

Çift Girişli Sol Ventrikül ile Birlikte Görülen "Tavansız" Koroner Sinüs

Uz. Dr. Halil TÜRKÖĞLU, Uz. Dr. Tufan PAKER, Dr. Bülent POLAT,
Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Prof. Dr. Tayyar SARIOĞLU, Prof. Dr. Aydın AYTAÇ
İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Haseki, İstanbul

ÖZET

Modifiye Fontan operasyonu uygulanan 14 hastadan birinde sol persistan superior vena kava (SPSVK) ile tavansız (unroofed) koroner sinüs (TKS) tesbit edildi. Bu hastaya, çift girişli sol ventrikül, büyük damarların transpozisyonu, pulmoner stenoz ve SPSVK anomalileri nedeniyle modifiye Fontan prosedürü uygulandı. Prosedür sonunda şiddetli arteriyel hipoksi saptanarak tekrar kardiyopulmoner bypass'a geçildi ve koroner sinüs (KS) içinden prob sokularak TKS teşhis edildi. SPSVK, KS'ye açılıyordu. KS orifisinin sol atriumda bırakılması ve SPSVK'nın bağlanması sonucu arteriyel hipoksi düzeldi. Hasta medikasyonsuz taburcu edildi. Tavansız KS, modifiye Fontan prosedürü uygulanan hastalarda kalıcı sağ-sol interatrial şanta sebep olabilir.

Anahtar kelimeler: Tavansız (unroofed) koroner sinüs, modifiye Fontan prosedürü, sol persistan superior vena kava

Tavansız koroner sinüs (TKS), koroner sinüs (KS) ile sol atrium arasında konjenital anormal bir komunikasyondur (1-5). Bu defekt sol persistan superior vena kava (SPSVK) ile birlikte olduğu gibi tek başına da bulunabilir ve cerrah tarafından sağ atrium içinde kolayca görülmeyebilir (6-8). Bu defektlerin tanısı, triküspid atrezisi veya tek ventrikülün diğer şekilleri ile birlikte olduğu zaman önemlidir. Çünkü modifiye Fontan ameliyatından sonra koroner sinüsün sağ atrium tarafında bırakılması sağ atrium basıncının yüksek kalması nedeni ile interatrial

düzeyde koroner sinüs ve TKS yolu ile venöz kanın sağdan sola önemli kalıcı bir şantına neden olacaktır. Bu yazıda, kliniğimizde modifiye Fontan prosedürü uyguladığımız ve SPSVK ile birlikte tavansız KS tesbit ettiğimiz bir olgu sunulmakta ve bir literatür değerlendirilmesi yapılmaktadır.

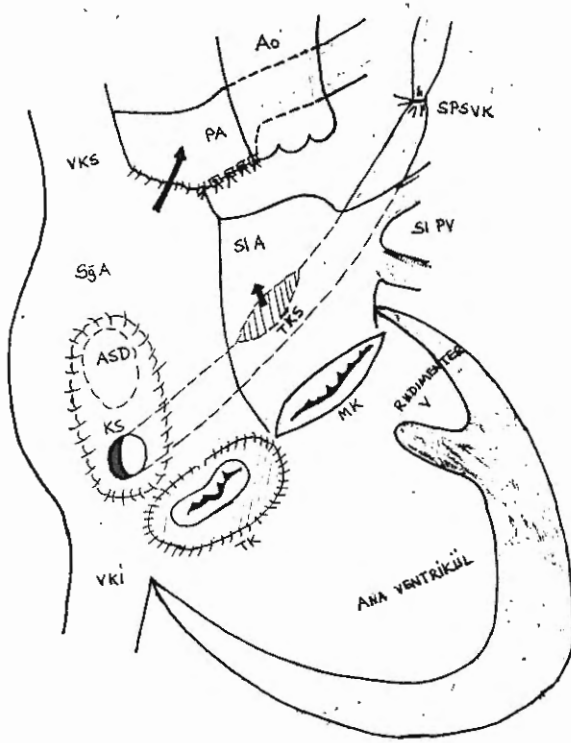
OLGU

Ekim 1985 ve Mayıs 1990 tarihleri arasında Kliniğimizde 14 hastaya modifiye Fontan prosedürü uygulanmıştır. Bu hastalardan bir tanesinde SPSVK ile birlikte TKS tesbit edilmiştir.

Hastamız 16 yaşında erkek olup, çift girişli sol ventrikül, büyük damarların transpozisyonu ve pulmoner stenoz tanıları ile kliniğimize yatırıldı. İleri derecede siyanozu vardı ve sınıf III efor kapasitesine sahipti. 2 yaşında sol Blalock-Taussig şanti yapılmıştı ve şant halen çalışıyordu. Kliniğimizde yapılan kalp kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncı 15 mm Hg tesbit edildi, pulmoner arter genişlikleri yeterli görülerek modifiye Fontan prosedürü yapılmak üzere ameliyata alındı. Median sternotomi yapıp KPB için hazırlıklar tamamlandıktan sonra Blalock şant bulunarak bağlandı. KPB'a geçilerek 28°C'lik hipotermi sağlandı. Soğuk K+ kardiyoplejisi ve topikal hipotermi ile kardiyak arrest oluşturulduktan sonra sağ atrium açıldı ve patoloji değerlendirildi. 2x2 cm çaplarında sekundum tipi ASD, sol ventriküle açılan iki ayrı normal atrioventriküler kapak (çift girişli sol ventrikül) olduğu ve SPSVK'nın KS'e açıldığı tesbit edildi.

Alındığı tarih: 4 Ocak 1991

Bu yazı Hacettepe Üniversitesi'nin 28-30 Nisan 1988 tarihinde Ankara'da düzenlediği Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyak Cerrahi sempozyumunda sunulmuştur.



Şekil 1. Ameliyat sonrası cerrahi anatomisi.

Kısaltmalar: VKS: Vena kava superior, SGA: Sağ atrium, TK: Triküspid kapak, SPSVK: Sol persistan superior vena kava, SIPV: Sol pulmoner venler, TKS: Tavansız (unroofed) koroner sinüs, VKI: Vena kava inferior, SIA: Sol atrium, MK: Mitral kapak.

Ayrıca büyük damarların transpozisyonu ve pulmoner stenoz bulundu. SPSVK, KS'e açıldığı için ona yönelik bir girişim yapılmadı. ASD ve sağ atrioventriküler kapak, 2 ayrı perikard yama ile kapatıldı ve KS sağ atriumda bırakıldı. Pulmoner arter transekte edildikten sonra sağ atrium ile anastomoze edildi ve pulmoner kapak, pulmoner arter içinden dikilerek kapatıldı. KPB'den sorunsuz ayrılan hastada daha sonra şiddetli arteriyel hipoksi tesbit edildi. KPB sonrası alınan arteriyel kan örneğinde $PO_2:55$ mm Hg idi.

Bunun üzerine tekrar KPB'a geçilerek sağ atrium açıldı. ASD ve sağ atrioventriküler kapağı kapatan yamaların intakt olduğu görüldü. ASD'i kapatan yama çıkarıldı ve KS'den prob sokularak yapılan değerlendirmede TSK bulundu. Arteriyel hipoksinin nedeninin, sol atriuma venöz kan geçişi olduğu belirlendi. ASD, KS sol atriumda kalacak şekilde gore-tex yama ile kapatıldı ve SPSVK bağlandı (Şekil 1). KPB sonrası arteriyel hipoksinin düzeldiği görüldü

(arteriyel $PO_2:177$ mm Hg). Postoperatif dönemi olaysız seyreden hastaya 15. gün yapılan kateterizasyonda interatrial düzeyde şantın olmadığı görüldü. Hasta medikasyonsuz olarak taburcu edildi ve 3 yıllık takiplerinde sınıf I efor kapasitesinde olduğu belirlendi.

TARTIŞMA

TKS, KS duvarı ile sol atrium arasındaki konjenital anormal bir kominikasyondur. SPSVK ile birlikte sık görülmekte olup, sol atriovenöz kıvrımın gelişme hatası sonucu olduğuna inanılmaktadır (1,4,6).

Triküspid atrezisinde TKS görülme sıklığı % 5'den azdır. Fontan grubu tarafından bildirilen 100 triküspid atrezili hastadan sadece ikisinde TKS saptanmıştır (9). Bharati ve ark.'nın (10) patolojik incelemelerinde triküspid atrezili 172 örnekte 2 vakada "straddling" koroner sinüs orifisi bulunmuştur. Yine Rumisek ve ark.'nın (11) 169 vakasında 6'sında koroner sinüs septal defekt saptanmıştır. Bu 169 olgudan 10'u klinik çalışmaya, 159'u da postmortem çalışma sonucunda bulunmuştur. 10 vakadan 2'sinde ameliyat sonrası artan şiddetli arteriyel hipoksi ve siyanoz farkedilmiş ve tekrar acilen ameliyata alınarak tavansız koroner sinüs (koroner sinüs septal defekt) olduğu bulunmuş ve cerrahi olarak düzeltilmişlerdir.

Bizim kliniğimizde de değişik patolojileri nedeniyle modifiye Fontan ameliyatı uyguladığımız 14 hastadan sadece birinde SPSVK ile birlikte TKS bulundu. Bu hasta, prosedür sonrası artan arteriyel hipoksi nedeniyle tekrar KPB'a alınarak, ASD, KS sol atriumda kalacak şekilde kapatıldı ve SPSVK da bağlandı. Böylece arteriyel hipoksinin düzeldiği görüldü.

Modifiye Fontan operasyonunda elde edilecek faydalar, esas olarak, kronik sağ-sol şantın komplikasyonlarının ve sol ventrikül aşırı volüm yüklenmesinin ortadan kaldırılmasıdır. Ancak bu ameliyatlardan sonra sistemik venöz basınçta ve dolayısıyla sağ atrium basıncında önemli bir yükselme olacaktır. Bu durumda, anatomik olarak küçük bir interatrial kominikasyon bile önemli sağ-sol şanta neden olacaktır. Dolayısıyla, TKS'ün insidensi düşük olmasına

rağmen yaratacağı fizyolojik problemler çok önemlidir (11,12).

TKS'ün preoperatif ekokardiyografik ve anjiokardiyografik olarak teşhis edilmesi güçtür. Ancak SPSVK olan hastalarda TKS insidansı daha yüksek olduğu için, anjiyografide SPSVK'nın görülmesi, kompleks anomalilerde TKS varlığı hakkında şüphe uyandırmalıdır (11,12). Kesin teşhis ameliyatta sağ atrial anatominin incelenmesi ve KS'ün retrograd olarak prob ile kontrolü sonucu mümkün olur (11,13).

İzole TKS'ün transseptal yaklaşımla kapatılması mümkündür (4,5,7,11,12). Bazı olgularda ise KS'ü solda bırakacak şekilde ASD'i kapatmak gerekir. Bunlarda KS'e açılan SPSVK varsa, o da bağlanır (11,12).

Rumisek ve ark. (11), bütün modifiye Fontan prosedürlerinde, ASD'in, KS sol atriumda kalacak şekilde kapatılmasını önermektedirler. Bu şekilde, gözden kaçabilecek bir TKS'ün sonradan yaratacağı ciddi fizyolojik problemlerin baştan ortadan kaldırılacağını bildirmektedirler. Ayrıca bu yolla, koroner venöz dönüş düşük basınçlı sol atriuma çevrileceği için miyokardial ödem oluşma riskinin de yok olacağını ileri sürmektedirler.

Sonuç olarak, çok nadir olmasına rağmen tavansız (unroofed) koroner sinüs, triküspid atrezisi ve diğer tek ventriküllü kompleks konjenital anomalilerle birlikte bulunabilir. Bu hastalara modifiye Fontan prosedürü uygulanırken, bu nadir anomaliye, sonradan yaratacağı ciddi sağ-sol şant nedeniyle, özel bir dikkat gösterilmeli ve eğer tesbit edilirse, buna uygun girişimlerde bulunulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Martini E, Grandin GM, Lillehei CW, Edwards JE: Congenital anomalies involving the coronary sinus. *Circulation* 33:317, 1966
2. Rose AG, Beckman CB, Edwards JE: Communication between the coronary sinus and left atrium. *Br Heart J* 36:182, 1974
3. Freedom RM, Culham JAG, Rowe RD: Left atrium to coronary sinus fenestration (partially unroofed coronary sinus). *Br Heart J* 46:63, 1981
4. Lee ME, Sade RM: Coronary sinus septal defect. Surgical consideration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 58:563, 1979
5. Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeran LM: Surgical experience with unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 27:418, 1979
6. De Leval MR, Ritter DG, Mc Goon DC, Danielson GK: Anomalous systemic venous connection. Surgical consideration. *Mayo Clin Proc* 50:599, 1975
7. Allmendinger P, Dear WE, Cooley DA: Atrial septal defect with communication through the coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 17:193, 1974
8. Falcone MW, Roberts WC: Atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus unassociated with persistence of the left superior vena cava. A clinicopathological study of 4 adult patients. *Am Heart J* 83:647, 1983
9. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Otterkanp J, Sourdille N: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:647, 1983
10. Bharati S, Mc Allister H, Tautoles CJ, Miller RA: Anatomic variations in underdeveloped right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72:383, 1976
11. Rumisek JA, Piggot JD, Weinberg PM, Norwood WI: Coronary sinus septal defect associated with tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92:142, 1986
12. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Cardiac Surgery*. A Wiley Medical Publication, p.857, 1986
13. Weinberg PM: Anatomy of tricuspid atresia and its relevance to current forms of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 29:306, 1980