

BÖLÜM 16

TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ

H. Alper GÜRBÜZ¹

GİRİŞ

Pulmoner venlerin sol atrium ile ilişkisinin olmadığı bir anomalidir. Tüm pulmoner venler direkt veya indirekt olarak kalbin sağ tarafına açılır. Hastaların tamamına yakınında pulmoner yatak ve pulmoner venler normal seyir gösterir sadece pulmoner venlerin sol atriyumla bağlantısında problem vardır. Bu hasta grubunda doğum sonrası hayatta kalmaları için atriyal septal defekt veya patent foramen ovale mutlaka olmalıdır. Bu konneksiyonlar olmaz ise bu patolojide hayatta kalmak imkansızdır.

İki temel klasifikasyon mevcuttur. Darling ve Neill klasifikasyonları kullanılır

Darling sınıflamasında dört tip vardır ve pulmoner venlerin kalbin sağ tarafına açıldığı seviyeye göre sınıflandırma yapılır.

Tip 1: Suprakardiyak tip olarak da isimlendirilir. Pulmoner venler genelde vertikal ven adı verilen anormal ven ile brakiyosafelik vene veya daha nadiren superior vena kavaya daha da nadir olarak azygos venine dökülebilir. En sık görülen tiptir. Kabaca %45 oranında saptanır. Prognozu iyidir.

Tip 2: Kardiyak tip olarak da adlandırılır. Pulmoner venler genelde koroner sinüse veya daha nadiren direkt olarak sağ atriyumla açılabilir. Genelde %25 oranında görülür.

Tip 3: İnfrakardiyak tip olarak bilinir. %25 oranında görülür. Pulmoner venler diafram altına geçerek portal vene, duktus venosusa daha nadiren gastrik ven, hepatic venler veya inferior vena kavaya açılabilir. Prognozu kötüdür.

Tip 4: Karışık tip olarak bilinen bu tipte pulmoner venler değişik seviyelerde kalbin sağ tarafına dökülürler. Nadir görülür. %5 oranında saptanır. Prognozu kötüdür.

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

Operasyonda amaç pulmoner venlerden gelen kanı sol atriyumuna yönlendirmektir. Özellikle prematür ve infantlarda derin hipotermik sirkülatuar arrest tercih edilebilir.

Suprakardiyak tipte sağ lateralden veya sağ atriyumdan yaklaşılarak pulmoner venöz sinus sol atriyumuna ağızlaştırılır ve atriyal septal defekt/patent foramen ovale kapatılır. Hastalarda patent duktus arteriosus varsa kapatılır. Kardiyak tipte koroner sinüse açılan pulmoner venöz sinüs yine sol atriyumuna ağızlaştırılır. Genelde sağ atriyal yaklaşım ile yapılır. Pulmoner venöz sinüs sağ atriyumuna açılırsa yine sağ atriyal yaklaşım ile sinüs bağlanır ve atriyal septum açılarak sinüs, sol atriyumuna ağızlaştırılır. Prognozu ve cerrahisi en zor olan tip infrakardiyak tiptir. Diafram altına inen pulmoner venöz sinüse yine sağ atriyal yaklaşımla ve septum ve sol atriyum posterior duvarı kesilerek ulaşılabilir ve sol atriyumuna ağızlaştırılabilir.

Bu hastalarda operasyon sonrası erken dönemde pulmoner hipertansiyon eğilimi olması ve geç dönemde ilerleyici pulmoner venöz darlık oldukça tehlikeli komplikasyonlardır. Geç dönemde mortaliteyi arttıran risk faktörlerinde en önemlisi pulmoner venöz darlıktır. Kötü preoperatif durum, atriyal septal defekt olmaması ve küçük patent foramen ovale olması, cerrahi öncesi balon septostomi hikayesi, preoperatif küçük pulmoner venler, kardiyak tipte koroner sinüsün küçük olması gibi durumlar mortaliteyi arttırır.

KAYNAKLAR

1. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery. 4th Edition
2. Lacour-Gayet F. Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2006;45-50.
3. Shaw FR, Chen JM. Surgical Considerations in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Semin Cardiothorac Vasc Anesth. 2017 Jun;21(2):132-137
4. Files MD, Morray B. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Preoperative Anatomy, Physiology, Imaging, and Interventional Management of Postoperative Pulmonary Venous Obstruction. Semin Cardiothorac Vasc Anesth. 2017 Jun;21(2):123-131
5. Taşçı O. Parsiyel ve total pulmoner venöz dönüş anomalileri. Üzüm K, editör. Konjenital Kalp Hastalıkları. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2021. p.176-81.
6. Bülent Sarıtaş, Bülent Bolat, Süleyman Özkan, Tankut Akay, Can Vuran, Salih Özçobanoğlu, Kürşad Tokel, Atilla Sezgin, Sait Aşlamacı. Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinin cerrahi tedavisinde açık bırakılan vertikal ven ve / veya atriyal septal defektin etkisi. Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2008;16(1):6-10
7. Planinc M, Malcic I, Anic D. Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Return Repair in a 7-Month-Old Infant. Tex Heart Inst J. 2022 May 1;49(3)
8. Gupta A, Mishra A, Shrivastava Y. Repair of intracardiac total anomalous pulmonary venous return. Multimed Man Cardiothorac Surg. 2021 Mar 8;2021
9. Lemaire A, DiFilippo S, Parienti JJ, Metton O, Mitchell J, Hénaine R, Ninet J. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A 40 years' Experience Analysis. Thorac Cardiovasc Surg. 2017 Jan;65(1):9-17

10. Ahmet Özkara, Gürkan Çetin, Murat Mert, Atıf Akçevin, Tufan Parker, Halil Türkođlu, Levent Saltık, Funda Öztunç, Ayşe Sarıođlu, Kaya Süzer, İlhan Günay, Tayyar Sarıođlu, Aydın Aytaç. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection and Surgical Options: Experience With 61 Cases.. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2005;13(4):329-334