

# Kompleks Konjenital Kalp Hastalıklarında Total Kavapulmoner Anastomoz

Doç. Dr. Coşkun İKİZLER, Uz. Dr. Atilla SEZGİN, Doç. Dr. Mete ALP,  
Doç. Dr. Sait AŞLAMACI, Doç. Dr. Atılay TAŞDELEN, Uz. Dr. Ahmet GÖNCÜ,  
Prof. Dr. Enver EKİCİ

Türkiye Organ Nakli ve Yanık-Tedavi Vakfı Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, Ankara

## ÖZET

*Total kavapulmoner anastomoz (TKPA) Fontan operasyonunun bir modifikasyonu olarak tariflenmiştir. Kliniğimizde kompleks konjenital kalp hastalığı olan üç hastamıza TKPA yapıldı. Birinci hastamızda sol atrial izomerizm, levokardi, çift süperior vena kava, çift çıkımlı sağ ventrikül, atrial septal defekt, pulmoner stenoz; ikinci hastamızda d-transpozisyon (aortik overriding), atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz ve hipoplastik sağ ventrikül; üçüncü hastamızda d-transpozisyon, atrial septal defekt, ventriküler septal defekt ve pulmoner stenoz vardı. Hastalarımızda uygun ameliyat kriterleri mevcuttu; ameliyat sonrası klinik ve hemodinamik olarak önemli bir düzelme izlendi.*

*Kardiyak morfolojinin çok iyi tariflendiği ve endikasyonunun tam olarak koyulduğu kompleks konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavisinde TKPA yöntemi ile başarılı sonuçların alınacağına inanıyoruz.*

**Anahtar kelimeler:** Fontan operasyonu, total kavapulmoner anastomoz, kompleks konjenital kalp hastalıkları

1971 yılında Fontan ve Baudet tarafından triküspid atrezisinin tedavisi amacıyla kullanılan Fontan operasyonunun orijinal tarifinden sonra, operasyonu daha basitleştirmek ve değişik konjenital kalp hastalıklarının tedavisinde uygulanabilirliğini sağlamak amacıyla bir çok modifikasyonlar geliştirilmiştir (1,2).

1973 de Kreutzer ve ark. Glenn şantı yapmaksızın pulmoner anulus ile sağ atrium apendiksi arasında uç uca bir anastomoz ile sağ ventrikülü by-pass'layan bir yöntem tariflemişlerdir (3). Shemin ve ark. sağ atrium ile pulmoner arter arasına yerleştirilen kondüit içindeki kan akımına sağ atrium basıncının etkili olduğunu fakat valvin bu akıma etkisinin olmadığını göstermişlerdir (4,5).

1987 de Puga, Chiavarelli ve Hagler, sağ atrium lateral duvarını kullanarak yapılan venöz ve pulmoner konneksiyonu tariflemişlerdir (1,2,3). Daha sonraları de Leval ve ark. plastik sağ atrium modelleri ile yaptıkları hidrodinamik çalışmada valvsiz alandaki pulsasyonun türbülans oluşturduğunu ve buna bağlı olarak sağ atrium ve vena kavalarda basınçta artma, pulmoner akımda azalma olduğunu göstermişlerdir. Bunun sonucu olarak valvsiz ve üniform kalibredeki sağ atrium tüneline oluşturulan kan akımı ile maksimal pulmoner akıma ulaşabileceklerini ileri sürmüşlerdir (2,3). Bu deneysel çalışmanın ışığı altında de Leval ve ark. Fontan operasyonunun efektif bir modifikasyonu olarak "total kavapulmoner anastomozu" (lateral tünel Fontan operasyonunu) tariflemişlerdir (1,2,4).

Total kavapulmoner anastomoz (TKPA) operasyonu sağ pulmoner arterin üst yüzü ile süperior vena kavanın proksimal ucu arasında uç-yan anastomozu, greft kullanılarak oluşturulan lateral intraatrial tüneli ve kesilen süperior vena kavanın atrial ucu ile yine sağ pulmoner arterin alt yüzü arasındaki anastomozu içerir. Ana pulmoner arter ise sağ ventrikül çıkımından ayrılarak kapatılır.

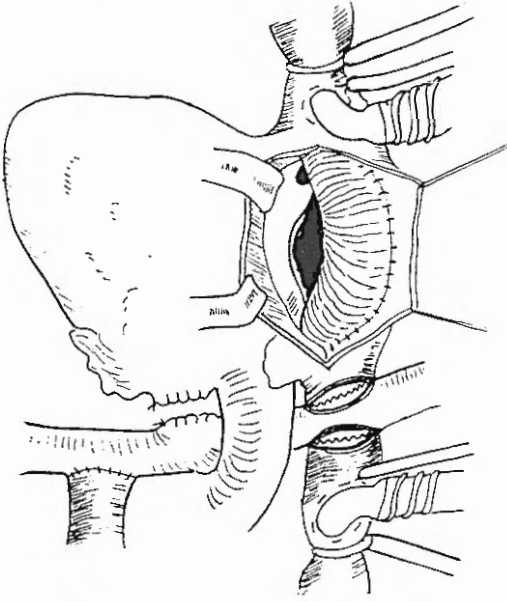
Bu makalede Kasım 1991 ile Ocak 1992 tarihleri arasında kompleks konjenital kalp hastalığı nedeniyle kliniğimizde yapılan üç total kavapulmoner anastomoz olgusu sunulmuştur.

## OLGULARIN BİLDİRİSİ

Hastalara ait ameliyat öncesi ve sonrası klinik ve laboratuvar bulguları Tablo 1 de gösterilmiştir.

**Olgu 1 (C.O.):** 7 yaşında, erkek hastada sol atrial izomerizm, levokardi, çift süperior vena kava, ince inter kaval iştirak, çift çıkımlı sağ ventrikül, atrial septal defekt,





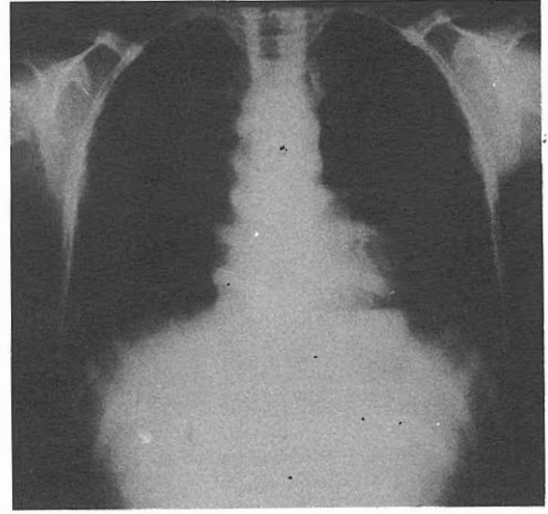
Şekil 2. TKPA yapılan olgularımızda cerrahi işlem. (Sağ atrium içinde yerleştirilmiş greft, sağ süperior vena kava hemen atrial bileşkedan kesilerek alt ucu sağ pulmoner arter alt yüzüne, üst ucu da sağ pulmoner arterin üst yüzeyine anastomoz edilmiş; ana pulmoner arter kesilerek her iki taraftan dikilmiş ve ilk olgumuzda bunlara ilaveten sol süperior vena kava, sol pulmoner artere anastomoz edilmiş durumda görülmektedir.

Ameliyat sonrası dönemde gelişen plevral effüzyon ve asit tedavi edildi. Aspirin, digoxin, dipiridamol, spiranolakton ve furosemid verilerek 21. günde hastaneden çıkarılıp sık aralıklarla kontrole gelmesi önerildi. Her üç olgumuzda da ameliyat endikasyonumuz siyanoz, polisitemi ve egzersiz intoleransı idi.

İlk hastamız taburcu olduktan sonra kontrole gelmedi. Kontrole gelen ikinci hastamızın yapılan fizik muayenesi, akciğer grafisi (Şekil 3), EKG ve EKO bulguları (Şekil 4) normal değerlendirildi. Fonksiyonel kapasitesi class I idi. Üçüncü hastamızın kontrolunda tekrarlayan sağ plevral effüzyon tesbit edildi; parietal plevrektomi yapıldı. Kontrol grafisinde plevranın tam olarak yapıştığı ve sıvı birikmediği görüldü.

## TARTIŞMA

1976 dan beri Fontan işleminin bir tamamlayıcısı olarak kabul edilen iki yönlü kavapulmoner şant ilk kez 1972 de Azzolina ve ark. tarafından uygulandı (7). İki yönlü kavapulmoner şant, atrial distansiyonun azalmasını sağlayarak Fontan fizyolojisine uzun süren adaptasyonda belirgin fayda sağlar (7,8). Fontan operasyonunda yapılan atrio-pulmoner anastomoz ile sağ atriumun pompa fonksiyonu temel alınmıştır (3). ancak TKPA, pratik ve teorik olarak atrio-pulmoner anastomozdan daha avantajlı bulunmuştur. Vena kava ile pulmoner arter arasında basınç farkına neden olabilecek türbülans akımın önlenmesi, bunun sonucunda enerji kaybının azalması ve atrial trombüs riskinin minimale inmesi, atrial



Şekil 3. İkinci hastamızın ameliyat sonrası ön arka akciğer grafisi

duvarda sütür hattının az olması ve sütür hattının atrio ventriküler iletim yollarından uzak geçmesi, pulmoner arter anastomozunun posterior lokalizasyonu nedeniyle sternal baskı olasılığının az olması, kompleks kardiyak anomalilerinin çoğunda uygulanabilmesi ve teknik olarak daha kolay olması TKPA'un avantajları olarak sayılabilir.

TKPA ile ameliyat sonrası aritmilerin önlenmesi ve daha düşük sistemik venöz basınç ile uygun hemodinaminin sağlanması sonucu daha düşük mortalite elde edilmektedir. Geç sonuçların daha iyi olacağına inanıyoruz. Balaji ve ark. yaptıkları çalışmada (9) erken mortaliteyi TKPA vakalarında % 15, diğer modifiye Fontan uygulanan vakalarda ise % 35 olarak bildirdiler. Pearl ve ark. (1) ise, erken mortalitenin TKPA vakalarında % 6.6, diğer modifiye Fontan vakalarında ise % 7 olduğunu; geç mortalitenin ise TKPA vakalarında % 2.8, diğer modifiye Fontan vakalarında ise % 7.4 olduğunu, bunun yanı sıra TKPA da geç dönemde daha az ritim bozukluklarının görüldüğü ve daha az pacemaker gerektiğini vurguladılar.

Fontan operasyonu sonucu sıklıkla görülen sıvı retransiyonu, sağ atrial basıncın artması sonucu plazma atrial natriüretik faktör ve vazopressin seviyesinin yükselmesi ile açıklanmaktadır (9,10). Stein ve ark. yaptıkları çalışmada TKPA sonrası hastaların % 18.4'ünde müdahale gerektiren önemli plevral effüzyon görüldüğünü, buna karşın modifiye Fontan yapılan vakalarda bu oranın % 47 olduğunu bildirdi-



Şekil 4. İkinci hastamızın ameliyat sonrası apikal dört boşluk Ekokardiyogramı ve şematize görünümü. (SgV: Sağ ventrikül, SIA: Sol atrium, SIV: Sol ventrikül, T: İntraatriyal tünel ASD:Atrial septal defekt).

ler. Bu sonucu, TKPA sonrası daha düşük venöz basıncın elde edilmesine bağladılar (2). Gerek TKPA da gerekse diğer modifiye Fontan operasyonu yapılan vakalarda yaş, ritim, pulmoner vasküler rezistans, ortalama pulmoner arter basıncı, pulmoner arter çapı ve sol ventrikül fonksiyonları ameliyat kriterleri olarak değerlendirilir.

İlk olgumuz, sol atriума direkt ve bilateral açılan hepatik venlerin durumu ve sol süperior vena kava nedeni ile Fontan tipi bir ameliyata uygun değildi. Ayrıca tüm hastalarımızda olduğu gibi sağ atrio-ventriküler kapağın kapatılması sonucu oluşabilecek komplikasyonlar da düşünüldüğünden, TKPA bu hasta için en ideal bir ameliyat olarak değerlendirildi. II. ve III. olgularımız Rastelli ameliyatının yapılabileceği yaşta olmalarına rağmen II. olgumuzda hipoplastik sağ ventrikül ve triküspid kapağı, biventriküler tamir için uygun bulunmadı. Ayrıca konulacak kondüit ile ilgili komplikasyonlar da göz önüne alınarak, ortoterminal bir ameliyat olan TKPA bu vaka için uygun ameliyat tekniği olarak seçildi. III. olgumuzda mevcut ventriküler septum defektinin aorta çapında oldukça küçük olması ve genişletilmesi halinde, anatomik lokalizasyonu itibarı ile, komplikasyon meydana getireceğinin düşünülmesi ve kondüit komplikasyonları, bize TKPA'un daha az riskli olduğunu düşündür.

Bütün olgularımızda pulmoner vasküler rezistans 2 ünitenin altında, ortalama pulmoner arter basıncı 15 mmHg'nın altında, sol ventrikül diastol sonu basın-

cı 10 mmHg'nın altında olup, TKPA için uygun şartlar mevcuttu. TKPA operasyonunun veya sağ kalp by-pass operasyonunun başarı ile uygulanması özellikle kompleks konjenital kalp hastalığının bulunduğu durumlarda, insanın fonksiyonel tek atrium ve tek ventrikül ile yaşayabileceğini gösterdi. Bunun sonucu olarak tam düzeltilemeyen kardiyak malformasyonu olan, ileri derecede fonksiyonel kapasitesi kısıtlı olan hastalarda palyasyon için TKPA'un ümit verici olduğuna, endikasyonun tam olarak bulunduğu yaşam süresinin ve kalitesinin artacağına inanıyoruz.

Sonuç olarak TKPA'un iyi sonuç verebilmesi için kardiyak morfolojinin çok detaylı biçimde ortaya çıkarılması ve endikasyonunun tam olarak konması son derece önemlidir.

#### KAYNAKLAR

1. Pearl JM, Laks H, Stein DG, et al: Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 52:189, 1991
2. Stein DG, Laks H, Drinkwater DC, et al: Results of total cavopulmonary connection in the treatment of patients with a functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 102:280, 1991
3. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al: Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 96:682, 1988
4. Doty DB, Marvin WJ, Lauer RM, et al: Modified Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:470, 1981
5. Nakazawa M, Nakanishi T, Okuda H, et al: Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure. *Circulation* 69:306, 1984
6. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, et al: Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 87:74, 1984
7. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, et al: Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90:391, 1985
8. Okita Y, Miki S, Tamura T, et al: Bidirectional cavopulmonary anastomosis using vertical vein for right isomerism, pulmonary atresia and TAPVR. *Ann Thorac Surg* 52:544, 1991
9. Balaji S, Gewillig W, de Leval MR: Are post-operative arrhythmias after Fontan operation preventable by the total cava-pulmonary connection? *Circulation (Suppl III)*:76, 1990
10. Steward MJ, Gewitz HM, Clark JB, et al: The role of vasopressin and atrial natriuretic factor in post-operative fluid retention after the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 102:821, 1991
11. Stewart MJ, Seligman PK, Zeballos G, et al: Elevated atrial natriuretic peptide after the Fontan procedure. *Circulation* 76(pt 2): III 77, 1987