

TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ BAĞLANTI TANI-PREOPERATİF-İNTRAOPERATİF-POSTOPERATİF YÖNETİM

Başak SORAN TÜRKCAN¹

GİRİŞ

Total anormal pulmoner venöz bağlantı (TAPVC) pulmoner venlerin sağ atrium veya sağ atriuma açılan yapılara bağlandığı fakat hiç birinin sol atrium ile bağlantısının olmadığı bir kardiyak malformasyondur. Doğumdan sonra sağkalım için interatriyal bağlantı şarttır. Bu bağlantı da atriyal septal defekt (ASD) veya patent foramen ovale (PFO) ile sağlanır. Pulmoner venöz sistemdeki ciddi obstrüksiyon tedavi edilmezse pulmoner ödem ve kardiyojenik şok ile sonuçlanır.

VAKA-1

4 aylık kız hasta dış merkezden siyanoz nedeni araştırılmak üzere merkezimize sevk edildi. Hastanın hikayesi sorgulandığında doğumdan sonra bir sıkıntısının olmadığı term olarak normal vajinal doğum ile 3100 gr olarak doğduğu, doğar doğmaz ağladığı, canlandırma ihtiyacı olmadığı ve postnatal birinci gün taburcu olduğu öğrenildi.

Hastanın 3 aylık olana kadar herhangi bir problemi olmamış. 3. ayda kilo alımı durmuş. Emerken yorulma, sık nefes alma, dispne başlamış. Hasta bu süreçte 2 kere pnömoni öntanısı ile hospitalize edilmiş. Antibiyoterapi sonrası taburcu olmuş.

Hastanın ilerleyen günlerde ağlarken morarma ve dispne şikayetleri artmış. Dış merkezde yapılan

muayenede kardiyak üfürüm duyulan hasta konjenital kalp hastalığı öntanısı ile merkezimize sevk edilmiş.

Hastanın gelişinde yapılan muayenede, 4550 gr kız hasta, nabız 135 atım/dk, arteriyel tansiyon 62/42 mm-Hg sol koldan, 4 ekstremitte tansiyonunda anlamlı fark yok, saturasyon preduktal %80, postduktal %78. Solunum sayısı 55 atım/dakika.

Yapılan ekokardiyografide (EKO)saptanan patolojik bulgular,

- Sol atrium arka duvar komşuluğunda 4 pulmoner veninde açıldığı ortak venöz kese, burdan çıkan vertikal ven aracılığıyla geniş innominate ven ve superior vena kava (SVC) yoluyla sağ atriuma pulmoner venöz dönüş varlığı
- Sağ ventrikül (RV) ve sağ atrium (RA) normalden ileri derecede geniş, sol atrium (LA) belirgin küçük izlendi. RA çapları 33x26 mm, LA çapları 14x12 mm olarak ölçüldü.
- High venosum bölgeye yakın 3 mm sol-sağ şanlı atriyal septal defekt (ASD)
- 1-2 derece triküs pit yetmezliğinden (TY)sistolik arter basıncı 65-70 mm-Hg

SONUÇ: Suprakardiyak TAPVC, Restriktif ASD, Ağır Pulmoner Hipertansiyon(PH)

Hasta servise yatırılıp preop hazırlıkları yapıldıktan sonra operasyona alındı. Hastaya supra-

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

- Paroksizmal pulmoner hipertansiyonu önlemek için en az 36 saat fentanil infüzyonu kullanılmalıdır.
- İnhal NO pulmoner hipertansiyonun önlenmesinde etkilidir ve sistemik hipotansiyon yan etkisi minimaldir. Bu sebeple diğer pulmoner vazodilatör ilaçlara üstündür.(30)

Sonuçlar

Tamir sonrası pulmoner ven stenozu kötü prognoz için risk faktörüdür. En sık semptom progresif dispnedir. Tamir sonrası oluşan pulmoner ven stenozu cerrahi müdahale gerektirir. Anastomoza bağlı oluşan endokardiyal fibrotik dokunun rezeksiyonu, yama ile daralmış venin genişletilmesi gerekmektedir. Bu stenozu önlemek için dikişsiz teknikle anastomoz fikri ortaya atılmıştır. Bu teknik pulmoner venlere dikiş konulmazsa intima hiperplazinin azalacağı fikrine dayanmaktadır.

Özet olarak TAPVC geniş spektrumlu bir hastalık grubudur. İzole olabildiği gibi kompleks kardiyak anomalilerle beraber görülebilir. İzole formun cerrahi sonuçları yıllar geçtikçe sürekli iyileşmiş ve uzun süreli sağkalım sağlamaktadır. Cerrahi sonrası en sık görülen komplikasyonlar pulmoner ven stenozunun giderilmesinde kullanılan dikişsiz tekniğin sonuçları iyidir ve primer TAPVC tamirinde kullanımı yarar sağlamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010 Dec 21;122(25):2718–26.
2. Hoffman JJ, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004 Mar;147(3):425–39.
3. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998–2005. *J Pediatr*. 2008 Dec;153(6):807–13.
4. Wilson J. A description of a very unusual formation of the human heart. *Philos Trans R Soc Lond* 1798;88:346
5. Muller WH. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Ann Surg* 1951;134:683.
6. Lewis FJ, Varco RL, Taufic M, Niazi SA. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynecol Obstet* 1956;102:713.
7. Burroughs JT, Kirklin JW. Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: report of three cases. *Mayo Clin Proc* 1956;31:182.
8. Dillard DH, Mohri H, Hessel EA II, Anderson HN, Nelson RJ, Crawford EW, et al. Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest. *Circulation* 1967; 35:1105.
9. Barratt-Boyes BG. Primary definitive intracardiac operations in infants: total anomalous pulmonary venous connection. In Kirklin JW, ed. *Advanced in cardiovascular surgery*. Orlando; Fla.: Grune & Stratton, 1973, p. 127.
10. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM. Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1971;43:125.
11. Becker AE, Anderson RH. (1981) Anomalies of pulmonary veins. In: *Pathology of Congenital Heart Disease*, 2nd ed London: Butterworths.
12. Herlong JR, Jagers JJ, Ungerleider RM. (2000) Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary venous anomalies. *Ann Thorac Surg* 69(4 Suppl), S56-S69.
13. Kirshbom PM, Jagers JJ, Ungerleider RM. (2003) Total anomalous pulmonary venous connection. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby, Inc.
14. Moorman A, Webb S, Brown NA, et al. (2003) Development of the heart: (1) formation of the cardiac chamber and arterial trunks. *Heart* 89, 806-814.
15. Krabill KA, Lucas RV Jr. (1995) Abnormal pulmonary venous connections. In: Emmanouilides GC, Reimenschneider TA, Allen HD, et al., eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore: Williams & Wilkins.
16. Craig JM, Darling RC, Rothney WB. (1957) Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 6, 44-64.
17. Bharati S, Lev M. Congenital anomalies of pulmonary veins. *Cardiovasc Clin* 1973;5:23.
18. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch Pathol Lab Med* 1942;33:221.
19. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. *Lab Invest* 1957;6:44.
20. Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Rochenmacher S, Alday LE, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1976;91:99.
21. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castaneda AR. Obstructed pulmonary venous drainage with total pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987;59:431.
22. Hastreiter AR, Paul MH, Molthan ME, et al. (1962) Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction. A clinical entity. *Circulation* 25, 916-928.
23. Harris MA, Valmorida JN. (1997) Neonates with congenital heart disease, Part IV: Total Anomalous pulmonary venous return. *Neonates Netw* 16, 63-66.
24. Murphy AM, Greeley WJ. (1995) Total Anomalous pulmonary venous connection. In: Nicholas DG, Cameron DE, Greeley WJ, et al., eds. *Critical Heart Disease in In-*

fants and Children. St Louis: Mosby Inc.

25. Grosse-Wortmann L, Al-Otay A, Goo HW, et al. (2007) Anatomical and functional evaluation of pulmonary veins in children by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 49, 993-1002.
26. Valsangiacomo ER, Levasseur S, McCrindle BW, et al. (2003) Contrast-enhanced MR angiography of pulmonary venous abnormalities in children. *Pediatr Radiol* 33, 92-98.
27. Kyser JP, Bengur AR, Siwik ES. (2006) Preoperative evaluation of newborn obstructed total anomalous pulmonary venous connection by endovascular stent placement. *Catheter Cardiovasc Interv* 67, 473-476.
28. Meadow J, Marshall AC, Lock JE, et al. (2006) A hybrid approach to stabilization and repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a critically ill newborn infant. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 131, e1-e2.
29. Mavroudis C, Backer CL. (2003) Total anomalous pulmonary venous connection. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 4th ed. Philadelphia, PA: Mosby, Inc.
30. Kouchoukos, N. T., & Kirklin, J. W. (2013). *Kirklin/Barrett-Boyes cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. Philadelphia: Elsevier/Saunders.