

Bir buçuk ventrikül tamirinin erken-orta dönem sonuçları

Early-mid term results of the one and a half ventricle repair

Ece Salihoğlu, Ersin Erek, Yusuf Kenan Yalçınbaş, Ayşe Sarıoğlu*, Tayyar Sarıoğlu

Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp-Damar Cerrahisi ve *Çocuk Kardiyolojisi Bölümleri, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Amaç: Bu çalışmanın amacı bir buçuk ventrikül tamiri uygulanmış hastaların erken ve orta dönem sonuçlarının incelenmesidir.

Yöntemler: Sağ ventrikül hipoplazisi nedeni ile bir buçuk ventrikül tamiri uygulanmış toplam 6 hastanın patolojileri, demografik özellikleri, daha önce geçirmiş oldukları palyatif operasyonlar, seçim kriterleri ve operasyon özellikleri incelendi. Hastalar klinik olarak ve ekokardiyografi ile düzenli olarak ortalama 55.6 ± 18.9 ay takip edildi.

Bulgular: Kısa ve orta dönemde 1 hasta kaybedildi, diğer hastaların ortalama yoğun bakım ve hastanede kalış süreleri sırasıyla 2.8 ± 0.83 ve 11.25 ± 6.55 gün idi. Bir hastada tekrarlayan plevral effüzyon oldu, aynı hastaya atriyoventriküler tam blok gelişmesi nedeni ile ikinci ayda kalıcı pil yerleştirildi. Başka bir hasta postoperatif üçüncü yılda ileri triküspit ve pulmoner kapak yetersizliği nedeni ile reopere edildi. Diğer hastalar fonksiyonel kapasiteleri I-II olarak takip edilmektedir.

Sonuçlar: Bir buçuk ventrikül tamiri uygulamalarında erken ve orta dönem sonuçlar kabul edilebilir olarak görünmektedir. Bu tekniğin uygun hastalarda Fontan tipi tamirlere alternatif oluşturabileceği kanısındayız. (*Anadolu Kardiyol Derg 2006; 6: 340-4*)

Anahtar kelimeler: Konjenital kalp hastalığı, konjenital kalp cerrahisi, Fontan prosedürü, pulmoner atrezi, kavopulmoner anastomoz

ABSTRACT

Objective: The aim of this study is to investigate the early and mid term results of one and a half ventricle repair.

Methods: Pathological and demographic data, prior palliative operations selection criteria and operative properties of six patients with right ventricular hypoplasia undergoing one and a half ventricle repair were investigated. Patients were followed for mean 55.6 ± 18.9 months by clinical and echocardiographic examinations.

Results: One patient died in the early-mid term follow-up period. The intensive care unit and hospitalization mean time were 2.8 ± 0.83 and 11.25 ± 6.55 days respectively. One patient had recurrent pleural effusion; she also had epicardial permanent pace implantation for atrioventricular block within the postoperative second month. Another patient was reoperated for important tricuspid and pulmonary valve regurgitation at postoperative 3rd year. All other patients were followed with medical therapy in NYHA class I-II status.

Conclusion: The early and mid-term results of one and a half ventricle repair seem to be acceptable. This method can be a good alternative to Fontan repair in suitable patients. (*Anadolu Kardiyol Derg 2006; 6: 340-4*)

Key words: Congenital heart defects, congenital heart surgery, Fontan procedure, pulmonary atresia, cavopulmonary anastomoses

Giriş

Konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavisinde hastaların büyük bir kısmına biventriküler tamir uygulama imkanı vardır. Biventriküler tamire uygun olmayan hastalarda ise univentriküler fizyolojye uygun Fontan modifikasyonları şeklinde tamir teknikleri uygulanır. Ancak, bazı hastalar her iki gruba da girmeyen arada bir patolojiye sahiptir. Bu hasta grubunda, sınırda hipoplazik olan sağ ventrikül ve / veya triküspit kapak, pulmoner dolaşımın tamamını sağlayamamakla birlikte kısmen fonksiyonel olabilecek bir kapasiteye sahiptir.

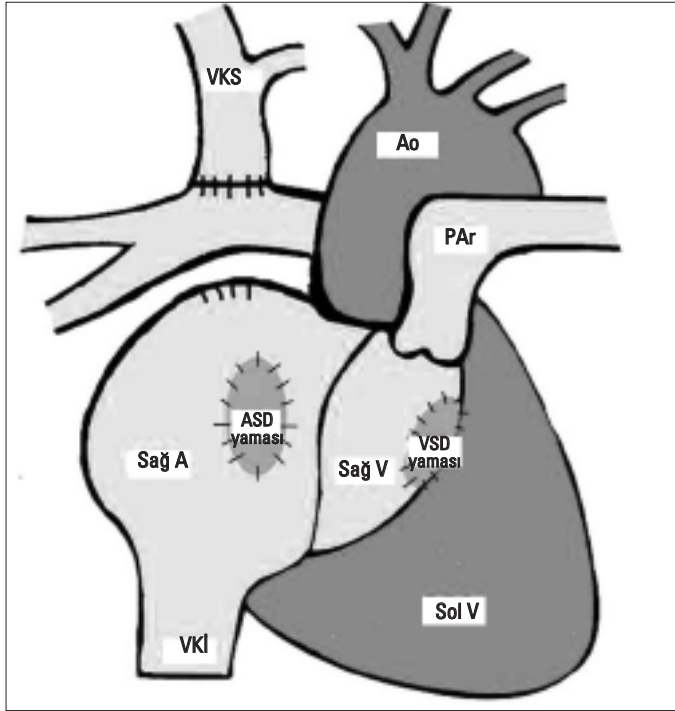
Son 10 yılda Fontan tipi operasyonların geç dönem takiplerinin

incelenmesi ile bu operasyon sonrasında aritmi, arteriyovenöz malformasyonlar, sağ atriyum dilatasyonu, trombus oluşumu gibi potansiyel sorunlarla karşılaşılacağı görülmüştür (1-3). Bu sorunları aşabilmek için uygun patolojiye sahip vakalarda hipoplazik olan ventrikülün dolaşıma katkısından faydalanabilmek amacı ile bir buçuk ventrikül tamiri adı verilen alternatif bir yaklaşım önerilmiş ve bazı merkezlerde iyi sonuçlarla uygulanmıştır (4-6). Bir buçuk ventrikül tamiri; intrakardiyak tamire, bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz eklenmesi ile oluşturulmuş bir prosedürdür (Resim 1).

Bu makalede çalışma grubumuzun gerçekleştirdiği ülkemizin ilk bir buçuk ventrikül tamiri uygulanmış hasta grubunun erken ve orta dönem sonuçlarını inceledik.

Yöntemler

Toplam 6 hastaya, 1998-2004 tarihleri arasında, sağ ventrikül hipoplazisi nedeni ile bir buçuk ventrikül tamiri uygulandı. Hastaların yaş ortalaması 8.2 ± 3.2 yıl, kız-erkek dağılımı (3/3) eşitti. Ana patoloji, 2 hastada intakt ventrikül septumlu pulmoner atrezi iken,



Resim 1. Bir buçuk ventrikül tamirinin şematik anlatımı

Ao- aort, ASD- atriyal septal defekt, PAr- pulmoner arter, sağ A- sağ atriyum, sağ V- sağ ventrikül, sol V- sol ventrikül, VKI- vena kava inferior, VKS- vena kava superior, VSD- ventriküler septal defekt

diğer hastalarda pulmoner stenoz ile birlikte sağ ventrikül hipoplazisi idi. Hastaların 4'ü daha önce palyatif operasyon (Blalock Taussig şant, kavopulmoner anastomoz, sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu) geçirmişti. Hastaların ana patolojisi ve eşlik eden diğer patolojiler, hastalara ait özellikler, daha önce geçirdikleri palyatif operasyonlar Tablo 1'de gösterilmiştir.

Hastaların tamamı operasyon öncesinde ekokardiyografi ile değerlendirilerek sağ ventrikül yapı ve fonksiyonları incelendi ve hastalar bir buçuk ventrikül tamiri planlanarak operasyona alındı. Triküspit kapak annulusu çapı "z" değeri -2 ile -5 arasında ve triküspit annulusu vena kava inferior çapının %75'i kadar olması bir buçuk ventrikül tamiri için uygun kriterler olarak kabul edildi (7). Hastaların "z" değerleri ve triküspit annulusu vena kava inferior çapının % 75'i kadar olma özellikleri Tablo 2'de gösterilmiştir. Tüm hastalarda ekokardiyografik olarak pulmoner arter dallarının anatomisi ve sağ ventrikül fonksiyonları normal olarak tespit edildi. Yine preoperatif dönemde hastaların tümü sinüs ritmindeydi.

Tüm hastalara genel anestezi altında mediyan sternotomiye takiben aort ve bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner baypas uygulandı. Blalock Taussig şant uygulanmış olan hastalarda şant hazırlanarak ligaklip ile kapatıldı. Aort klempini konularak izotermik kan kardiyoplejisi ile kalp durdurularak sağ atriyotomi yapılarak triküspit kapak ve sağ ventrikül incelendi. İntrakardiyak patolojisine uygun olarak 5 hastada ASD/PFO ve/veya VSD kapatıldı. Tüm hastalara sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu yapıldı. Bu amaçla 1 hastaya transannuler politetrafluoroetilen (PTFE; Gore-Tex, WI. Gore and asc. GMBH, Germany) yama, 1 hastaya transannuler perikard yama ile birlikte PTFE membrandan "monocusp" oluşturulması, 4 hastaya ise infundibüler otolog perikard yama konuldu. Bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz 5 hastada vena kava superior ile sağ pulmoner arter arasında, aort klempini açılmasını takiben kardiyopulmoner baypasta ısınma sıra-

Tablo 1. Hastaların özellikleri ve operasyon detayları

Hasta no	Cinsiyet	Yaş, yıl	Tanı	Geçirilmiş operasyon	Cerrahi teknik
1	K	7	Sağ V ve TK hipoplazisi, PS (valv + inf), PFO	-	Sağ VÇY rekonstrüksiyonu (perikard yama), PFO kapatılması, bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz
2	E	5	Sağ V ve TK hipoplazisi, PS (valv + inf), VSD, ASD	-	Sağ VÇY rekonstrüksiyonu (perikard yama), ASD+VSD kapatılması, bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz
3	E	6	Sağ V ve TK hipoplazisi, PS (valv + inf), VSD, ASD, sol VKS	Sol bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz	Sağ VÇY rekonstrüksiyonu (perikard yama), ASD+VSD kapatılması
4	E	10	IVS + PA, Sağ V ve TK hipoplazisi, infant dönemde koroner sinüzoidler	Sağ VÇY rekonstrüksiyonu	Bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz, ASD kapatılması
5	K	13	Sağ V ve TK hipoplazisi, PS (valv), VSD, ASD	Sağ VÇY rekonstrüksiyonu	Sağ VÇY rekonstrüksiyonu (transannuler PTFE yama), ASD+VSD kapatılması, bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz, kalıcı epikardiyal pil elektrodlarının yerleştirilmesi
6	K	3.5	IVS + PA, Sağ V ve TK hipoplazisi, ASD, TY orta	Sol mod. BT şant	Şant kapatılması, Sağ VÇY rekonstrüksiyonu (PTFE membran ile "monocusp" oluşturulması), triküspit plasti, bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz, atrial fenestrasyon (3mm)

ASD- atriyal septal defekt, BT- modifiye Blalock Taussig şant, inf- infundibüler, IVS- intakt ventriküler septum, mod.- modifiye, PA- pulmoner atrezi, PFO- patent foramen ovale, PS- pulmoner stenoz, PTFE- Politetrafluoroetilen, Sağ V- sağ ventrikül, Sağ VÇY- sağ ventrikül çıkış yolu, Sol VKS- sol persistan vena kava superior, TK- triküspit kapak, TY- triküspit yetersizliği, valv- valvüler, VSD- ventriküler septal defekt

sında gerçekleştirildi. Bir hastaya ise daha önce geçirmiş olduğu palyatif ameliyatta sol bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz uygulanmıştı. Bu nedenle, bu hastada bir buçuk ventrikül tamiri sırasında sadece intrakardiyak patolojisine yönelik girişim gerçekleştirildi. Hastalardan sadece birinde yüksek sağ atriyum basıncı nedeni ile 3 mm çaplı atriyal fenestrasyon açıldı. Hastalara uygulanan cerrahi prosedüre ait detaylar patolojileri ile birlikte Tablo 1'de gösterilmiştir.

Hastaların tümü operasyon sonrası erken dönemde (taburcu olmadan önce), postoperatif birinci ay ve daha sonra 6 aylık aralarla klinik olarak ve ekokardiyografik incelemelerle takip edildi. Tüm ekokardiyografik incelemeler ve klinik takipler çalışmadan haberli, aynı kardiyolog tarafından yapılmıştır.

Bulgular

Postoperatif onuncu gün sepsis ve 'disseminated intravascular coagulopathy' nedeni ile kaybedilen 1 hasta dışında erken ve geç dönemde mortalite olmadı. Yaşayan hastaların yoğun bakım kalış süreleri ortalama 2.8 ± 0.83 gün, hastanede kalış süreleri ise ortalama 11.25 ± 6.55 gün idi. Postoperatif erken dönemde takip edilen santral ven basıncı (=pulmoner arter basıncı) ortalama 13.2 ± 2.4 mmHg olarak tespit edildi.

Hastalar ortalama 55.6 ± 18.9 ay süreyle klinik ve ekokardiyografik olarak takip edildi.

Sepsisle kaybedilen olgu ameliyat öncesi morbid obez tanısı konmuş ve beslenme-endokrin bölümü tarafından takip edilen 5 yaşında erkek hastaydı. Olguda ameliyat sonrası 1. saatten itibaren vücut sıcaklığı rektal 39°C ve lökosit sayısı $10000/\text{mm}^3$ 'ün üzerinde seyretti. Hastanın sepsis kaynağı belirlenemedi. Ancak kan kültüründe gram negatif çomak üretildi. Bu olgunun peroperatif santral ven basıncı = pulmoner arter basıncı 11 mmHg olarak belirlendi. Hasta kardiyopulmoner baypastan inotrop ilaç desteği olmadan ayrıldı.

Sağ ventrikül ve triküspit kapak hipoplazisi, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt tanısı ile 4 yaşında sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu geçirmiş olan 1 hastada postoperatif erken dönemde tekrarlayan sağ plevral effüzyon oldu. Hastanın postoperatif santral ven basıncı (=pulmoner arter basıncı) 12 mmHg idi. Hastaya atriyal fenestrasyon uygulanmadı. Hastada asit ve hepatomegali gelişmedi. Diüretik ve antiinflamatuvar tedavi ile plevral effüzyonu düzeldi. Aynı hastanın postoperatif birinci ay takibinde yapılan Holter incelemesinde atriyoventriküler tam blok tespit edilmesi üzerine postoperatif ikinci ayda epikardiyal kalıcı pil yerleştirildi. Takip edilen diğer hastalar sinüs ritmindeydiler ve takip süresince herhangi bir ritm problemleri olmadı.

Tablo 2. Ameliyat edilen hastaların seçim kriterleri

Hasta no	Triküspit annulus "z" değeri	Triküspit/ vena kava inferior > % 75
1	-2	(+)
2	-2	(+)
3	-2.5	(+)
4	-2	(+)
5	-3	(+)
6	-2.5	(+)

Bir hastada postoperatif ikinci yılda ilerleyen triküspit ve pulmoner kapak yetersizliği nedeni ile reopere edildi. Bu hastanın ana patolojisi intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi idi. Operasyon öncesinde mevcut olan orta derecede triküspit yetersizliği nedeni ile bir buçuk ventrikül tamiri sırasında triküspit kapağa plasti ve sağ ventrikül çıkım yoluna da "monocusp"lı transannular perikard yama ile rekonstrüksiyon uygulanmıştı. Hasta 0.02 mg/kg digoksin (Digoxin tab, Novartis), 2 mg/kg furosemid (Lasix tab, Hoechst), 3 mg/kg spironolakton (Aldactone tab, Ali Raif), 2 mg/kg kaptopril (Kaptopril Tab, Deva) tedavisi altında New York Heart Association (NYHA) sınıflamasına göre fonksiyonel kapasitesi III olarak reoperasyona alındı. Operasyonda triküspit kapak ile 29 numara Sorin siğir perikard biyoprotez kapak (Sorin Biomedica Saluggia, Italy) ile replase edildi, sağ ventrikül çıkım yolu ise 22 numara Contegra siğir juguler ven kondüiti (CONTEGRA® Pulmonary Valved Conduit, Medtronic, Santa Ana, USA) kullanılarak rekonstrükte edildi.

Diğer hastaların kontrol ekokardiyografi incelemelerinde sağ ventrikülün iyi kasıldığı gözlemlendi. Bu hastalar halen fonksiyonel kapasiteleri NYHA fonksiyon kapasitesi I-II olarak izlenmektedir.

Tartışma

Sağ ventrikülü dolaşıma dahil etme düşüncesinin temelinde, akciğer dolaşımına pulzatilete sağlanarak normal fizyolojiye yakın bir dolaşım modelinin oluşturulması, karaciğerdeki metabolitlerin akciğer dolaşımına katılmasının sağlanarak arteriyovenöz malformasyonların oluşumunun engellenmesi, kalp debisinde bir miktar artış sağlanarak egzersiz toleransının artırılması fikri yatmaktadır (5, 8).

Kapasitesi sınırlı bir sağ ventrikülü dolaşıma katmanın çeşitli yolları mevcuttur. Bunlardan biri biventriküler tamire ek olarak atriyal fenestrasyon uygulamak olabilir. Diğer alternatif ise bir buçuk ventrikül tamiridir.

Atriyal fenestrasyon etkili bir yol olmakla beraber kalbin volüm yüklenmesi sorununa çözüm getirmez. Diğer taraftan fenestrasyonun ideal boyutunu belirlemek oldukça zordur. Küçük bir fenestrasyon yeterli etkiyi sağlayamazken büyük açılmış bir fenestrasyon ise desatürasyona neden olabilir. Ayrıca paradoks emboli riski de göz ardı edilmemelidir.

Bir buçuk ventrikül tamirinde ise bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz sağ kalbin volüm yüklenmesini azaltırken, sol kalbin volüm yükünü artırmaz. Sistemik satürasyon normaldir ve emboli riski taşımaz. İstendiğinde prosedüre ek olarak atriyal fenestrasyon da eklenebilir. Özellikle kardiyopulmoner baypas sonrasında sağ atriyum basıncı 12 mmHg'nın üzerinde olan vakalarda fenestrasyon eklenmesini öneren yayınlar mevcuttur (5, 6, 8). Bizim hasta grubumuzda sadece bir hastada fenestrasyon ihtiyacı ortaya çıktı. Fenestrasyon cerrahi teknik olarak bir özellik göstermeksizin atriyal septum fossa ovalis bölgesine 3 mm 'punch' kullanılarak açılan bir defektle kolay bir şekilde gerçekleştirildi. Fenestrasyon uygulanan bu hasta işlem öncesi sağ atriyum basıncı 18 mmHg iken fenestrasyon sonrası basınç 15 mmHg olarak belirlendi. Bu hastanın preoperatif triküspit yetersizliği vardı. Ameliyat sırasında triküspit kapağa tamir uygulanmıştı. Bidireksiyonel kavopulmoner anastomozun da bazı sorunlara yol açabileceği bilinmektedir. Çeşitli serilerde vena kava superiyor'un pulzatile bir akıma maruz kalmasına bağlı olarak anevrizma, plevral

efüzyon, şilöz drenaj gibi komplikasyonlar bildirilmiştir (5, 10). Bu hastalarda sağ pulmoner arterin hemen bifurkasyon sonrasında bant konulmasını öneren yazarlar mevcuttur (5, 9, 10). Hasta grubumuz içinde bir hastada erken dönemde tekrarlayan plevral efüzyon ile karşılaşmıştır. Bu hasta diüretik ve antiinflamatuar ilaç tedavisine olumlu cevap vermiştir. Bu hastada ameliyat sonrası santral ven basıncı = pulmoner arter basıncı 12 mmHg olarak belirlendi. Bu değer atriyal fenestrasyon için sınırdan bir değer olduğu için ameliyat sırasında fenestrasyon açılmadı. Hastanın reoperasyon olduğu ve takiplerinde diğer sağ kalp yetersizliği bulguları gelişmediği için sağ plevral efüzyonun cerrahi tekniğe bağlı mekanik bir sorun olduğu düşünülebilir.

Yayınlanan serilerde bir buçuk ventrikül tamirinin sağ ventrikül hipoplazisi olan hastalar dışında sağ ventrikül disfonksiyonunda yardımcı prosedür olarak veya biventriküler tamirlerde anatomik düzeltmeyi kolaylaştırmak amacı ile de uygulandığı bildirilmiştir (9, 11). Bizim hasta grubumuzda ise temel endikasyon sağ ventrikül hipoplazisi idi.

Bir buçuk ventrikül tamiri için karar verirken tek kriter triküs-pit kapak ve sağ ventrikül büyüklüğü değildir. Yayınlanan serilerde genellikle triküs-pit kapak annulus "z" değeri -2 ile -5 arasında, pulmoner ventrikül hacmi normalin %80-50 arasında olması önerilmekle birlikte birbirinden oldukça farklı sınırlar verildiği görülmektedir (8, 9, 12). Hipoplazik triküs-pit kapak annulusunun inferiyor kava çapının %75'i kadar genişlikte olması, bir buçuk ventrikül tamirinin tolere edilebileceğini gösteren kolay uygulanabilir bir başka kriter olarak kullanılabilir (7). Hasta grubumuzu belirlerken bu kriterlere uygun hasta seçimine özen gösterildi. Ayrıca bu kriterlerin dışında Marcelletti ve ark.nın (13) çalışmasında da önemle üzerinde durduğu gibi sağ ventrikülün kompliyansı, triküs-pit kapak yetersizliği, sağ ventrikül çıkış yolu ve pulmoner arter sisteminin anatomisi, pulmoner damar direnci gibi faktörler de dikkate alınarak karar verildi. Ölçüm değerlerinden, olguların Fontan ya da benzeri bir yöntemle ameliyat edilmek yerine bir buçuk ventrikül tamirine aday olduklarını belirlemede triküs-pit kapak annulus "z" değeri -2 ile -3 arasında olma kriterinin üzerinde özellikle durulmaktadır. "Z" değerinin ventrikül hacmi ile uyumlu olduğu gösterilmiştir (11). Bin dokuz yüz doksan üç yılında "Congenital Heart Surgeons Society" tarafından yapılan çok merkezli çalışmada triküs-pit kapak annulus "z" değeri -3 olan vakalarda 5 yıl içinde biventriküler tamir oranının %30'dan azken, "z" değeri -2 olduğu zaman bu oranın %50'den az olduğu gösterilmiştir (14). Çalışma grubu bir buçuk ventrikül tamiri için en uygun adayların triküs-pit annulus "z" değeri bu sınırlar içerisinde olan hastalardan seçilmesini doğru olduğunu belirtmişlerdir (14). Biz de en önemli hasta seçim kriteri olarak "z" değerini kabul ettik. Van Arsdell ve ark.da hasta ve ameliyat seçim kriterlerinde "z" değerini ve pulmoner ventrikül hacmi ile ameliyat tipi arasındaki ilişkiyi belirtmişlerdir (Tablo 3) (15).

Hasta popülasyonundaki heterojen yapı ve kriterlere uygun hasta sayısının sınırlı oluşu literatürde de bu tedavi yönteminin sonuçlarını değerlendirmeyi zorlaştırmaktadır. Homojen hasta gruplarını içeren az sayıda yayın mevcuttur (16). Fakat burada üzerinde durulması gereken nokta, bir buçuk ventrikül tamirinin Fontan'a sadece yukarıda seçim kriterleri belirtilen "belli bir grup hastada" alternatif bir tedavi yöntemi olduğudur. O halde bir buçuk ventrikül tamiri, Fontan ameliyatının hemodinamik olarak belli bir aşamaya değıldir. Bir buçuk ventrikül tamiri aynı zamanda

seçim kriterleri uymayan hastalar göz önüne alındığında da Fontan ameliyatının alternatifi değıldir. Bir buçuk ventrikül tamiri uygulanabilecek hasta spektrumunun bir ucunda ventrikül özellikleri Fontan türü bir tedaviye yakın hastalar bulunur iken diğer uçta ventrikül özellikleri biventriküler tamire yakın hastalar bulunmaktadır.

Ebstein anomalili hastalarda da triküs-pit kapağına daha etkin bir fonksiyon imkanı sağlamak ve sağ ventrikülün yükünü azaltmak amacı ile bir buçuk ventrikül tamiri uygulanabilir. Bu patolojiyi içeren serilerde bir buçuk ventrikül tamiri ile orta ve uzun dönemde yüz güldürücü sonuçlar bildirilmiştir (17, 18). Yine kronik sağ ventrikül disfonksiyonuna sebep olan Uhl anomalisi, endomi-yokardiyal fibrozis gibi ender rastlanan patolojilerde de sağ ventrikül yükünü azaltarak bir buçuk ventrikül tamirinin iyi bir palyasyon sağladığı gösterilmiştir (19, 20). Diğer taraftan bazı patolojilerde biventriküler tamir sonrasında gelişen akut sağ ventrikül fonksiyon bozukluklarına bağlı düşük kalp debisi tablolarında hayat kurtarıcı bir yöntem olarak uygulandığında aynı başarının sağlanmadığını belirten yayınlar mevcuttur (8, 11). Bütün bu gruplar göz önüne alınarak bir buçuk ventrikül tamiri endikasyonları hastaların patolojilerine göre 4 ana grupta belirlenmiştir (Tablo 4) (9).

Bir buçuk ventrikül tamiri yapılan hastalarda hipoplazik sağ ventrikülün orta ve uzun dönemde kardiyak performansa ve egzersiz kapasitesine hangi ölçüde katkı sağlayacağı tartışma konusudur. Önemli bir hasta grubunu oluşturan intakt ventrikül septumlu pulmoner atrezi vakalarını inceleyen bir çalışmada Fontan uygulanmış hasta grubu ile karşılaştırıldığında bir buçuk ventrikül tamiri uygulanan vakaların uzun dönem performansları (kardiyak indeks, sağ ventrikül diyastol sonu hacmi, egzersiz tolerans testi) arasında fark görülmediği, biventriküler tamir uygulanmış olanlara göre ise performansın daha düşük olduğu belirtilmiştir (20). Aynı patolojiyi inceleyen başka bir yayında bu patolojinin kompleks fizyolojisi nedeni ile tedavi algoritmasının daha dikkatli ve özellikli gerektiren bir çalışma ile belirlenmesi gerektiği belirtilmiştir (21). Bizim hasta grubumuz içinde bu patolojiye sahip iki hasta mevcuttur. Hastalardan biri sorunsuz bir seyir göstermesine rağmen diğer hasta önemli triküs-pit ve pulmoner yetersizlik ve fonksiyonel kapasitesi NYHA III olarak reoperasyon için beklemektedir. Bu hastanın erken dönemde sağ ventrikülün dolaşıma

Tablo 3. Hipoplazik sağ ventrikül patolojisinde hasta ve ameliyat seçim kriterleri (15. kaymaktan uyarlanmıştır)

Triküs-pit "z" değeri	Pulmoner ventrikül hacmi	Ameliyat tekniğı
> -2	> %80	Biventriküler tamir
< -2	< %80	Bir buçuk ventrikül tamiri
< -5	< %50	Bir buçuk ventrikül tamiri, atriyal fenestrasyon
< -10	< %30	Fontan tipi tamir

Tablo 4. Patolojilere göre bir buçuk ventrikül tamir endikasyonları

Grup A	Küçük pulmoner ventrikül
Grup B	Kronik sağ ventrikül disfonksiyonu
Grup C	Biventriküler tamir tekniğini kolaylaştırmak için
Grup D	Akut sağ ventrikül disfonksiyonu

katkısı ile fonksiyonel kapasitesi normal idi. Kreutzer ve ark.nın (5) çalışmasında sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu uygulanan vakalarda erken dönemde iyi çalışan pulmoner "monocusp"ların geç dönemde yetersizliğine bağlı olarak zaten anormal yapıdaki ventrikülün kısa sürede disfonksiyon gösterdiği bildirilmiştir. Hatta kapak yetersizliğine bağlı olarak vena kava superior akımının sağ ventrikül içine yönleneceğinin dahi söz konusu olabileceği, bu tip hastalarda sağ pulmoner artere bant konulmasının faydalı olabileceği belirtilmiştir (5). Bizim vakamızda da daha sonra gelişen "monocusp" yetersizliğinin hastada sağ kalp yetersizliği tablosunun hızla ilerlemesinde önemli rol oynadığını düşünüyoruz. Sayının azlığı nedeni ile bu patolojide tedavinin prognoza etkisi hakkında bir karar vermemiz mümkün değildir. Ancak diğer hastaların tümünde fonksiyonel kapasitenin iyi olması genel olarak bir buçuk ventrikül tamirinin iyi bir prognoz sağladığını düşündürmektedir.

Bir buçuk ventrikül tamiri uygulamalarında erken ve orta dönem sonuçlar tatminkar görünmektedir. Bu tedavinin uygun vakalarda hastaları Fontan tipi prosedürlerin muhtemel geç komplikasyonlarından uzak tutabileceği ve sınırdaki sağ ventrikül kapasitesi olan patolojilerde daha iyi bir fonksiyonel tamir olabileceği düşüncesindeyiz. Hasta sayısının artması ve uzun dönem takip sonuçlarının değerlendirilmesinin bu tedavi hakkında daha kesin konuşulabilmesi için şart olduğu aşikardır.

Kaynaklar

1. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five to fifteen year of follow up after the Fontan operation. *Circulation* 1992; 85: 469-96.
2. Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, Newberger JW, Lock JE, Kupferschmid JP et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 376-91.
3. Ereğ E, Yalçınbaş Y, Salihoglu E, Öztürk N, Sarıoğlu A, Sarıoğlu T: Extracardiac and lateral tunnel Fontan conversions for late problems after Fontan procedures. The European Society for Cardiovascular Surgery 52nd International Congress, November 07-10, 2003. İstanbul, Turkey. *Cardiovasc Surg* 2003; 11 (Suppl 2): 232.
4. Billingsly AM, Laks H, Boyse SW, George B, Santulli T, Williams RG. Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 746-54.
5. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GOA, Conejeros W, Roman MI, Vazquez H et al. Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 662-8.
6. Clapp SK, Tantengco MV, Walters HL, Lobdell KW, Hakimi M. Bidirectional cavopulmonary anastomosis with intracardiac repair. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 746-50.
7. Marcelletti CF, Iorio FS. One and a half ventricle repairs. *Introduction. Ann Thorac Surg* 1998; 66: 615.
8. Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Marineschi SM, Hanley FL. Partial biventricular repair for complex congenital heart defects: an intermediate option for complicated anatomy or functionally borderline right complex heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 21-7.
9. Van Arsdell GS, Williams WG, Maser CM, Streitenberger KS, Rebekka IM, Coles JG et al. Superior vena cava to pulmonary artery anastomosis: an adjunct to biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1143-8.
10. Gentles TL, Keane JF, Jonas RA, Marx GE, Mayer JE Jr. Surgical alternatives to the Fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle. *Circulation* 1994; 90: 1-6.
11. Chowdhury UK, Airan B, Sharma R, Bhan A, Kothari SS, Saxena A et al. One and a half ventricle repair with pulsatile bidirectional Glenn: results and guidelines for patient selection. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1995-2002.
12. Muster AJ, Zales VR, Ilbawi MN, Backer CL, Duffy CE, Mavroudis C. Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 112-9.
13. Hanley FL. The one and a half ventricle repair-we can do it, but should we do it? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 659-61.
14. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 416-23.
15. Van Arsdell GS, Williams WG, Freedom RM. A practical approach to 1/2 ventricle repairs. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 678-80.
16. Akaishi J, Yamauchi H, Ochi M, Ogawa S, Asou T, Tanaka S. One and a half ventricle repair for Ebstein's anomaly. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 51: 665-8.
17. Corno AF, Chassot PG, Payot M, Sekarski N, Tozzi P, Von Segesser LK. Ebstein's anomaly: one and a half ventricle repair. *Swiss Med Wkly* 2002; 132: 485-8.
18. Yoshii S, Suzuki S, Hosaka S, Osawa H, Takahashi W, Takizawa K et al. A case of Uhl anomaly treated with one and a half ventricle repair combined with partial right ventriculectomy in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1026-8.
19. Anbarasu M, Krishna Manohar SR, Titus T, Neelakandhan KS. One and a half ventricle repair for right ventricular endomyocardial fibrosis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2004; 12: 363-5.
20. Numata S, Uemura H, Yagihara T, Kagisaki K, Takahashi M, Ohuchi H. Long term functional results of the one and a half ventricle repair for the spectrum of patients with pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 516-20.
21. Rao PS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2002; 4: 321-36.