

# BÖLÜM 15

## PULMONER ATREZİ

H. Alper GÜRBÜZ<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Pulmoner atrezi oldukça farklı şekillerde görülebilen kompleks bir doğumsal kalp anomalisidir. Hastalık, pulmoner yatak anatomisine, ventriküler septal defekt ve aort-pulmoner kollateral arterler olup olmamasına bağlı olarak çeşitli klinik formlarda ortaya çıkar. Özellikle pulmoner yatak anatomisi ve aort-pulmoner kollateral arterler konfigürasyonu her hastada farklıdır ve dolayısı ile her hasta için özel bir ameliyat yaklaşımı gerektirir. Pulmoner arterlerde değişik derecelerde hipoplazi, agenezi veya dallanma ve seyir defektleri bulunabilir.

Görülme oranı tüm doğumsal kalp hastalıkları arasında yaklaşık olarak %1 civarındadır. Ana patoloji pulmoner kapak yokluğudur. Değişik derecelerde atretik yapılı pulmoner atrezi ile birlikte genellikle ventriküler septal defekt de bulunur. Nadir olarak ventriküler septal defekt olmadan da pulmoner atrezi görülebilir. Konu ventriküler septal defektli ve ventriküler septal defeksiz pulmoner atrezi olarak iki alt başlıkta anlatılacaktır.

Pulmoner yatak anatomisi her hastada farklıdır. Normale yakın bir pulmoner vasküler anatomisi olan hastalar görülebildiği gibi sadece aort-pulmoner kollateral arterler ile beslenen ve nativ pulmoner yatağın olmadığı hastalarla da karşılaşılabılıriz. Bu hasta grubunda özellikle operasyon öncesi değerlendirmenin dikkatli bir şekilde yapılması gereklidir. Pulmoner vasküler yatak cerrahi planı doğrudan etkiler.

Sağ ventrikül ve triküspit kapak değişik derecelerde hipoplazik olabilir. Sağ ventrikül myokardı etkilenmiş olabilir. Fetal hayatta pulmoner kapak ne kadar geç kapanırsa bu yapıların etkilenmesi de o kadar az olur.

Bu doğumsal kalp hastalığında tedavi cerrahidir. Cerrahide amaç normal fizyolojik akım sağlamaktır. Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında normal kan

<sup>1</sup> Prof. Dr. Yüksek İhtisas Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD. alpergurbuz@hotmail.com

ve aortopulmoner kollateral arter mevcutsa hastaya öncelikle normale yakın bir pulmoner sistem hazırlanması için unifokalizasyon operasyonu planlanmalıdır. Kalpten köken alan pulmoner arterler dışındaki pulmoner arterlerin kapatılması ve mümkün olan en fazla sayıda pulmoner arterin oluşturulacak sistemik arter-pulmoner arter şantından beslenmesi sağlanmalıdır. Aortopulmoner kollateral arterler kapatılabilir veya birleştirilip sistemik arter-pulmoner arter şantına bağlanabilir. Bu operasyonda tespit edilen darlıklar da giderilmelir. Unifokalizasyon kademeli olarak da (önce sağ pulmoner sistem sonra sol pulmoner sistem ve sonra santral pulmoner arter gibi) yapılabilir. Sonrasında veya eş seansta intrakardiyak tamir de yapılır. Ventriküler septal defekt kapatılır, atriyal septal defekt varsa kapatılır ve sağ ventrikül ile pulmoner arterler arasında devamlılık sağlanır.

### KAYNAKLAR

1. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 4th Edition
2. Shivaram P, Van den Eynde J, Barnes BT, Danford DA, Cedars A, Kutty S. Fetal Echocardiographic Predictors of Postnatal Surgical Strategies in Critical Pulmonary Stenosis or Atresia with Intact Ventricular Septum: A Meta-Analysis. *Fetal Diagn Ther.* 2022;49(5-6):225-234
3. Alex A, Ayyappan A, Valakkada J, Kramadhari H, Sasikumar D, Menon S. Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Radiol Cardiothorac Imaging.* 2022 Feb 3;4(1):e210157
4. Trezzi M, Cetrano E, Albanese SB, Borro L, Secinaro A, Carotti A. The Modern Surgical Approach to Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Children (Basel).* 2022 Apr 5;9(4):515
5. Garg A, Sharma R. Ventricular septal defect with pulmonary atresia: approaches, results, prognosticators and current status. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022 Jan;38(1):28-37
6. Elhedai H, Mohamed M, Mohammed SSS, Mustafa KHH, Seedahmed MHA, Mohamedahmed AYY. Comparison of staged repair versus single-stage complete repair for pulmonary atresia with ventricular septal defect: A systematic review and meta-analysis. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022 Jan;38(1):5-16
7. Quinlan CA, Latham GJ, Joffe D, Ross FJ. Perioperative and Anesthetic Considerations in Tetralogy of Fallot With Pulmonary Atresia. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021 Sep;25(3):218-228
8. Soquet J, Barron DJ, d'Udekem Y. A Review of the Management of Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Ann Thorac Surg.* 2019 Aug;108(2):601-612
9. Ikai A. Surgical strategies for pulmonary atresia with ventricular septal defect associated with major aortopulmonary collateral arteries. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 Jul;66(7):390-397
10. Barron DJ, Botha P. Approaches to Pulmonary Atresia With Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2018 Mar;21:64-7