı altında, genel durumu bozuk hastalara iki taraflı pulmoner banding uygulaması sonrası 7-10 gün içerisinde Norwood evre 1 palyasyonun yapılması işlemi de tanımlanmıştır.^[4,5]

Bu yazıda hibrid palyasyon uygulandıktan sonra taburcu edilmiş ve sonrasında başarılı bir şekilde genişletilmiş ikinci aşama (İki taraflı ve iki yönlü kavopulmoner anastomoz + Damus Key Stensel tarzı arkus rekonstrüksiyonu) tamamlanmış bir HSKS olgusu sunuldu. Bu hasta bildiğimiz kadarıyla Hibrid Norwood işlemi uygulanan ve işlem sonrası bir yıldır takip edilen ve halen sorunsuz yaşayan Türkiye’deki ilk olgudur.

OLGU SUNUMU

Aralarında akraba evliliği olmayan anne ve baba- nın birinci çocuğu olarak normal spontan doğumla 3020 gram doğan hastaya bir başka merkezde doğum- dan yedi gün sonra emmeme nedeniyle doğuştan kalp hastalığı tanısı konulması üzerine aile sekizinci günde kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde santral siya- noz (PGE1 altında %81 satürasyon) ve tüm odaklarda 2/6 holosistolik üfürüm vardı. Arteriyel kan basıncı 70/35 mmHg, nabız 136/dk ve solunum sayısı 40/dk idi. Diğer sistem muayeneleri, hemogram, biyokimya sonuç- ları ve laktat değerleri normaldi. Ekokardiyografisi HSKS’nin aortik atrezi ve mitral atrezi alt grubu ile uyumluydu. Pulmoner venlerin geniş koroner sinüse döküldüğü, triküspid kapak yapısındaki sistemik kapak- ta önemli yetersizlik, antegrad akımı olmayan ve 2 mm ölçülen aortik anulus, arkus aortta retrograd akım, geniş DA ile sağ sol şant, interatriyal septumda koroner sinüs tipi atriyal septal defekt (ASD), ilave sekundum ASD ve geniş ventriküler septal defekt (VSD) saptandı. Ameliyat öncesi art-yükü azaltmak ve kardiyak fonksi- yonları artırmak için 0.5 mikrogram/kg/dk dozundan milrinone infüzyonu başlandı. Özellikle sistemik atri- yoventriküler kapakta önemli kaçak olması ve protoko- lümüz dahilinde Norwood evre 1 palyasyonların doğum sonrası ilk haftada yapılması nedeniyle bu hasta için hibrid palyasyon kararı verildi.

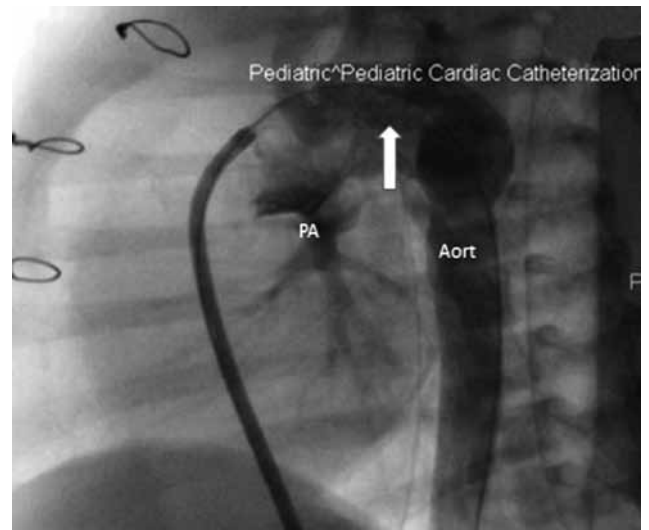
İki taraflı pulmoner arter bantlama işlemi

Genel anestezi altında median sternotomi yapıldı. Bu olgu için 3000 gr üstü 3.5 mm, 3000 gr altı 3 mm politetrafloroetilen (PTFE) greft kullanım prensibi uygulanarak pulmoner bantlar yerleştirildi. Üç milimetre genişliğindeki bantlar yerleştirildikleri nok-

talardan daha distale kaymamaları için 6-0 emilmeyen polipropilen dikiş ile ana pulmoner arter adventisya tabakasına tespit edildi. Daha sonra yapılacak duktal stent yerleştirilmesine kolaylık sağlaması için sol pul- moner arterin proksimaline adventisyal bir vasküler clip ile işaret kondu. Mediasten serum fizyolojik ile yıka- narak perikard tamamen kapatıldı ve içerisine Blake® dren (Blake drains, Ethicon, Inc., Somerville, NJ, USA) konarak fibrin oluşumuna neden olabilecek sıvının tamamı dışarı alınmaya çalışıldı.

Duktal arter stenti yerleştirme işlemi

Genel anestezi altında entübe halde sağ femoral vena 6F kılıf, sol femoral artere 4F kılıf yerleştirildi. Dört F sağ Judkins (JR4) kateteri (Cordis Corporation, Miami, FL, USA) ile vena kava inferior (VKİ), sağ atriyum, sağ ventrikül ve pulmoner artere girildi. Pulmoner artere yapılan enjeksiyonlarla sağ ve sol pulmoner artere konulan bantlar ve DA değerlendirildi. Duktus arteri- yozus en dar yerinde 5.6 mm, en geniş yerinde 6.7 mm ve 12.5 mm uzunluğunda ölçülerek 15 mm x 7 mm stent kullanılmasına karar verildi. Beş F JR4 kateteri ve 0.018 hidrofilik kılavuz tel aracılığıyla aynı yol kul- lanılarak DA içerisinden inen aorta girildi. Beş F JR4 içerisinden 0.018 nitinol kılavuz tel inen aortta kalacak şekilde JR4 kateteri dışarıya alındı. Nitinol tel üzerin- den stent duktal bölgeye kadar getirilerek planlanan yerde 14 atmosfer basınca kadar şişirilerek açıldı. Daha sonra 7F JR4 kılavuz kateter ile kontrol enjeksiyonla- rı yapıldı. Doksan derece lateral ve 35° sağ ön oblik pozisyonlarda yapılan kontrast madde enjeksiyonunda stentin uygun pozisyonunda olduğu, aort ve pulmoner arter



Şekil 1. Anjiyografide lateral 90 derece pozisyonda yapılan kontrast madde enjeksiyonunda duktus arteriozusa yerleştirilmiş stent. PA: Pulmoner arter; Ok işareti: Duktal stenti göstermektedir.

tarafını kavradığı, akımının iyi olduğu görülerek işlem sonlandırıldı (Şekil 1).

Hasta milrinone 0.5 mikrogram/kg/dk ve adrenalin 0.05 mikrogram/kg/dk infüzyonları altında yoğun bakıma alındı. Heparin infüzyonu 15 İU/kg/saat dozunda başlanarak aktive pıhtılaşma zamanı (APZ) 150-180 sn aralığında tutuldu. Heparin infüzyonundan dört saat sonra 5 mg/kg dozundan aspirin verildi. Yirmi dört saat sonra tekrarlanan ikinci aspirin dozundan sonra heparin infüzyonu kesildi. Hasta işlemden 12 saat sonra ekstübe edildi. Yapılan seri ekokardiyografik incelemelerde sağ pulmoner arter üzerindeki bant bölgesinde 40-45 mmHg, sol pulmoner arter üzerindeki bant bölgesinde 35-40 mmHg gradiyent alındı. İşlem sonrası entübe iken NIRS (near infrared spektroskopiy) bazal değerinde %20'den fazla değişiklik yapmayacak şekilde hemodinami sağlandı. Kan gazı, laktat sonuçları ve saturasyon %70-75 arasında tutulacak şekilde uygun mekanik ventilatör desteği sağlandı. Ekstübasyon sonrası saturasyon %75-85 aralığında saptandı. İki gün yoğun bakımda ve üç gün serviste izlenen hasta taburcu edildi.

Aylık olarak ekokardiyografik kontrolleri yapılan hastanın saturasyon, kilo alımı ve beslenmesi ilk ayda haftalık, ardından aylık takip edildi. Altıncı ayda kalp kateterizasyonu ve anjiyografisi tekrarlandı. Sistemik kapak kaçığının kaybolduğu ve kavopulmoner şant için uygun olduğu görüldü. Anjiyografiden bir hafta sonra Norwood tipi arkus rekonstrüksiyonu, iki taraflı iki yönlü kavopulmoner şant (Glenn şantı), bandın çıkarılması ve pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapıldı.

İkinci ameliyat işlemi

Trunkus brakiosefalikus ve sağ atriyum kanülasyonunu takiben PDA sonrası stent vasküler klemp ile kapatılarak ekstrakorporal dolaşıma (ECC) başlandı ve hasta 18 °C'ye soğutuldu. Sağ ve sol pulmoner arterlerin bantları çıkarıldı. Ana pulmoner arter bifürkasyon öncesinde ve PDA kesilerek uçları bağlandı. Pulmoner arter bifürkasyon bölgesinde anevrizmatik bir pulmoner arter dokusunun pulmoner arter rekonstrüksiyonunda kullanılmasına karar verildi. Sol pulmoner arter tarafındaki anevrizmatik kısım açıldı ve bir kapak gibi sağ pulmoner artere doğru uzatıldı. Böylelikle sağ pulmoner arter ostiyumundan sol pulmoner arter ostiyumuna kadar bir açıklık elde edildi. Kaldırılan anevrizmatik pulmoner arter dokusu küçültülerek pulmoner arter rekonstrüksiyonunda kullanılmak üzere hazırlandı. Ameliyat öncesi ekokardiyografi ve anjiyografide saptanamayan sol persistan superior vena kava (SVK) görüldü. Sol persistan SVK kanülasyonu yapılmadan, sağ SVK yolu ile serebral venöz akım korunarak, sol kavopulmoner şant yapıldı. Sol Glenn anastomozunu takiben kapak şeklin-

de hazırlanmış olan doğal pulmoner arter dokusu kullanılarak sol pulmoner arter-sağ pulmoner arter arasında pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapıldı. Ardından inen aorta birinci interkostal hizasında side-klemp ile sol subklaviyan ve sol karotis arter de Yaşargil anevrizma klipleri ile kapatıldı. Trunkus brakiosefalikus ile arkus aortu 90 derece açılı damar klemp ile kapatılarak kalbin perfüzyonu devam ederken selektif antegrad serebral perfüzyona 40 mL/kg/dk akım ile başlandı.

Serebral ve somatik NIRS değerleri takip edildi. Stent aorttan etrafındaki doku ile birlikte rezeke edildi ve aort proksimal ve distale doğru açıldı. İnen aorttaki koarktasyon çıkıntısı görülünce aort transekte edilerek çıkıntı eksize edildi ve arka aort duvarları 5.0 prolen ile birleştirildi. İnen aortun ön yüzü de distale doğru 5 mm kadar açıldı. Bovine perikardiyal yama 3 cm eninde hazırlanarak 5.0 prolen dikiş ile inen aorttan proksimale doğru dikilmeye başlandı. Arkus aort geçilince trunkus brakiosefalikusdaki klemp damarın proksimaline alınarak arkustaki açıklık çıkan aorta doğru ilerletildi. Çıkan aort içerisine konan direkt kardiyopleji kanülü ile 30 mL/kg antegrad soğuk kan kardiyoplejisi verilerek arrest sağlandı. Çıkan aortun pulmoner arter tarafındaki yüzü ile pulmoner arter güdüğü 5 mm boyunca 6.0 prolen dikiş kullanılarak birleştirildi. Bunun sonrasında arkus aortta kalan perikard yama proksimale doğru dikilmeye devam edilerek pulmoner arter ve aortun üzeri kapatıldı. Takiben, daha önce yapılmış olan sol kavopulmoner şant yolu ile serebral venöz drenaj sağlanırken, sağ SVK kanüle edilmeden sağ pulmoner arter side-klemp ile kontrol edilerek üzeri açıldı ve buraya sağ SVK 6.0 polidioksanon (PDS) dikiş ile anastomoz edildi. Kanama kontrollerini takiben ECC'den 0.5 mikrogram/kg/dk milrinone desteğinde çıkıldı. Mediasten serum fizyolojik ile yıkanarak perikard tamamen kapatıldı ve içerisine Blake dren konarak fibrin oluşumuna neden olabilecek tüm sıvı dışarı alınmaya çalışıldı.

Ameliyat sonrası altıncı saatinde ekstübe edilen hasta bir gün yoğun bakım ve bir hafta serviste izlendikten sonra taburcu edildi. Bir yıllık poliklinik izleminde de sorunsuz takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Hipoplastik sol kalp sendromu ve varyantları sol kalp yapılarının değişik derecede hipoplazisi ve sistemik çıkış yolunda ciddi tıkanma sonucunda serebral, sistemik ve koroner dolaşımın duktusa bağlı olduğu bir hastalık kompleksidir. Bu olgulara yenidoğan döneminde yapılan evre 1 tedavinin amacı sistemik çıkış yolunu açmak, yeterli bir intraatriyal bağlantı oluşturmak ve efektif bir pulmoner kan akımı sağlamaktır.^[1-4]

“Single Ventricle Reconstruction” (SVR) çalışması HSKS olgularında evre 1 palyasyon olarak kullanılan mBT şant ve Sano modifikasyonunu karşılaştıran prospektif randomize tek çalışmadır.^[2] Bu çalışmada 2005 ve 2008 yılları arasında 15 farklı merkezde bu iki şant tipinin uygulandığı 555 olgu değerlendirilmiştir. Buna göre bir yıllık sağkalım mBT şant grubunda %64 ve Sano modifikasyonunda %74 olarak bildirilmiştir. Ayrıca ölüm dışında ciddi morbidite durumları mBT şant grubunda %46 ve Sano şant grubunda %37 olarak bulunmuştur.

Ülkemizde geniş seriler şeklinde yaşatılmış HSKS hasta grubu olmamakla birlikte mBT şant veya Sano modifikasyonu gibi farklı tekniklerle evre 1 palyasyon yapılarak yaşatılmış olgular bildirilmiştir.^[6]

Hibrid işlem son yıllarda bazı merkezlerde HSKS olgularında evre 1 palyasyon tedavilerine alternatif olarak kullanılmaktadır. Bu yöntemin potansiyel ancak ispatlanmamış avantajları; kardiyopulmoner baypas, kardiyoplejik kardiyak arrest veya derin hipotermik sirkulatuar arrest gerektirmemesi ve böylece bu işlemlerin doğuracağı enflamatuvar yanıtın yaşamın bu döneminde kaçınılmasıdır. Başlıca dezavantajları ise; tedavi edilmiş hipoplastik ark, retrograd koarktasyona yol açan kötü stent yerleşimi, interatriyal bağlantıda restriksiyon riski, pulmoner arter ve dallarında mekanik distorsiyon riski ve evre 2 palyasyonda daha büyük cerrahi müdahale gerektirmesidir.^[4,5]

Bizim olgumuzda genişletilmiş evre 2 palyasyon öncesi yapılan ekokardiyografik ve anjiyografik incelemede interatriyal bağlantıda herhangi bir restriksiyon gözlenmedi. Pulmoner arter ve dallarında mekanik distorsiyon saptanmadı. Ancak DA stentinin aortik ucunda retrograd koarktasyon görüntüsü görüldü.

Literatürde hibrid yaklaşımının nerede ve hangi risk grubundaki HSKS olgularında kullanılması gerektiğine dair görüşler bildirilmiştir.^[5] Bacha ve ark.^[5] yüksek riskli olgularda öncelikle hibrid yaklaşımın kullanılmasını önermişlerdir. Yazarlar yüksek riskli durumları ise aortik atrezi varlığı, ciddi kalp dışı anomali birlikteliği, bebeğin ağırlığının <2.5 kg veya preterm doğum olması, intakt veya restriktif interatriyal bağlantı, end organ hasarı veya intrakraniyal kanama varlığı ve kötü ventrikül fonksiyonları bulunması durumlarından herhangi birinin mevcudiyeti olarak tanımlamışlardır.

Bizim olgumuzda -aortik atrezi varlığı ve beş günden büyük HSKS tanılı yenidoğanlarda cerrahi evre 1 palyasyon tercih etmeme eğilimimizden dolayı- hibrid yaklaşım uygulandı. İşlem sonrası mediasteninin yıkanması, perikardın tamamen kapatılması, Blake® dren kullanılması ve plevraların açılmaması tekrar ameliyat sırasında kolaylık sağlamaktadır. Ayrıca aylık takip büyüme, gelişme ve olası komplikasyonların erken tanısında önemlidir.

Sonuç olarak, hibrid evre 1 palyasyon stratejisi yüksek riskli yenidoğanlar için geçerli bir tedavi seçeneğidir. Aynı zamanda HSKS tanılı yenidoğanlar için yapılacak cerrahi tedavi seçeneklerini artırmaktadır. Cerrahi evre 1 palyasyon ile kıyaslandığında çok daha kısa ve stabil bir ameliyat sonrası dönem sağlamaktadır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark BJ 3rd. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: A 15-year experience from a single institution. *Circulation* 2000;102:III136-41.
2. Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, Newburger JW, Pearson GD, Lu M, et al. Comparison of shunt types in the Norwood procedure for single-ventricle lesions. *N Engl J Med* 2010;362:1980-92.
3. 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.
4. Akintürk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol* 2007;28:79-87.
5. Bacha EA, Daves S, Hardin J, Abdulla RI, Anderson J, Kahana M, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:163-171.e2.
6. Alayunt EA, Atay Y, Özyürek AR, Aşkar FZ, Değirmenciler K, Arpaçay A. Norwood stage I operation with Sano modification. *Turk Gogus Kalp Dama* 2008;16:122-5.