

Kalp damar kliniğimizdeki 14 yıllık konjenital kalp hastalığı deneyimlerimiz

14 years' experience of congenital heart disease in our cardiovascular clinic

Orhan Tezcan, Orkut Güçlü, Süleyman Yazıcı, Emre Demir Benli, Sinan Demirtaş, Celal Yavuz, Ahmet Çalışkan, Oğuz Karahan, Binali Mavitaş

ÖZET

Amaç: Kliniğimizde konjenital kalp hastalığı tanısı ile tedavi edilen hastaların tanı ve tedavi sonuçlarını tartışmayı amaçladık.

Yöntemler: Dicle Üniversitesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında, 2000-2014 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı tanıları ile tedavi edilen 78 hastaya ait kayıtlar retrospektif olarak incelendi. Hastalar 16 yaş ve altı (Grup I) ve 16 yaş üstü (Grup II) olmak üzere gruplandırıldı. Her iki grubun demografik özellikleri, sıklık sırasına göre görülen patolojileri ve tedavi sonuçları karşılaştırıldı.

Bulgular: Grup I'de 35 hasta, grup II'de 43 hasta vardı. Grup I'deki olguların 17'si (%49) erkek, 18'i (%51) kadın, yaş ortalaması 6,2 idi. Grup I'deki hastaların 17'si atrial septal defekt (ASD) mevcuttu. Bu ASD'lerin birine pulmoner darlık (PD), birine kleft mitrale, birine patent duktus arteriosus (PDA), birine de total pulmoner venöz dönüş anomali (TPVDA) eşlik ediyordu. Grup I'deki diğer hastaların 11'i de PDA 7'si ventriküler septal defekt (VSD), 1'i fallot tetralojisi (TOF), idi. Grup II'deki olguların 9'u (%21) erkek, 34'ü (%79) kadın, yaş ortalaması 22,5 idi. Grup II'deki hastaların ise 36'inde ASD mevcuttu. Bu ASD'lerin 2'sinde PD, birinde kleft mitrale, birinde de PDA eşlik ediyordu. Grup II'deki diğer hastaların 3'ünde VSD, 2'sinde TOF, 2'sinde de PDA saptandı. Postoperatif erken dönemde 1 hasta kaybedildi.

Sonuç: Birinci grupta en sık görülen patoloji ASD, ikinci grupta ise PDA idi. Birinci grupta çeşitli kompleks anomaliler görülürken ikinci grupta daha çok izole ASD gibi basit patolojiler tespit edildi.

Anahtar kelimeler: konjenital kalp hastalığı, cerrahi, klinik sonuçlar

ABSTRACT

Objective: We aimed to discuss the treatment results of the patients with congenital cardiovascular diseases who were operated in our clinic

Methods: Between 2000-2014, there were 78 patients with diagnosis of congenital heart disease, who were treated at Dicle University Cardiovascular Surgery Department, were retrospectively analyzed. Patients were separated into two groups as under the age of 16 (Group I) and older than 16 years (Group II). The demographic characteristics of both groups, frequency of observed pathology and treatment outcomes were compared.

Results: There were 35 patients at group I, 43 patients at group II. 17 (49%) cases were male, 18 (51%) cases were female and the mean age was 6.18 at group I. Seventeen patients had atrial septal defect (ASD) in Group I. One pulmonary stenosis (PS), 1 cleft mitrale, 1 patent ductus arteriosus (PDA), and 1 total anomalous of pulmonary venous return (TAPVR) anomaly was accompanied to these ASD pathologies. Eleven patient had PDA, 7 had ventricular septal defect (VSD), 1 had Tetralogy of Fallot (TOF) in other patients group I. Nine of cases were male (21%), 34 of cases (79%) were female, mean age was 22.47 at group II. Thirty six ASD was detected in Group II. Two of ASD were accompanied with pulmonary stenosis, one with cleft mitrale and 2 with PDA.

Three VSD, 2 tetralogy of fallot (TOF), 2 PDA were detected in other patients in group II. One patient died at early postoperative period.

Conclusion: In the group of children age, 48.5% of patients were male. The group of over 16 age, %79 of patient were male. At the group of children age, the common pathology was ASD however PDA is the common pathology at second group. While more complex anomalies were detected in the first group, at the second group rather non complex isolated anomalies as ASD were detected

Key words: congenital heart disease, surgery, clinic outcomes

GİRİŞ

Konjenital kalp hastalıklarına yönelik ilk cerrahi girişimlerin başlangıcı ile modern kalp cerrahisinin temellerinin atıldığı görülmektedir. Her ne kadar 1896 yılında Ludwig Rehn tarafından miyokarda bir yaralanma sonrası ilk primer dikiş konulması, kalp cerrahisinin başlangıcı gibi kabul edilse de elektif girişim olarak 1938 yılında Robert Gross'un ilk başarılı patent duktus arteriosus (PDA) ligasyonunu yapması modern kalp cerrahisinin başlangıcı kabul edilebilir. 1944 yılında Crawford ilk defa aort koarktasyonunu tamir etmiş, yine aynı yıllarda Alfred Blalock, fallot tetralojili (TOF) bir hastaya ilk defa sistemik-pulmoner şant operasyonunu yapmış. Gibbon tarafından 1953 yılında kalp-akciğer pompasının kullanılması kalp cerrahisinde çığır açmış, yetişkin kalp cerrahisinin yanında konjenital kalp hastalıklarının ameliyatları da güvenle yapılmaya başlanmıştır [1].

Konjenital kalp hastalıklarında (KKH) kesin bir insidans belirlemek zordur. Çeşitli çalışmalarda her 100 canlı doğumda 0.6-1 arası (ortalama 0.8/100) KKH bulunduğu bildirilmektedir [2].

Konjenital kalp hastalığının etiyolojisi karmaşıktır ve yeterince anlaşılamamıştır. KKH'na yol açabilen nedenler arasında kromozom defektleri (trisomi 21, 13, 18, cri du chat, Turner, Marfan, Noonan sendromu vs.), çevresel faktörler (enfeksiyon, ilaçlar, anne hastalıkları), kalıtsal ve multifaktöryel nedenler sayılabilir [3].

Bu çalışmada, kliniğimizde konjenital kalp hastalığı tanısı ile cerrahi tedavi edilen hastaların tanı ve tedavi sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık

YÖNTEMLER

Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında, 2000-2014 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı tanılı ile tedavi edilen 78 hastaya ait kayıtlar retrospektif olarak incelendi. Hastalar 16 yaş ve altı (Grup I) ve 16 yaş üstü (Grup II) olmak üzere gruplandırıldı. Her iki grubun demografik özellikleri, sıklık sırasına göre görülen patolojiler ve tedavi sonuçları karşılaştırıldı. Konjenital cerrahi kriterleri taşıyan hastalar, genel, fokal enfeksiyon odakları ve sistemik patolojileri yönünden değerlendirildikten sonra ameliyata alındı. PDA ve aort koarktasyonu dışın-

daki olgularda, standart bikaval venöz kanülasyon ve assendan aortadan arteriyel kanülasyon ile kardiyopulmoner bypassa geçildi. Soğuk (+4 CO) K+ kardiyoplejisi ve topikal soğutma tekniği uygulanarak kardiyak arrest sağlandı. Uzun süren olgularda periyodik aralıklarla kan kardiyoplejisi verildi.

Ventriküler Septal Defekt (VSD) olgularında, sağ atrium açıldı. VSD 0,5 cm çapın altında olanlar primer, bir cm'in üstünde olanlar da dacron yama ile kapatıldı. VSD, supraventriküler krista seviyesinde devamlı, diğer kısımlarda ise tek tek pledget'li 5/0 prolene sütürlerle onarıldı.

Atrial Septal Defekt (ASD) olgularında, fossa ovalis tipinde çapı bir cm'e kadar olanlar primer, bir cm'den büyük olan ve pulmoner venöz dönüş anomalisi olanlar da perikard yama ile 5/0 prolene sütür kullanılarak onarıldı.

TOF olgularının tümünde, sağ ventrikül infundibulumu üzerinden miyotomi yapıldı. Pulmoner atrezi ve stenozu olanlarda, insizyon pulmoner arter bifurkasyonuna kadar uzatıldı. Transvers uzanan infundibuler bantlar rezeke edildi. VSD'ler dacron yama ile kapatıldı.

PDA olgularında, sol dördüncü interkostal aralıktan posterolateral torakotomi ile toraksa girildi. Akciğer ekarte edildikten sonra assendan aortanın üzerine örten pariyetal plevraaçılarak duktusa ulaşıldı. PDA ve çevresindeki tüm oluşumların anatomik yapı ve yerleşimleri gözden geçirildi. Duktus dönülerek 2 numara ipek bağlama ile çift bağlama ve transfiksiyon tekniği ile duktus kapatıldı.

İstatistiksel analiz

İstatistiksel değerlendirme SPSS 15.0 (SPSS Inc., Chicago, Illinois, USA) programı ile yapıldı. Sayısal değişkenler ortalama ± standart sapma, kategorik değişkenler yüzde şeklinde ve dağılımları verilerek ifade edildi.

BULGULAR

Grup I'de 35, grup II'de 43 hasta vardı. Grup I'deki olguların 17'si (%49) erkek, 18'i (%51) kadın, yaş ortalaması 6,2 yıl idi. Grup I'deki hastaların 17'si ASD, bu ASD'lerin birine PD, birine mitral klef, PDA, birine TPVDA eşlik ediyordu. Grup I'deki diğer hastaların 11'i PDA, 7'si VSD, biri de TOF idi.

Grup II'deki olguların 9'u (%21) erkek, 34'ü (%79) kadın, yaş ortalaması 22,5 idi. Grup II'deki hastaların 36'sında ASD mevcuttu. Bu ASD'lerin ikisine PD, birine mitral kleft, birine de PDA eşlik ediyordu. Grup II'deki diğer hastaların 3'ünde VSD, 2'sinde TOF, 2'sinde de PDA saptandı (Tablo 1).

Postoperatif erken dönemde 1 hasta kaybedildi.

Hastalarımızın hastanede ortalama yatış süresi 7 gün, takip süresi ise 2 yıldır.

Tablo 1. Hastalıkların gruplara göre dağılımı

Hastalık	Grup 1 n (%)	Grup 2 n (%)
VSD	7 (20)	3 (7)
ASD	14 (40)	32 (74,4)
ASD+PDA	0	1 (2,3)
ASD+PS	1 (2,8)	2 (4,6)
ASD+KLEFT MİTRALE	1 (2,8)	1 (2,3)
ASD+TPVDA	1 (2,8)	0
TOF	0	2 (4,6)
PDA	11 (31)	2 (4,6)

TARTIŞMA

Açık kalp cerrahisinin gelişimiyle birlikte konjenital kalp lezyonlarının büyük bir kısmında tam veya tama yakın düzeltme teknikleri hızla gelişmiştir. Kaydedilen ilerlemelerle, yenidoğan döneminde bile kardiyak cerrahi operasyonları başarıyla uygulanabilmektedir. İleri yaşlardaki konjenital kalp lezyonlarında cerrahi mortalite ve morbidite riski yükselmekle beraber cerrahi tedavi sonuçları oldukça iyidir. Pediatrik ve erişkin yaş gruplarında, konjenital kalp hastalıklarının sıklık ve dağılımı farklılık göstermektedir. Erişkin yaşlara yaklaştıkça konjenital kalp hastalıklarının sayısı ve çeşitliliği azalır. Azalma, tanı konularak tedavinin yanısıra mortalite ile yakından ilgilidir [4]. Pediatrik yaş gruplarında daha çok kompleks anomaliler gözlenirken, adölesan ve erişkin dönemde izole kardiyak anomaliler daha sık görülür [5]. Konjenital kalp hastalıklarının erişkin ve çocuklarda görülme sıklığı Tablo.1'de gösterilmiştir [6].

Pediatrik yaş grubunda, VSD 1-2/1000 insidansla en sık karşılaşılan konjenital anomalidir [7].

İzole olabileceği gibi diğer birçok doğumsal kalp hastalığına da eşlik edebilir. En sık rastlanan ilave anomali, PDA ve ASD'dir. Yaklaşık %5 hastada da aort koarktasyonu vardır [8]. VSD ile birlikte ilave patoloji olarak en sık ASD görülmüştür. Isomatsu ve ark.'nın çalışmasında, mortalite ve rekoarktasyon oranlarının yüksek olması, derin hipotermik sirkulatuar arrest gereksinimi ve allojenik kan transfuzyonu gerekliliği nedeniyle aynı seansta VSD ve aort koarktasyonu tamiri önerilmemektedir [9].

Çocukluk çağında konjenital kalp hastalıkları içinde ikinci sıklıkta görülen ASD'nin oranı %10-15'dir. Erişkin dönemde ise %46'luk oran ile en sık görülen konjenital anomalidir [10]. ASD sıklıkla tek başına bulunur. Ancak, %10 PD, %7 TPVDA, %5 VSD, %3 PDA gibi anomaliler ASD'ye eşlik edebilmektedir [11]. Genellikle ASD primer suturasyonla tamir edilirken, büyük fossa ovalis tip defektler, ostium primum, sinus venosus tip defektler patch ile kapatılmalıdır [12]. Bizim çalışmamızda; Grup I'de izole ASD 14 (%40), ASD+PD 1 (%2,8), ASD+kleft mitrale 1 (%2,8), Grup II'de ise izole ASD 32 (%74,4), ASD+PD 2 (%2,3), ASD+TPVDA 1 (%2,3) olguda saptanmıştır. Cerrahi teknik olarak, izole ASD'li olguların 35'i primer, 11'i perikard yama ile tamir yapılmıştır. TPVDA'nin eşlik ettiği ASD olgularında pulmoner venler sol atriumda kalacak şekilde perikard yama ile tamir yapılmıştır.

PDA, canlı doğumlarda 1/2000 civarında iken doğumsal kalp anomalilerine eşlik etme oranı %5-10 arasında değişmektedir [13]. Özellikle prematürelde ve fazla geniş olmayan PDA'larda en sık tercih edilen cerrahi teknik, ligasyondur [14]. Bizim çalışmamızda, izole PDA 11 (%31) oranında Grup I'de saptanmıştır. İzole PDA olgularına, sol torakotomi yapılarak ligasyon ile kapatılmıştır.

Atrioventriküler septal defektler (AVSD) bütün konjenital kalp hastalıklarının %4-5'ni oluştururlar [15]. AVSD'ler parsiyel, intermediate ve komplet olarak üç ana gruba ayrılır Rastelli orijinal çalışmasında komplet defektleri A, B ve C olarak sınıflamıştır. Rastelli Tip A: anterior ortak lifletin çoğu kısmı sol ventriküldedir. Ventriküler septumun dolgun kısmına sıkı bir şekilde yapışmıştır ve medial papiller kas tarafından desteklenmektedir. TİP B: anterior ortak liflet sağ ventriküle daha fazla uzanır. Ventriküler septuma değil ama sağ ventrikülden

köken alan anormal papiller kasa yapıştır. Rastelli Tip C defektlerde anterior ortak leaflet herhangi bir cordal yapıya sahip değildir ve ventriküler septum üzerinde serbestçe dalgalanır [16]. Aort koarktasyonu, konjenital kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur. PDA'lı veya PDA'sız koarktasyon; primer veya izole koarktasyon olarak sınıflandırılır [7]. Cerrahinin amacı; koarkte segmentte gradientin giderilmesi veya koarktasyon proksimalindeki kan basıncının azaltılması ve distal perfüzyonun sağlanmasıdır. Öncelikle tercih edilen cerrahi metod koarkte segmentin rezeksiyonu ve uç uca anastomozdur. Eğer uç uca anastomoz yapılamıyorsa; greft interpozisyonu, patch aortoplasti, greft ile by pass kullanılabilir diğer yöntemlerdir [17].

TOF, her canlı 1000 doğumda 0,26-0,48 oranında görülmektedir. Bütün siyanotik kalp hastalıklarının %6,8'ini oluşturur [18]. Bütün Fallot tetralojisi tanısı almış hastalarda ameliyat endikasyonu vardır. Eskiden total korreksiyon için 4-5 yaşına kadar beklenirken günümüzde eğer pulmoner arter gelişimi yeterli ise 5 aylıktan itibaren, seyrek olarak da daha erken total korreksiyon uygulanmaktadır. Ameliyat öncesi mortaliteyi belirleyen en önemli bulgu Mc Goon (sağ+sol pulmoner arter çapı/ inen aorta çapı) oranıdır. Mc Goon oranı 1,8'in altındaysa, beklemekle pulmoner arterde gelişme olmuyor ve oran artmıyorsa şant gereklidir. Oran 1,8'in üzerine çıkınca total korreksiyon uygulanır [19]. Grup II'de TOF 2 (%4,6) hastada görülmüştür. Her 2 hastaya total korreksiyon operasyonu yapılmıştır.

Sonuç olarak, preoperatif değerlendirme, peroperatif ve postoperatif koşulların idealize edildiği günümüzde, konjenital kalp hastalıklarındaki yaşam süresini arttırmak için kardiyoloji, anestezi ve kalp damar cerrahisi bir bütün olarak çalışmalıdır. Bunun için konjenital kalp hastalarının ayrı bir hassasiyet ile ele alınmalı, bu konuda özelleşmiş ekip ve ekipman varlığında gerekli müdahalenin yapılması kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Çağatay G, Soydan İ. Klinik Kardiyoloji, İstanbul kitapevi.2013;22:355-356.
2. Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Post-natal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16:103-113.
3. Rose V, Gold RJM, Lindsay G, et al. A possible increase in the incidence of congenital heart defect among the offspring of affected parents. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:376-382.
4. Paç M, Akçevin A, Aka A, et al. Kalp ve Damar Cerrahisi 2004;43:861-165.
5. Laks H, Marelli D, Drinkwater DC. Surgery for adults with congenital heart disease. In: Edmunds LH. *Cardiac Surgery in the Adult* 1st ed New York:McGraw-Hill. 1997:1365-66.
6. Gök H. Klinik Kardiyoloji, İstanbul kitapevi.2013;22:593.
7. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery* New York. 1993:750-751.
8. Laver RM, Dushane JW, Edwards JE. Obstruction of left ventricular outlet in association with ventricular septal defect. *Circulation*.1960;22:110-117.
9. İsomatsu Y, İmai Y, Shin'oka T, et al. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*.2001;122:527-528.
10. Arthur E Baue . *Glenn's thoracic and Cardiovascular Surgery* 6th edition 1996:1115-1127.
11. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, et al. Cardiac surgery of the neonate and infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994:143-156.
12. Murphy JG, Gersh BJ, Mcgoon MD, et al. Long term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. *N Eng J Med* 1990:1645.
13. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease. *Circulation*; 1971;43:323-332.
14. De Cancq HE. Repair of patent ductus arteriosus. *Am J Dis Child* 1963;106:402.
15. Therrien J, Marelli AJ. Medical management of cyanotic congenital heart disease in adults. *Contemporary Treatments in Cardiovascular Disease* 1997;2:227-240.
16. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrio-ventricular canal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:36-43.
17. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, et al. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:521-528.
18. Mazzitelli D, Schreiber C, Guenther T, et al. Twenty-five years of experience with repair of tetralogy of Fallot in the first year of life [abstract]. Glasgow: European Association of Cardio-Thoracic Surgery; 1999.
19. Castaneda AR. Classical repair of tetralogy of fallot: timing, technique and result. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990;2:70-75.