

## Sol Atrioventriküler Kapak Atrezisi ile Birlikte Bulunan Univentriküler Kalplerde Modifiye Fontan Operasyonu: Atriümların reseptasyonunda alternatif teknik\*

Uz. Dr. Tufan PAKER, Prof. Dr. Tayyar SARIOĞLU, Uz. Dr. Halil TÜRKOĞLU, Doç. Dr. Atif AKÇEVİN, Dr. Mehmet Salih BİLAL, Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Prof. Dr. Aydın AYTAÇ  
İstanbul Üniversitesi, Kardiyoloji Enstitüsü, Haseki, İstanbul

### ÖZET

Haziran 1988 - Aralık 1990 tarihleri arasında sol atrioventriküler kapak atrezisi bulunan univentriküler atrioventriküler konneksiyonlu 4 hastada atriümların reseptasyonu ve modifiye Fontan-Kreutzer operasyonu uygulandı. Hastaların üçünde ek olarak sistemik venöz dönüş anomalisi vardı. Pulmoner darlık bir hastada infundibuler diğerlerinde vulvüler ve infundibuler birlikte idi. Atriümların reseptasyonunda sağ atriumun flep olarak kullanıldığı alternatif bir teknikten yararlandı. Bir hasta postoperatif 12. günde pulmoner infeksiyon ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Diğer üç hasta 24, 20 ve 1 aylık takiplerde sınıf 1 fonksiyonel kapasitede yaşamlarını sürdürmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Sol atrioventriküler kapak atrezisi, Fontan operasyonu, univentriküler atrioventriküler konneksiyon

1971 yılında Fontan ve Baudet<sup>(1)</sup>, Kreutzer ve ark.<sup>(2)</sup> intrakardiyak defektleri kapatıp sağ atriopulmoner anastomoz yaparak triküspit atrezili (TA) hastalarda fizyolojik korreksiyonu mümkün hale getirdiler. Orijinal Fontan operasyonu önceleri sadece TA patolojisinde uygulanırken sonraları çeşitli modifikasyonlarla daha karmaşık kalp anomalilerinin düzeltilmesinde de kullanılmıştır<sup>(3,4)</sup>.

Günümüzde, sol atrioventriküler kapak atrezisi

Alındığı tarih: 19 Şubat 1991

Yazışma Adresi: Dr. Tufan Pakar, İ. Ü. Kardiyoloji enstitüsü Kalp-Damar Cerrahisi, Haseki, İstanbul

\* Bu yazı 23-27 Eylül 1990 tarihleri Antalya'da yapılan "Mediterranean Association of Cardiology and Cardiac Surgery" grubunun 4. yıllık toplantısında İngilizce olarak sunulmuştur.

(SLAVKA) bulunan univentriküler kalplerde atriumlar arasında reseptasyon yapıp sistemik/pulmoner venöz drenajı yeniden yönlendirerek Fontan-Kreutzer operasyonu uygulanabilmektedir<sup>(5-7)</sup>. Bu patolojilerde interatriyal septumun yeniden düzenlenerek sol atriüme gelen pulmoner venöz kanın sağ atrioventriküler (A-V) kapak yoluyla fonksiyonel ventriküle, sağ atriüme gelen sistemik venöz kanın ise pulmoner arterlere yönlendirilmesi önemli teknik değişikliklerin yapılmasını gerektirir.

Bu yazıda modifiye Fontan operasyonu uyguladığımız SLAVKA ile birlikte sistemik ve pulmoner venöz dönüş anomalileri gösteren univentriküler A-V konneksiyonlu 4 hastada cerrahi teknik ve sonuçlar tartışılarak alternatif reseptasyon yöntemi açıklandı.

### MATERYEL ve METOD

Haziran 1988 - Aralık 1990 tarihleri arasında 4 hastaya atrial reseptasyon ve modifiye Fontan operasyonu uygulandı. Yaşları 5-14 yıl (ortalama 9.5 yıl) olup hepsi de erkektir. Doğumu takiben morarma ve çabuk yorulma şikayetleri olan hastaların fizik muayenelerinde peroral ve dijital belirgin siyanozlarının olduğu, en belirgin olarak mezokardiyak odakta 3-4/6 sistolik üfürümün duyulduğu tespit edildi. Telekardiografide kalp-toraks oranı % 47±5.2, akciğer sahaları oligemikti. Elektrokardiografide hastaların hepsinin sinüs ritminde olduğu ileri derecede sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofinin olduğu görüldü. Hematolojik incelemede hematokrit % 65±3.7 olup diğer bulgular normaldi. Hastaların hepsine 2B eko-kardiografi ve anjiokardiografi yapıldı. Segmental

Tablo 1. Hastaların kardiyak patolojileri, cerrahi teknik ve sonuçlar

Hasta	Yaş/Cins	Patolojiler	Anormal Venöz Drenaj	Prosedür	Sonuçlar
1	8/E	(S,L,L), SLAVKA, Univentriküler AVK, PS	SLSVK-SLA	Atrial resepsiyon modifiye Fontan Op. SLSVK-SLPA anastomoz	İyi (Sınıf I)
2	11/E	(S,D,D)SLAVKA Univentriküler AVK PS, Primum ASD	SLSVK-KS	Atrial resepsiyon modifiye Fontan op.	Exitus (12.gün sepsis)
3	5/E	(S,L,L), SLAVKA Univentriküler AVK PS, Primum ASD	-	Atrial resepsiyon modifiye Fontan op.	İyi (Sınıf I)
4	14/E	(S,D,D) SLAVKA Univentriküler AVK, Tek atrium, PS, PAPVD Sol atrial izomerizm	IVK-hemiazigos devamlılığı-SLA	Atrial resepsiyon modifiye Fontan op. IVK-SğA anastomoz	İyi (Sınıf I)

E:Erkek, SLAVKA: Sol atrioventriküler kapak atrezisi, AVK: Atrioventriküler konneksiyon, PS: Pulmoner stenoz, SLSVK: Sol superior vena kava, SLA: Sol atrium, KS: Koroner sinüs, IVK: Inferior vena kava, ASD: Atrial septal defekt, PAPVD: Parsiyel anormal pulmoner venöz drenaj, SğA: Sağ atrium.

kardiyak anatomi 2 hastada (S,L,L) diğer 2'sinde (S,D,D) idi. Hepsinde de univentriküler A-V konneksiyon patolojisine SLAVKA eşlik ediyordu (Tablo 1). Üç hastada ek olarak sistemik venöz drenaj anomalisi vardı. Bunlardan ikisinde bilateral superior vena kava (SVK) olup sol persistan superior vena kava birinde koroner sinüse (KS) diğerinde ise sol atriuma açılıyordu. Bir hastada inferior vena kava (IVK), vena hemiazigos ile devamlılık göstererek kalbin arka-üst kenarından tek atrium yapısındaki büyükçe bir atriuma pulmoner venler ile birlikte açılıyordu. Sol atrium rudimenter bir kese şeklinde idi. Pulmoner darlık bir hastada infundibuler, diğerlerinde ise hem valvuler hem de infundibulerdi (Tablo 1). Hastaların hepsi elektif şartlarda ameliyata alındılar.

### Cerrahi Teknik

Median sternotomiye takiben çıkan aorta, IVK ve SVK direkt olarak kanüle edilerek ekstrakorporeal sirkülasyon (EKS) başlatıldı. Tüm ameliyatlarda 26-28°C genel hipotermi, soğuk K+ kardioplejisi ve topikal miyokard soğutulması kullanıldı. Ana pulmoner arter ve dalları iyice serbestleştirildikten sonra aorta klemplenerek kardiyak arrest sağlandı. Sağ atriuma oblik atriometri yapıldı. Atrial septum tamamı ile rezeke edildi. KS'e cut-back yapılarak pulmoner venöz çıkım yolunun yeterince rahat olması için yer sağlandı (Şekil 1). Sağ atrium insizyonunun üst kenarı bir flep şeklinde aşağıya doğru getirilerek KS sol atrium tarafında kalacak şekilde sağ atriumun posterolateral duvarına dikildi (Şekil 1). Atrioların bu şekilde ikiye bölünmesi ile pulmoner venöz ka-

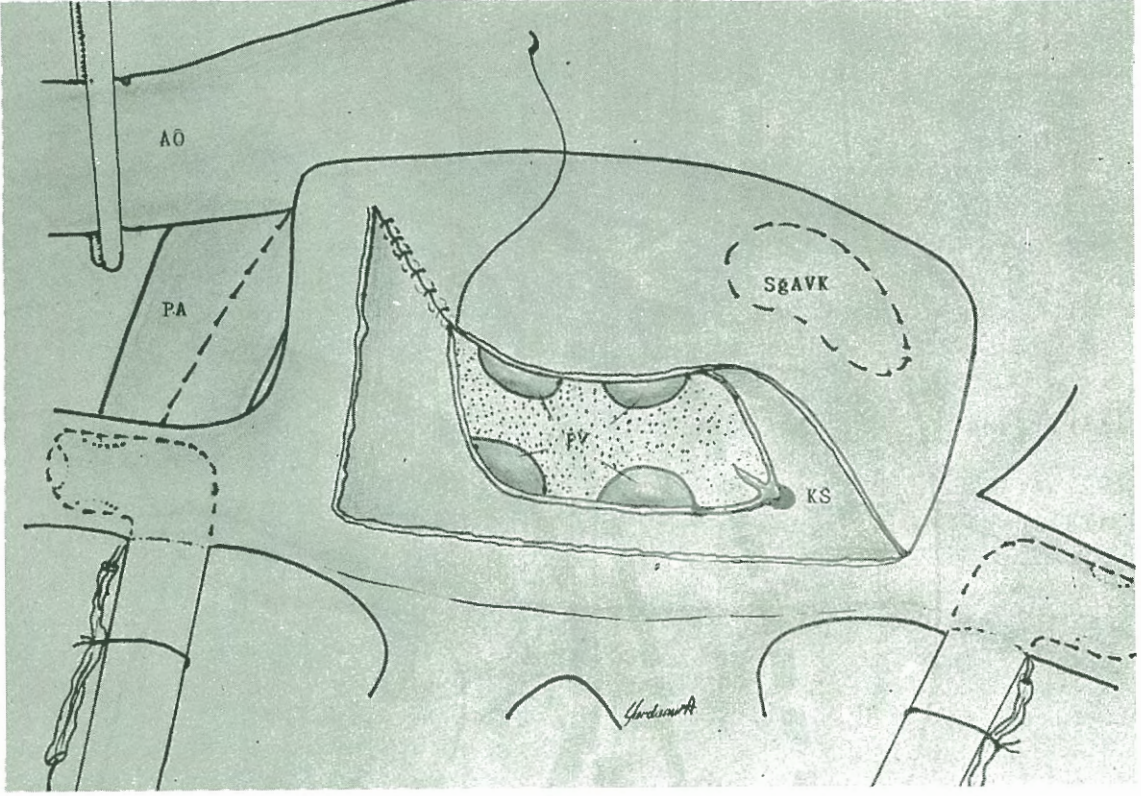
nın sağ A-V kapak içerisinden fonksiyonel ventriküle drenajı sağlanırken diğer taraftan da sistemik venöz kanın karışımı önlenmiş oldu. Ana pulmoner arter kapaklar seviyesinde dikilerek kapatıldıktan sonra kesilerek sağ atrium tarafına çekilip, sağ atriopulmoner anastomozla sistemik venöz kanın pulmoner arterlere akışı sağlandı. Yeni oluşturulan sağ atriumun ön duvarı hastanın kendi perikardı kullanılarak yapıldı (Şekil 2). Sol persistan SVK olan iki hastadan birinde ince olduğu için bağlandı. Diğerinde kesilerek sol pulmoner artere uç-yan anastomoz edildi. Dördüncü hastada vena hemiazigos devamlılığı göstererek sol atriuma açılan IVK kesilerek 14 mm Haemashield microvel double velour vasküler greft (MeadoxMedicals Inc) kullanılarak sağ atriuma ağızlaştırıldı.

Rutin yöntemlerle EKS sonlandırıldı. Peroperatuar basınç ölçümlerinde pulmoner arter ile ortalama sağ atrium arasında basınç farkı olmayıp ortalama sol atrium basıncı 5-8 mmHg bulundu.

### SONUÇLAR

Tüm hastalar standart doz dopamin (5-10 mcg/kg/dk) desteğinde, sinüs ritminde yoğun bakıma alındılar. Bir hasta stabil seyreden hemodinamik bulgularına rağmen pulmoner infeksiyon ve sepsis tablosu ile 12. günde kaybedildi. Diğer 3 hasta iyi seyreden postoperatif dönemi takiben taburcu oldular. Üçüncü hastanın 12. ayda yapılan anjiokardiografik tetkikinde pulmoner venöz kanın rahatça fonksiyonel ventriküle geçtiği, ortalama sağ atrium basıncının 10 mm-





Şekil 1. Sağ atrium ön duvarı kullanılarak reseptasyonun yapılması. Kısaltmalar: KS: Koroner sinüs, Ao: Aorta, SgAVK: Sağ atrio-ventriküler kapak, PA: Pulmoner arter, PV: Pulmoner ven

Hg olduğu görüldü. 2B ekokardiografide, yeni atrial septumun sistemik/pulmoner venöz akım için herhangi bir darlık oluşturmadığı doppler çalışmada ise normal sağ A-V kapak akım eğrisinin olduğu görüldü.

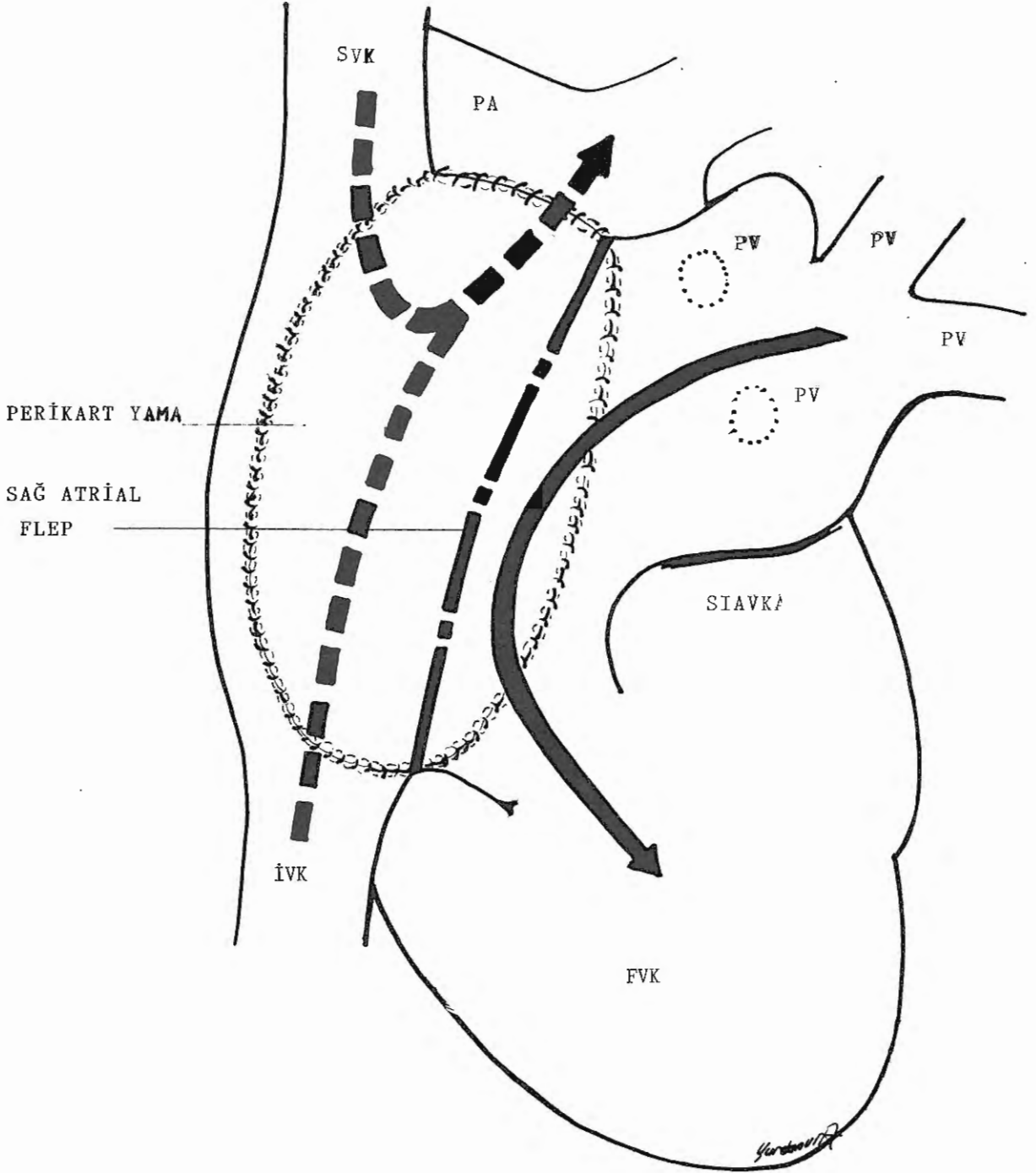
Taburcu olan 3 hasta sırası ile 24,20 ve 1 aylık takiplerde sınıf 1 fonksiyonel kapasitede yaşamlarını sürdürmektedirler.

## TARTIŞMA

SLAVKA, univentriküler A-V konneksiyonlu kalpler, sistemik veya pulmoner venöz dönüş anomalileri ya da aort atrezileri gibi ağır patolojilere eşlik eden ve kötü prognozlu bir doğumsal anomali olarak kabul edilmekte idi (8,9). Daha öncesi bu hastalarda atrial septektomi ile sol atriumun drene edilmesi yanında pulmoner akımın çok veya az olmasına göre pulmoner banding veya Blalock-Taussig şant gibi palyatif girişimler yapılabilmekte iken günümüzde korrektif cerrahi girişimlerle tam bir fizyolojik dü-

zelme sağlanabilmektedir (6,7,10,11). Bu hastalarda Fontan operasyonunun uygulanabilmesi için sistemik ve pulmoner venöz dolaşımın atrium içerisinde yeniden yönlendirilmesi, atrial reseptasyonla sol atriuma gelen pulmoner venöz kanın sağ A-V kapak içerisinden fonksiyonel ventriküle, sağ atriuma gelen sistemik venöz kanın da atriopulmoner anastomozla pulmoner arterlere gönderilmesi gerekir. Buradaki en önemli teknik özellikle yeni yapılan septumun pulmoner venöz obstrüksiyon oluşturmamasıdır. Atrial reseptasyon için cerrahi gruplar dacron, gore-tex ve perikard gibi değişik materyaller kullanmışlardır. Ancak bu tekniklerde pulmoner venöz obstrüksiyon insidansı yüksektir (5,6,12,13). Çünkü Fontan dolaşımının bir özelliği olan yüksek sağ atrium basıncı yamayı sola doğru iterek pulmoner venöz akımı engeller (12).

Morfolojik çalışmalar SLAVKA olan kalplerde sol atriumun genellikle normalden daha küçük olduğunu göstermiştir (14-16). Küçük sol atrium pulmoner venöz kanın diğer atriuma geçişi için tabii bir engel



Şekil 2. Atrial resepsiyon ve modifiye Fontan operasyonundan sonraki şematik görüntü. Kısaltmalar: SVK: Superior vena kava, PA: Pulmoner arter, PV: Pulmoner ven, SLAVKA: Sol atrioventriküler kapak atrezisi, FVK: Fonksiyonel ventrikül kavitesi, İVK: İnfior vena kava

oluşturur. Bizim uyguladığımız alternatif teknikte atrial resepsiyon için sağ atrium ön duvarı yama olarak kullanılmaktadır. Bu canlı doku sağ atriumun posteroinferiyor kenarından başlayıp krista terminalis boyunca, yukarıda sağ atrium appendiksini media-

line dikildiği için hem yeterli sol atrium kavitesi oluşturmakta hem de herhangi bir şekilde deforme olarak pulmoner venöz akımı engellemektedir. Yeniden yapılan sol atriumun bir bölümünü oluşturan bu canlı atrium dokusunun kontraktıl özelliği ile

kalp debisine pozitif etkide bulunabileceği düşünülmektedir.

Üçüncü hastada postoperatif 12. ayda yapılan 2B renkli doppler ekokardiografik çalışma yeterli sol atrium kavitesinin olduğunu ve pulmoner venöz yolda darlık olmadığını göstermiştir.

Sistemik ve pulmoner venöz atriumların resepsiyonu sırasında sağ taraf A-V kapak anulusu ile yakın ilişkisi nedeniyle A-V düğüm ve iletim sisteminin yaralanması söz konusu olabilir<sup>(13,17)</sup>. Sağ atrial flep anulus çevresinden uzak sağ atriumun posterolateral duvarına dikilmesi kardiyak iletim sistemini yaralanmalardan korur. Uyguladığımız bu teknikte hastaların hepsi postoperatif sinüs ritminde olup herhangi bir A-V iletim düzensizliği gözlenmemiştir.

Sonuç olarak, SLAVKA beraberinde sistemik/pulmoner venöz dönüş anomalileri de gösteren univentriküler A-V konneksiyonlu hastalarda sağ atrial flep tekniği, tamamı ile kontraktıl ve yeterli genişlikte bir sol atrium ile rahat pulmoner venöz drenaj sağlayarak başarılı sonuçlar alınmasına neden olmuştur.

#### KAYNAKLAR

1. Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 26:240, 1971
2. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura JP: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66:613, 1973
3. Molina EJ, Wand Y, Lucas R, Moller J: The technique of the Fontan procedure with posterior right atrium-pulmonary artery connections. *Ann Thorac Surg* 39:371, 1985
4. Sarioğlu T, Bilgiç A, İkizler C, Yurdakul Y, Paker T, Akçevin A, Özer S, Aytaç A: Fontan procedure for correction of complex congenital anomalies. *Turkish J Pediat* 27:135, 1985
5. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, Hirose H, Nakano S, et al: Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation* 76 (Suppl 3):45,

1987

6. Vargas FJ, Mayer JE, Jonas RA, Castaneda AR: Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atriopulmonary anastomosis (Fontan-Kreutzer). *J Thorac Cardiovasc Surg* 93:523, 1987
7. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ: Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation* 76 (Suppl 3):53, 1987
8. Thiene G, Daliento L, Frescura C, Tommasi MD, Macartney JF, Anderson RH: Atresia of left atrioventricular orifice. Anatomical investigation of 62 cases. *Br Heart J* 45:393, 1981
9. Gittenberg DE, Groot AC, Wenink ACG: Mitral atresia, morphological details. *Br Heart J* 51:253, 1984
10. Laks H, Milliken JC, Perloff JK, Hellenbrand WE, George BL, Chin A, et al: Experience with the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:939, 1984
11. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD: Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:831, 1979
12. Di Carlo D, Marceletti C, Nijveld A, Lubbers LJ, Becker AE: The Fontan procedure in the absence of the interatrial septum: Failure of its principle? *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:923, 1983
13. Di Donato R, Becker AE, Nijveld A, et al: Ventricular exclusion during Fontan operation: An evolving technique. *Ann Thorac Surg* 39:283, 1984
14. Mickell JJ, Mathews RA, Park SC, Lennox CC, Fricker FJ, et al: Left atrioventricular valve atresia: Clinical management. *Circulation* 61:123, 1980
15. Keith JD: Congenital mitral atresia. Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. *Heart disease in infancy and childhood*, 3rd ed. New York, Macmillan Publ, 1978, p.552
16. Hait G, Lev M, Rudolf AM: Size of interatrial communication in mitral atresia and stenosis. Anatomical, physiological and surgical considerations. *Circulation* 36 (Suppl 2):130, 1967
17. Anderson RH, Ho SY, Rigby ML: The anatomic spectrum of hearts with univentricular atrioventricular connection. Moulton AL, ed. *Congenital heart surgery. Current techniques and controversies*. Pasadena, California, Appleton Davies, 1984, p.258