

Cerrahi Yolla Düzeltilmiş Bulunan Tek Atriyum ve Kesintiye Uğramış Vena Kava İnferyor Olgusu

Doç. Dr. Adnan UYSALEL, Y. Doç. Dr. Refik TAŞÖZ, Doç. Dr. Semra ATALAY,
Prof. Dr. Halil GÜMÜŞ, Prof. Dr. Hakkı AKALIN

Ankara Üniversitesi İbn'i Sina Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı ve Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

ÖZET

Hiç bir yakınması olmayıp, kızamık geçirmesi nedeniyle başvurduğu doktor tarafından doğumsal kalp hastalığı tanısı konularak sevk edildiği Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'na incelenen 8 yaşındaki hastaya, Doppler ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu yapılarak tek atriyum, mitral yarık ve kesintiye uğramış inferyor vena kava (İVK) tanıları konuldu. Cerrahi tedavi uygulanarak mitral arteriyel yaprakçıkdaki yarık tamir edilen, sentetik yama ile atriyal septum oluşturulan olgu ilave olarak kesintiye uğramış İVK olması ve bunun operasyon sırasındaki önemi açısından sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Tek atriyum, kesintiye uğramış inferyor vena kava

Tek atriyum, ortak atriyum veya cor trilobulare biventriculare tüm atriyal septumun embriyolojik gelişmesindeki bozukluk nedeniyle oldukça nadir olarak görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır (1). Kesintiye uğramış İVK ise doğumsal kalp hastalığı olan olgularda %0.6 oranında gözlenen bir patolojidir. Özellikle polispleni sendromu, kompleks siyanozlu doğumsal kalp hastalıkları, kardiyak ve visseral situs anomalileri ile birlikte bulunur (2).

Kesintiye uğramış İVK izole bir anomali olarak bulunduğu fizyolojik herhangi bir bozukluk oluşturmaz, ancak cerrahi girişim gerektiren diğer doğumsal anomalilerin tedavileri sırasında çeşitli problemler yaratır (2).

OLGU BİLDİRİSİ

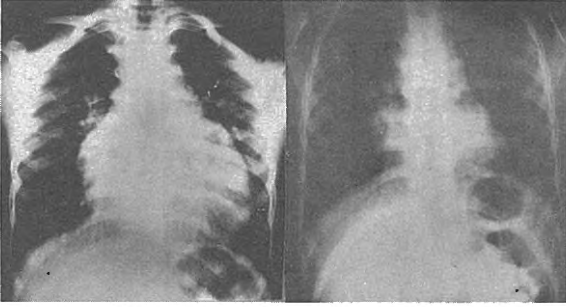
Ö.Ö., Protokol no: 700719, 8 yaşında, bayan ve öğrenci olan hastada 1993 Haziran ayına kadar hiç bir şikayet yok. Kızamık geçiren ve bu nedenle doktora başvuran hastanın muayenesi sırasında doğumsal bir kalp hastalığı bulunduğu tespit edilerek A.Ü.T.F. Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'na sevk edilmiş. Muayenesinde kan basıncı 105/70 mmHg, nabız dakikada 84 ve ritmik. Kalp tepesi 5.nci interkostal aralık (İKA) ile orta klaviküler hattın kesiştiği noktadan 2 cm solunda ele geliyor. Dinlemekle S2 çift ve sternumun solunda II-III İKA da 3. dereceden sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyor. Ritm normal, diğer sistem bulguları normaldi. Laboratuvar bulgularında herhangi bir patoloji saptanmadı. Teleradyografide kardiyomegali mevcut, kardiyotorasik oran artmış, pulmoner konüs belirginleşmiş ve pulmoner vaskülaritede artış saptandı (Şekil 1a). EKG sinüs ritminde, sol aks deviasyonu var ve inkomplet sağ dal bloğu örneği mevcuttu.

Ekokardiyografi: Atriyal septum hiç gelişmemiş. Pulmoner venler tek atriyumun arka tarafına açılıyor. Mitral kapakta I. derece yetersizlik oluşturan yarık vardı ve pulmoner kapakta 20 mmHg gradient saptandı (Şekil 2a). Kateterizasyonda ise; sağ femoral venden girildi. Ancak inferyor vena kavada kesiklik nedeniyle v. azygos devamlılığı ile v. kava superiorundan atriyuma girilebildi. Buradan verilen opak maddenin tek bir atriyumu, daha sonra ise her iki ventrikülü doldurduğu tesbit edildi. Mitral kapakta hafif bir yetersizlik mevcut olup (I. dereceden), pulmoner arter sistolik basıncı fazla yüksek değildi (32 mmHg). Persistan sol superiyor v. kava saptanmadı. Oksijen saturasyonları ise v. azygos %68, atriyum %87, sağ ventrikül %88, aorta %87 idi.

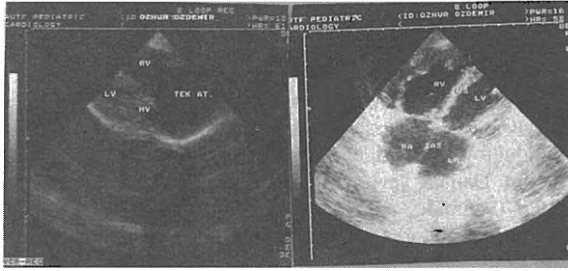
Fakültemiz Kalp Damar Cerrahisi'nde 09.12.1993 tarihinde hasta operasyona alındı. Median sternotomiye takiben perikard açıldı. Gözlemlenilen atriyumun çok geniş, gergin ve ince duvarlı olduğu, her iki atriyal appendajın normal anatomik yapı ve lokalizasyonlarında olduğu, v.kava superiorun oldukça genişlemiş, v.kava inferiorunun ise rudimenter, cılız bir yapıda olduğu gözlemlendi. Arteriyel kanülasyonu takiben, sağ atriyal appendaja konulan bir çevre dikişi içerisinden v.kava superiyora 36 numara venöz kanül v. azygosu da drene edebilecek şekilde v.k. superiorunun hemen ağzına yerleştirilip, v.kava superiyor askıya

Alındığı tarih: 1 Nisan 1994

Yazışma adresi: Doç. Dr. Adnan Uysalel, Ankara Üniversitesi İbn'i Sina Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı ve Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, 06120-Sıhhiye-Ankara



Şekil 1 a, b. Olgunun preoperatif ve postoperatif telekardiogramları.



Şekil 2 a, b. Olgunun preoperatif ve postoperatif telekardiogramları.

aldı. Kardiyopulmoner bypassa girilip hasta soğutulduktan sonra, total bypass, cross clamp ve soğuk potasyum kardiyoplejisini (St. Thomas II) takiben crista terminalisin önünden, hafif oblik bir atriotomi kesisi ile atriyum açıldı. Hepatik venlerin biri çok ince olmak üzere 2 ayrı orifis ile ortak atriyumun üst sağ yarısına açıldığı tesbit edilip, geniş olanına 22 numara kıvrık venöz kanül konup venöz hatta bağlandı, ince olanın ağzına ise emici özel bir kateter yerleştirilip sürekli pompaya aspire edildi. Pulmoner venler, koroner sinüs, AV kapaklar kontrol edildi. Mitral anterior yaprakçığındaki yarık tek tek 5/0 prolene dikişler ile tamir edildi. Kontrolde koaptasyonun normal olduğu kapakta kaçak olmadığı saptandı. Triküspid kapak normaldi. Atriyal septum hiç gelişmemişti.

Goretex (PTFE) yama kullanılarak mitral anterior yaprakçığındaki yarığın hemen üstünden başlanarak, önce superiyor, sonra da inferiyorda AV kapak anülüüne devamlı dikiş tekniği ile yama dikildi. Daha sonra ise blok gelişmesini önlemek amacı ile koroner sinüs solda kalacak şekilde ve koroner sinüsün üzerine gelen yamada gerginlik olup akımı engellemesi için bol bırakılarak, sağ superiyor ve inferiyor pulmoner venlerin üstünden atriyal duvara dikilerek, v.kava superiyor ve hepatic venlerin sağ atriyuma açılmasına dikkat edilerek, atriyal septum oluşturuldu. Kaçak yönünden kontrol edilip, sağ atriyum duvarı kapatılıp, hasta ısıtıldıktan sonra bypassdan çıkıldı. Hasta yoğun bakımdan çıktıktan sonra önce sinüs ritiminde iken postoperatif 2.nci gün 1. derece AV blok gelişti, daha sonra bu da düzelerek, postoperatif 8. gün şifa ile taburcu edildi.

45 gün sonra kontrole gelen hastanın muayenesinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. EKG'si sinüs ritiminde, teleradyografisinde kardiyomegalisinin belirgin bir şekilde azaldığı, kardiyotorasik oranının normal sınırlar içinde olduğu gözlemlendi (Şekil 1b). Ekokardiografide kalp boşlukları normal sınırlar içerisinde ve inter atriyal septumun intakt olduğu gözlemlendi (Şekil 2b). Renkli Dopplerde herhangi bir kaçak saptanmadı.

TARTIŞMA

Tek atriyum, ortak atriyum veya cor trilobulare biventriculare ilk kez 1907 de Young ve Robinson tarafından tanımlanan doğumsal bir kalp hastalığıdır ve oldukça nadir olarak görülür (3). AV kapakların üzerindeki tüm atriyal septumun yokluğu söz konusudur. Kabaca atriyumun arka duvarına kadar uzanan, septum ovale, limbik septum, septum primum ve sinus venosus bölgesini de içeren geniş bir sekondum atriyal septal defektir denilebilir. Genellikle mitral anterior yaprakçıkta yarık mevcuttur, nadiren triküspidde de bulunabilir. İnterventriküler ilişki söz konusu değildir (3,4). Bu bulguların ışığında tek atriyumun parsiyel veya ortak AV kanal defektleri ile benzer embriyolojik orijinli olduğunu söyleyebiliriz (1).

Tek atriyum sıklıkla Ellis-van Creveld sendromunda kardiyak anomali olarak bulunur. Bu sendromda ekodermal ve kondral displazi, polidaktili ve olguların %55'inde de doğumsal kalp hastalığı mevcuttur (3,4). Holt-Oram sendromunda da tek atriyum görülmüştür (5). Bunların dışında yurdumuzdan sadece el ve ayaklarda postaksiyal heksodaktiliye eşlik eden tek atriyumlu yeni bir sendrom bildirilmiştir (6).

Sistemik ve pulmoner dolaşımdan kan ortak atriyuma döner ve AV kapaklar aracılığı ile, sağ ve sol ventriküllere geçer. Eğer atriyumda tam bir karışım olursa pulmoner arter ve aortada oksijen saturasyonları eşittir. Ancak sıklıkla gözlemlendiği gibi bazı olgularda dönen kanın atriyum içerisinde dalgalanması ve yönleneceği nedeniyle inkomplet bir karışım söz konusu olabilir, bu durumda sistemik kanın oksijen saturasyonu biraz daha yüksek kalabilir. Anormal sistemik venöz drenaj ve AV kapakların regürjitasyonları sistemik ve pulmoner venöz kanların karışımını arttırır. Olgularda siyanoz genellikle mevcuttur. Fakat pulmoner kan akımının fazla olması nedeniyle aşırı değildir (1,3).

Tek atriyumun cerrahi tedavisinde iki farklı görüş ileri sürülmektedir. Bazı cerrahlar atriyal septumun oluşturulması sırasında koroner sinüsün normal anatomiye uygun olarak sağ atriyuma drene edilmesini savunurken diğer grup AV blok gelişme riskini azaltmak amacıyla koroner sinüsün sol atriyuma drene olacak şekilde yönlendirilmesi ve koroner sinüsün üzerine gelen bölgede de yamanın biraz geniş bırakılarak obstrüksiyona yol açmamasına dikkat edilerek dikilmesinin uygun olduğunu ileri sürmektedirler. Bu görüşü savunanlara göre koroner sinüsün sol atriyuma drenajı sol atriyumdaki sistemik arteriyel kana minimal venöz karışımın olmasına yol açmaktadır, ancak bunun postoperatif oksimetrik çalışmalarında bile tespit edilmesi oldukça güçtür (7,8).

Tek atriyumla ilgili vasküler anomalilerin başında sol persistan superiyor vena kavanın varlığı gelmektedir. Tek atriyum saptanan olgularda operasyonda dikkat edilmesi gereken önemli bir husus, sol persistan superiyor vena kavanın varlığı ve/veya çatısız koroner sinüsün bulunmasıdır. Bu durumda sol persistan superiyor vena kavanın mutlaka sağ atriyuma drene olacak şekilde yönlendirilmesi gerekmektedir (1,8).

Kesintiye uğramış vena kava inferyorda, İVK, renal venler ile hepatik venler arasında kesintiye uğramıştır, inferyor vena kava genellikle azygos ven aracılığı ile superiyor vena kavaya boşalır (2). Hepatik venler ise ya tek bir damar olarak veya ayrı ayrı sağ atriyuma boşalır (9). Doğumsal kalp hastalığı bulunan olgularda bu durum %0.6 oranında görülen bir patolojidir. Sıklıkla kompleks siyanozlu doğumsal kalp hastalıkları, polyspleni sendromu, kardiyak ve visseral situs anomalileri ile birlikte bulunur (2).

Eğer kesintiye uğramış İVK izole olarak mevcut ise sistemik venöz drenaj fizyolojik bir anormallik yaratmaz. Ancak cerrahi girişim gerektiren diğer doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte bulunduğu problemler oluşturur (2). Tanısında kalp kateterizasyonu en önemli yöntemdir. Kateter ile vena kava superiyora girildiğinde yan pozisyonda kateterin kalbin arasından geçtiği görülür. Femoral venden girilip, kontrast madde verildiğinde İVK'daki kesiklik ve azygos devamlılığı tesbit edilir (2,10). Çeşitli nedenler ile yapılan açık kalp ameliyatlarında ve sağ torakotomi ile yapılan toraks girişimlerinde bu pa-

tolojinin önceden bilinmesi çok önemlidir. Özellikle azygos veni çok geniş ise kesintiye uğramış İVK ve azygos devamlılığı düşünülmelidir. Bu olgularda azygos venin bağlanması fatal nedenlere yol açar (11).

Açık kalp ameliyatı geçirecek olgularda ise bu hastaların kanülasyonu özellik arzeder. V. azygos, superiyor vena kavaya tüm alt sistemin venöz drenajını sağladığı için, superiyor vena kavaya geniş bir venöz kanül konulup, v. azygosu da drene edecek şekilde sağ atriyuma daha yakın olarak yerleştirilir (12). Hepatik venler sağ atriyuma tek bir damar olarak açılıyorsa direkt kanülasyonu yeterlidir, eğer ayrı ayrı açılıyorsa (operasyonda sağ atriyum da açılacaksa) bizim de uyguladığımız gibi geniş olanı kanüle edilir, diğerinin ağzına özel bir emici kateter konulup kardiyopulmoner bypass süresince pompaya aspire edilir. Sağ atriyum açılmayacaksa venöz drenaj sağ atriyuma konan tek ve geniş bir venöz kanül ile sağlanır (2,10).

KAYNAKLAR

1. Rastelli GC, Rahimtoola SH, Ongley PA, et al: Common atrium: Anatomy, hemodynamics, repair and surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 55:834, 1968
2. Hammon JW Jr, Bender HW Jr: Major anomalies of pulmonary and thoracic systemic veins. Sabiston DC Jr and Spencer FC, Surgery of the chest. WB Saunders Company, 1990, p.1274
3. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW: Surgical correction of common atrium with anomalously connected persistent left superior vena cava. Report of case. Mayo Clin Proc 40:528, 1965
4. Onat T, Ezer G, Tahsinoglu M: The Ellis-Van Creveld Syndrome. Report of two patients with single atrium and review of 113 cases. New Istanbul Contrib to Clin Sci 10:9, 1971
5. Cenani A, Onat T, Hatemi S, et al: Atrio-digital displazi (Holt-Oram Sendromu). İst Çocuk Klin Mecm 10:245, 1974
6. Onat T: Post-axial hexodactily and single atrium: A new syndrome? Human Genetics, 1994
7. Ellis FH Jr, Kirklin JW, Swan HJC, et al: Diagnosis and surgical treatment of common atrium (cor trilobulare biventriculare) Surgery 45:160, 1959
8. Ghosh PK, Donnelly RJ, Hamilton DL, et al: Surgical correction of a case of common atrium with anomalous systemic and pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 74:604, 1977
9. Anderson RC, Adams PJr, Burke B: Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infra hepatic interruption of the inferior vena cava). J Pediatr 59:370, 1961
10. de Leval MR, Ritter DG, Mc Goon DC, et al: Anomalous systemic venous connection. Surgical consideration. Mayo Clin Proc 50:599, 1975
11. Effler DB, Greer AE, Sifeus EC: Anomaly of the vena cava inferior. Report of fatality after ligation. JAMA 146:1321, 1951
12. Boshier LH: Problems in extracorporeal circulation relating to venous cannulation and drainage. Ann Surg 149:652, 1959