

BÖLÜM 17

TRİKÜSPİT ATREZİ

İlker MERCAN¹

Halil İbrahim UÇAR²

GİRİŞ

Triküspit atrezisi (TA), sağ atriyum ve ventrikül arasındaki atriyoventriküler kan akışını obstrüksiyona uğratan, triküspit kapağın agenezisi veya yokluğu ile tanımlanan, nadir görülen, siyanotik bir doğuştan kalp kusurudur. Bu hasta grubunda mevcut patolojinin yaşamla bağdaşabilmesi için sağdan sola atriyal seviyede bir şant olması gerekir. Sağ sol şant, sol ventriküle deoksijenize kanın geçmesine sebep olur. Sol ventriküldeki bozulmuş oksijen saturasyonu ve altta yatan patofizyolojik değişiklikler, erken dönemde siyanoz ve kalp yetmezliği tablosuna sebep olur. Triküspit atrezisi ilk olarak 1817’de Kreysig tarafından tanımlanmıştır.

Triküspit atrezisi, çok aşamalı palyasyon gerektiren ikinci en yaygın tek ventrikül anomalisidir ve triküspit kapak gelişiminin tamamen başarısız olması nedeniyle sağ atriyoventriküler bağlantısının olmaması ve yerini bir atretik membran, fibröz veya kas dokusu ile değiştirmesi ile karakterize edilir. Klinik tablonun şiddeti pulmoner dolaşım akımına bağlıdır. Yenidoğanlarda veya küçük bebeklerde doğum sonrası tanının yanı sıra, fetal ekokardiyografideki en son gelişmeler, TA’nın doğru doğum öncesi tanısına izin verir. Uygun tedavi olmadan, TA yüksek ölüm oranları ile ilişkilidir. Düzeltici Fontan ameliyatı gibi çeşitli cerrahi prosedürler, bu doğuştan kusurun klinik seyrini değiştirmiştir. Bu durum hastaların yaşam beklentisinde ve yaşam kalitesinde iyileşme ile sonuçlanmıştır.

EPİDEMİYOLOJİ

Triküspid atrezi, ventriküloarteriyel bağlantı (uyumlu veya uyumsuz), ventriküller septal defekt (VSD) boyutu, pulmoner kapak gelişimi ve aort kapağı veya ark obstrüksiyonunda farklılıklar gösteren heterojen bir anomalidir. Triküspit atre-

¹ Op. Dr., Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahi Kliniği, drilkermercan@hotmail.com

² Prof. Dr. Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahi Kliniği, hibucar@gmail.com

komplikasyonlar gelişebilir. TA vakalarında nihai ve tam iyileşme sağlayacak tek operasyon ise, fontan sonrası kalp naklidir.

SONUÇ

Triküspit atrezi hastaları opere edilmezler ise yaşamın ilk 1 yılında mortalite %90 civarındadır. Tartışmasız şekilde bu patolojinin tedavisi cerrahidir. Gelişen konjenital kalp cerrahisi ve operatif teknikler sayesinde hastaların yaşama tutunması ve yaşam kalitelerinin artırılması sağlanmıştır. Ancak aşamalı prosedürlerin uygulandığı bu patolojide sonuçlar halen mükemmel değildir. Özellikle pulmoner vasküler rezistansı düşürecek yeni medikal tedavi modalitelerinin geliştiriliyor olması, gelecekte bu hasta grubundaki cerrahi sonuçların daha da iyi olacağına olan inancımızı artırmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Mat Bah, M. N., Sopian, M. H., Jamil, M. T., Abdullah, N., Alias, E. Y., & Zahari, N. (2018). The birth prevalence, severity, and temporal trends of congenital heart disease in the middle-income country: a population-based study. *Congenital heart disease, 13*(6), 1012-1027.
2. Sumal, A. S., Kyriacou, H., & Mostafa, A. M. (2020). Tricuspid atresia: Where are we now?. *Journal of Cardiac Surgery, 35*(7), 1609-1617.
3. Eidem, B. W., Cetta, F., & O'Leary, P. W. (Eds.). (2009). Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease.
4. Alsoufi, B., Schlosser, B., Mori, M., McCracken, C., Slesnick, T., Kogon, B., ... & Kanter, K. (2015). Influence of morphology and initial surgical strategy on survival of infants with tricuspid atresia. *The Annals of Thoracic Surgery, 100*(4), 1403-1410.
5. Otountzidis, N., & Tsagkaris, C. (2023). Tricuspid Atresia. In *Clinical and Surgical Aspects of Congenital Heart Diseases: Text and Study Guide* (pp. 61-68). Cham: Springer International Publishing.
6. Berg, C., Lachmann, R., Kaiser, C., Kozlowski, P., Stressig, R., Schneider, M., ... & Geipel, A. (2010). Prenatal diagnosis of tricuspid atresia: intrauterine course and outcome. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, 35*(2), 183-190.
7. Fontan, F., & Baudet, E. (1971). Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax, 26*(3), 240-248.