

VSD VE PULMONER ATREZİ İLE BİRLİKTE MAPCA'LI HASTALARDA ÜNİFOKALİZASYON PROSEDÜRLERİ

A NEW CONCEPT IN CARDIAC SURGERY: UNIFOCALIZATION

Dr. Cevahir HABERAL, *Dr. Emin TİRELİ, *Dr. Enver DAYIOĞLU, *Dr. Ertan ONURSAL

Koşuyolu Kalp ve Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

*İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İSTANBUL

Adres: Dr. Cevahir Haberal, Seda Sok., Kocayol Çıkma, Karakaş Apt. No: 7/24 Şenesevler / Kadıköy / İSTANBUL

Özet

İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi'nde 1996-1998 yılları arasında ventriküler septel defekt (VSD) + pulmoner atrezi + major aortor pulmoner kollateral (MAPCA) tanısı alan 7 hasta ünifokalizasyon planlanarak operasyona alındı. Bir hastaya sağ torakotomi ile sağ ünifokalizasyon, 2 hastaya sol torakotomi ile sol ünifokalizasyon, 2 hastaya median sternotomi ile bilateral ünifokalizasyon uygulanırken 2 hasta peroperatuar tetkikler sonrasında inoperabl olarak kabul edildi. Bir hastamız dışındaki bütün hastalarımız pulmoner akım yetersizliğine bağlı semptomlarla kliniğe başvurmuştu. Beş hastamızda hipoplazik, konfluent pulmoner arterler tespit edilirken 2 hastamızda nativ pulmoner arterler tespit edilmedi. Yirmibir MAPCA'nın sadece 1'inde MAPCA ile nativ pulmoner arter arasında iuski mevcuttu. Yedi hastanın 4'ünde sağ arkus görülürken, 3'ünde arkus soldaydı. Olgularımızda 2-6 arasında MAPCA saptadık. Hasta başına 1.7 ünifokalizasyon uygulanırken mortalitemiz olmadı. Bir hastamıza greft interpozisyonu ile ünifokalizasyon yaparken diğerlerinde direkt anastomoz ile ünifokalizasyon uyguladık. Pulmoner atrezili VSD şüphelenilen tüm hastalara detaylı desandan torasik aort incelemesi yapılmalıdır. MAPCA varlığı ameliyat öncesi araştırılmalıdır, varlığında hasta ünifokalizasyon düşünülerek cerrahiye verilmelidir. Ünifokalizasyonda uygulanabilecek çeşitli yöntemler olmasına karşın, bunların patensleri hakkında ve ünifokalizasyon sonrası total korreksiyon ile ilgili yayınlar sınırlıdır. Ciddi arborizasyon defektleri olan hastalarda multipl girişimlerin uygun olacağı düşüncesindedir.

Anahtar kelimeler: Ventriküler septel defekt, pulmoner atrezi, aorta pulmoner kollateral, ünifokalizasyon

Summary

Pulmonary atresia with ventricular septal defect (VSD) having major aortopulmonary collateral arteries is a rare congenital cardiac disease. These cases differ from type IV Truncus arteriosus for having central pulmonary arteries and from pseudotruncus for having MAPCA's and they are classified as "VSD+PA+MAPCA" in new surgical concept.

Seven "VSD+PA+MAPCA" cases were admitted to the department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Istanbul Medical Faculty, University of Istanbul. Six cases had hypoplastic confluent pulmonary arteries and 2 cases had no native pulmonary artery. Out of 21 MAPCA's, only 1 MAPCA

had a communication with the native pulmonary artery. Five cases had right arcus aorta. Patients had average 3 MAPCA's, ranging between 2, 6. Two cases had right unifocalization through right thoracotomy, 2 cases had left unifocalization through left thoracotomy, 2 cases had bilateral unifocalization through median sternotomy and 2 cases were considered to be inoperable. MAPCA's were unifocalized using polytetrafluoroethylene graft in 1 case and in 7cases, MAPCA's were unifocalized with direct anastomosis. There was no mortality.

Although unifocalization for VSD+PA+MAPCA cases are limited today, we think that staged surgical repairs are suitable for these cases.

Keywords: Ventricular septal defect, pulmonary atresia, aort pulmoner kollateral, unifocalization

Giriş

Pulmoner atrezi (PA) ile birlikte bazı akciğer segmentlerinin majör aorto-pulmoner kollaterallerle (MAPCA) kanlandırıldığı ventriküler septel defektli (VSD) vakalar nadir rastlanan konjenital kalp anomalilerinin bir grubunu teşkil eder. Bu olgular santral pulmoner arterlerin bulunmasıyla tip IV trunkustan, MAPCA'ların bulunması nedeniyle de psödotrunkustan ayrılırlar ve yeni cerrahi konseptlerde "VSD+PA+MAPCA" olarak sınıflandırılırlar [1].

VSD + PA bugün de tartışma konusu olan karmaşık bir konjenital kalp anomalisidir. Normal pulmoner vasküler yapının görüldüğü en basit şekilde, tedavi nispeten karmaşık değildir ve bu defekt Fallot tetralojisi'nin (TOF) ileri bir formu şeklinde düşünülebilir. Bununla birlikte, multipl aortopulmoner kollateral damarların bulunduğu durumda, cerrahi tedavi endikasyonları, operasyon zamanlaması ve optimal onarım teknikleri üzerinde tartışmalar sürmektedir [2,3]. Bu farklılıkların nedeni, bu defektlerin ortaya koyduğu morfolojik çeşitlilik ve beraberinde gelen fizyopatolojik formlar çevresinde odaklanmaktadır. Nispeten az sayıda hasta ve fazla sayıda alt grupların bulunması, farklı tedavi stratejileri arasında anlamlı karşılaştırmalar yapmayı zorlaştırmaktadır.

USD + PA konjenital kardiyak malformasyonlar grubu içinde diğer bazı anomalilerle yakın ilişkilidir. Kalp anatomisi açısından bakıldığında bu patoloji; TOF ile yakın bir ilişki halindedir [4]. USD + PA konjenital kalp hastalığı formlarının büyük çoğunluğundan ayıran nokta, akciğer kan akımının karmaşık

değişkenliğidir.

Materyal ve Metod

9.7.1996 - 8.1.1998 tarihleri arasında İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda VSD + PA + MAPCA tanısı alan 7 hastaya ünifokalizasyon planlanarak cerrahi girişimde bulunuldu.

Hastaların yaşları 7 ay - 22 yaş arasında değişmekte olup, ortalama yaş 10 olarak tespit edildi. Hastaların 5'i erkek, 2'si kadın idi.

Hasta	Yaş-Cins	İlk Tanı	Uygulanmış Cerrahi	Kesin Tanı
1	17 y - E	PDA	PDA ligasyonu	VSD + PA + MAPCA
2	17 y - E	TOF+Hipoplazik PA	Santral şant	VSD + PA + MAPCA
3	7 ay - E	TOF	-	VSD + PA + MAPCA
4	22 y - E	VSD	-	VSD + PA + MAPCA
5	9.5y - B	Truncus arteriosus	Inoperabl	VSD + PA + MAPCA
6	1.5y - B	TOF	-	VSD + PA + MAPCA
7	3.5 y - B	VSD+PA	-	VSD + PA + MAPCA

Tablo 1: Olguların demografik özellikleri

PDA= patent duktus arteriosus; TOF= fallottetralojisi; VSD= vertriküler septal defekt; PA= pulmoner atrezi; MAPCA= major aortor pulmoner kollateral

Daha önce 2 hastaya değişik tanılarla cerrahi girişimde bulunulmuştu (Tablo 1).

5 hastada hipoplazik, konfluent pulmoner arter tespit edilirken 2 hastada intraperikardiyal pulmoner arter tespit edilemedi (Tablo 2). Hastaların hepsinde akciğerde arborizasyon defekti mevcuttu. **Bir hasta dışındaki olgular pulmoner akım**

Hasta	Ana Pulmoner Arter	Intraperikardiyal Pulmoner Arter	MAPCA	Arcus
1	Yok	Var (Hipoplazik-confluent)	2 (nonkomünikan)	Sol
2	Var	Var (Sol PA hipoplazik-confluent)	2 (nonkomünikan)	Sol
3	Yok	Var (Hipoplazik-confluent)	2 (1'i komünikan)	Sol
4	Yok	Yok	6 (nonkomünikan)	Sağ
5	Yok	Yok	3(nonkomünikan)	Sağ
6	Yok	Var (Hipoplazik-confluent)	3(nonkomünikan)	Sağ
7	Yok	Var (Hipoplazik-confluent)	3(nonkomünikan)	Sağ

Tablo 2: Olguların anatomik özellikleri

yetersizliğine bağlı bulgularla kliniğe başvurdu.

Tüm hastalara rutin kardiyak incelemeler yanında MAPCA çıkış, seyir, pulmoner arterle ilişki ve sonlanımını keskinleştirmek için digital subtraction anjiyografi (DSA) uygulandı (Resim 1,2). Vakalarımızda 2-6 (ortalama 3) MAPCA saptadık. Toplam 21 MAPCA'nın sadece 1'inde MAPCA ile nativ pulmoner arter arasında komünikasyon varken, 20 MAPCA nonkomünikan olarak akciğerleri beslemekteydi.

Unifokalizasyon prosedürleri:

Yaklaşım olarak 3 hastaya sol torakotomi, 2 hastaya sağ torakotomi, bilateral ünifokalizasyon planlanan 2 hastaya da median sternotomi ile cerrahi girişimde bulunuldu.

patent duktus arteriosus tanısı ile ligasyon uygulanıp hemodinamisinin bozulması üzerine ligasyonu çözülen hastaya median sternotomi ile bilateral ünifokalizasyon uygulandı. Bu hastada MAPCA boylarının yeterli olmaması nedeniyle PTFE greft ile ünifokalizasyon uygulandı. Sağ modifiye Blalock-Taussig şant uygulanmasına rağmen satürasyonun düşmesi üzerine santral şant yapıldı. Buna rağmen satürasyonda düşme olunca daha önce PDA denenerek bağlanan MAPCA ligatüre edilemedi.

Daha önce TOF tanısıyla santral şant yapılmış sol pulmoner arteri hipoplazik olan hastaya sol torakotomi yapıldı. İki adet

MAPCA, hastanın desandan aortunun üst kısmından çıkan ve çapı 7 mm olan hipoplazik sol pulmoner artere patchplasty tarzında anastomoz edildi. İkinci MAPCA'nın boyunun yeterli olması nedeniyle proksimalden ligatüre edildi ve 1. MAPCA'ya uç yan anastomoz edildi. Daha sonra patchplasty ile genişletilen sol pulmoner arter distaline 5 mm ringli PTFE greft ile modifiye Blalock-Taussig şant uygulandı.

Pulmoner akım fazlalığına bağlı semptomlarla kliniğimize başvuran 7 aylık hastada bilateral ünifokalizasyon amacıyla median sternotomi uygulandı. Eksploreyonda ana pulmoner arterin olmadığı, sağ ve sol pulmoner arterin birleşik ve konfluent olduğu görüldü. Desandan aort prepare edilerek 2 adet MAPCA saptandı. Birinci MAPCA sağ pulmoner arter ile komünikasyon göstermekte idi. Diğeri ise medialden çıkıp sağ pulmoner arter doğrultusunda ilerleyip vena cava superior arkasından dolanarak sol akciğer alt lobuna gitmekte idi. Sol alt lobu besleyen MAPCA proksimalden serbestleştirildi ve ligatüre edildi. Sol pulmoner artere rahat ulaşması üzerine sol pulmoner arter proksimalinin ön-alt yüzüne direkt anastomoz edildi. Komünikasyon gösteren MAPCA ligatüre edilerek santral şant oluşturuldu.

Sağ arkus aortali 1 olguya sol torakotomi ile yaklaşıldı. Hipoplazik sol pulmoner arterin preparasyonu sonrası özofagus arkasından desandan aort prepare edildi. Diaframanın 10 cm yukarısında desandan aortun ön yüzünden çıkan ve hemen ikiye ayrılan MAPCA görüldü. 4 mm çapında olan bu MAPCA sol akciğer üst lobunu beslemekteydi. Bunun hemen altından çıkan 3 mm çapındaki MAPCA ise sol akciğer alt lobunu beslemekteydi. Her iki MAPCA distale kadar prepare edildi. Üstteki MAPCA nativ pulmoner arter arka lateral yüzüne direkt olarak uç-yan anastomoz edildi. Altteki MAPCA da nativ pulmoner arter alt yüzüne uç-yan anastomoz edildi. Pulmoner arter bifürkasyon bölgesine subklavyan arterden 5 mm PTFE greft ile şant oluşturuldu.

Sağ arkus aortali diğer bir olguda ise sağ torakotomi uygulandı. Eksploreyonda nativ pulmoner arterin olmadığı ve desandan aort ön yüzünden çıkan 2 adet MAPCA görüldü. MAPCA'ların proksimalden klempe edilmesi sonrası satürasyonun %55'lere kadar düşmesi üzerine sağ subklavyan arter prepare edilerek şanta hazır hale getirildi. 4 mm ringli PTFE greft subklavyan artere uç-yan anastomoz edildi. Birinci MAPCA ligatüre edilerek antero-süperior mediastene alındı ve PTFE greftin distal ucuna uç-yan anastomoz edildi. İkinci MAPCA da proksimalden ligatüre edilerek antero-süperior mediastene alındı ve diğer MAPCA'nın anastomoz yerinin distaline uç-yan anastomoz edildi.

Yirmiki yaşındaki sağ arkus aortali olgumuzda yapılan sağ torakotomi sonrası MAPCA distallerinden basınç ölçüldü. Buradaki basınç sistemik basınçla aynı seviyede bulunarak pulmoner vasküler hastalık geliştiği düşünüldü ve ünifokalizasyondan vazgeçildi. Histopatolojik incelemede tkayıcı damar değişiklikleri ile birlikte intimal proliferasyon, medial hipertrofi ve vasküler dilatasyon saptandı. "Plesogenik pulmoner arteriopati (Grade IV)" olarak değerlendirildi.

VSD+ PA + MAPCA ön tanısı alan diğer hastamızda yapılan eksploreyonda desandan aortadan çıkıp sol akciğeri besleyen çok sayıdaki kollateral ünifokalizasyona uygun bulunmadı.

Bulgular:

Hasta başına ortalama 1.7 ünifokalizasyon uygulanırken mortalitemiz olmadı.

Prosedürün uygulandığı 5 hastada postoperatif dönemde satürasyon %80-90 arasında seyretti. Tüm hastalar asetilsalisilikasit ile takibe alındılar.

Prosedürün başarıyla uygulandığı hastalarda santral pulmoner arterlerin büyümesi sağlanarak akciğer kan akımı ünifokalize edilmiş ve total korreksiyon şansı yaratılmıştır. Yapılan kontrollerde 2 hastamız total korreksiyon, 4 hasta karşı tarafa ünifokalizasyon, 1 hasta da kalp-akciğer transplantasyonu programına alındı.

Tartışma

USD + PA farklı aortopulmoner kollateral arterlerin varlığı, (santral pulmoner arterlerin varlığı ya da yokluğunda) bu arterlerin arborizasyon anormallikleri ile birlikte seyrederek ve farklı cerrahi işlem gerektirir. Hastalar pulmoner arteriyel anatomisinin gelişmesini sağlamak ve daha sonraki aşamada tam tedaviye olanak vermek amacıyla aşamalı cerrahi işleme tabi tutulmalıdır.

Unifokalizasyon adı altında gruplandırılan cerrahi işlemlerin esas amacı, pulmoner arteriyel segmentlerin sayısını optimize ederek total korreksiyona hazırlamaktır [5,6].

Unifokalizasyon işlemi için aday olan hastalar santral pulmoner arterleri olmayan hastalar veya santral pulmoner arterleri sınırlı periferik arborizasyon gösteren hastalardır.

İlk olarak 1979'da Haworth ve arkadaşları [7] tarafından tanımlanmış olan bu prosedür, her bir akciğere tek bir kan kaynağı oluşturma amacına yöneliktir ve tedaviye bir başlangıç olarak MAPCA'ları santral pulmoner arterlere ya da birbirine bağlama veya her iki işlemi bir arada yapma girişimlerinden oluşmaktadır. Bu cerrahi işlemlerin bir amacı da, bu hastalarda var olan multipl pulmoner kan akım kaynaklarını elimine etmektir. Sonuçta tek bir pulmoner kan akım kaynağı yaratılmalıdır. Bu kaynaklar sağ ventrikül çıkış yolu genişletilmesi ve şantları da kapsamaktadır.

Sullivan ve arkadaşları [2] 1979-86 yılları arasında 26 olgu bildirdiler. Olgularında torakotomi yolu ile ligasyon + primer anastomoz, ligasyon + greft interpozisyonu, gerektiğinde de şant kombinasyonunu uygulamışlardır. Genellikle prostetik materyalleri tercih ettiklerini, MAPCA ve pulmoner arter arasında direkt anastomozu nadiren uyguladıklarını bildirdiler. İki hasta dışında tüm hastalarında şant patensi açısından MAPCA'ları proksimalden ligatüre etmişlerdir. Ameliyat sonrası dönemde Mc Goon indeksinde anlamlı düzelme olmasına rağmen, sadece 3 hastaya total korreksiyon uygulamışlardır. Serimizdeki ilk vakada MAPCA'lar pulmoner ven ve bronş arkasından seyir göstererek akciğere gitmekteydiler. Bu durumdan dolayı direkt anastomozu uygun değildiler. PTFE greft interpozisyonu ile unifokalizasyon uyguladık. Bu vakamızda sol akciğeri besleyen MAPCA'nın ligasyonu sonrası satürasyonda progressif düşme ortaya çıkınca bu MAPCA ligatüre edilmedi. İkinci vakamızda ise sağ pulmoner arter gelişimi yeterliydi ve sağ akciğere giden MAPCA yoktu. Desandan aorttan çıkan 2 adet MAPCA sol pulmoner arter ile komünikasyon göstererek sol akciğeri beslemekteydi. Bu değerlendirmeler sonrası sol ünifokalizasyon planlayarak sol torakotomi kararı aldık. MAPCA'ların boyunun uygun olması nedeniyle pulmoner artere direkt anastomoz uyguladık. Sol pulmoner artere şant yapılması sonrası satürasyonda değişme olmayınca MAPCA'lar proksimalden ligatüre edildi. Üçüncü vakamızda sol MAPCA'nın proksimalden ligasyonu sonrası sol pulmoner artere rahat ulaştığı görüldü. Bu MAPCA sol pulmoner artere direkt anastomoz edildi. Komünikasyon gösteren sağ MAPCA ligatüre edildi ve santral şant oluşturuldu. 4 ve 5. vakalarımızda MAPCA boylarının uygun olması nedeniyle direkt anastomoz yapılarak unifokalizasyon uyguladık.

Median sternotomi ile yaklaşımı bir çok yazar kullanmıştır [6,8]. Bu yaklaşımla santral pulmoner arterlerle MAPCA'lar arasında komünikasyonlar varsa MAPCA'lar ligatüre edilebilir. Komünikasyon yoksa unifokalizasyon ile birlikte mümkünse MAPCA ligasyonu uygulanmalıdır.

Iyer ve arkadaşları [6] 1991 yılında cerrahi tedavi uyguladıkları 58 vakayı yayınlamışlardır. Bu çalışmada 5 hastaya M A P C A ligasyonu ve pulmoner arter ile MAPCA arasına greft interpozisyonunu median sternotomi ile yapılmıştır. Bizim birinci vakamıza önceden sol torakotomi yapılmıştı. Yaptığımız değerlendirmelerde santral pulmoner arterlerle sağ ve sol MAPCA'lar arasında ekstra lobar komünikasyon tespit etmedik. Tüm bu değerlendirmeler sonrasında bilateral ünifokalizasyon + santral şant planladık. Bu doğrultuda median sternotomi ile santral şant + bilateral ünifokalizasyon + sağ MAPCA ligasyonu uyguladık. Aynı yazarlar 32 olguda 66 MAPCA ligasyonu uygulamışlardır. Bizim bu vakamızda 2 adet MAPCA mevcuttu. Bir adet MAPCA'yı ligatüre ettik. Öteki MAPCA'nın ligasyonu satürasyonun düşmesi nedeniyle mümkün olmadı. Yine aynı yazarlar MAPCA'nın boyunun kısa olması nedeniyle direkt anastomoz uygulayamadıkları 8 olguda PTFE greft ile interpozisyon yapmışlardır. Aynı yazarlar başka bir çalışmada 4 olguda azigöz venini kullanmışlardır [9]. Bazı yazarlar santral pulmoner arterleri hipoplazik olan, fakat MAPCA'larla pulmoner arterler arasında ciddi birleşme problemleri olmayan hastalarda da median sternotomi yapılmasını savunmuşlardır. Bizim ilk vakamız 17 yaşında olmasına rağmen pulmoner arterleri ileri derecede hipoplazikti. Santral pulmoner arterlerin gelişimi için santral şantın daha uygun olacağını düşünerek median sternotomiyi tercih ettik. Iyer [6], Sullivan [2], Sawatari [10] ve Yagihara'nın [11] serilerinde ortalama % 10 hastada aşırı pulmoner akıma bağlı pulmoner vasküler hastalık geliştiğini bildirmişlerdir. Bizim dördüncü vakamız ileri derecede siyanoz ile başvurmuştu. Yapılan tetkikler sonrası pulmoner vasküler hastalığı tam ortaya konamayan hastaya torakotomi ve gereğinde ünifokalizasyon planlandı. MAPCA distalinden ölçülen basıncın s i s t e m i k basınçtan yüksek bulunması üzerine ünifokalizasyon için inoperabl kabul edildi. Hastanın patolojik tetkikinin grade IV pulmoner vasküler hastalık olarak değerlendirilmesi peroperatuar ölçümlerle korele olarak bulundu.

Puga ve arkadaşları [8] 38 vakalık serilerinde hasta başına 1.42 MAPCA'nın ünifokalizasyonunu %7.9 mortalite ile yaptıklarını Iyer ve arkadaşları [12] ise 58 vakada ortalama 2.1 MAPCA'nın ünifokalizasyonunu %10.1 mortalite ile yaptıklarını bildirmişlerdir. Vakalarımızda hasta başına 1.7 ünifokalizasyon uygulanırken mortalitemiz olmadı.

Literatürde MAPCA sayısı 1 ile 8 arasında bildirilmiştir [2,5,7, 8,11,13]. Vakalarımızda 2-6 arasında (ortalama 3) MAPCA saptadık.

Rabinowitch ve arkadaşlarının [14] yaptıkları çalışmada olguların %26-50'sinde sağ aortik arkus tespit etmişlerdir. Bizim serimizde ise bu oran %57 (4 hasta) idi.

Literatürde ünifokalizasyon sonrası total korreksiyonun 3 ay ile 5 yıl arasında yapıldığı bildirilmektedir. Hastalarımızdan ikisine 4 ile 14 ay arasında uyguladığımız kontrol anjiyografilerde pulmoner vasküler yatağın total korreksiyona uygun olduğu tespit edildi. Hastalar total korreksiyon için ameliyat programına alındılar.

Bizim hastalarımızın büyük bir çoğunluğu değişik tanımlar olarak çeşitli cerrahi girişimlere tabi tutulmuşlardı. Hastalarımıza tekrarlanan anjiyografilerde desandan aort injeksiyon-

larında pulmoner vasküler yatağın görüntülenmesi üzerine MAPCA'dan şüphelenilerek yapılan ileri tetkikler sonrasında VSD + PA + MAPCA tanısı konabildi.

Ünifokalizasyonun yapılma zamanı hastaya göre değişiklik gösterir. Genel olarak en uygun zaman kollateral damarların gelişme potansiyelinin olmadığı, stenotik olma olasılığının en az olduğu dönemde ve geniş anastomoza müsaade edeceği yaştır. Bu doğrultuda ünifokalizasyon 3 yaşından büyük hastalarda bir zorluk olmaksızın gerçekleştirilebilir. Bununla birlikte erken yaşta ünifokalizasyon yapılan seriler de bildirilmiştir [15].

Sonuçlar

VSD + PA + MAPCA'lı defektlerin ortaya koyduğu morfolojik farklılık ve beraberinde gelen fizyopatolojik formlar üzerindeki tartışmalar halen bir sonuca bağlanamamıştır. Nispeten az sayıda hasta ve fazla sayıda subgrupların bulunması nedeniyle nihai bir klasifikasyon ve cerrahi strateji de ortaya konmadığı gibi yeni cerrahi tekniklerin ortaya konmasıyla tartışma giderek daha da alevlenmektedir.

Palyatif cerrahi girişim, aşamalı cerrahi girişim ve total korreksiyon şeklinde sınıflandırdığımız prosedürler üzerinde tam bir fikir birliği yoktur. Hastayı total korreksiyona hazırlayan cerrahi girişimlerin amacı, pulmoner kan kaynağını optimize etmek, varsa santral pulmoner arterlerin gelişimini indüklemek, pulmoner kan kaynağını ünifokalize etmek ve son olarak da pulmoner kan akımını sağlamaktır. Bu doğrultuda en fazla taraftar bulan görüş ilk aşamalarda ünifokalizasyon işlemleri ile hastayı total korreksiyona hazırlamaktır.

Klinik prezentasyonu da oldukça heterojen olan bu hastalarda optimal tedaviyi planlamak için detaylı bir anatomik ve hemodinamik çalışma gerekmektedir. VSD'li pulmoner atreziden şüphelenildiği durumlarda bu çalışma daha da önem arzeder.

Hemodinamik çalışma sonrasında Mc-Goon ve/veya Nakata indeksi uygun olmayan hastalar çok aşamalı cerrahi işlemlere tabi tutulmalıdır. Pulmoner perfüzyonun çok çeşitli tiplerinin varlığı, tüm hastalara uygulanabilen rasyonel bir tedavi protokolünün oluşturulmasını güçleştirmektedir.

Son zamanlarda bazı yazarlar tarafından çok aşamada hastayı total korreksiyona hazırlamak yerine, tek aşamada ünifokalizasyon + total korreksiyon önerilmektedir. Çünkü ünifokalize edilen hastaların çeşitli aşamalardan sonra ne kadarının total korreksiyona gidebildiği tartışmalıdır.

Anabilim dalımızda son 2 yıldır ünifokalizasyon yaptığımız hastaların preoperatif, peroperatif ve postoperatif incelemelerinde bunların bu aşamalardan yararlandığını, bir kısmının total korreksiyona hazır hale geldiğini gördük. Fakat nihai bir sonuca varmak için hasta serimiz henüz yeterli değildir.

Biz VSD + PA + MAPCA'lı hastalara uygulanan bu yaklaşımın, hastaları total korreksiyona hazırlayacağı inancındayız.

Kaynaklar

1. Anderson TG. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shineborne EA, Tynan M, eds. Pediatric Cardiology. Edinburg: Churchill Livingstone, 1993;5:80-101.
2. Sullivan ID, Wren C, Stark J, et al. Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect: A realistic goal. Circulation 1988;78 (Suppl III):III5-III13.

3. Stark J. The surgical anatomy of Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis. J Cardiac Surg 1991;6:58-9.
4. Puga FJ. Surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect. Mavroudis C, Backer C, eds. Pediatric Cardiac Surgery. Mosby St. Louis, 1994.
5. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, et al. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe arborization abnormalities of the central pulmonary arteries: Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:1018-29.
6. Iyer KS, Mee RBBB. Staged repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect and major systemic to pulmonary collaterals. Ann Thorac Surg 1991;51:65-72.
7. Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect: A precarious blood supply. Br Heart J 1980;44:5.
8. Millikan SC, Puga FJ, Danielson GK, et al. Staged surgical repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic, confluent pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:818-25.
9. Iyer KS, Varma M, Mee RBBB. Use of azygos vein as interposition graft for surgical unifocalization of pulmonary blood supply. Ann Thorac Surg 1989;48:776-8.
10. Sawatari K. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect. New technique for complete unifocalization. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:738.
11. Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, et al. Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. J Thoracic Cardiovasc Surg 1996;112:392-403.
12. Barbero-Marcial M, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Sem Thorac Cardiovasc Surg 1990;2:93-107.
13. Shimazaki Y. Pseudotruncus arteriosus with hypoplastic pulmonary arteries and large bronchial collateral arteries: A successful case report of two-staged correction. Nippon Kyobu Geka 1980;28:1455-60.
14. Rabinowitch M. Pathology and anatomy of pulmonary atresia and ventricular septal defect. Prog Pediatr Cardiol 1992;1:9-17.
15. Permut LC, Laks H. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect: In Arthur EB, ed. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, Inc. Stanford: Practice-Hall II, 1996;1333-44.