

## BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONUNDA TANI- PREOPERATİF-İNTRAOPERATİF-POSTOPERATİF YÖNETİM

Başak SORAN TÜRKCAN<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), büyük arterlerin anatomik ilişkisinin ters olduğu doğumsal bir kalp anomalisidir. Normal yerleşimin aksine aorta pulmoner arterlerin önünden ve sağ ventrikülden çıkarken pulmoner arter aortanın arkasında yer alır ve sol ventrikülden çıkar. Bu durum ventriküloarteryal diskordans olarak tanımlanır.

BAT hastaları, intakt ventriküler septum (%50), ventriküler septal defekt (VSD) (%25) ve pulmoner stenoz (PS) ile birlikte VSD (%25) bulunmasına göre alt gruplara ayrılır.

### VAKA

3140 gr doğan yenidoğan hasta postnatal 3. gününde acil servise sık soluk alıp verme, inleme ve morarma şikayetleri ile başvurdu. Yapılan muayenede; hasta hipotonik, taşikardik, takipneikti. Ekstremiteler soğuk ve siyanoze görünümdeydi. Periferik nabızlar filiform, tansiyon 40/28 mmHg idi. Kalp tepe atımı 160 atım/dakika, solunum sayısı 80 idi. Oksijen saturasyonu 50 olarak ölçüldü.

Alınan venöz kan gazında pH 6.9, paCO<sub>2</sub> 22, bikarbonat 8.2, baz açığı -15.4, laktat 16 olarak saptandı. Hasta acil olarak entübe edildi. Entübasyon sonrası hastanın saturasyonunun yükselmemesi üzerine hastada konjenital kalp hastalığı

ön tanısı ile pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendi.

Yapılan Transtorasik Ekokardiyografide (EKO) diskordan ventriküloarterial bağlantı, aorta sağ ventrikülden çıkmakta, pulmoner arter sol ventrikülden çıkmakta, 3 mm restriktif sekundum atrial septal defekt (ASD), interventriküler septum intakt, koroner arter çıkışları normal, 2 mm patent duktus arteriosus (PDA) akımı izlendi. Hasta BAT tanısı ile yeni doğan yoğun bakıma alındı.

Hastaya yeni doğan yoğun bakımda Prostaglandin (PG)ve dopamin infüzyonu başlandı. Hasta mekanik ventilatörde FiO<sub>2</sub> %21 ile entübe olarak takibe alındı. Hastanın gönderilen kan biyokimyasında üre ve kreatinin değerlerinde yükselme ve karaciğer fonksiyonlarında bozulma görüldü.

Takibinde saturasyon değerleri PG infüzyonuna rağmen yükselmeyen hastaya pediatrik kardiyoloji tarafından balon atrial septostomi (BAS) yapıldı. Restriktif ASD, BAS sonrası 6 mm'ye genişledi. Hastanın saturasyon değeri %85 e yükseldi.

Pediatrik kardiyoloji-pediatrik kardiyovasküler cerrahi konseyinde hastaya operasyon kararı alındı. Hastaya karaciğer ve böbrek fonksiyonları normale döndükten sonra postnatal 8. gününde Arteryal Switch (Jatene Operasyonu) yapıldı.

<sup>1</sup> Uzm. Dr. Başak SORAN TÜRKCAN, Ankara Şehir Hastanesi Çocuk KVC Bölümü, basaksoran@gmail.com

ması distorsiyonu azaltmaktadır. Arteriyel switch ameliyatında en sık reoperasyon sebebi neo-pulmoner arter stenozudur. Pulmoner arter stenozunda risk faktörleri olarak yaş, geçirilmiş pulmoner banding operasyonu, rekonstrüksiyonda kullanılan yama materyali ve şekli ile uygulanan cerrahi teknik göze çarpmaktadır. Neo-pulmoner arter stenozunun kompleks kardiyak ve koroner anomali ile ilişkisi bulunmamaktadır. Direkt olarak kullanılan cerrahi teknik ve yama materyali ile ilgilidir. (42)

### BAT-VSD-PS'Lİ HASTALARDA CERRAHİ YAKLAŞIMLAR

Bu hastalarda tedavi alternatifleri pulmoner stenozun tipi, ciddiyeti ile VSD'nin büyüklüğü ve yerleşimine bağlıdır. Ciddi PS ve küçük VSD'li hastalarda yenidoğan döneminden itibaren siyanoz ciddidir ve düzeltici ameliyatlar yerine palyatif operasyonlara yönelir. (BAS ve/veya sistemik-pulmoner şant operasyonları)

Daha dengeli kombinasyonlarda düzeltici operasyonlar için beklenebilir. Bu hastalarda uygulanan klasik düzeltici prosedür sol ventrikül akımını bir intraventriküler tünel vasıtası ile aortaya yönlendiren ve sağ ventrikül çıkım yolu devamlılığını kapaklı kondüit ile sağlayan **Rastelli Prosedürüdür**. Tünel ilişkili subaortik stenozu önlemek için VSD geniş ve her iki büyük damar ile ilişkili olmalıdır. Bu prosedürdeki en önemli geç dönem komplikasyon kondüitte gelişen stenoz ve kondüit değişimi gereksinimidir. (20)

Kondüit replasmanı için tekrarlayan operasyonları engellemek için Lecompte tarafından sağ ventrikül çıkım yolu için kondüit kullanılmadan yapılan **REV prosedürü** tarif edilmiştir. (43) Bu prosedürde VSD'yi genişletmek için infundibular rezeksiyon sonrası sol ventrikül akımını aortaya yönlendirmek için intraventriküler tünel oluşturulur. Sonrasında Lecompte manevrası yapılır ve yama ile genişletilerek pulmoner arter sağ ventriküle direkt birleştirilir. (20)

**Nikadioh prosedürünün** mantığı Rastelli prosedürünün eksikliklerini gidermektir. Rastelli prosedüründe intraventriküler tünel için VSD'nin genişletilmesi sırasında septal rezeksiyon gerektirmesi, tünel malpozisyonuna bağlı

subaortik darlık yada tünelde stenoz gelişme riski ve sağ ventrikül kavitesinin küçülmesi gibi dezavantajları bulunmaktadır. Aortik translokasyon tipi tamir yani Nikadioh prosedüründe Rastelli operasyonunda gerekli olan septal rezeksiyon ve geniş sağ ventrikülotomi ihtiyacını azaltarak sol ventrikül ve neoorta arasında darlık bulunmayan bir yol oluşturulur. Bu teknik etkili gözükse de literatürdeki tecrübenin sınırlı olması kullanımını kısıtlamaktadır. Bu tekniğin uzun dönem komplikasyonları arasında neoaortik yetersizlik, koroner obstrüksiyonlar ve pulmoner yetersizlik bulunmaktadır. (20)

### KAYNAKLAR

1. Talner CN. (1998) Report of The New England Regional Infant Cardiac Program, by Donald C Fyler, MD, Pediatrics, 1980, 65(suppl), 375^61. Pediatrics, 102, 258-259.
2. Baillie M. (1793) Morbid Anatomy of Some of the Most Important Parts of the Human Body, 2nd ed. London: Johnson and G Nicol
3. Farre JR. Pathological researches. Essey 1: On malformation of the human heart. London: Longman, Hurst, Rees, Orme, Brown, 1814. P 28.
4. Blalock A, Hanlon CR. The surgical treatment of complete transposition of the aorta and pulmonary artery. Surg Gynecol Obstet 1950;90:1
5. Lillehei CW, Varco RL. Certain physiologic, pathologic and surgical features of complete transposition of the great vessels. Surgery 1953;34:376
6. Raskind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. JAMA 1966;196:991
7. Raskind WJ, Miller WW. Transposition of the great arteries. Results of palliation by balloon atrioseptostomy in thirty-one infants. Circulation 1968;38:453
8. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 1959;45:966
9. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 1966;59:334
10. Schumacker HB Jr. A new operation for transposition of the great vessels. Surgery 1961;50:773
11. Morendino KA, Jesseph JE, Hernan PW, Thomas GI, Vetro RR. Interatrial venous transposition. A one stage intracardiac operation for the conversion of complete transposition of the aorta and pulmonary artery to corrected transposition. Surgery 1957;42:898
12. Mustard WI. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery 1964;55:469.
13. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Heper F, Galantier M et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. Arg Bras Cardiol 1975; 28:461
14. Lecompte Y, Zannini L, Hezan E, Jarreau MM, Bex JP, Tu Tuet et al. Anatomic correction of transposition of the

- great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82:629
15. Shaner RF. (1962) Anomalies of the heart bulbus. *J Pediatr* 61, 233-241
  16. Grant RP. (1962) The morphogenesis of the transposition of the great vessels. *Circulation* 26, 819-840.
  17. Grant RP. (1962) The embryology of ventricular flow pathways in man. *Circulation* 25, 756-779.
  18. Bremer JL. (1931) The presence and influence of two spiral streams in the heart of the chick embryo. *Am J Anat* 49, 409-440
  19. Jaffe OC. (1970) comparative and experimental studies of the development of blood flow patterns in embryonic hearts. In: *Cardiac Development with Special Reference to Congenital Heart Disease.* Dayton, OH: University of Dayton Press.
  20. Vanmierop LH, Alley RD, Kausel HW, et al. (1963) Pathogenesis of transposition complexes. I. Embryology of the ventricles and great arteries. *Am J Cardiol* 12,216-225
  21. Vanmierop LH, Wigglesworth FW. (1963) Pathogenesis of transposition complexes. II. Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery. *Am J Cardiol* 12, 226-232.
  22. Mavroudis C, Backer CL. (2003) Transposition of the great arteries. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 4th ed. Philadelphia, PA: Mosby, Inc.
  23. Trusler GA, Freedom RM. (1985) Complete transposition of the great arteries. In: Arciniegas E, ed. *Pediatric Cardiac Surgery.* Chicago, 111: Year Book.
  24. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, et al. (1983) Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphologic study. *Pediatric Cardiol* 4(suppl 1), 15-24.
  25. Smith A, Arnold R, Wilkinson JL, et al. (1986) An anatomical study of the patterns of the coronary arteries and sinus nodal artery in complete transposition. *Int J Cardiol* 12, 295-307.
  26. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. (1981) *The Neonate With Congenital Heart Disease.* Philadelphia, PA: WB Saunders.
  27. Aziz KU, Paul MH, Rowe RD. (1977) Bronchopulmonary circulation in d-transposition of the great arteries: possible role in genesis of accelerated pulmonary vascular disease. *Am J Cardiol* 39, 432-438.
  28. Paul MH. (1983) Transposition of the great arteries. In: Adams FH, Emmanouilides GC, eds. *Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents.* Baltimore, MD: Williams&Wilkins.
  29. Freed MD, Heymann MA, Lewis AB, et al. (1981) Prostaglandin E1 infants with ductus arteriosus-dependent congenital heart disease. *Circulation* 64, 899-905.
  30. Lang P, Freed MD, Bierman FZ, et al. (1979) Use of prostaglandin E1 in infants with D-transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 44, 76-81.
  31. Abrams HL, Kaplan HS, Purdy A. Diagnosis of complete transposition of the great vessels. *Radiology* 1951;57:500.
  32. Keith JD, Neill CA, Vlad P, Rowe RD, Chute AL. Transposition of the great vessels. 1953;7:830.
  33. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries. *Anatomy and birth and death characteristics.* *Circulation* 1969;40:237.
  34. Miller RA. Complete transposition of great arteries. In: Morse DP, ed. *Congenital heart disease, pathogenetic factors, natural history, diagnosis and surgical treatment.* Philadelphia: FA Davis, 1962, p.74
  35. Bartlett JM, Wypij D, Bellinger DC, et al. (2004) Effect of prenatal diagnosis on outcomes in D-transposition of the great arteries. *Pediatrics* 113, e335-e340.
  36. Skinner J, Hornung T, Rumball E. (2008) Transposition of the great arteries: from fetus to adults. *Heart* 94, 1227-1235.
  37. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, et al. (2005) Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population based evaluation. *Pediatrics* 115, 95-101.
  38. Horer J, Hermann F, Schreiber C, et al. (2007) How well are patients doing up to 30 years after a Mustard operation? *Thorac Cardiovasc Surg* 55, 359-364.
  39. Horer J, Karl E, Theodoratou G, et al. (2008) Incidence and results of reoperations following the Senning operation: 27 years of follow up in 314 patients at a single center. *Eur J Cardiothorac Surg* 33, 1061-1067; discussion 1067-1068.
  40. Yacoub MH, Radley Smith R, Maclaurin R. Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. *Lancet* 1977;18:1275-8.
  41. Kınoğlu B, Sarioğlu T, Çalık MK, ve ark. Büyük arterlerin transpozisyonunda iki aşamalı arteriyel switch. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1997;5:11-8.
  42. The early results of arterial switch operations for transposition of the great arteries. *Turk Gogus Kalp Dama* 2001;9:35-38
  43. Lecompte Y. (1991) Reparation a l'etage ventriculaire - the REV procedure: technique and clinical results. *Cardiol Young* 1, 63-70.