

# Total Kavopulmoner Konneksiyon ve Pulmoner Arter Rekonstrüksiyonu

TOTAL CAVOPULMONARY CONNECTION AND PULMONARY ARTERY RECONSTRUCTION

A. Cenk ERDAL, Erdem SİLİSTRELİ, Hüdayi ÇATALYÜREK, Özalp KARABAY, Gökhan ALBAYRAK, Koray AYKUT, Ünal AÇIKEL

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

## ÖZET

Total kavopulmoner konneksiyon komplike konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavisi için ilk kez de Leval ve arkadaşları tarafından 1988 yılında uygulanmış ve dünya çapında kabul görmüş bir uygulamadır. Bu yazıda total kavopulmoner konneksiyon ve pulmoner arter rekonstrüksiyonu yaptığımız pulmoner arter atrezisi, tek atriyum, tek ventrikülü olan ve triküspit atrezisi, pulmoner arter hipoplazisi, atriyal septal defekt (ASD), tek ventrikülü olan iki olguyu sunmaktayız.

**Anahtar sözcükler:** Total kavopulmoner konneksiyon, pulmoner arter atrezisi, pulmoner arter rekonstrüksiyonu, tek ventrikül

## SUMMARY

Total cavopulmonary connection for the surgical treatment of complicated congenital heart malformations was first managed by de Leval et al. in 1988 and it has been a world wide accepted procedure. In this report we present two cases; One of them with pulmonary atresia, single atrium, single ventricle and the other with tricuspid atresia, pulmonary artery hypoplasia, atrial septal defect (ASD), single ventricle in both we performed total cavopulmonary connection and pulmonary artery reconstruction.

**Key words:** Total cavopulmonary connection, pulmonary atresia, pulmonary artery reconstruction, single ventricle

## A. Cenk ERDAL

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Kalp ve Damar cerrahisi AD

35340 Inciraltı İZMİR

Tel: 0 232 2595959/3215

Faks: 0 232 2393011

e-mail: [cenk.erdal@deu.edu.tr](mailto:cenk.erdal@deu.edu.tr)

Günümüzde fonksiyonel tek ventriküllü konjenital kalp hastalıklarının rümünde ilk kez Fontan ve Baudet'in (1) 1971 yılında triküspit atrezili hastaların tedavisi için tarif ettiği cerrahi yöntemin genel prensiplerine uyulmakla birlikte bu cerrahi yöntem araştırmacılar tarafından geliştirilerek çeşitlendirilmiştir. Bugün değerlerine göre daha yaygın olarak kabul görmüş olan yöntem 1988 yılında ilk kez de Leval ve ark. (2) tarafından uygulanmış olan total kavopulmoner konneksiyon (TCPC) yöntemidir. Bu yöntem ile venöz yolda laminar akım sağlandığı gibi Fontan dolaşımında ortaya çıkan enerji kayıpları, postoperatif artımı ve kalp yetmezliği gibi komplikasyonlarda azalmaktadır (3-5). Pulmoner arterleri hipoplazik olan ve nihai cerrahi düzeltme olarak Fontan dolaşımı uygulanması düşünül-

len konjenital kalp hastalıklarının cerrahi olarak düzeltilmesi amacıyla geliştirilmiş olan benzer yöntemlerden biriside aynı seansta hilustan hilusa perikart yama kullanılarak pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve total kavopulmoner konneksiyondur (6). Sunduğumuz olgularda bu yöntem kullanılarak kavopulmoner konneksiyon yapılmıştır.

## OLGU SUNUMU

**Birinci olgu:** Üç yaşında erkek çocuk. Kliniğimize morarma ve sık geçirilen üst solunum yolu enfeksiyonu şikayetleri ile başvurdu. İki yıl önce sağ modifiye Blalock-Taussig (BT) şant yapılmış olan olgunun fizik muayenesinde solunum sesleri iki taraflı doğal, mezokardiyak odakta 4/6 pansistolik üfürüm ve

sağ klavikula altında şant üfürümü duyuldu, hepato-megali (kot altında 2-3 cm) mevcuttu ve periferik nabızlar normaldi. Ekokardiyografide pulmoner arter atrezisi, tek atriyum, tek ventrikül ve açık sağ BT şant tesbit edildi. Angiografide, ekokardiyografi bulgularının yanısıra 1. derece atrioventriküler kapak yetmezliği ve sağ arkus aorta belirlendi. Pulmoner arter endeksi (Nakata)  $120 \text{ mm}^2 / \text{BSA}$  idi.

**İkinci olgu:** Üç yaşında kız çocuk. Kliniğimizde iki yıl önce modifiye sol BT şant yapılmış olan olgu çabuk yorulma şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde santral siyanoz ve çomak parmak mevcuttu. Solunum sesleri bilateral doğal, hepatosplenomegali yoktu. Sol klavikula altında şant üfürümü duyuluyor ve periferik nabızlar alınıyordu. Ekokardiyografide triküspit atrezisi, pulmoner arter hipoplazisi, ASD, tek ventrikül ve açık sol BT şant saptandı. Angiografi bulguları ekokardiyografi ile uyumluydu ve pulmoner arter endeksi  $140 \text{ mm}^2 / \text{BSA}$  idi.

Olgularda rutin kanülasyonu takiben sistemik-pulmoner arter şantları bağlanıp, kardiyopulmoner bypass'a (CPB) geçildi. Hipoplazik olan sağ ve sol pulmoner arterler her iki tarafta hilusa kadar eksplore edilerek hazırlandı. Perikart yama kullanılarak pulmoner arterlere rekonstrüksiyon ve sonrasında atriyum içinde tünel oluşturularak total kavopulmoner konneksiyon yapıldı. CPB'den sorunsuz çıkıldı. Pulmoner atrezili olguda pulmoner arter basıncı  $25 \text{ mmHg}$ , sistemik arter basıncı ise  $95 \text{ mmHg}$  olarak ölçüldü. Triküspit atrezisi ve pulmoner arter hipoplazisi olan olguda ise CPB sonrası pulmoner arter basıncı  $20 \text{ mmHg}$ , sistemik arter basıncı  $90 \text{ mmHg}$  olarak bulundu. Postoperatif ilk günde ekstübe olan her iki olguda da herhangi bir komplikasyon yaşanmadı.

## TARTIŞMA

Total kavopulmoner konneksiyon, atriopulmoner konneksiyona göre daha az staza, enerji kaybına, tromboz ve aritmeye yol açmaktadır. Bu nedenle son yıllarda özellikle erken dönemde sistemik-pulmoner arter şant yapılmış olan hastalarda tercih edilen nihai cerrahi tedavi yöntemidir (4,5). Öte yandan  $20 \text{ mmHg}$ 'den yüksek postoperatif pulmoner arter basıncı

ve heterotaksi sendromu total kavopulmoner konneksiyon yapılan olgularda mortaliteyi arttırmaktadır (6). Her iki olgumuzda da sağ ve sol pulmoner arterler hipoplazikti, pasif pulmoner arter resistansı oluşması amacıyla aynı seansta hilustan hilusa perikart yama kullanılarak pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapıldı. Pulmoner arter atrezisi olan olgumuzda postoperatif pulmoner arter basınç hedeflenenin  $5 \text{ mmHg}$  kadar üzerinde olmasına rağmen pulmoner arter basıncının sistemik arter basıncına oranının  $25 \text{ mmHg} / 95 \text{ mmHg}$  olması Fontan dolaşımının işlemini sağlamıştır. Yapılan çalışmalar pulmoner arter / sistemik arter basınç oranının  $1/3$ 'ün altında olmasının Fontan dolaşımının işlemesi için gerekli olduğunu göstermiştir (7,8). Bizce de total kavopulmoner konneksiyon yapılacak olan pulmoner atrezili olgularda preoperatif dönemde distal vasküler yapılanma ve dağılım dikkatle incelenmeli yeterli olduğu hallerde pulmoner arter rekonstrüksiyonu yapılmalıdır. Aksi hallerde Fontan dolaşımının işlemeyeceğini ve postoperatif mortalitenin kaçınılmaz olacağını düşünmekteyiz.

Gentles ve ark (9) yaptıkları bir çalışmada sol taraflı atrioventriküler kapaklarda atrezi veya darlık, sol ventrikül hipoplazisi ve sistemik ventrikül çıkım yolunda engel bulunması durumunda Fontan dolaşımının erken dönemde başarısız olacağını belirtmişlerdir. Birinci derecede atrioventriküler kapak yetmezliği bulunan olgumuzda bu durumun Fontan dolaşımının işlemesine engel oluşturmayacağını düşündüğümüz için atrioventriküler kapağa herhangi bir müdahalede bulunmadık.

Ekstrakardiak inferior vena kava-pulmoner arter konneksiyonu yönteminin atriyum'un yüksek venöz basınçtan korunması, Fontan dolaşımına göre kinetik enerjinin daha fazla korunduğu gibi bir çok teorik avantajları vardır (10,11). Bazı araştırmacılar ise kardiyopulmoner bypass kullanmaksızın uyguladıkları bu yöntemin postoperatif komplikasyonları azalttığını belirtmektedirler (12,13). Olgularımızda pulmoner arter hipoplazisinin aynı seansta giderilmesi, Fontan dolaşımının işlemesi için gerekliydi bu nedenle off-

pump ekstrakardiak konneksiyon düşünmedik.

Sonuç olarak aynı seansta hilustan hilusa perikart yama kullanılarak pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve total kavopulmoner konneksiyon yönteminin pulmoner arter hipoplazisinin de eşlik ettiği komplike konjenital kalp hastalıklarının cerrahi olarak düzeltilmesi amacıyla güvenle uygulanabileceğini düşünmekteyiz.

#### KAYNAKLAR

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-248.
2. Leval de MR, Kilner P, Gewillig M et al. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:682-695.
3. Choussat A, Fontan F, Besse P et al. Selection criteria for Fontan's procedure. In: R.H. Anderson and E.A. Shonebourne, Editors, *Paediatric cardiology*, Churchill Livingstone, Edinburgh 1978;559-566.
4. Misuda M, Kado H, Shiokawa Y et al. Clinical results of the staged Fontan procedure in high-risk patients. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1721-1725.
5. Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H et al. Conversion of right atrioventricular to total cavopulmonary anastomosis in the management of post-Fontan arrhythmia: report of a case. *Surg Today* 1999;29:284-287.
6. Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y et al. What factors affect ventricular performance after a Fontan-type operation?. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:405-415.
7. Snir E, Raanani E, Birk E et al. Total cavopulmonary connection (TCPC) for complicated congenital heart malformations. *J Cardiovasc Surg* 1994;35:141-144.
8. Uchida T, Uemura H, Yagihara T et al. Pulmonary venous obstruction after total cavopulmonary connection in heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 2002;73:273-274.
9. Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau J, K et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-391.
10. McElhinney DB, Reddy VM, Moore P et al. Revision of previous Fontan connection to extracardiac or intraatrial conduit cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1996;62:1276-1283.
11. Laschinger JC, Ringel RE, Brenner JJ et al. Extracardiac total cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg* 1992;54:371-373.
12. Tam VMH, Miller BE and Murphy K. Modified Fontan without use of cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1698-1704.
13. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ et al. Danielson, The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:212-218.