

Çift Çıkımlı Sağ Ventrikül

DOUBLE OUTLET RIGHT VENTRICLE

Yüksel Atay, Hikmet İyem, Tahir Yağdı, *Ertürk Levent, *Ruhi Özyürek, Emin Alp Alayunt

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İzmir
*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Özet

Çift çıkımlı sağ ventrikül konjenital kalp hastalıkları içinde oldukça nadir görülen bir anomalidir. Her iki büyük arterin morfolojik sağ ventrikülden köken alması olarak tanımlanan çift çıkımlı sağ ventrikül, bir ventrikuloarteriyel bağlantı anomalisi tipidir. Patolojiye eşlik eden ventriküler septal defekt tipine ve ek kardiyak anomali olup olmasına göre farklı klinik bulgular vermektedir. Anomalinin çok sayıda farklı tipi olması nedeniyle tanımlandığı günden bugüne kadar bir çok palyatif ve tam düzeltme operasyonları geliştirilmiştir. Anomali klinik olarak genellikle doğumdan sonraki ilk iki ay içinde siyanoz veya konjestif kalp yetmezliği bulguları ile kendini göstermektedir. Zamanında ameliyat edilmeyen olgular postoperatif erken dönemde sağ yetmezlik ve düşük kardiyak debi nedeniyle ölmektedirler. Cerrahi sonuçları ise ventriküler septal defektin lokalizasyonuna göre değişmektedir. Bu derlemede çift çıkımlı sağ ventrikül tipleri, patolojiye eşlik eden ek kardiyak anomalileri, klinik bulguları, tanı metodları ve uygulanan cerrahi işlemler klinik deneyimimiz ve ilgili literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Çift çıkımlı sağ ventrikül, intraventriküler tünel tamiri, sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2004;12:64-69

Summary

Double outlet right ventricle is a relatively uncommon anomaly among the congenital heart diseases. It is a form of abnormal ventriculoarterial connection. Great arteries originate from the morphologically right ventricle. The differential clinical signs and symptoms depend on the ventricular septal defect type and also the additional cardiac anomalies. Various anatomic subtypes are present. Many different types of either palliative or corrective surgical procedures have been developed. The clinical findings like cyanosis or congestive heart failure become apparent in the first two months of life. Right ventricular failure and low cardiac output are important predictors of postoperative early mortality for the patients who are not operated on in time. The surgical results depend on the ventricular septal defect localization. Types of double outlet right ventricle, additional cardiac anomalies, clinical signs and symptoms, diagnosis and surgical procedures are discussed in this literately reviewed article.

Keywords: Double outlet right ventricle, intraventricular tunneling, right ventricular outflow tract reconstruction

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2004;12:64-69

Çift çıkımlı sağ ventrikül (ÇÇSV) her iki büyük arterin morfolojik sağ ventrikülden çıkmasıyla karakterize bir konjenital kalp anomalisidir [1]. Sol ventrikülün tek çıkış yolu olan ventriküler septal defekt (VSD) çoğu zaman bu anomalide eşlik etmektedir. Çift çıkımlı sağ ventrikül ilk kez 1957 yılında Witham tarafından tanımlanmış ve ÇÇSV ile VSD'nin tamirini de ilk kez Kirklin ve arkadaşları yine aynı yıl yapmıştır [2,3]. Bu anomali yüzbin doğumda 9 çocukta ve her iki cinste eşit oranda görülmektedir. Etiyoloji tam olarak bilinmemekle birlikte ÇÇSV'li hastaların %80'nin prematür olduğu, trizomi 18 anomalisinin de ise %5 oranında ÇÇSV'ye rastlanıldığı belirtilmektedir [2].

Embriyoloji

Çift çıkımlı sağ ventrikülün farklı tiplerinin bulunması embriyogenezis ve morfogenezis konularında değişik düşüncelere neden olmuştur. Anderson'a göre ÇÇSV, embriyonik hayatta konus septumunun, Fallot tetralojisinden daha fazla, saat yönünün tersine rotasyon yapması ve aort ile mitral kapak arasındaki bulboventriküler kenarın yokluğu veya

tam olmayan absorpsiyonu sonucunda oluşmaktadır [2].

Fizyopatoloji

Patolojinin tanımlanması kardiyak segmentler yönünden ele alındığında klinik ve cerrahi yaklaşımlar açısından büyük kolaylıklar sağlamaktadır. Çift çıkımlı sağ ventrikülden atriyoventriküler ilişki sıklıkla konkordan (%86), nadir olarak diskordandır [2,3]. Aort ve pulmoner arterler de birbirlerine göre dört farklı pozisyonda bulunurlar [4] (Tablo 1). En sık rastlanan normal pozisyondaki aort ve pulmoner arterdir. Çift çıkımlı sağ ventrikülden VSD patolojinin en önemli kısmını oluşturur. Sol ventrikülün tek çıkış yolu VSD aracılığı ile dir. Birden fazla defektli veya intakt interventriküler septumlu olgular nadir de olsa bildirilmiştir [2]. Ventriküler septal defekt büyük damarlarla ilişkisi bakımından dört alt gruba ayrılır. Bunlar subaortik, subpulmoner, çift ilişkili (double committed) ve ilişkisiz (noncommitted) VSD'dir [4] (Şekil 1). Subaortik VSD en sık (%60) görülen tipidir. Subpulmoner VSD ikinci sıklıkta (%30) görülür ve ÇÇSV ile subpulmoner VSD beraberliğine Taussig-Bing anomalisi adı verilir [1,3]. "Double

Tablo 1. Aort ve pulmoner arterlerin birbirlerine göre pozisyonları.

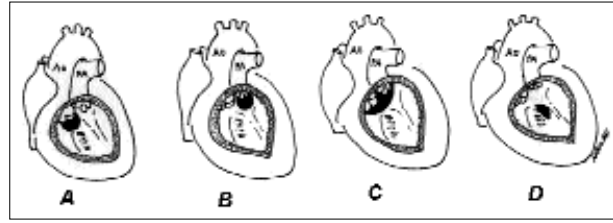
- 1) Normal: Aort pulmoner arterin sağında ve arkasındadır.
- 2) Yan yana: Aort ve pulmoner arter yanyanadır ve aort pulmoner arterin sağındadır.
- 3) Dekstromalpozisyon: Aort pulmoner arterin önünde ve sağındadır
- 4) Levomalpozisyon: Aort pulmoner arterin önünde ve solundadır.

Tablo 2. Çift çıkımlı sağ ventriküle eşlik eden kardiyovasküler anomaliler.

- Pulmoner stenoz
- Pulmoner vasküler tıkaçıcı hastalık
- Arkus aorta anomalileri (aort stenozu, aort koarktasyonu vs)
- Sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalileri
- Atrioventriküler kanal defektleri
- Restriktif ventriküler septal defekt
- Atriyal septal defekt
- Patent duktus arteriyosus
- Dekstrokardi

committed" VSD Stewart ve arkadaşlarının serisinde %3, Kirklin ve arkadaşlarının serisinde %8, "noncommitted" VSD ise farklı serilerde %15-20 oranlarında bildirilmiştir [5]. Çift çıkımlı sağ ventrikülde anormal arterioventriküler bağlantı dışında infundibuler septum, ventriküloinfundibuler fold, trabeküloseptomarginalis ve bu yapının anterior ve posteriorundaki kenarlar arasındaki ilişki ile VSD tipi, triküspid ve pulmoner kapaklar arasındaki uzaklık, büyük arterlerin kendi arasındaki ve VSD ile olan ilişkileri patolojinin ağırlığını ve tedavi stratejisini değiştiren özelliklerdir [3]. Çift çıkımlı sağ ventrikülde VSD subaortik ve subpulmoner tipte trabeküloseptomarginalisin kenarlarının arasında yer alır. İfundibuler septumun trabeküloseptomarginalisin anterior kenarına yapışması VSD'yi subaortik yapar. Buna karşılık infundibuler septum trabeküloseptomarginalisin posterior kenarına yapışırsa VSD subpulmoner olur. Double committed VSD infundibuler septumda büyük bir defekt varlığında oluşur. Noncommitted VSD ise atrioventriküler septal defekt veya inlet VSD varlığında görülür. Aort ile VSD arasındaki uzaklığı sağ yerleşimli uzantı gösteren ventriküloinfundibuler fold belirler.

Çift çıkımlı sağ ventrikülde koroner arterler sıklıkla normal olmasına rağmen, koroner arter anomalileri geniş bir spektrum göstermektedir [6]. Tetraloji tipindeki ÇÇSV'de sol koroner arter sağ koroner arterden çıkabilmektedir [4]. Aortası levopozisyonda olan ÇÇSV'de ise sağ koroner arter, sağ ventrikül çıkış yolunun önünden geçebilir. Bunun yanında "side by side" büyük arter ilişkili ve subpulmoner VSD'li ÇÇSV'de koroner arterlerin intramural seyretme eğilimi vardır. Çift çıkımlı sağ ventriküle bazı özel problemler ile kardiyak anomaliler eşlik edebilir ve bunlar değişik sorunlar oluşturabilirler (Tablo 2). Sağ ventrikül çıkım yolu özellikle



Şekil 1. Çift çıkımlı sağ ventrikül de VSD tipleri.

Şekil 1A. Subaortik VSD.

Şekil 1B. Subpulmoner VSD.

Şekil 1C. Double committed VSD.

Şekil 1D. Noncommitted VSD.

subpulmoner VSD'li hastalarda infundibuler septum ve ventriküloinfundibuler fold arasında kalması nedeniyle daralmaktadır. Ayrıca sağ ventrikül çıkım yolundaki musküler band ve anormal atrioventriküler kapak pozisyonu da sağ ventrikül çıkım yolunda darlığına neden olabilmektedir. Bunun yanında cerrahi sonuçlar açısından oldukça önemli olan atrioventriküler kapak dokusundan interventriküler septuma olan bağlantılarda, VSD genişletilmeden veya bağlantılar ortadan kaldırılmadan operasyon yapılırsa sistemik çıkım yolu darlıkları ortaya çıkabilir. Bunun için infundibuler septumu rezekt etmek gerekebilir [3].

Seyrek olarak görülen bir diğer problem olan ventriküller hipoplazide, küçük ventrikülün olduğu taraftaki atrioventriküler kapağa dikkat etmek gerekir. Sol ventrikül hipoplazisi olan hastalarda öncelikle mitral stenoz, mitral atrezi veya mitral kapakta major "overriding" ve "straddling" düşünmek gerekir. Özellikle anterior yerleşimli VSD'lerde mitral kapakta "overriding" veya "straddling" çeşitli yayınlarda bildirilmiştir [1,3].

Klinik

Çift çıkımlı sağ ventrikülün oldukça farklı anatomik kombinasyonlarının bulunması benzer olarak pulmoner kan akımının az veya fazla olmasına bağlı geniş spektrumlu bir kardiyopulmoner fizyolojiyi beraberinde getirmektedir. Genel olarak ÇÇSV'de sistemik ve pulmoner kan akımını VSD'nin pozisyonu, çapı ve büyük arterlerle olan ilişkisi belirler. Bu anatomik kombinasyonlar sonucunda fizyolojik olarak siyanozdan konjestif kalp yetmezliğine ve pulmoner ödeme kadar tıbbi ve cerrahi tedavi gerektiren oldukça farklı klinik tablolar meydana gelmektedir [8].

Çift çıkımlı sağ ventriküllü bebeklerde hayatın ortalama ilk iki ayı içerisinde konjestif kalp yetmezliği veya siyanoz bulguları ortaya çıkmaya başlar. Hastaların kliniği ile hemodinamik bulguları patolojiye eşlik eden pulmoner stenoz ve VSD'nin büyük arterlerle ilişkisine göre değişiklikler gösterir [2,8]. Pulmoner stenoz olmayan subaortik VSD'li olgularda soldan sağa şant nedeniyle pulmoner akım fazladır ve buna bağlı sol ventrikül disfonksiyonu, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve fiziksel gelişme geriliği dikkat çekmektedir. Subpulmoner VSD'li olgularda ve pulmoner stenozlu subaortik VSD'li olgularda doğumdan sonraki ilk aylarda siyanoz görülmektedir. Subaortik VSD'li ÇÇSV'de pulmoner stenoz varsa klinik ve hemodinamik bulgular Fallot tetralojisinde olduğu gibidir. İki patoloji arasındaki klinik ayrımı yapmak çoğu zaman mümkün



Resim 1. TTE'de subpulmoner VSD'li ÇÇSV görüntüsü.

olmaz. Hipoksik krizler (spell) ve parmaklarda çomaklaşma görülebilir [2]. Subpulmoner VSD'li ÇÇSV'de pulmoner stenoz varsa siyanoz daha erken başlar ve çok daha ağır seyredir. Hipoksik krizler daha siktir. Çift ilişkili VSD'li ÇÇSV'li olgularda doğumdan itibaren siyanoz vardır ve yaş ilerledikçe artar. İlişkisiz VSD'li ÇÇSV'de ise siyanoz seyrek olarak izlenmektedir [2].

Tanı

Çift çıkımlı sağ ventrikülde tanı için anamnez ve fizik muayene yanında elektrokardiyografi, transtorasik ekokardiyografi (TTE) ve kardiyak kateterizasyondan yararlanır. Ortalama tanı yaşı ikinci aydan öncedir [9]. Çift çıkımlı sağ ventrikülde TTE'nin önemli bir tanı yöntemi olduğu ve cerrahi için önemli parametreler Tablo 3'de gösterilmiştir [10]. Bu hastaların çoğunda tanı ve uygulanacak cerrahi yöntemin preoperatif hazırlığı için renkli doppler ve TTE inceleme yeterli olmaktadır (Resim 1). Manyetik rezonans görüntüleme (MR) ise özellikle pulmoner arter ve dallarının gösterilmesinde tamamlayıcı bir yöntem olarak gittikçe artan bir sıklıkta kullanılmaktadır [11]. Çift çıkımlı sağ ventrikülde koroner arter anatomisinin belirlenmesi için ise kardiyak kateterizasyon halen kullanılan en iyi yöntemdir [6].

Ayrıncı Tanı

Soldan sağa şantı fazla olan pulmoner hipertansiyonlu izole geniş VSD'ler sıklıkla subaortik defektli pulmoner stenozu olmayan ÇÇSV'ye benzerler ve ayrıncı tanıya dikkat edilmesi gereklidir. Bunun yanında yazarlar tarafından tartışma konusu olan bir diğer durumda subaortik VSD'li pulmoner stenozlu ÇÇSV'li olguların Fallot tetralojili hastalara hem klinik, hem de ekokardiyografik olarak benzer bulgular vermesidir [2]. Zaten embriyolojik gelişmeye bakıldığında Fallot tetralojisi ve ÇÇSV'nin birbirine niçin bu kadar benzer bulgular verdiği anlaşılmaktadır. Bu nedenle Fallot tetralojisinde ekokardiyografik olarak mitral-aortik devamlılık izlenmekte buna karşılık ÇÇSV'de ise atriyoventriküler ve semilunar kapaklar arasında bir devamlılık izlenmemektedir.

Cerrahi Tedavi

Çift çıkımlı sağ ventrikül varlığında cerrahi tedavi endikasyonu

Tablo 3. Çift çıkımlı sağ ventrikülde transtorasik ekokardiyografide cerrahi için önemli parametreler.

- Her iki ventrikülün çapı ve fonksiyonu
- Arteriyel ilişkiler
- Ventriküler septal defektin ventriküler septumla olan pozisyonu
- Ventriküler septal defektin arteriyel kapaklara yakınlığı
- Ventriküler septal defektin çapı
- Infundibuler septum uzantısı ve katlantıları
- Atriyoventriküler kapakların anatomi ve fonksiyonu
- Atriyoventriküler kapaklardan infundibulumu uzanan kordal bağlantılar
- Pulmoner ve trikuspid kapaklar arasındaki uzaklık
- Ventriküler çıkım yolundaki bazı obstrüktif lezyonlar
- Aort veya pulmoner arterdeki bazı obstrüktif lezyonlar

vardır. Konjestif yetmezlik ve progressif siyanoz oluşmadan önce mümkün olan en erken yaşta ameliyat edilmelidir. Cerrahi yaşı geciktikçe ölüm ve aritmi riski artmaktadır. Cerrahi, palyatif ve tam düzeltici ameliyatlardan oluşan iki grupta incelenmektedir. Tam düzeltici ameliyatlardan patolojiye eşlik eden VSD tipine göre sınıflandırılabilir.

Palyatif Operasyonlar

Erken dönemde siyanotik olgular için sistemik-pulmoner şant, konjestif kalp yetmezliği için ise pulmoner artere banding gibi palyatif operasyonlar yapılmaktadır. Bunun yanında erken dönemde yapılan diğer palyatif müdahaleler arasında aort koarktasyonu veya varsa aortana diğer anomalilerinin tamiri, balon veya açık atriyal septostomi ve patent duktus arterisus ligasyonu sayılabilir [7]. Ancak yapılan çalışmalarda palyatif operasyonların mortalite ve morbiditesinin tam düzeltici operasyonlara oranla yüksek olması cerrahları tipi ne olursa olsun ÇÇSV'li olgularda hayatın ilk 6 ayında tam düzeltici kesin operasyonu yapmaya yönlendirmektedir.

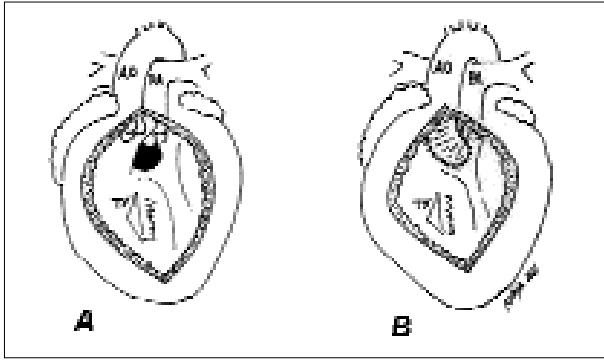
Tam Düzeltici Operasyonlar

Subaortik VSD'li ÇÇSV'de tamir yöntemleri

Öncelikli amaç yeterli büyüklüğe sahip iki adet ventrikül oluşturmak ve obstrüksiyonsuz normal ventriküloarteriyel konneksiyona sahip olmaktır. Subaortik VSD ile seyreden bu anomali tipinde pulmoner çıkım yolu posteriora kalacak şekilde, aort ile VSD arasında intraventriküler tünel oluşturulur [12]. Subaortik VSD'li ÇÇSV'de başlıca intraventriküler tamir ve Rastelli tipi tamir olmak üzere iki tip tamir söz konusudur.

Intraventriküler Tamir

Bu tip tamirde VSD'nin büyüklüğü, aort kapak orifisine göre pozisyonu, konal septum uzunluğu ve pozisyonu (intraventriküler tünelin ilişkisi), trikuspid kapaktan konal septuma olan kordal bağlantıların varlığı, pariyetal ve septal bandların boyutu, pulmoner kapak annulusunun boyutu ve VSD'nin posteroinferior kenarı (His hüzmelerinin lokalizasyonu) sistematik bir şekilde değerlendirilmelidir [13]. İntraventriküler tünel oluşturulmadan önce sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu oluşturmayan bir yol tespit edilmelidir. Aort pulmoner arterin önünde iken önemli olan nokta, pulmoner ve trikuspid kapaklar arasındaki mesafenin tünel



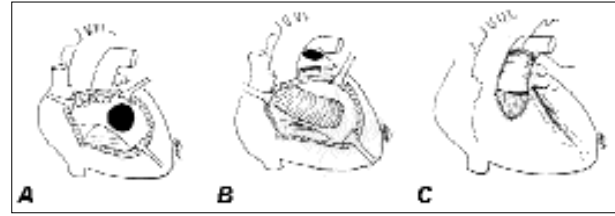
Şekil 2A. Subaortik ventriküler septal defekt. **2B.** Ventriküler septal defektin dakron greft ile tünel intraventriküler oluşturularak tamiri.

Ao = aort; PA = pulmoner arter; TV = triküspid kapak

oluşturulmasına uygun olup olmadığının hesaplanmasıdır. Bu mesafe dar ise iki alternatif vardır. Birincisi arteriyel switch operasyonu (sol ventrikül pulmoner arter iletişimi açıksa ve pulmoner kapak ölçüsü uygunsa), ikincisi Rastelli tipi tamirdir. Genellikle sol ventrikül çıkış yolunda tünel oluşturmak için dakron greft kullanılır. Tünel VSD ile aortik annulus arasında oluşturulur (Şekil 2). Eğer yama kavşağındaki katlantı sol ventrikül çıkım yolunda obstrüksiyona neden oluyorsa yamanın orta kısmına ikinci bir oval greft replase edilir. Sütürleri kuvvetlendirmek için plejit kullanılır. Alandaki konal septum musküler band ve birleşik pariyetal bandlar rezeke edilir. Yama ile aort annulusu arasındaki sütürlere dikkat edilmezse sağ ventrikül serbest duvarına bitişik trabeküler rezidüel sağ-sol şantlara neden olabilir. Güvenli bir tünel yapmak için obstrüksiyon yapabilecek musküler bandlar rezeke edilmelidir [13]. Olguların yaklaşık dörtte birinde sağ atriyotomi ile ameliyat edilebilmektedir. Ancak çoğunlukla sağ ventrikülotomi gerekmektedir [14]. Ventrikülotomi kapatılırken sağ ventrikül çıkış yolu da perikardiyal yama ile genişletilir. Çoğu vakada yama kullanılır. Ancak preoperatif subpulmoner stenozu olmadığı bilinen vakalarda ventrikülotomi primer kapatılabilir. Pulmoner annuler hipoplazi veya displazi nedeniyle pulmoner kapak obstrüksiyonu varsa transannuler yama gerekebilir. Fallot tetralojisinde benzer şekilde pulmoner annulus önceden çocuğun vücut yüzey alanı ve yaşına göre hesaplanmalıdır. Operasyon genellikle bikaval kanülasyon ve kardiyopulmoner bypass ile ılımlı hipotermi (25-28°C) altında yapılmakta olup, nadiren hipotermik sirkülatuar arrest gerekir. Sağ ventrikül çıkım yolu genişletilmesi için genellikle gluteraldehit ile fikse edilmiş perikard kullanılır. Preoperatif pulmoner stenozu olmadığı bilinen hastalarda sağ ventrikül çıkım yolunda yama veya eksternal kondüit sıklıkla gerekebilir [15].

Rastelli tipi tamir

Pulmoner atrezi veya pulmoner ve triküspid kapaklar arasındaki uzaklığın yetersiz olduğu durumlarda uygulanır [13]. Pulmoner ve triküspid kapaklar arasındaki uzaklık, aort çapına göre anlamlı derecede küçük ise sol ventrikül çıkım yolu ile VSD



Şekil 3. Rastelli operasyon tekniği.

Şekil 3A. Subpulmoner VSD (Taussig-Bing anomalisi).

Şekil 3B. VSD'nin dakron greft ile tünel tamiri ve ana pulmoner arterin divizyonu.

Şekil 3C. Sağ ventrikül ile ana pulmoner arter arasında dakron greft.

arasında tünel oluşturulurken pulmoner kapak da tünel içinde kalacak şekilde sütüre edilir. Daha sonra ana pulmoner arter kesilerek proksimal pulmoner arter plejitli sütürlü kapatılır. Pulmoner kapakta durgun kan akımı nedeniyle trombüs oluşarak ciddi embolilere neden olabilir. Bu trombüs oluşumunu önlemek için önce pulmoner kapak yaprakçıkları çıkarılır, sonra sütüre edilir. Tünel sütürleri de pulmoner orifisten geçecek şekilde atılır. Bir çok vakada konal septum rezeksiyonu gerekebilir. Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki bağlantı için de eksternal kondüit kullanılır (Şekil 3). Çoğu infantta pulmoner arter dallarındaki aşırı akımı ve pulmoner regürjitasyonu önlemek için kapaklı homogreft kondüit tercih edilir. Eğer kondüit kullanılmayacaksa ventrikülotomi direkt pulmoner trunk ile ağzlaştırılır [13]. Subaortik VSD'li ÇÇSV tamir sonuçları genellikle erken dönemde iyi olup, başarı %85-90 arasındadır [14,16]. Erken dönem ölüm düşük kardiyak debi ve sağ ventrikül yetmezliği nedeniyledir [16]. Geç dönem mortalite %3-21 olup, en sık neden aritmidir [14,16]. Operasyon sonrası dönemde en sık olarak rekküran VSD, aort kapak yetmezliği, sağ ventrikül anevrizması ve kondüitle ilgili problemler gözlenir [16]. Subaortik VSD'li ÇÇSV'de atriyoventriküler diskordans varsa tamirde temel ilke atriyoventriküler konkordansdaki gibidir.

Subpulmoner VSD'li ÇÇSV de tamir

Subpulmoner VSD ile bilateral konus ve yan yana semilunar kapakların bulunması kompleks ÇÇSV'ye neden olmaktadır [18]. Bir çok cerrahi yaklaşım vardır. Bunlar Senning veya Mustard, Damus-Kaye-Stansel operasyonu, arteriyel switch operasyonu ve pulmoner stenozlu olgularda ise Rastelli operasyonu şeklinde olabilir [3,19]. Bir çok cerrah arteriyel switch yapmak için önce subpulmoner VSD'yi pulmoner artere akımı sağlayacak şekilde kapatmaktadırlar [7,14]. Taussig-Bing anomalilerinin bir çoğunda en optimal yaklaşım subpulmoner VSD'nin pulmoner artere yönlendirilerek kapatılması ve sonuçta komplet transpozisyon oluşturulması, daha sonra transpozisyonun düzeltilmesi için Senning veya Mustard operasyonunun, Damus Kaye Stansel prosedürü veya arteriyel switch operasyonlarından birinin uygulanmasıdır [19]. En çok uygulanan yöntem olan anatomik arteriyel switch operasyonunda erken ve geç mortalitenin en önemli nedenleri değişik derecelerdeki sistemik ve pulmoner venöz obstrüksiyon, supraventriküler aritmiler, triküspid kapak yetmezliği ve sağ ventrikül disfonksiyonudur [20]. Damus-

Tablo 4. Ventriküler septal defekt ve yapılan ameliyat tipi ile mortaliteyi irdeleyen 3 büyük çalışmanın sonuçları.

Yazar	VSD Tipi				AVSD	IVT	S	Tamir Tipi			M
	SA	SP	DC	NC				ASO	F	UVT	
Belli	106	37	17	20	0	150	2	28	0	0	0
Serraf	5	6	1	4	0	12	0	2	0	1	4
Kleinert	90	49	5	31	18	107	6	35	31	0	27

ASO = arteriyel switch operasyonu; AVSD = atriyoventriküler septal defekt; DC = double committed; F = fontan; IVT = interventriküler tamir ; M = mortalite; NC = noncommitted; S = senning; SA = subaortik; SP = subpulmoner; UVT = univentriküler tamir; VSD = ventriküler septal defekt

Tablo 5. Kliniğimizde ameliyat olan hastaların VSD ve tamir tipleri.

VSD Tipi	Hasta sayısı	Tamir tipi	
		İVT	BTS
SAV	6	6	0
SPV	4	0	4
DCV	1	1	0
NCV	0	0	0

BTS = Blalock-Taussing şant; DCV = double committed VSD; IVT = intraventriküler tamir; NCV = noncommitted VSD; SAV = subaortik VSD; SPV = subpulmoner VSD

Kaye Stansel operasyonunda VSD, kan akımı sol ventrikülden pulmoner artere ve aorta yönlendirilecek şekilde kapatılır. Daha sonra pulmoner arter transekte edilerek aortaya uç-yan anastomoz edilir. Distal pulmoner arter ise prostetik kondüit ile ekstra kardiyak olarak sağ ventriküle anastomoz edilir [11]. Bu prosedürde koroner translokasyonundan kaçınılmıştır [21]. Şu an bir çok cerrah sürvi ve fonksiyonel sonuçları açısından Taussig-Bing anomalisinde transpozisyon sonrası arteriyel switch operasyonunu tercih etmektedir. Bu teknikte erken dönem sağ kalım oranı %84-95'dir [6,7,14].

Double committed VSD'li ÇÇSV'de tamir

Ventriküler septal defekt uygun bir yama ile kapatılarak sol ventrikülün aortaya açılması sağlanır. Pulmoner çıkımdaki darlıklar rezeksiyon ve gerekirse yama ile genişletilir. Eger VSD'den aort üzerine konulan yama pulmoner çıkımda darlık oluşturuyorsa pulmoner kapak transekte edilerek dikilir ve sağ ventrikülden distal pulmoner artere kapaklı bir kondüit yerleştirilir. Cerrahi tedavi ve sonuçları subaortik VSD'li ÇÇSV'den farklı değildir [16].

İlişkisiz VSD'li ÇÇSV'de tamir

İlişkisiz VSD'de asıl problem pek çok tipinin bildirilmiş olmasıdır. Özellikle subaortik stenoz ve obstrüktif aortik ark anomalileri ile beraberdir. Cerrahi sonuçları diğerleri ile karşılaştırıldığında genellikle daha kötüdür [14]. Vakaların yaklaşık üçte birinde intraventriküler tünel tamiri ile sol ventrikül çıkım yolu aortaya bağlanabilmektedir. Çoğu zaman sağ ventrikül çıkım yolu için eksternal kondüit gerekmektedir [14]. Ventriküler septal defekt tamiri sonrası sol ventrikül ile aort, sağ ventrikül ile pulmoner arter arası için iki eksternal kondüit kullanıldığı da bildirilmiştir [22]. Çift çıkımlı sağ

ventrikülün bu tipinde de önce transpozisyon oluşturulup sonra arteriyel switch operasyonu yapılabilir [23]. Cerrahi tamir sonuçlarının diğerlerine göre daha kötü olduğu bildirilmiştir. üç hastalık bir seride 2, 10 hastalık başka bir seride ise 3 ölüm meydana geldiği bildirilmiştir [14]. Ventriküler septal defekt ve tamir tipi ile ilgili olarak yapılan çalışmalar Tablo 4'de gösterilmiştir [24-26].

Klinik Uygulamalarımız

Kliniğimizde Ocak 1998 - Ocak 2003 yılları arasında 11 ÇÇSV patolojili olgu ameliyat edildi. Altı olguda tespit edilen subaortik VSD'ye intraventriküler tünel tamiri uygulandı. İlave olarak valvüler düzeyde pulmoner stenoz saptanan bir olguya da intraventriküler tünel tamiri yanısıra monokusp homogreft pulmoner kapak replasmanı uygulanarak sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapıldı. İnaventriküler tünel tamiri yapılan hastaların hepsi şifa ile taburcu edildi. Bir olguda "double committed" VSD tespit edildi. Bu hastaya uygulanan intraventriküler tünel tamiri sonrası hasta şifa ile taburcu edildi. Subpulmoner VSD tespit edilen 4 hastaya ise sol modifiye Blalock-Taussing şant uygulandı. Bu hastaların 2'sinde pulmoner kapak atrezisi olduğundan doğumdan hemen sonra gelişen siyanoz ve asidoz nedeni ile acil olarak şant yapıldı. Ancak bu iki hasta postoperatif dönemde kaybedildi (Tablo 5). Diğer iki hasta korrekatif operasyon amacı ile değerlendirilmek üzere kontrole çağırılarak şifa ile taburcu edildi.

Kaynaklar

1. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG, eds. Cardiac Surgery. New York, NY: Futura, 1980:271-316.
2. Paker T. Çift çıkımlı sağ ventrikül. In: Bozer Y, ed. Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi. Ankara: Ayyıldız Matbaası A.Ş., 1985:614-33.
3. Freedom RM, Yoo SJ. Double-outlet right ventricle: Pathology and angiocardiology. Semin Thorac and Cardiovasc Surg 2000;3:310-19.
4. Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DG, Davis GD, Edwards JE. Double outlet right ventricle: Hemodynamic and anatomic correlations. Am J Cardiol 1976;38:85-94.
5. Kirklin JW, Pasifico AD, Blacstone EH, Kirklin JK, Barger LM Jr. Current risks and protocols for operations for double outlet right ventricle: Derivation from an 18 year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:913-22.
6. Elliot LP, Amplatz J, Edwards JE. Coronary arterial patterns in transposition complex: Anatomic and angiocardiology studies. Am J Cardiol 1966;17:362-6.

7. Musimeci F, Shumway S, Lincoln C, Anderson RH. Surgical treatment for double outlet right ventricle at the Brompton Hospital, 1973 to 1986. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:278-87.
8. Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DG, Davis GD, Edwards JE. Double outlet right ventricle: Hemodynamic and anatomic correlations. *May Clin Proc* 1978;53:555-77
9. Sondheimer HM, Freedom RM, Olley PM. Double outlet right ventricle: Clinical spectrum and prognosis *Am Cardiol* 1977;39:709-18.
10. Smallhorn JF. Double outlet right ventricle: An echocardiographic approach. *Sem Thorac Cardiovasc Surg* 2000;3:20-33.
11. Yoo SJ, Yen Ho S, Kilner PJ. Sectional anatomy of the ventricular septal defect in double outlet right ventricle correlation of magnetic resonance images of autopsied hearts with anatomic sections. *Cardiol Young* 1993;3:118-23.
12. Kirklin JW, Harp RA, McGoon DC. Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle including cases of pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964;48:1026-38.
13. Takeuchi K, Nido del PJ. Surgical management of double outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect. *Sem Thorac Cardiovasc Surg* 2000;3:34-42.
14. Aoki M, Forbess JM, Jonas RA, Mayer JE Jr, Castaneda AR. Result of biventricular repair for double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:338-48.
15. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Gelis LM, Anderson RH. Surgical anatomy of double outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:405-18.
16. Judson JP, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, McGoon DC. Double outlet right ventricle surgical results, 1970-1980. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:32-40.
17. Tabry IF, Mc Goon DC, Danielson GK, Wallace RB, Davis Z, Maloney JD. Surgical management of double outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;76:336-45.
18. Van Praagh R. What is the Taussig-Bing Malformation? (editorial) *Circulation* 1968;38:445-57.
19. Hightower BM, Barcia A, Barger LM, Kirklin JW. Double outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig-Bing malformation. *Circulation* 1969;39:195-207.
20. Kanter KR, Anderson RH, Lincoln C, Rigby ML, Shinebourne EA. Anatomic correction for complete transposition and double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:690-705.
21. Binet JP, Lacour-Gayet F, Conso JF, Dupuis C, Bruniaux J. Complet repair of the Taussig-Bing type of double outlet right ventricle using the arterial switch operation without coronary translocation: Report of one successful case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;85:272-85.
22. McGoon DC. Left ventricular and biventricular extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:7-14.
23. Stewart RW, Kirklin JW, Pasifico AD. Repair of double outlet right ventricle. An analysis of 62 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:502-14.
24. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Inamo J, Houyel L, Bruniaux J. Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1570-80.
25. Serraf A, Nakamura T, Lacour-Gayet F, Piot D, Bruniaux J, Touchot A. Surgical approaches for double outlet right ventricle or transposition of the great arteries with straddling atrioventricular valves. *J thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:527-35.
26. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Mee RB, Karl TR, Wilkinson JL. Biventricular repair and surgical strategies in double outlet right ventricle. *Circulation* 1997;96:1233-9.