

Çift girişli sol ventrikül, ventriküloarteriyel diskordansı olan olguların izleminde restriktif bulboventriküler foramen gelişimi

Evolution of restricted bulboventricular foramen in double inlet left ventricle and ventriculoarterial discordance

Özlem Sarısoy, Canan Ayabakan, Kürşad Tokel, Osman Akdeniz¹, Rıza Türköz*, Can Vuran*, Uygur Yörüker*, Bülent Sarıtaş*, Emre Özker*

Başkent Üniversitesi İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Pediatrik Kardiyoloji ve *Kalp Damar Cerrahisi Klinikleri, Altunizade-İstanbul
¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Elazığ-Türkiye

Çift girişli tek ventrikül spektrumunu oluşturan patolojilerin % 70-75'inde ana ventrikül sol ventrikül yapısındadır. Aorta, önde ve solda yer alan hipoplazik sağ ventrikülden çıkar. Pulmoner hipertansiyon ile birlikte koarktasyon veya kesintili arkus aorta sıklıkla eşlik eder. İki ventrikül arasındaki ilişkiyi sağlayan bulboventriküler foramenin daralması ve subaortik obstrüksiyon gelişimi sık görülen komplikasyondur (1). Bu çalışmada Mart 2007 ile Mart 2010 arasında hastanemizde çift girişli sol ventrikül (DILV) ve ventriküloarteriyel diskordans tanısı alan hastalarımızı bulboventriküler foramende (BVF) restriksiyon gelişimi açısından değerlendirerek, tanı anında bu klinik seyri öngörebilecek değişkenleri incelemeyi amaçladık.

Hastaların tanı yaşları, eşlik eden ekokardiyografik bulguları, aortik anülüs çapı not edildi. BVF'in çapı iki farklı pencerede (parasternal uzun ve kısa eksen) ölçüldü, elips kabul edilerek alanı hesaplandı, vücut yüzey alanına bölünerek BVF alan indeksi hesaplandı. Parasternal uzun eksende ölçülen BVF çapı, aortik anülüs çapına bölünerek aralarındaki oran hesaplandı. Tüm hastalara tanı sırasında ekokardiyografik inceleme, kateterizasyon ve anjiyografi uygulandı. İki aylıkken ölen ilk hasta dışındaki tüm hastalara bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz (BKPA) ameliyatı öncesinde kateterizasyon yapıldı ve BVF'deki gradiyent belirlendi. İzleminde kateterizasyonu tekrarlanan hastalarda [örnek: total kavopulmoner anastomoz (TKPA) ameliyatı öncesi] BVF gradiyenti tekrar ölçüldü. Bunun dışında BVF'deki gradiyent ekokardiyografik incelemelerle takip edildi. Ventriküller arasın-

daki gradiyentin ekokardiyografide 20 mmHg'dan, kateterizasyonda 10 mmHg'dan fazla olması halinde restriktif BVF kabul edildi (2, 3).

Hastalar tanı yaşları 19 gün-6 ay arasında olan 6 erkek ve 1 kızdan oluşmaktaydı. Hepsinde pulmoner hipertansiyon vardı, iki hastada aort koarktasyonu eşlik ediyordu. Tanı sırasında hastaların ortalama BVF indeksleri 1.88 cm²/m², aortik anülüs çapları 10.93 mm, BVF çapının aortik anülüse oranı ise 0.75 bulundu (hastalara ait ölçümler Tablo 1'de verilmiştir). Tanı sırasında yapılan kateterizasyonda hiçbir hastada BVF darlığı saptanmadı. İzleminde 5 hastada BVF darlığı gelişti. Hastalara 1-6 aylıkken septektomi ile beraber veya tek başına pulmoner band ameliyatı, aort koarktasyonu olan iki hastaya koarktasyon tamiri yapıldı. Yaşları 9-16 ayken BKPA ameliyatı uygulandı.

Patofizyolojide BVF darlığının pulmoner bant ameliyatından sonra geliştiği öne sürülmektedir. Pulmoner bantın baskın ventrikülün ardyükünü arttırarak miyokartta hipertrofiye yol açtığı, ventrikül kompliyansını azalttığı, diyastolik disfonksiyona neden olduğu belirtilmektedir. Ayrıca pulmoner ve sistemik akımlar oranındaki düşüşün baskın ventrikülün hacim yükünü azaltarak miyokardın kalınlaşmasına ve zamanla BVF'nin daralmasına yol açtığı öne sürülmektedir (4-6). Cerillo ve ark.ları (1) sadece pulmoner bantdan sonra değil, BKPA sonrasında da restriksiyon oluştuğunu bildirmiştir. Bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz (BKPA)'dan sonra ise ventrikülün hacim yükünün azalmasıyla restriksiyonun geliştiği düşünülmektedir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Canan Ayabakan, Baskent Üniversitesi, İstanbul Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Oymacı Sok. No:7, Altunizade, İstanbul-Türkiye Tel: +90 216 554 15 00/2012 Faks: +90 216 325 12 59 E-posta: cayabakan@yahoo.com

Kabul Tarihi/Accepted Date: 11.11.2011 **Çevrimiçi Yayın Tarihi/Available Online Date:** 03.02.2012

©Telif Hakkı 2012 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.

© Copyright 2012 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com

doi:10.5152/akd.2012.045

Tablo 1. Hastaların kardiyak anatomik özellikleri, geçirdikleri ameliyatlar ve bulboventriküler darlık gelişimi

Hasta no	1	2	3	4	5	6	7
Tanı Yaşı, gün	19	19	42	48	53	90	180
BVF alan indeksi, cm ² /m ²	1.5	0.72	3.4	0.99	3.5	1.96	0.97
BVF/Aortik anülüs oranı	0.69	0.85	0.84	0.51	0.96	0.88	0.58
AK	Var	Yok	Yok	Var	Yok	Yok	Yok
Operasyonlar							
1. operasyon	Pulmoner bant, AK tamiri (1 ay)	Pulmoner bant, atriyal septektomi (3 ay)	Pulmoner bant (1.5 ay)	Pulmoner bant, atriyal septektomi AK tamiri (3 ay)	Pulmoner bant, atriyal septektomi (2.5 ay)	Pulmoner bant, atriyal septektomi (3 ay)	Pulmoner bant, atriyal septektomi (6 ay)
2. operasyon		BKPA, DKS (16 ay)	Atriyal septektomi BKPA (11 ay)	BKPA (11 ay)	Tekrar pulmoner bant (7 ay)	BKPA (9 ay)	BKPA (10 ay)
3. operasyon				DKS (13 ay)	BKPA (12 ay)	TKPA, BVF genişletme (2 yaş)	DKS (2.5 yaş)
4. operasyon						DKS (3 yaş)	TKPA (3.5 yaş)
Anjiyografik olarak ölçülen BVF darlık gradiyenti (darlığın saptandığı yaş)	20 mmHg (2 ay)	19 mmHg (14 ay)	YOK	48 mmHg (13 ay)	YOK	23 mmHg (2 yaş) 35 mmHg (3 yaş)	65 mmHg (2.5 yaş)
Son kontrolde EKO ile ölçülen BVF gradiyenti	(2 ay) Eksitus	(18 ay) YOK	(17 ay) YOK	(16 ay) YOK	(17 ay) YOK	(3.5 yaş) YOK	(3.5 yaş) 13 mmHg
Parantez içinde belirtilenler hastanın yaşıdır AK - aort koarktasyonu, BKPA - bidireksiyonel kavapulmoner anastomoz, BVF - bulboventriküler foramen, DKS - Damus-Kaye-Stansel ameliyatı, EKO - ekokardiyografi, TKPA - total kavapulmoner anastomoz							

BVF darlığı iki hastamızda pulmoner bant ameliyatından sonra (1. hasta: 1 ay, 2. hasta: 13 ay sonra) izlendi. Hastaların biri eksitus oldu, diğesinde ise (2. hasta) BKPA öncesinde yapılan kateterde BVF'deki gradiyent 19 mmHg bulunduğu için BKPA ile eş zamanlı DKS ameliyatı yapıldı. Üç hastada BVF darlığı BKPA ameliyatından sonra gelişti (4. hasta: 2 ay, 6. hasta: 14 ay, 7. hasta 20 ay sonra). Dördüncü ve 7. hastaya DKS ameliyatı yapıldı. Altıncı hastaya ise Fontan ameliyatıyla birlikte BVF genişletme ameliyatı uygulandı. Takipte BVF gradiyenti progresif artan 6. hasta 1 yıl sonra DKS ameliyatı oldu (Tablo 1). Bu bulgular BVF gelişiminde tek başına pulmoner bant ameliyatının sorumlu olmadığını desteklemektedir.

Patolojiye eşlik eden arkus aorta patolojisi varsa BVF restriksiyonunun daha sık ve daha erken geliştiği bildirilmiştir (1-3). Bu görüşü destekler şekilde BVF darlığı en erken gelişen iki hastamızda da aort koarktasyonu vardı. Bunlardan 1. hasta eksitus olan tek hastadır.

Ekokardiyografide BVF çapı aortik anülüsa oranlandığında 0.5 veya altında bulunursa restriktif kabul edilir ve genellikle kalp kateterizasyonu için endikasyon oluşturur (1). Hastalarımızın hiçbirinde tanı sırasında subaortik obstrüksiyon belirlenmemesine rağmen BVF çap/aortik anülüs oranı iki hastamızda yaklaşık 0.5 bulundu. Her iki hastamızda da izlemde BVF darlığı gelişti.

Matitau ve ark.ları (7) BVF alanı ve indeksinin 2 cm²/m² den küçük olmasının restriksiyon gelişimini öngörücü özelliği olduğunu öne sürmüşlerdir. Tüm darlık gelişen hastalarımızın BVF alan indeksinin 2 cm²/m²den küçük bulunması bu bulguyu desteklemektedir. Bulboventriküler foramende darlık izlenmeyen iki hastamızın BVF alan indeksleri 3.4 cm²/m² ve 3.5 cm²/m² bulunmuştur. Bu nedenle tüm hastalarda tanı sırasındaki ekokardiyografik incelemede BVF alanı ölçülerek bu risk belirlenmelidir.

Subaortik obstrüksiyon gelişiminde DKS operasyonu veya BVF genişletilmesi yapılabilir. Damus-Kaye-Stansel prosedüründe, ana pulmoner arter güdüğü genellikle daha önce band konulan alandan kesilir, aortaya anastomoz yapılır (8, 9). Bant sonrası pulmoner kapakta displastik değişikliklere bağlı yetersizlik gelişebileceğinden, Damus-Kaye-Stansel ameliyatı kararı verilirken pulmoner kapağın durumu önemlidir. Ayrıca DKS uygulandıktan sonra da pulmoner (neoaortik) yetersizlik ve anastomozda darlık takip edilmelidir. Damus-Kaye-Stansel ameliyatı olan hastalarımızın 6 ay aralarla takiplerinde henüz yetersizlik ve anastomoz darlığı belirlenmemiştir.

Restriktif BVF tedavisinde BVF genişletilmesi komplikasyonların fazlalığı sebebiyle daha az tercih edilmektedir. Bulboventriküler foramen genişletilmesi aortik kapak yoluyla yapılanlarda ilerleyici

kapak yetersizliğine, baskın ventrikülün kontraktilesinin azalmasına, anevrizma gelişimine ve cerrahi kalp bloğuna yol açabilir. Erken cerrahi mortalitesi de yüksektir (8, 10). Hastalarımızdan sadece birinde BVF genişletilmesi Fontan ameliyatıyla birlikte yapılmıştır. Fakat 1 yıl sonra tekrar BVF darlığı saptanan hastaya Damus- Kaye -Stansel prosedürü uygulanmıştır.

Pulmoner bantın BVF darlığı için potansiyel tehlike oluşturduğu öne sürüldükten sonra alternatif prosedürler denenmiş, palyatif arteriyel `switch` operasyonu, neonatal Damus-Kaye-Stansel operasyonu ve Norwood benzeri ameliyatlar uygulanmıştır (1). Pulmoner band ve aşamalı cerrahi yapılan hastaların neonatal Damus- Kaye-Stansel ameliyatı yapılan hastaların hemodinamik parametreleri karşılaştırıldığında, neonatal Damus Kaye Stansel operasyonunun mortalitesinin daha yüksek olduğu (%11-53) bildirilmiştir (3). Biz de hastalarımızda literatürde bildirilen yüksek mortalite nedeniyle erken (tanı anında) Damus-Kaye -Stansel ameliyatını tercih etmedik.

Sonuç olarak, DILV ve ventriküloarteriyel diskordans patolojisine sahip hastalarda BVF darlığı gelişimi yakın izlenmesi gereken önemli bir komplikasyondur. Hastalarımızda, tanı sırasındaki BVF alan indeksinin $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ 'nin altında olması ve arkus aorta obstrüksiyonunun bulunması BVF darlığı gelişimini en iyi öngören parametrelerdir. Böyle hastalarda güncel ve kliniğimizdeki yaklaşım; pulmoner dolaşımı korumak amacıyla pulmoner bant (gereğinde koarktasyon tamiri ve/veya septektomi ile birlikte), yapılabilen en erken sürede BKPA ameliyatı, 2-4 yaşında ekstrakardiyak kondüit ile tek ventrikül tamiri yapmaktır. Her aşamada BVF darlığı dikkatli monitorize edilmekte, gelişirse Damus- Kaye-Stansel ameliyatı tercih edilmektedir.

Çıkar çatışması

Herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Yazarlık katkıları: Fikir - C.A.; Tasarım - C.A.; Denetleme - C.V., B.S.; Kaynaklar - R.T., K.T.; Malzeme - U.Y., E.Ö.; Veri toplama ve/veya işlenmesi - Ö.S., O.A., U.Y., B.S.; Analiz ve/veya yorum - C.A., K.T., C.V.; Literatür taraması - O.A., E.Ö.; Makale yazma - Ö.S., C.A.; Kritik inceleme - K.T., R.T.

Kaynaklar

1. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD. Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 1986; 73: 758-64. [\[CrossRef\]](#)
2. Rychik J, Jacobs ML, Norwood WI Jr. Acute changes in left ventricular geometry after volume reduction operation. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 1267-74. [\[CrossRef\]](#)
3. Karl TR, Watterson KG, Sono S, Mee RB. Operations for subaortic stenosis in univentricular hearts. *Ann Thorac Surg* 1991 ;52: 420-8. [\[CrossRef\]](#)
4. Cerillo AG, Murzi B, Giusti S, Crucean A, Redaelli S, Vanini V. Pulmoner artery banding and ventricular septal defect enlargement in patients with univentricular connection and the aorta originating from an incomplete ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 192-9. [\[CrossRef\]](#)
5. Fiore AC, Rodefeld M, Vijay P, Turrentine M, Seithel C, Ruzmetov M, et al. Subaotic obstruction in univentricular heart: results using the double barrel Damus- Kaye- Stansel operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35: 141-6. [\[CrossRef\]](#)
6. Lan YT, Chang RK, Drant S, Odim J, Laks H, Wong AL, et al. Outcome of staged surgical approach to neonates with single left ventricle and moderate size bulboventricular foramen. *Am J Card* 2002; 89: 959-63. [\[CrossRef\]](#)
7. Matitau A, Geva T, Colan SD, Sluysmans T, Parness IA, Spevak PJ, et al. Bulboventricular foramen size in infants with double- inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: influence on initial palliative operation and rate of growth. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 142-8. [\[CrossRef\]](#)
8. Daenen W, Eyskens B, Meyns B, Gewillig M. Neonatal pulmonary artery banding does not compromise the short- term function of a Damus- Kaye- Stansel connection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 655-7. [\[CrossRef\]](#)
9. Clarke AJ, Kasahara S, Andrews DR, Cooper SG, Nicholson IA, Chard RB, et al. Mid-term results for double inlet left ventricle and similiar morphologies: timing of Damus- Kaye- Stansel. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 650-7. [\[CrossRef\]](#)
10. Anderson HR, Ho SY. The pathology of subaortic obstruction. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 644-8. [\[CrossRef\]](#)