

Ebstein Anomalisinin Cerrahi Tedavisinde Longitudinal Plikasyon Tekniği

Dr. Fehmi KATIRCIOĞLU, Dr. Erol ŞENER, Dr. Süha KÜÇÜKAĞSU, Dr. Levent BİRİNCİOĞLU, Dr. Binali MAVİTAŞ, Dr. Onurcan TARCAN, Dr. Oğuz TAŞDEMİR, Dr. Kemal BAYAZIT

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Ankara

ÖZET

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği'nde 1974 ile Ocak 1994 arasında 57 hasta Ebstein anomalisi nedeniyle opere edildi. Bu hastalardan 15'inde (%26) longitudinal plikasyon yapıldı. Bu hastaların ritimleri sinüzaldi ve kardiyotorasik oran ortalaması 0.68 ± 0.25 idi. Hastane mortalitesi sıfırdı. Erken postoperatif dönemde iki hastada düşük kalp debisi ve bir hastada da geçici atriyoventriküler blok gelişti. Ekokardiyografik çalışmada 10 hastada düzelmeye, 4 hastada hafif derecede triküspid yetersizliği ve bir hastada orta derecede triküspid yetersizliği saptandı.

Bütün hastalar postoperatif klinik muayene ve ekokardiyografik çalışma ile değerlendirildiler. Ortalama takip süresi 34.7 aydı. Geç mortalite olmadı. 13 hastada fonksiyonel kapasite I, 2 hastada ise II idi. Kardiyotorasik oran ortalaması 0.60 ± 0.15 'e düştü ($p < 0.05$). Hastaların çoğunluğu normal ekokardiyografik bulgular gösterdiler. Deneyimlerimiz ışığında, longitudinal plikasyonun klinik durumun düzelmesi açısından alternatif bir tedavi yöntemi olduğuna karar verdik.

Anahtar kelimeler: Ebstein anomalisi, longitudinal plikasyon, konjenital kalp hastalığı

Triküspid kapağın Ebstein anomalisi seyrek görülen konjenital bir malformasyondur. Bütün konjenital kalp hastalıkları arasında insidansı %0.3 ile %0.6 arasındadır. Ana özellikleri septal ve posteriyor leafletlerin sağ ventrikül içinde aşağı doğru yer değiştirmesi, atrializasyon, anterior leafletin "sail-like" adı verilen malformasyonu, triküspid anulusun genişlemesi ve sağ ventrikül malformasyonudur⁽¹⁾.

Ebstein anomalisi, rekonstrüktif operasyonlardan protez kapak replasmanına kadar değişen çeşitli cer-

rahi tekniklerle tedavi edilmektedir. Ancak en uygun girişimin seçimi henüz tartışmalıdır. Son zamanlarda Carpentier ve ark. yeni bir teknik önerdiler^(2,3,4).

Merkezimizde 1989 ve 1994 yılları arasında Ebstein anomalili 15 hasta Carpentier tekniği (longitudinal plikasyon) ile opere edildi. Çalışmamızda bu hastaların erken ve orta dönem sonuçları verilmektedir.

MATERYEL ve METOD

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği'nde 1974 yılından 1994 yılına kadar Ebstein anomalisi nedeniyle 57 hasta opere edildi. 1989 sonrasındaki son 15 hastaya Carpentier tekniği (2) ile operasyon yapıldı. Hastaların preoperatif bulguları ve operasyon indikasyonları Tablo 1 ve 2'de verilmiştir. Atriyal septal defekti de olan 12 hastada belirgin siyanoz vardı. Bütün hastalar sinüs ritimindeydi ve kardiyotorasik oran ortalaması 0.68 ± 0.25 idi. Tanı bütün hastalarda ekokardiyografi ile konuldu.

Kardiyopulmoner bypassa aortik ve bikaval kanülasyon ile girildi. Hematokrit %25 ile %30 arasında olacak şekilde orta derecede hemodilüsyon ve aortik oklüzyon sırasında 28°C'lik sistemik hipotermi sağlandı. Miyokardiyal koruma için St. Thomas II kardiyopleji solüsyonu kullanıldı. Kardiyoplejik arrestten sonra sağ atriyum açıldı ve triküspid kapak Carpentier ve ark. sınıflandırmasına göre anomalinin tipinin belirlenebilmesi için değerlendirildi. Carpentier sınıflandırmasına göre 10 (%66) hasta tip B ve 5 (%34) hasta tip C olarak belirlendi.

Cerrahi teknik: Triküspid valvin incelenmesi bittikten sonra anterior leaflet ile posteriyor leafletin anterior leaflete komşu parçası anulus fibrizos kesilerek ayrıldı. Anterior leafletin anterior komissur tarafındaki 1/3 kısmı anulus fibrozuza tutunmuş olarak bırakıldı. Daha sonra anulus anulus ayrılan bu leaflet parçalarına hareket kazandırmak için bu leafletlerin ventriküler yüzeylerinden sağ ventrikül musküler duvarına tutunan fibröz bantlar kesildi, gerektiğinde kordalar arasında fenestrasyonlar oluşturuldu. Atriyalize sağ ventrikülün longitudinal plikasyonu septal ve posterior leafletlerin tutunma noktalarını birbirine yaklaştıracak şekilde 3/0 prolentle tek tek dikişler geçilerek

Alındığı tarih: 7 Aralık 1994

Yazışma adresi: Dr. Fehmi Katircioğlu, Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, 06600, Samanpazarı-Ankara

Tablo 1. Preoperatif ve operatif bulgular

Preoperatif bulgular	Sayı	%
ortalama yaş	18 (9-35)	
cinsiyet		
kadın	7	47
erkek	8	53
fonksiyonel kapasite		
NYHA class II	4	26
NYHA class III	10	66
NYHA class IV	1	8
kardiyotorasik oran	0.68±0.20	
diğer lezyonlar		
ASD	12	80
VSD	1	6.7
MVP	1	6.7
ritim		
sinüzal	15	100
Operatif bulgular		
ortalama CPB zamanı	83 dakika (54-112)	
ortalama XCL zamanı	44 dakika (32-60)	

NYHA= New York Heart Association, ASD= atriyal septal defekt, VSD= ventriküler septal defekt, MVP= mitral valv prolapsusu, CPB= kardiyopulmoner bypass, XCL= aortik kross klemp.

Tablo 2. Ebstein anomalisinin cerrahi tedavi indikasyonları

1. Fonksiyonel kapasite class III-IV
2. Class II + siyanoz
3. Progresif siyanoz
4. Paradox embolizm
5. Kalp büyüklüğünün progresif artması
6. Ritm bozukluğu

aşağıdan yukarıya doğru yapıldı. Anulus hizasından konulan plikasyon dikişleriyle de anulus çapı daraltılmış oldu.

Son olarak anterior leaflet ve posterior leafletin anterior leafletle bitişik kısmı saat yönünde rotasyonla gerçek triküspid orifisin tüm çevresini örtecek anulus fibrozuza 5/0 prolenle yeniden dikildi. Valvin kompetansı ventrikül içine basınç altında serum fizyolojik enjekte edilerek kontrol edildi. Anulusa prostetik ring konmadı. Venöz dekanülasyondan sonra çalışan kalpte sağ atriyum içinden parmakla yetersizlik olup olmadığı araştırıldı. Bir hastadaki ilave ventriküler septal defekt primer olarak kapatıldı. Bütün hastalar her 6 ayda bir klinik ve ekokardiyografik değerlendirilmeye tabi tutuldular. İstatistiksel çalışma için Student-t testi kullanıldı. Değerler arasındaki farklar "p" değeri 0.05'den küçük olduğunda anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Erken ve geç dönem takipte mortalite olmadı. Longitudinal plikasyonun erken ve geç dönem takip sonuçları Tablo 3 ve 4'de verilmiştir. Erken dönemde 2 hasta düşük kalp debisi nedeniyle inotrop ve vazodilatör ilaç aldı. Bu hastalardan biri preoperatif

Tablo 3. Erken postoperatif komplikasyonlar

	Sayı	%
mortalite	--	--
LCO	2	13.4
İABP	--	--
AV blok	2	13.4
VF	--	--

LCO= düşük kalp debisi, İABP= intraaortik baton pompası, AV= atriyoventriküler, VF= ventriküler fibrilasyon.

Tablo 4. Uzun dönem takip sonuçları

	Sayı	%
ortalama takip	34.7 ay	
mortalite	--	--
NYHA class		
I	13	86.6
II	2	13.4
III	--	--
ortalama KTO	0.60±0.15	
TK fonksiyonları		
darlık	--	--
yetersizlik		
hafif	2	13.4
orta	1	6.7

NYHA= New York Heart Association, KTO= kardiyotorasik oranı, TK= triküspid kapak.

dönemde Class IV'teydi, diğeri de 0.80 ile en yüksek kardiyotorasik orana sahipti ve cerrahi onarım sonrasında orta derecede triküspid yetersizliği vardı. Her iki hasta da medikal tedavi aldılar. İki hastada geçici atriyoventriküler blok gelişti ancak 72 saatlik geçici pacemaker ile tedavi edildiler. Erken postoperatif dönemde ekokardiyografik çalışma ile 10 hastada minimal, 4 hastada hafif ve 1 hastada orta derecede triküspid yetersizliği saptandı.

Hastalar 5 ay ile 5 yıl (ortalama 34.7 ay) süresince klinik ve ekokardiyografik incelemeyle izlendiler. 13 hastanın fonksiyonel kapasitesi Class I'deydi. Düşük kalp debisi nedeniyle tedavi alan diğer 2 hasta Class II'deydi. Ortalama hematokrit değeri %55±25'den %44±3'e ve ortalama kardiyotorasik oran 0.68±0.25'den 0.60±0.15'e düştü (p<0.05). Hastaların hiçbirinde darlık veya ciddi derecede yetersizlik yoktu; 2 hastada hafif ve 1 hastada orta derecede triküspid yetersizliği vardı (Tablo 4).

TARTIŞMA

Ebstein anomalisinin çok değişik anatomik var-

yasyonları olduğu için tedavisinde de çeşitli cerrahi metodlar uygulanmaktadır. 1988 yılında Carpentier ve ark. (2) Ebstein anomalisinin anatomisini detaylı bir şekilde tanımladılar. Yeni cerrahi tekniklerine de temel teşkil eden, başlıca anterior leaflet anatomisi ve hareketliliği, septal ve posterior leafletlerin yer değiştirme derecesi ile malformasyonları atriyalize ventrikülün kontraktilesine göre tanımlanabilen 4 tipe ayırdılar. Daha sonra B ve C tiplerini aynı sınıf içine alarak 3 tipe sınıflandırılabilceğini belirttiler (5).

Günümüzde Ebstein anomalisinin cerrahi tedavisinde ikisi rekonstrüksiyon, diğeri de valv replasmanından oluşan 3 alternatif yöntem vardır. Triküspid valv replasmanı yaprakçıklarının ileri derecede deforme olduğu, onarımın önemli derecede darlığa ya da leaflet hareketlerinin kısıtlılığından ve anterior leafletin çok küçük ve dejeneratif olması nedeniyle yetersizliğe neden olduğu durumlarda kaçınılmazdır. Mekanik protezlerin triküspid pozisyonunda aort ve mitralden daha yüksek oranda tromboembolizme ve malfonksiyona neden olduğundan bioprotezler tercih edilmektedir. Fakat bu hastalar da uzun dönemde bir bioprotezin bilinen genel problemlerine aday olup özellikle çocuklarda geç dönemde reoperasyon gerekli olacaktır.

Geniş anatomik varyasyonlar göstermesine rağmen Ebstein anomalisinin %81'inde tamir ve rekonstrüktif tekniklerinin kullanılabilceği rapor edilmiştir (6). Triküspid pozisyonundaki valv replasmanının uzun dönem sonuçları da dikkate alınrsa mümkün olduğunca rekonstrüksiyon için çaba harcanmalıdır.

Rekonstrüksiyon iki değişik teknikle yapılabilir. Temelde Lillehei-Hardy-Hunter operasyonu (7,8) olarak bilinen ve daha sonra Danielson (9) tarafından modifiye edilen "Transvers plikasyon" tekniğinde aynı anda atriyalize ventrikülün transvers plikasyonu ile birlikte posterior ve kısmen de anterior kısımda aşağıya doğru yer değiştiren leafletlerin tutunma yerleri gerçek anulusa doğru çekilmektedir. Böylece anterior leafletten oluşan monocusp'lu bir valv oluşturulmaya çalışılmaktadır.

Bu teknikte sadece atriyalize ventrikülün ortadan kaldırılması ve kompetan bir triküspid valvin oluşturulması düşüncesi vardır. Fakat patolojik ana-

tomideki çeşitliliğin fazla olmasından dolayı pek çok hastada uygulanamadığı gibi, geride kalan sağ ventrikül kavitesinin geometrisi, anatomik konfigürasyonu ve daha sonraki fonksiyonel durumu dikkate alınmamıştır. Bu dezavantajları gözönünde bulundurularak Carpentier tarafından daha geniş hasta popülasyonunda da uygulanabilecek olan ve bizim hastalarımızda uyguladığımız "Longitudinal plikasyon" tekniği tarif edilmiştir (2).

Longitudinal plikasyonda normal pozisyonda bi-leaflet bir triküspid valv oluşturulurken, daha geniş ve optimum kontraktile için uygun bir sağ ventrikül konfigürasyonu meydana getirilir. Dolayısıyla transvers plikasyona göre daha normal çap ve geometride sağ ventrikül kavitesi oluşturulur. Hastalarımızın erken ve geç dönemde genel olarak problemsiz seyretmesinde triküspid valvin yeterli kompetansının sağlanmasının yanında normale daha yakın bir sağ ventrikül rekonstrüksiyonun da önemli etkisi olduğunu düşünmekteyiz.

Carpentier de (2) longitudinal plikasyonlu seride geçmişteki transvers plikasyonlu ve valv replasmanlı vakalarına göre postoperatif geç ölümlerin olmayışını ve ritm-ileti bozukluklarının da önemli ölçüde azaldığını vurgulamaktadır. Kesin yargıya varabilmek için alternatif tekniklerin uzun dönemde karşılaştırıldığı daha geniş popülasyonlu çalışmaların gerekli olduğunu düşünmekle birlikte, bu serideki erken ve geç sonuçlar oldukça ümit verici görünmektedir. Postoperatif daha normal sağ ventrikül çap ve anatomisinin dikkate alındığı longitudinal plikasyonun Ebstein anomalili hastalarda prognozu iyileştirdiği gözlenmektedir.

KAYNAKLAR

1. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M: Ebstein's malformation and related lesions of the tricuspid valve. Pediatric Cardiology, Edinburg, Churchill Livingstone, 1987. p.721-36
2. Carpentier A, Chaudvaud S, Mace L, et al: A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96:20-101
3. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC: Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104:1195-1202
4. Kirklin JK: Christian Barnard's contribution to surgical treatment of Ebstein's malformation. Ann Thorac Surg 1991; 51:147-151
5. Carpentier A: Malformations of the tricuspid valve

and Ebstein's anomaly. Stark J de Laval M (eds). Surgery for congenital heart defects. WB Saunders Company 1994. p.615

6. Mahr DD, Seward JB, Driscoll DJ, et al: Surgical repair of Ebstein's anomaly: Selection of patients and early and late operative results. Circulation 1985, 72(Suppl II):70-76

7. Hardy KL, May IA, Webster CA, et al: Ebstein's ano-

maly: A functional concept and successful definitive repair: J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48:927-940

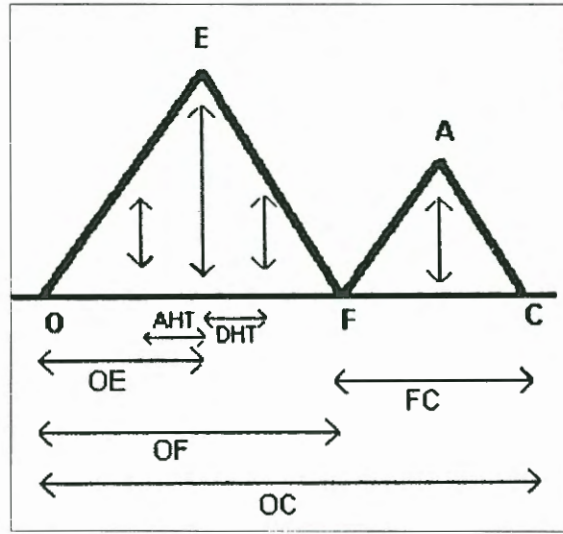
8. Hunter SW, Lillehei CW: Ebstein's malformation of the tricuspid valve, study of a case, together with suggestion of a new form of surgical therapy: Chest 1958; 33:297-304

9. Danielson GK, Fuster V: Surgical repair of Ebstein's anomaly. Ann Surg 1985; 196:499-504

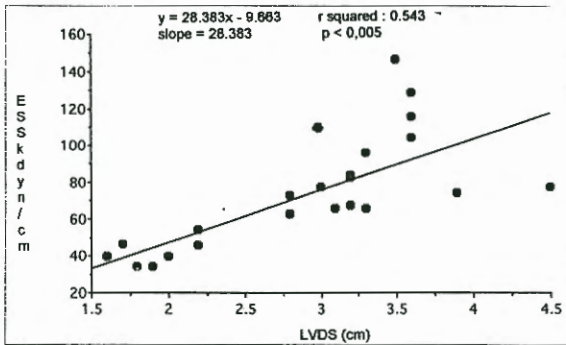
DÜZELTME

Arşiv'in Mayıs 1995 sayısında yer alan Dr. Şule Karakelleoğlu ve arkadaşlarının "Kronik Şiddetli Anemide Noninvazif Yaklaşımla Sol Ventrikülün Sistolik ve Diyastolik Fonksiyonları" başlıklı makalelerinin içermesi gerektiği üç şekil sehven yayınlanmamıştır.

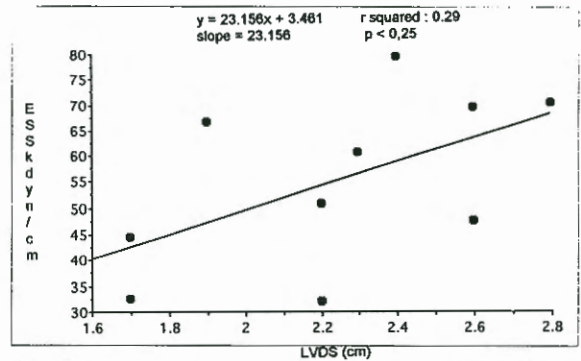
Sayfa 191'de yer alması gereken şekiller aşağıda sunulmaktadır. Tamamlar özür dileriz.



Şekil 1. Transmittal akım örneği.



Şekil 2. Hasta grubunda sistol sonu gerilim (ESS)-sistol sonu çap (LVDS) ilişkisi.



Şekil 3. Kontrol grubunda sistol sonu gerilim (ESS)-sistol sonu çap (LVDS) ilişkisi.