

Konjenital Kalp Anomalilerine Eşlik Eden Persistan Sol Superior Vena Kava'ya Yönelik Cerrahi Stratejiler

Y. Doç. Dr. Mehmet S. BİLAL, Prof. Dr. Tayyar SARIOĞLU, Doç. Dr. Barbaros KINOĞLU, Dr. Ersin EREK, Uz. Dr. Levent SALTİK, Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Prof. Dr. Aydın AYTAÇ
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji enstitüsü Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Kliniğimizde Temmuz 1985 - Mart 1995 tarihleri arasında konjenital kalp anomalisi nedeniyle açık kalp ameliyatı yapılan hastaların 82'sinde (% 4.7) persistan sol superior vena kava (PSSVK) anomalisi tespit edilmiştir. Bu çalışmada PSSVK'nın eşlik ettiği konjenital kalp anomalilerin cerrahi tedavisi sırasında PSSVK'ya yönelik cerrahi stratejiler sunulmuştur.

PSSVK, en sıklıkla, Fallot tetralojisi (%20.7) ve ventrikül septum defekti (%18.2) ile birlikte bulunmaktaydı. PSSVK, olguların 72'sinde (%87.8) koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma; 6'sında (%7.3) direkt sol atriyuma, 4'ünde (%4.8) ise her iki atriyumla ilişkili koroner sinüse açılmaktaydı. Bu olgulardan 20'sine (%24.3) PSSVK'ya yönelik ek bir cerrahi girişim uygulandı. PSSVK'nın koroner sinüse (6), sol atriyuma (2), tavansız koroner sinüse (3) açıldığı toplam 11 hastada PSSVK ligatüre edildi. Total kavapulmoner anastomoz veya Fontan operasyonları yapılan 5 hastada, PSSVK sol pulmoner artere uç-yan anastomoz edildi. PSSVK'nın direkt sol atriyuma açıldığı 4 hastada ise 8 ve 10 mm Gore-tex ile 12 mm hemashield greftler kullanılarak PSSVK'nın sağ atriyuma dönüşü sağlandı.

PSSVK'nın ligatüre edildiği 1 hasta ile sol pulmoner artere anastomoz edildiği 1 hasta erken postoperatif dönemde kaybedildi. Ligasyon uygulanan hastalarda PSSVK çap olarak sağ superior vena kavadan küçüktü ve hiçbir hastada post operatif venöz staz bulguları gelişmedi. Sentetik tübüler greft kullanılan hastalardan ikisine post-operatif 20. ay ile 6. yılda yapılan anjiyografilerde greftlerin açık olduğu tespit edildi. Diğer hastalarda ise post-operatif 6. ayda ve 15. günde yapılan ekokardi-yografik incelemelerde greftlerin açık olduğu saptandı.

Anahtar kelimeler: Kalp cerrahisi, konjenital kalp anomalisi, superior vena kava

Persistan sol superior vena kava (PSSVK) sık görülen sistemik venöz dönüş anomalilerinden birisidir (1). Sistemik venöz dönüş anomalilerinin %47'sini oluşturur ve görülme sıklığı, rastgele seçilmiş 4000 kadavradan oluşan bir otopsi serisinde %0.3 - %0.5 olarak saptanmıştır (2,3). Konjenital kalp anomalilerinin ise %2-4'ünü teşkil eder (4). Fetal yaşamın 8. haftasında sol vena innominatum gelişerek iki anterior kardinal veni birbirine bağlar. Sol vena innominatumun gelişerek akımını artırmasıyla sol anterior kardinal ven atrofiye uğrar ve fetal yaşamın 6. ayında oblitere olur. Böylece sol vena cardinalis communis, koroner sinüs olarak koroner sirkülasyonun sağ atriyuma dönüşünü sağlayan bir oluşum olarak kalır. Sol anterior kardinal venin obliterasyonundaki yetersizlik PSSVK anomalisi ile sonuçlanır (2). Çocuklukta koroner sinüs aracılığı ile sağ atriyuma açılmakta olan PSSVK, direkt olarak da sol atriyuma veya sol pulmoner venlerden birisine açılabilir. Çoğu kez (%70-75) sağ superior vena kava ile PSSVK arasında çok gelişmiş olarak bir bağlantı mevcuttur.

İntrakardiyak tamir sırasında ameliyat sahasının aşırı kanlanması, sistemik venöz dönüşün yetersizliği gibi sorunlar çıkarılabilen ve sol atriyuma açılması halinde gözden kaçırıldığında tamir sonrasında arteriyel kan gazlarında ciddi desatürasyona yol açan bu anomalinin önceden tanımlanması ve gerekiyorsa buna yönelik cerrahi girişimin planlanması önemlidir.

Bu çalışmada kliniğimizdeki PSSVK olguları, eşlik ettiği konjenital kalp anomalileri, PSSVK'nın drenaj yerleri, uygulanan prosedürler ve postoperatif takipler gözönüne alınarak retrospektif olarak incelenmiştir.

MATERYEL ve METOD

Kliniğimizde Temmuz 1985 - Mart 1995 tarihleri arasında, konjenital kalp anomalisi nedeniyle açık kalp ameliyatı yapılan toplam 1745 hastanın 82 (%4.7)'sinde PSSVK anomalisi bulunduğu tespit edildi. Hastaların 31'i kız, 51'i erkekti. Yaşları 3 gün ile 21 yıl arasındaydı (ortalama 4.9 yıl). Olguların 72'sinde (%87.8) PSSVK koroner sinüs yoluyla sağ atriyum, 6'sında (%7.3) direkt sol atriyuma, 4'ünde ise (%4.8) her iki atriyumla birden ilişkili koroner sinüse açılmakta idi. Hastaların %93.9'unda PSSVK tanısı ekokardiografi ve kalp kateterizasyonu ile preoperatif olarak konulmuştu. İki sol atriyuma, üçü koroner sinüse açılan toplam 5 hastada PSSVK operasyon esnasında farkedildi.

Preoperatif ekokardiografi ile PSSVK'nın koroner sinüse açıldığı saptanan 4 hastada ise operasyon esnasında ilave olarak tavanlı koroner sinüsün mevcut olduğu görüldü. Olguların 26'sında (%31.7) sağ ve sol superior vena kaval arasında vena anomima yoluyla ilişki olmadığı saptandı. PSSVK, bu hastaların 3'ünde sol atriyuma, 1'inde tavanlı koroner sinüse, diğerlerinde ise koroner sinüse açılmakta idi. PSSVK'nın koroner sinüse açıldığı Fallot tetralojili 2.5 yaşındaki bir oğuda (%1.2) sağ superior vena kavanın bulunmadığı tespit edildi. Dört oğuda kardiyopulmoner bypass sırasında yeterli venöz dönüşün sağlanabilmesi için PSSVK'nın ayrıca kanülasyonu gerekti.

PSSVK, olguların hiçbirisinde izole patoloji olarak bulunmayıp en sık olarak Fallot tetralojisi (%20.7) ve ventrikül septum defekti (%18.2) ile birlikteydi (Tablo 1). PSSVK'nın direkt sol atriyuma açıldığı olguların üçünde tek atriyum, birinde Fallot tetralojisi, birinde ventrikül septum defekti; tavanlı koroner sinüs olgularının ise üçünde tek ventrikül (univentriküler A-V bağlantı), birinde mitral atrezi esas patolojiyi oluşturmaktaydı. Olguların dördünde (%4.8) vena azygos devamlılığı, ikisinde (%2.4) sol atriyal izomerizm patolojiye eşlik etmekteydi.

PSSVK'nın koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma açıldığı hastalardan 62'sinde (%75.6) PSSVK'ya ek bir cerrahi müdahale yapılmadı. Bu olgularda operasyon esnasında PSSVK'dan drene olan kam operasyon sahasından uzaklaştırmak için PSSVK geçici olarak klempe edilmiş veya koroner sinüsten gelen kan, devamlı vent edilmiştir. Parsiyel atrioventriküler kanal defekti olan 3 hasta ile, Fontan operasyonu yapılan biri triküspit atrezisi, diğeri tek ventrikül ile tek atriyum patolojisi olan dekokardili 2 hastada, atriyal septasyon yapılırken koroner sinüs sağda bırakılmak suretiyle PSSVK'nın sağ atriyuma drenajı sağlanmıştır. PSSVK'nın tavanlı koroner sinüse döküldüğü hastalardan birinde, mitral atrezi ve pulmoner stenoz tanılarıyla pulmoner infundibuler rezeksiyon ve santral şant operasyonu uygulanmış ve bu palyatif operasyonda PSSVK'ya müdahale edilmemiştir.

Toplam 20 hastada (%24.3) PSSVK'ya yönelik ek bir cerrahi girişim uygulanmıştır. Bu hastalardan 11'inde PSSVK bağlanmıştır (Tablo 2). PSSVK'nın bağlandığı bu hastaların 2'sinde PSSVK, direkt sol atriyuma, 3'ünde tavanlı koroner sinüse, 6'sında ise koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma açılmaktaydı. Koroner sinüse açılan olgularda PSSVK'ya kompleks konjenital anomaliler eşlik etmekteydi ve bunların cerrahi tedavisi sırasında koroner sinüs sol atriyumda bırakılmak zorunda kalmıştı. PSSVK'nın ligatüre edildiği bu olguların tümünde normal boyutta bir sağ superior vena kava da bulunmaktaydı ve PSSVK çap olarak bundan daha küçüktü. Bu olgularda PSSVK ligasyonundan sonra juguler venöz basınç ölçülmüş ve hepsinde de 20 mmHg'nin altında olduğu tespit edilmiştir. Olguların postoperatif seyirlerinde baş ve üst ekstremitelerde venöz hipertansiyonu düşürdüren herhangi bir bulgu gelişmemiştir.

Beş hastada, PSSVK sol pulmoner artere uç-yan anastomoz edilmiştir (Tablo 3). Bu olgulardan üçüne Fontan, ikisine total kavapulmoner anastomoz prosedürleri uygulanmıştır. Bu olguların tümünde kompleks Fontan prosedürü nedeniyle sol atriyum tarafında bırakılan koroner sinüse açılmaktaydı. Olguların tümünde normal bo-

Tablo 1. PSSVK'ya eşlik eden kardiyak anomaliler ve PSSVK'nın drenaj yerlerinin dağılımı

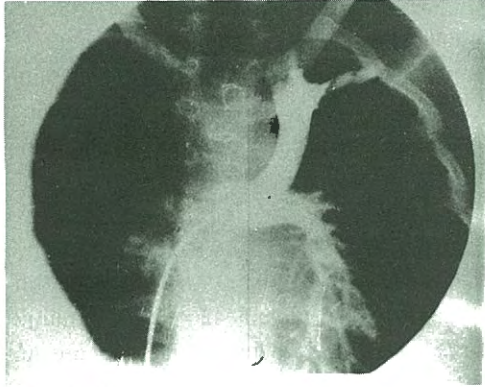
Esas patoloji	RA	%	LA	%	TKS	%	Toplam	%
Fallot tetralojisi	16	21.9	1	16.6	-	-	17	20.7
Ventriküler septal defekt	14	19	1	16.6	-	-	15	18.2
Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi	9	12.3	-	-	-	-	9	10.9
Çift çıkımlı sağ ventrikül	7	9.5	-	-	-	-	7	8.5
Tek ventrikül	4	5.4	-	-	3	75	7	8.5
Triküspid atrezisi	6	8.2	-	-	-	-	6	7.3
Büyük damarların transpozisyonu	6	8.2	-	-	-	-	6	7.3
Tek atriyum	1	1.3	3	50	-	-	4	4.8
Atriyal septal defekt	3	4	-	-	-	-	3	3.6
Komplet atrioventriküler septum defekti	2	2.7	-	-	-	-	2	2.4
Mitral atrezi	1	1.3	-	-	1	25	2	2.4
Parsiyel atrioventriküler septum defekti	1	1.3	1	16.6	-	-	2	2.4
Aort stenozu	1	1.3	-	-	-	-	1	1.2
Total pulmoner venöz dönüş anomalisi	1	1.3	-	-	-	-	1	1.2
Toplam	72	87.8	6	7.3	4	4.8	82	

RA: koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma açılan PSSVK, LA: direkt sol atriyuma açılan PSSVK, TKS: tavanlı koroner sinüse açılan PSSVK.

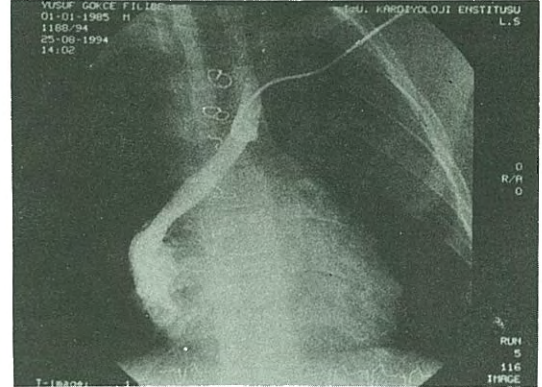
Tablo 2. PSSVK'nın bağlandığı olgular

Patoloji	Yaş	Operasyon	PSSVK drenajı
1. Tek atriyum+mitral kleft+MY	2	Atriyal septasyon+klefl tamiri	LA
2. Tek atriyum+mitral klefl	9.5	Atriyal septasyon+klefl tamiri	LA
3. Tek ventrikül+komplet AV kanal+PS	11	Atriyal septasyon+fontan operasyonu	TKS
4. Tek ventrikül+PS+sol modifiye BT şant	17	Fontan+koroner sinüsün yama ile kapatılması+şant ligasyonu	TKS
5. Tek ventrikül+PS	5	Fontan operasyonu	TKS
6. Tek atriyum+mitral atrezi+PS+PAPVD+ vena azygos devamlılığı+ sol atriyal izomerizm	14	Fontan+vena kava inferiyor-sağ atriyum arası konduiti	KS
7. Büyük damarların transpozisyonu+VSD+PDA	8.5 ay	Senning+VSD kapatılması	KS
8. Triküspid atrezisi+VSD+PS+sol modifiye BT şant	8	Fontan+şant ligasyonu	KS
9. Tek ventrikül+PS+ASD	10	Fontan operasyonu	KS
10. Büyük damarların transpozisyonu+VSD+ASD	5 ay	Senning+VSD kapatılması	KS
11. Triküspid atrezisi+büyük damarların transpozisyonu+VSD+PS+santral şant	13	Fontan+şant ligasyonu	KS

LA: sol atriyum, TKS: tavansız koroner sinüs, KS: koroner sinüs, MY: mitral yetersizlik, AV: atriyoventriküler, ASD: atriyal septal defekt, VSD: ventriküler septal defekt, PS: pulmoner stenoz, BT: Blalock Taussig, PDA: patent duktus arteriyozus, PAPVD: parsiyal pulmoner venöz dönüş anomali.



Şekil 1. PSSVK'nın sol pulmoner artere anastomozu (Fontan operasyonu yapılan 8 yaşında erkek hastanın postoperatif 4. yılda yapılan anjiyografisi).



Şekil 2. PSSVK'nın 10 mm Gore-tex greft kullanılarak sağ atriya dönuşününün sağlandığı 3 yaşındaki Fallot tetralojili hastanın postoperatif 6. yılda yapılan anjiyografisi.

yutlarda bir sağ superior vena kava bulunmasına karşın PSSVK çapı, sağ superior vena kava kadar geniş ve sistemik venöz dönüşün önemli bir kısmını teşkil etmekteydi (Şekil 1).

Direkt sol atriya drene olan 4 PSSVK olgusunda, sentetik tübüler greftler kullanılarak, PSSVK'nın sağ atriyum apendiksine dönüşü sağlandı (Tablo 4). Dört olguda da PSSVK çapı sağ superior vena kava kadar veya daha büyüktü. Ventrikül septum defekli 2,5 yaşında kız olguda, 8 mm Gore-tex* greft; Fallot tetralojisi olan 3 yaşında erkek hasta ile atriyoventriküler kanal defekli ve tek atriyum patolojisi olan 3 yaşındaki kız olguda 10 mm Gore-tex greft kullanıldı. Tek atriyum patolojisi olan 11 yaşında erkek olguda ise 12 mm Hemashield** greft kullanıldı. Olguların postoperatif dönemleri sorunsuz geçti ve tümüne aspirin ile antiagregan tedavi uygulandı. Bu hastalardan, total dü-

zeltme uygulanan Fallot tetralojili hastaya postoperatif 6. yılda yapılan anjiyografik incelemede greftin açık olduğu tespit edildi (Şekil 2). Atriyal septasyon uygulanan tek atriyum patolojisi bulunan 11 yaşındaki olguya postoperatif 20. ayda yapılan anjiyografik çalışmada ise kullanılan hemashield greftte % 25 oranında daralma olduğu gözlemlendi (Şekil 3). Diğer hastalarda ise postoperatif 6. ayda ve 15. günde yapılan ekokardiyografik incelemelerde greftlerin açık olduğu tespit edildi.

PSSVK'ya ek cerrahi girişim uygulanan hastalardan ikisi postoperatif erken dönemde kaybedildi. Onbir yaşında bir erkek çocuğu olan birinci hastada tek ventrikül, tek atrioventriküler kapak, pulmoner stenoz ve tavansız koroner sinüs tanılarıyla, modifiye Fontan operasyonu uygulanmış ve PSSVK bağlanmıştı. Bu hasta postoperatif 6. günde sepsis nedeniyle exitus oldu. Yedi yaşındaki kız çocuğu ikinci hastada ise, triküspid atrezisi ve pulmoner stenoz tanılarıyla, PSSVK sol pulmoner artere uçyan, sağ superior vena kava ise sağ pulmoner artere anastomoz edilmiş ve açıklık bırakılarak atriyal septum tamiri yapılmıştı. Bu hasta postoperatif 1. günde düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedildi.

* Gore-tex vascular graft. W.L. Gore & Assoc. GmbH Unternehmensbereich Medizin Hermann-Oberth-Str. 22 D.85640 Putzbrunn (089) 4612-0

** Hemashield Woven double velour vascular graft. Meadox Medicals Inc. 112 Baver drive, Oakland NJ 07436 201-337-6126

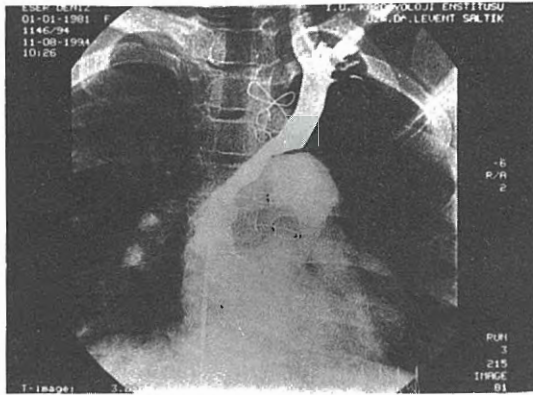
Tablo 3. PSSVK'nın sol pulmoner artere uç-yan anastomoz edildiği olgular (olguların tümünde PSSVK koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma açılmaktaydı).

Patoloji	Yaş	Operasyon
1. Tek ventrikül+mitral atrezi+ASD+pulmoner stenoz	8	Fontan operasyonu
2. Tek ventrikül+tek atriyum+pulmoner stenoz	9	Fontan operasyonu
3. Triküspid atrezisi+VSD+ASD+pulmoner stenoz	21	Fontan operasyonu
4. Tek ventrikül+tek atriyum+vena azygos devamlılığı+sol atriyal izomerizm+	11	Total kavapulmoner anastomoz
5. Triküspid atrezisi+pulmoner stenoz	7	Bikaval, kavapulmoner anastomoz

ASD: atriyal septal defekt, VSD: ventriküler septal defekt, VKI: vena kava inferior.

Tablo 4. Sol atriyuma drene olan PSSVK'nın sentetik tübüler greftler kullanılarak, sağ atriyuma dönüşünün sağlandığı olgular

Patoloji	Yaş	Operasyon	Kullanılan greft
1. Atrioventriküler kanal defekt (intermediate tip)+tek atriyum	3	Atriyal septasyon+mitral klefin onarımı	Gore-tex (10 mm)
2. Fallot tetralojisi	3	Total korreksiyon	Gore-tex (10 mm)
3. Ventriküler septal defekt	2,5	VSD'nin yama ile kapatılması	Gore-tex (8 mm)
4. Tek atriyum	11	Atriyal septasyon	Hemashield (12 mm)



Şekil 3. PSSVK'nın 12 mm Hemashield greft kullanılarak sağ atriyum apendiksine dönüşünün sağlandığı 11 yaşındaki tek atriyumlu kız hastanın postoperatif 20. ayda yapılan anjiyografisi.

TARTIŞMA

PSSVK sık görülen sistemik venöz dönüş anomalilerinden birisidir (1). PSSVK'nın %92 oranında koroner sinüs aracılığıyla sağ atriyuma, %8 oranında direkt olarak sol atriyuma açıldığı bildirilmiştir (5,6). Kliniğimizde açık kalp ameliyatı yapılan konjenital kalp anomalili hastaların % 4.7'sinde PSSVK anomalisi ile karşılaşıldı. PSSVK, olgularımızın %87.8'inde koroner sinüs aracılığı ile sağ atriyuma, %7.3'ünde direkt sol atriyuma, %4.8'inde ise her iki atriyumla ilişkili koroner sinüse açılıyordu. Bu dağılım yukarıda verilen diğer çalışmalara uymaktadır.

Koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma açılan PSSVK genellikle herhangi bir fizyolojik bozukluğa neden

olmaz. Direkt olarak sol atriyumla ilişkili PSSVK nadir görülen bir anomali olup, değişik derecelerdeki sistemik siyanozla kendini gösterir, polisitemi ve çomaklaşmaya neden olabilir (7). Sol atriyuma drene olan PSSVK'nın açıklanamayan sistemik embolizasyonun bir nedeni olabileceği belirtilmiştir (8,9). PSSVK genellikle diğer kardiyak malformasyonlarla birlikte (10). Fallot tetralojili olguların %8'inde PSSVK belirlenmiştir (11). Bu oran kliniğimizde opere edilen toplam 420 Fallot tetralojili olguda da %5.4 ile biraz daha düşük bulunmuştur. Sinus venosus tipi atriyal septal defekte de bu oranın yüksek olduğu ileri sürülmüştür (12).

PSSVK'lı olgularda sağ vena kava superiorun bulunmayışı oldukça nadirdir. Dünya literatüründe situs solitus'lu olgularda bildirilen bu tip vaka sayısı 100'den azdır (13). Sağ vena kava superiorun bulunmadığı durumlarda, sağ tarafın venöz dönüşü PSSVK ile ilişkisi olan vena anonima aracılığı ile sağlanır. Olgularımızdan PSSVK'nın koroner sinüs yoluyla sağ atriyuma açıldığı 2.5 yaşındaki Fallot tetralojili bir hastamızda sağ superior vena kavanın olmayışı bu bakımdan özellik arzeder. Böyle durumlarda PSSVK'nın sol atriyuma açılması veya yapılacak intrakardiyak tamir sırasında sol atriyuma açılacak şekilde kalması halinde, PSSVK'nın herhangi bir şekilde sağ atriyuma dökülmesini sağlamak zorunludur. PSSVK'lı olguların yüzde %68'inde sağ ve sol vena kava superiorlar arasında vena anonima aracılığı ile ilişki mevcuttu. Bir derlemede bu durum %60 ile benzer bir oranda idi (14).

Ekokardiyografik incelemede PSSVK direkt olarak görülebilmekte veya koroner sinüse açıldığı durumlarda koroner sinüste oluşturduğu dilatasyon farkedilebilmektedir. Ekokardiyografinin PSSVK olgularında % 68 oranında tanı koydurucu olduğu, kalp kateterizasyonunun ise bu oranı % 100'e yaklaştırdığı bildirilmiştir (15). Vakalarımızın % 94'ünde PSSVK varlığı, ekokardiyografi ve kalp kateterizasyonu ile preoperatif olarak tespit edilebilmiştir.

PSSVK diğer kardiyak anomalilerle birlikte bulunduğu operasyon esnasında venöz dönüş problemleri ve ameliyat sahasının kanlanması gibi güçlüklerle, kardiyopulmoner bypass'tan çıktıktan sonra ciddi satürasyon düşüklüğü nedeniyle morbidite ve mortaliteye sebep olabilmektedir. Özellikle PSSVK'nın direkt sol atriya açıldığı vakalar ile operasyon esnasında koroner sinüsün sol atriyumda bırakılmak zorunda kaldığı vakalarda PSSVK'ya yönelik ek bir cerrahi girişim zorunlu olmaktadır. Bu gibi olgularda normal çapta bir sağ superior vena kava bulunuyorsa ve PSSVK çapı sağ oranla daha küçükse, PSSVK emniyetle bağlanabilmektedir.

PSSVK'yı ligatüre ettiğimiz olguların tümünde ligasyondan sonra juguler venöz basınç 20 mmHg'nin altında ölçülmüştür. Bazı yazarlar ligasyonun juguler venöz basıncın 30 mmHg'ya kadar çıktığı vakalarda dahi yapılabileceğini ve postoperatif buna bağlı herhangi bir problemle karşılaşmadıklarını bildirmişlerdir (16). Biz, buna rağmen özellikle kardiyopulmoner bypass zamanı uzun süren kompleks kardiyak patolojilerde, PSSVK bağlandıktan sonra juguler venöz basınç 20 mmHg'nin üzerine çıkıyorsa, PSSVK'nın lige edilmesinin sakıncalı olacağı görüşündeyiz.

Fontan ve total kavapulmoner anastomoz operasyonları uygulanan hastalarda PSSVK'nın sol pulmoner artere anastomoz edilmesinin, kompleks intraatriyal yamaların kullanılmasından daha iyi bir alternatif olduğu bildirilmiştir (17). Bu tip prosedürlerin uygulandığı beş hastamızdan dördünde herhangi bir problemle karşılaşmamıştır.

PSSVK'nın tavansız koroner sinüse açıldığı durumlarda, PSSVK'nın bağlanarak koroner sinüs kavernin sol atriya boşalmasına izin verilmesini sağlayan metodların oldukça sık ve mümkün olan her

durumda uygulanması gereken kolay bir metod olduğu kanısındayız. Bu durumda arteriyel kan gazlarında ciddi bir desatürasyon veya önemli derecede bir sağ-sol şant oluşmadığı bildirilmiştir. Bu şekilde bir yaklaşımın anatomik düzeltme olmamasına karşılık basit ve efektif olduğu belirtilmektedir (18). Bizim tavansız koroner sinüsü olan 17 yaşındaki bir erkek hastamızda da benzer bir yaklaşım kullanıldı. Tek ventrikül, pulmoner stenoz tanılarıyla Fontan operasyonu yapılan bu hastada koroner sinüs ostiyumu perikard yama ile kapatılmıştı. Diğer iki tavansız koroner sinüs olgumuza ise modifiye Fontan operasyonu ve atriyal resepsiyon yapıldı. Atriyal resepsiyon yapılırken koroner sinüs sol atriyumda bırakılarak PSSVK bağlandı.

Literatürde, sistemik venöz dönüş anomalilerinde sentetik tubuler greftlerin kullanıldığı çok sayıda vaka yoktur. Bu greftlerin uzun vadede ne oranda açık kaldıkları halen merak konusudur. Altı yaşında Mustard operasyonu yapılan PSSVK'lı bir hastada operasyondan sonra şiddetli vena kava superior sendromu gelişmiş ve PSSVK'nın sistemik venöz atriyumun bir parçasını oluşturan sol atriyum appendiksine anastomozu ile obstrüksiyon ortadan kaldırılmıştır (19).

İki aşamalı Fontan operasyonu uygulanan 10 yaşında bir hastada ilk olarak sol Glenn şant ile birlikte sağ ve sol vena kava superiorlar arasına 10 mm Gore-tex greft kullanılarak bir vena anonima yaratılmıştır. Üç yıl sonra Fontan operasyonu gerçekleştirildiğinde bu greftin açık olduğu görülmüştür (20). Ondört yaşında tek atriyum patolojisi olan bir hastada sol atriya dökülen PSSVK, venöz basınç çok yükseldiği için bağlanamamış ve PTFE (polytetrafluoroethylene) greft kullanılarak sağ atriyum appendiksine anastomoz edilmiştir. Postoperatif kontrollerde greftin açık olduğu görülmüştür (21). Venöz sistemde kullanılan greftlerin açık kalma oranının, ameliyattan sonra geçen süre ve kullanılan materyalin cinsi ve çapı ile yakın ilgili olduğu düşünülebilir.

PSSVK'nın sol atriya drene olduğu dört hastamızda PSSVK'nın 8, 10 mm Gore-tex ve 12 mm Hemashield greftler kullanılarak sağ atriyum appendiksine dönüşü sağlanmıştır. Bu hastalara yapılan kontrol anjiokardiyografilerinde 10 mm Gore-tex

greft kullanılan ilk hastada postoperatif 6. yılında herhangi bir daralma olmaksızın greftin açık olduğu, 12 mm Hemashield greft kullanılan hastada ise postoperatif 20. ayda greftin açık olduğu ancak % 25'lik bir daralmanın olduğu görüldü. 8 ve 10 mm Gore-tex greft kullanılan diğer hastalarda postoperatif yapılan ekokardiyografilerinde greftlerin açık olduğu tespit edildi.

Atriyoventriküler kanal defekti (intermediate tip) ve tek atriyum patolojisi olan bu sonuncu hastada vena anonima mevcut değildi ve kardiyopulmoner bypass çıkımında PSSVK'nın geçici ligasyonu ile juguler venöz basınç 34 mmHg'a yükselmişti. Bunun üzerine parsiyel bypassda 10 mm Gore-tex greft kullanılarak PSSVK'nın sağ atriya açılması sağlandı. Bu şekilde juguler venöz basıncın 15 mmHg'a düştüğü görüldü.

Sol atriya açılan ve lige edilemeyecek kadar büyük PSSVK'sı bulunan olgularda bu tür ekstrakardiyak bir yaklaşımın, komplike intraatriyal yamaların kullanımına iyi bir alternatif oluşturduğu kanısındayız. PTFE greftler kanımızca venöz sistemde yüksek başarıyla kullanılabilirler.

Sonuç olarak, PSSVK'nın özellikle konjenital açık kalp cerrahisinde her vakada gözden geçirilmesi gereken bir patoloji olduğunu ve açılma yeri, eşlik eden kardiyak anomaliler ve uygulanacak cerrahi girişimler gözönüne alınarak, cerrahi stratejinin önceden saptanması gerektiğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Gensinini GG, Caldini P, Casaccio F, Blount SG: persistent left superior vena cava. Am J Cardiol 1956; 4:677
2. Page Y, Tordy B, Comtet C, Bertrand M, Bertrand JC: Cathétérisme Veineux et Anomalies Congénitales de la Veine Cave Supérieure. Ann Fr Anesth Réanim 1990. p.450
3. Steinberg I, DuBiller W, Lucus D: Persistence of left superior vena cava. Dis Chest 1953; 24:479
4. Campbell M, Deuchar DC: The left side superior vena

cava. Br Heart J 1954; 16:423

5. Cooley RN, Schreiber MH: Radiology of the Heart and Great Vessels. Baltimore, Williams and Wilkins Co, 1978. p.389
6. Meadows WR, Sharp JT: Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without oxygen unsaturation. Am J Cardiol 1965; 16:273
7. Lucas R: Moss Heart Disease in Infants, Children, Adolescents. 3rd ed. Baltimore; Williams and Wilkins, 1983. p.458
8. Rosenbaum RC, Reiner BI, Bidwell JK, Johnston GS: Right to left shunting via persistent left superior vena cava identified by perfusion lung scintigraphy. J Nucl Med 1989; 30:412
9. Brendel AJ, Larnaudie B, Lambert B, et al: Unsuccessful lung scan due to major right to left shunt through a sinus venosus septal defect. J Nucl Med 1985; 26:1029
10. Bunger PC, Neufeld DA, Moore JC, Carter GA: Persistent left superior vena cava and associated structural and functional considerations. Angiology 1981; 32:601
11. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac Surgery, Churchill Livingstone Inc. 1993. p.882
12. Fleming JS, Gibson RV: Absent right superior vena cava as an isolated anomaly. Br J Radiol 1964; 37:696
13. Mooney DP, Snyder CL, Holder TM: An absent right and persistent left superior vena cava in an infant. J Pediatr Surg 1993; 28:1633
14. Winter FS: Persistent left superior vena cava: Survey of world literature and report of thirty additional cases. Angiology 1954; 5:90
15. Zellers TM, Hagler DJ, Julsrud PR: Accuracy of two dimensional echocardiography in diagnosing left superior vena cava. J Am Soc Echocardiogr 1989; 2:132
16. De Leval MR, Ritter DJ, Mc Goon DC, Danielson GK: Anomalous systemic venous connection: Surgical considerations. Mayo Clin Proc 1975; 50:599
17. Vargas FJ, Mayer JE Jr, Jonas RA, Castaneda AR: Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atriopulmonary anastomosis (Fontan-Kreutzer). Technical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 93:523
18. Nakahara H, Yamada T, Oshima N, Tanabe S, et al: A case of unroofed coronary sinus with persistent left superior vena cava, Kyobu-Geka 1994; 47:137
19. Stavropoulos GP, Hamilton A: Severe superior vena caval syndrome after the Mustard repair in a patient with persistent left superior vena cava. Eur J Cardiothorac Surg 1994; 8:48
20. Nakanishi K, Yokota Y, Ando F, Okamoto F, et al: A successful two staged Fontan procedure for tricuspid atresia with bilateral superior vena cavae and left pulmonary arterial stenosis. Kyobu-Geka 1992; 45:1123
21. Gontijo B, Fantini FA, Silva JAP, et al: The use of PTFE graft to correct anomalous drainage of persistent left superior vena cava. J Cardiovasc Surg 1990; 31:815