

## Total Anormal Ven Drenajı Olgularında Hipoplazik Sol Ventrikülün Prognosa Olan Etkisi\*

Azmi ÖZLER\*\*  
A. KALANGOS\*\*  
Remzi TOSUN\*\*  
Özge SEZERMAN\*\*

### ÖZET

*Total anormal pulmoner ven dönüş anomalilerinde kalbin sol tarafının yetersiz gelişmesi sık rastlanılan bir durum değildir. Her ne kadar sol atrium küçük olsa da ortak pulmoner ven odacığının sol atriuma anastomozu genellikle bu durumu telafi eder. Buna karşılık sol ventrikülün boyutlarının küçüklüğü hastaların total tamirden sonraki erken ölümlerinden sorumlu daha önemli bir faktör olarak göze çarpmaktadır.*

*Anahtar Kelime: Total anormal pulmoner ven dönüş anomalisi (TAPVR).*

### SUMMARY

#### Effects of Hypoplastic Left Ventricul on Prognosis in the Cases of Total Anomalous Venous Drainage

*Underdevelopment of the left side of the heart in total abnormal pulmonary venous return is not common. Although the left atrium is of-*

\* Kardiyoloji Derneğinin Aralık 1988 toplantısında sunulmuştur.

\*\* İstanbul Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi Merkezi, Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği.

ten small in TAPVR in corperation of common pulmonary venous chamber usually compansates for this. On the other hand the small size of the left ventricule usually is a more significant factor in the early deaths of patients after total correction.

Key word: Total abnormal pulmonary venous return (TAPVR).

Total anormal pulmoner ven dönüş anomalisi 200 yıl önce Wilson<sup>1</sup> tarafından tarif edilmesine karşın, oldukça nadir rastlanan bir konjenital kalp defektidir.

Klinik ve patolojik çalışmalar hastalığın kötü bir prognoza sahip olduğunu ve ölümün genellikle yenidoğan döneminde görüldüğünü ortaya koymuştur<sup>2,4</sup>. Cerrahi tamir için yapılan ilk girişimler yüksek mortalite göstermelerine karşın<sup>5,7</sup>, son bildiriler küçük hastalarda dahi cerrahi sonuçların gittikçe ümit verici olduklarını ortaya koymaktadır<sup>8,12</sup>. Birçok cerrah ameliyatlarda sol atrium ve ventrikülün normal boyutlarından daha da küçük olduklarını belirtmişlerdir. Sol kalp odacıklarının küçük boyutları ve anormal fonksiyonları her zaman sonucu etkileyen kritik faktörler olarak belirlenmiştir. Bu yazıda bildirdiğimiz iki olguda ameliyat sonrası erken dönemde rastlanan düşük kardiyak debi ve buna bağlı olarak gelişen ölümlerin küçük non komplian sol atriumlardan ziyade, küçük ve sınırlı kompliansa sahip sol ventriküllerine bağlı olduğunu saptadık.

## OLGULAR

Olgularımızdan biri 7 yaşında kız çocuğu, diğeri 28 yaşında erkektir. Her ikisinin de efor dispnesi ve çarpıntı yakınmaları vardı. Fizik muayenede dinlemekle sternum sol kenarı boyunca 2/6 şiddetindeki sistolik üfürüm ve pulmoner odaktaki 2. sesteki sabit çiftleşme dışında başka bir bulguya rastlanmamıştır. EKG lerinde ritm sinuzal, sağ atrial genişleme ve sağ ventrikül bulguları ile birlikte sağ eksen sapması ve inkomplet sağ dal bloku göze çarpmaktadır. Telekardiografilerinde tipik "snowmen" (kardanadam) manzarası mevcuttu. ECHO tetkiklerinde geniş atrial septal defektleri ve genişlemiş sağ atrium ve sağ ventrikülleri dışında sol atrium ve sol ventrikül boyutlarının hipoplazik saptanması üzerine anjiyografik ölçümleri tercih edildi. Preop. ASTRUP değerleri ilk olguda PaO<sub>2</sub>:73 mmHg, PaCO<sub>2</sub>: 36 mmHg, ikinci olguda PaO<sub>2</sub>:68 mmHg, PaCO<sub>2</sub>: 34 mmHg idi. Kesin tanı kardiyak kateterizasyonlar ile konuldu. Selektif pulmoner arter anjiyografisi ile ortak pulmoner venöz trunk gösterildi. Olguların kateterizasyon bulguları Tablo I'de gösterilmiştir.

Kateterizasyon ve anjiyoları sonucunda her iki olgunun sol innominat vene açılımlı suprakardiyak tipte TAPVR oldukları anlaşıldı. Sağ ve sol kalp ha-



**Tablo: I-**

	Pre. Op.		Post. Op.	
	1. Olgu	2. Olgu	1. Olgu	2. Olgu
Pulmoner Arter	60/15 mmHg	68/8 mmHg	55/12 mmHg	60/8 mmHg
Sağ Ventrikül	60/6 mmHg	68/8 mmHg	55/12 mmHg	60/8 mmHg
Sağ Atrium	12 mmHg	15 mmHg	5 mmHg	8 mmHg
Sol Ventrikül	80/10 mmHg	110/15 mmHg	70/30 mmHg	85/36 mmHg
Aort	80/50 mmHg	110/50 mmHg	70/40 mmHg	85/50 mmHg
Pulmoner VR.	55 ARU	65 ARU		
Sistemik VR.	1250 ARU	1600 ARU		
Kardiak İndex	2.91 l/m/m <sup>2</sup>	2.60 l/m/m <sup>2</sup>	1.98 l/m/m <sup>2</sup>	1.72 l/m/m <sup>2</sup>

**Tablo: II- TAPVR de Prognozu Etkileyen Faktörler**

1. Sol atriumun düşük komplians ve düşük rezervuar etkisi
2. Sol ventrikülün normal predicted değerlerinden küçük olması
3. Pulmoner vasküler resistansın yüksek olması
4. Cerrahi teknik
5. Pulmoner venöz dönüş obstrüksiyonu.

cımleri selektif ventrikül enjeksiyonlarında biplan sineanjiogramlarda (anterio-posterior ve lateral 60 fram/sec.) area-length metoduna dayanarak hesaplanmıştır<sup>13,15</sup>. Bulunan değerler normal öngörülen normal değerler ile karşılaştırıldı ve sonuçta hesaplanan değerler bu öngörülen normal değerlerin yüzdesi olarak ifade edildi. Öngörülen değerlerde % 120'nin üstü ve % 80'nin altı anormal olarak değerlendirildi. İlk olgumuzda sol ventrikül için % PN: % 69, ikinci olguda % PN: % 67, sol atrium için her iki olguda değerler % 32, sağ ventrikül hacimleri içinde ilk olguda % PN: % 180, ikinci olguda % 210 olarak saptandı.

Açık kalp ameliyatına alınan hastalara median sternotomiye takiben aort ve sikaval venöz kanülasyon yapılarak pompaya girildi. 26 C sistemik hipotermi soğuk potasyum kardiyoplejisive topikal hipotermi uygulanarak kardiak arrest sağlandı. Vent sol ventrikül apeksinden yerleştirildi. Sağ atrium ve ortak venöz trunktan sol innominate vene uzanan connecting ven ligatüre edildi, pulmoner ven trunku kalp kaldırılarak sol atriuma usulüne uygun şekilde anostomoz yapıldı, daha sonra sağ atriotomi ile atrial septal defektleri sağ atrium aleyhine olacak şekilde yama ile kapatıldı. Post op. bakım ünitesinde hastalar volüm respiratörlerle kontrollü mekanik ventilasyona alındılar. Her iki hastaya takılan termodi-



lüsyonlu Swan-Ganz kateterlerinden yapılan ölçümlerde ameliyat günü ilk olguda değerler: CVP: 5 mmHg, PA: 55/12 mmHg, PCWP: 8 mmHg ve CI: 1.98 l/min/m<sup>2</sup> olarak belirlendi. İkinci olguda ise CVP: 8 mmHg, PA: 60/15 mmHg, PCWP: 11 mmHg, CI: 1.72 l/min/m<sup>2</sup> olarak belirlendi. Ameliyat sonrası ilk olguda PCWP 12 saat sonra, ikinci olguda ise 20 saat sonra yükselmeye, sistemik arteriyel basınçlar düşmeye başladı. Her iki hastaya yapılan sol kateterizasyon ile sol ventriküle girilip sol ventrikülün end-diastolik basınçları kaydedildi. PCWP ile sol ventrikül end diastolik basınçları arasında gradient saptanmadı. İlk olgu post.op 2. günde PCWP nin 30 mmHg ya yükselmesiyle pulmoner ödem, refrakter pulmoner yetersizlik ve düşük kalp debisi nedeniyle eks oldu. İkinci olgu ise post. op 3. günde PCWP nin 36 mmHg ya yükselmesi sonucunda aynı klinik ve patolojik nedenlerden ex. oldu.

Her iki olgunun otopsilerinde sol ventrikül kavitelesinin normalin 1/3'ü kadar oldukları, sol ventrikül çevresinin normal olmasına karşın, kavitenin küçük olduğu saptandı. Anostomoz hattında ve ortak pulmoner trunka açılan venlerde obstrüksiyona rastlanmadı.

## TARTIŞMA

Sağ atrial ve ventriküler genişlemeler TAPVR de gözlenen değişikliklerdir. Sistemik ve pulmoner venöz dönüşün obstrüksiyonuna bağlı olarak gelişen pulmoner hipertansiyon mevcuttur. Özellikle supradiyafragmatik TAPVR de vertikal birleştirici venin pulmoner arter ile sol ana bronş arasında sıkışması, bu birleştirici venin vena cava superiora açıldığı noktadaki stenozu veya herhangi bir yerdeki "kink" yapması buna neden olabilir<sup>16,18</sup>. Pulmoner hipertansiyon bu tip anatomik obstrüksiyonu olmayan olgularda da, çok yüksek olmasa da mevcut olabilir. Diğer olgular da pulmoner arter basınçları genellikle normaldir<sup>18</sup>. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalığa yenidoğan dönemi sırasında istisnaları bildirilmekle birlikte az rastlanır<sup>19</sup>. TAPVr deprognozu etkileyen faktörler Tablo: II'de gösterilmiştir. Sağ tarafta belirtilen bu değişikliklere karşın sol atrium kavitesi, aurikülün boyutları normal olmasına rağmen atrofiktir. Sol ventrikül boyutları normal veya hafifçe azalmış olarak gözlenmektedir. Sol atriumun doğumdan hemen sonra görülen küçük boyutları, ortak venin sol atriuma intra-uterin dönemde gerçekleşen birleşmesindeki yetersizliğe bağlanmıştır<sup>16,20,21</sup>. Bu gelişim duraklaması yalnız sol atrial kavite boyutlarını ilgilendirmekte, çünkü sol atrial appendiks normal kalmaktadır.

Sağ atriumdan sol atriuma doğru oluşacak dolum, ventrikül sistolu sırasında atrio-ventriküler kapaklar kapalı olduklarından, bu iki odacığın komparativ distansibilitesine ve interatrial komünikasyonun büyüklüğüne bağlıdır. Sağ atriumun büyük distansibilitesi bu odacığın kolayca dolmasını sağlar. Sol atrial dolum ise pasif bir olaydır, yüksek komplan bir odacıktan daha az komplan olana doğ-



rudur. Bunun dışında sol atrial dolumu güçleştiren önemli bir faktör de, restriktif interatrial kominikasyonun varlığıdır. Normalin aksine ayrıca sol atrial "v" dalgasının "a" dalgasından alçak olması bu odacığın sistolik dolumunun azaldığını gösterir. Ameliyattan sonra görülen düşük kardiyak debi durumunu, sol atriumun zayıf komplians ve zayıf rezervuar fonksiyonuna bağlıyan ve savunan yazarlar vardır<sup>12</sup>. Buna karşın sol atriumun ventriküler doluma katkısının azalmış olmasına rağmen, pek çok olguda sol ventrikül dolumun normal veya normale yakın end-diastolik hacimlerle gerçekleştiğini gösteren ve savunan yazarlar da vardır<sup>10</sup>. Bazı olgularda ejeksiyon fraksiyonunun azalmış olması düşük sol ventriküler debiyi açıklayabilir.

Ameliyatın başarısını ortak pulmoner venle sol atrium arasında olabilecek en geniş anastomozun yapılması belirler. Buna rağmen sol atrial boyutların sistematik debiye olumsuz etkisinin olmadığını savunanların deneyimlerini ve bizim de bu iki olguda saptadığımız şekilde küçük sol ventrikül kavitesinin önemini vurgulamak istedik<sup>8,12</sup>. Bu çeşit olgularda sağ ve sol ventriküller arasında gittikçe artacak olan uyumsuzluk, total korreksiyondan sonra yaşamı engelliyecek önemli faktörlerden biri gibi görünmektedir. Hipertrofik ve geniş hacimli sağ ventrikülün atım hacminin ve ejeksiyon gücünün sol taraf kapasitesinden daha fazla olması nedeniyle pulmoner yatak aşırı yüklenmeye uğrar ve pulmoner ödeme eğilim artar. Bizim iki olguda da gözlediğimiz gibi, bu olaylar ameliyat sonrası 12. saatten sonra hızlanır.

Yukarıda literatürlerde gösterildiği gibi, sol ventrikül kavitesinin küçüklüğü ve sağ-sol ventriküller arasında artmış olan disproporsiyonun mortalite olarak bu olguların cerrahisinde az rastlanmalarına karşın ne denli önemli olduklarını bir kez daha vurgulamak istedik.

#### KAYNAKLAR

1. WILSON, J.: A description of a very unusual formation of the human. Heart: Philoscph. Trans. Roy. Soc. London, 88: 346, 1978.
2. DARLING, R.C., ROTHNEY, W.B., GRAIG, J.M.: Total pulmonary vascus drainage to the right side of the heart. Lab. Invest. 6: 44, 1957.
3. KEITH, J.D., ROWE, R.D., VLAD, R., O'HANLEY, J.H.: Complete anomalous Pulmonary Vencus Drainage. Am. J. Med. 16: 23, 1954.
4. GOTHMAN, G.E., NODAS, A.S.: Total anomalous pulmonary vascus connection. Clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation 42: 143, 1970.
5. BEHRENDT, D.M., ABENDEEN, E., WATERSTON, D.J., BORHAM CARTER, R.E.: Total anomalous pulmonary vascus drainage in infants I.

Clinical and hemodynamic findings, methods and results of operation in 37 cases. *Circulation* 46: 347, 1972.

6. WUKCSH, D.C., DEUTSCH, M., REUL, G.S., HALLMANN, G.L., COLEY, D.A.: Total anomalous pulmonary venous return. Review of 125 patients treated surgically. *Am. Thorac. Surg.* 19: 622, 1975.
7. MUSTARD, W.T., KEON, W.J., TRUSLER, G.A.: Transposition of the lesser veins (Total anomalous pulmonary venous drainage) *Prog. Cardiovasc. Dis.* 11: 145, 1968.
8. DILLARD, D.H., MIHRI, H., HESSEL, E.A., ANDERSON, H.N., NELSON, R.J., GCWORLD, E.W., MORGAN, B.C., WINTERSCHIED, L.C., MERENDINS, K.A.: Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest. *Circulation* 35, 36 suppl (I) 1. 105, 1967.
9. GENSONS, W.M., BOWMAN, F.O., STEEG, C.N., HAYES, C.J., JESSE, M.J., MALM, J.R.: Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy. *Circulation* 43 (Suppl. I) 1-19, 1971.
10. PARR, G.V.S., KIRKLIN, J.W., PACIFICCO, A.D., BLACKSTONE, E.H., LANRIDSEN, P.: Cardiac performance in infants after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.* 17: 561, 1974.
11. BARROT-BOYES, B.G.: Primary definitive intra cardiac operations in infants: Total anomalous pulmonary venous connection. In *Advances in Cardiovasc. Surgery*, edited by Kirklin J.W. New York, Grune and Stratton 1973, pp. 127-139.
12. CASTENADA, A.R., LAMBERTI, J., SADE, R.M., WILLIAMS, R.G., NODAS, A.S.: Open heart surgery during the first three months of life. *J. Thorac. Cardiovas. Surg.* 68: 719, 1974.
13. GRAHAM, T.P., BENDER, H.W.: Pre-operative diagnosis and management of infants with critical congenital heart disease. *Ann. Thorac. Surg.* 29: 272, 1980.
14. GRAHAM, T.P., JARMAKANI, J.M., CONENT, R.V. Jr., MARROW, M.N.: Left heart volume estimation in infancy and childhood. Re-evaluation of method and normal values. *Circulation* 43: 895, 1971.
15. GRAHAM, T.P. Jr., JARMAKANI, J.M., ATWOOD, G.F., CONENT, R.V. Jr.: Right Ventricular volume determination in children. Normal values and observations with volume or pressure overload. *Circulation* 47: 144, 1973.
16. LUCAS, R.V. Jr., WOOLFREY, B.F., ANDERSON, R.C., LESTER, R.G., EDWARDS, J.E.: Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* 29: 729, 1962.



17. HASTREITER, A.R., PAUL, M.H., MOLTHAN, M.E., MILLER, R.A.: Total anomalous pulmonary vascus connection with severe pulmonary vascus obstruction. A. Clinical Study. Circulation 25: 916, 1962.
18. DELISLE, G., ANOLO, M., COLDEN, A.L., ZUBENBUHLER, J.R., ROCHENMACHER, S., ALOLAY, L.E., MANGINI, O. VAN PRAAGH, S., VAN PRAAGH, R.: Total anomalous pulmonary vascus connection; Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnosis and surgical consideration. Am. Heart. J. 91, 99, 1976.
19. LENY, A.M., NAEYE, R.I., TABAKIN, B.S., HAUSON, J.S.: Far-advanced intimal proliferation and severe pulmonary hypertension secondary to total anomalous pulmonary vascus drainage. Am. J. Cardiol. 16: 280, 1965.
20. AVER, J.: The development of the human pulmonary vein and its major variation. Anat. Rec. 101; 581, 1948.
21. NEILL, C. A.: Development of pulmonary veins with reference to the embyology of anomalies of pulmonary vascus return. Pediatrics, 18: 880, 1956.

Dr. Azmi ÖZLER  
İstanbul Göğüs-Kalp-Damar  
Cerrahisi Merkezi  
Haydarpaşa/İSTANBUL