

Ebstein Anomalisinde Carpentier Tipi Kapak Tamiri ***Carpentier Type Valve Reconstruction in Ebstein's Anomaly***

Buğra Harmandar

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, Eskişehir,
Türkiye

Öz: Ebstein anomalisinde triküspid kapağın apikal yerdeğiştirme miktarı ve sağ ventrikülün hipoplazisinin ağırlığına bağlı olarak tek ventrikül, 1+½ ventrikül veya çift ventrikül tamirleri uygulanabilmektedir. 1+½ ventrikül veya çift ventrikül tamirleri dahilinde triküspid kapağa pekçok farklı rekonstrüksiyon prosedürü uygulanmaktadır. Bu prosedürler arasında Carpentier tipi triküspid kapak rekonstrüksiyonunun mortalite, morbidite ve reoperasyon oranlarının düşük olduğu bildirilmektedir. Bu çalışmada, Tip 2 Ebstein anomalisine sahip erişkin bir hastada Carpentier tipi triküspid kapak rekonstrüksiyonu ile birlikte başarılı 1+½ ventrikül tamiri sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Ebstein anomalisi, triküspid kapak tamiri, Carpentier tipi kapak tamiri, tek ventrikül, 1+½ ventrikül

Harmandar B (2017). Ebstein anomalisinde carpentier tipi kapak tamiri, *Osmangazi Tıp Dergisi*, 39(2):65-69.
DOI: 10.20515/otd.329936.

Abstract: Single ventricle, 1+½ ventricle or double ventricle repairs may be performed in patients with Ebstein's anomaly depending on the severity of the right ventricular hypoplasia and extent of the apical displacement of the tricuspid valve. Several reconstruction procedures are used to be performed for the repair of tricuspid valve within 1+½ ventricle and double ventricle repairs. Among these procedures, Carpentier type tricuspid valve reconstruction was reported with low mortality, morbidity and reoperation rates. In this study, successful 1+½ ventricle repair using Carpentier type tricuspid valve reconstruction is presented in an adult patient with Type 2 Ebstein's anomaly.

Keywords: Ebstein's anomaly, tricuspid valve repair, Carpentier type valve repair, single ventricle, 1+½ ventricle

Harmandar B (2017). Carpentier type valve reconstruction in ebstein's anomaly, *Osmangazi Tıp Dergisi*, 39(2):65-69.
DOI: 10.20515/otd.329936.

1. Giriş

Ebstein anomalisi, triküspid anülüsün apikal yerdeğiştirmesine bağlı olarak sağ ventrikülün atriyalizasyonu ile triküspid kapak lifletlerinin anormalliklerini kapsayan ve geniş anatomik varyasyona sahip bir konjenital kalp hastalığıdır. Ebstein anomalisinin anatomik spektrumu Carpentier ve ark. tarafından dört alt tipe ayrılmıştır (1). Alt tip 1'den 4'e doğru triküspid anülüsün apikale yerdeğiştirmesi ve sağ ventrikülün hipoplazi miktarı artarken semptomlar da daha erken yaşlarda ve daha şiddetli olarak ortaya çıkmaktadır (2). Tip 1 ve bazı Tip 2 gibi sağ ventrikülün nispeten daha hafif hipoplazisi ile seyreden tipler arasında sağ ventrikül hipoplazisi çok hafif olanlarda erişkin yaşlarda yalnızca triküspid kapak tamiri ile çift ventrikül tamiri yapılabilirken, sağ ventrikül hipoplazisi daha belirgin olan bir kısma ise triküspid kapak tamirine ilaveten çift yönlü kavopulmoner anastomoz eklenerek 1+½ ventrikül tamiri yapılmaktadır. Tip 3 ve 4 gibi sağ ventrikül hipoplazisinin daha ağır olduğu tipler daha erken yaşlarda hatta yenidoğan döneminde siyanoz ve asidoz gibi ağır semptomlarla bulgu vermekte ve sağ ventrikülün hipoplazi derecesine bağlı olarak ileri derecede hipoplazi olan hastalara tek ventrikül, daha hafif formlarına ise 1+½ ventrikül tamiri uygulanabilmektedir.

Sıklıkla Tip 1 ve Tip 2 Ebstein anomalili hastalarda uygulanan çift ventrikül tamiri (triküspid kapak tamiri ile birlikte) veya 1+½ ventrikül tamiri (triküspid kapak tamiri + çift yönlü kavopulmoner anastomoz ile birlikte) yapılacak hastalarda uygulanan pekçok farklı triküspid kapak tamiri prosedürü bulunmaktadır. Bu çalışmada, Tip 2 Ebstein anomalisine sahip erişkin bir hastada Carpentier tipi triküspid kapak rekonstrüksiyonu ile birlikte başarılı 1+½ ventrikül tamiri sunulmaktadır.

2. Olgu Sunumu

Efor dispnesi ile başvuran 18 yaşındaki bayan hastanın bakılan oksijen saturasyonları %90 düzeylerinde seyretmekteydi. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde sağ ventrikülün atriyalize kısmının geniş, gerçek sağ ventrikülün küçük olduğu ve önemli triküspid yetersizliğinin var olduğu görülmüş ve Tip 2 Ebstein anomalisi teşhisi konulmuştu. Ekokardiyografide sağ ventrikül basınçlarının

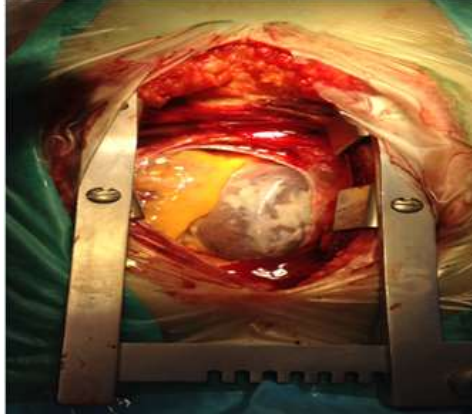
düşük, pulmoner arter gelişiminin ise çok iyi olduğu görülerek katater anjiyografi yapılmasına gerek olmadığına karar verildi.

Semptomatik, desatüre ve ileri triküspid yetersizliği nedeniyle cerrahi endikasyon konulan hastaya median sternotomi ile yaklaşıldı. İntraoperatif değerlendirimde hastada sağ atriumun ileri derecede dilate olduğu görüldü (Resim 1). Orta dereceli hipotermi ile kardiyopulmoner bypass'a girildi. Antegrad soğuk kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlanarak sağ atrium açıldı. Triküspid kapakta belirgin annüler dilatasyon ile birlikte sıvı ile test edildiğinde önemli triküspid yetersizliği olduğu görüldü. Triküspid kapakçık anterior lifletin mobilizasyonu yeterliydi. Sağ ventrikülden atriyalize kısmın geniş ve sağ ventrikül kavitesinin nispeten küçük olduğu görüldü. Morfoloji incelendiğinde ekokardiyografide belirtildiği üzere Tip 2 Ebstein anomalisi olarak değerlendirildi. Hastaya daha önceden Carpentier ve ark. (1) tarafından tarif edildiği şekilde triküspid kapak rekonstrüksiyonu ile sağ ventrikül hipoplazisi nedeniyle çift yönlü kavopulmoner anastomoz yapılarak, 1+½ ventrikül tamiri yapılmasına karar verildi.

Triküspid kapağın genişlemiş anterior leafletinin ¾'ü ve posterior leafletinin olabildiğince fazla kısmı anteroseptal komissürden başlanarak ve anülüs boyunca saat yönünde ilerlenerek anülüsten ayrıldı. Bu insizyon triküspid valvin ventriküler duvarda atriyalize kısma doğru kaymaya başladığı yere kadar sürdürüldü. Ayrılan liflet dokusu evert edilerek alttaki destek dokusu incelendi. Kordal füzyon olduğu için fenestrasyonlar yapılarak kordalar uzatıldı. Anterior ve posterior lifletlerin ventriküler duvar ile tüm anormal fibromuskuler bağlantıları sağ ventrikülün apeksine doğru diseke edildi ve lifletlerin altındaki obstrüksiyon giderildi. Bu işlem esnasında lifletin prolabe olmasını önleyecek şekilde anülüsün kenarlarında yeterli liflet desteği kalmasına dikkat edildi. Sağ ventrikülün atriyalize bölgesine pledget destekli plikasyon sütürleri yerleştirilerek vertikal bir plikasyon yapıldı. Transmural sütürasyondan kaçınılarak sütür hattı koroner sinüsün kaudalinde bırakıldı ve bu sayede ileti yolu ve koroner damar yapılarından uzak durmaya çalışıldı. Daha önceden tarif edildiği şekilde sağ ventrikül içinde atriyalize kısım

vertikal plikasyonla plike edilerek anülüse ulaşıldı (3). Plikasyon sütürleri lifletin ventriküle tutunduğu yerden başlayarak

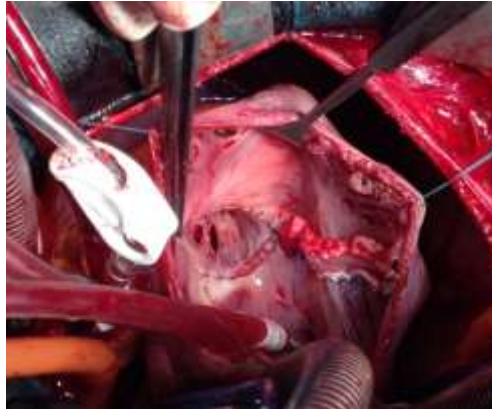
gerçek anülüs seviyesine kadar devam ettirildi. Anülüs bu teknikle daraltıldı (Resim 2).



Resim 1. Intraoperatif değerlendirimde ileri derecede dilate sağ atrium

Triküspid kapağın genişlemiş anterior leafletinin $\frac{3}{4}$ 'ü ve posterior leafletinin olabildiğince fazla kısmı anteroseptal komissürden başlanarak ve anülüs boyunca saat yönünde ilerlenerek anülüsten ayrıldı. Bu insizyon triküspid valvin ventriküler duvarda atrialize kısma doğru kaymaya başladığı yere kadar sürdürüldü. Ayrılan liflet dokusu evert edilerek alttaki destek dokusu incelendi. Kordal füzyon olduğu için fenestrasyonlar yapılarak kordalar uzatıldı. Anterior ve posterior lifletlerin ventriküler duvar ile tüm anormal fibromuskuler bağlantıları sağ ventrikülün apeksine doğru diseke edildi ve lifletlerin altındaki obstrüksiyon giderildi. Bu işlem esnasında lifletin prolabe olmasını

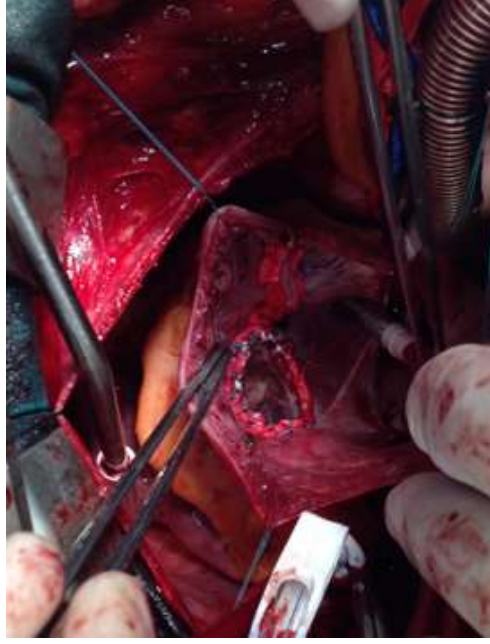
önleyecek şekilde anülüsün kenarlarında yeterli liflet desteği kalmasına dikkat edildi. Sağ ventrikülün atrialize bölgesine pledget destekli plikasyon sütürleri yerleştirilerek vertikal bir plikasyon yapıldı. Transmural sutureasyondan kaçınılarak suture hattı koroner sinüsün kaudalinde bırakıldı ve bu sayede ileti yolu ve koroner damar yapılarından uzak durmaya çalışıldı. Daha önceden tarif edildiği şekilde sağ ventrikül içinde atrialize kısım vertikal plikasyonla plike edilerek anülüse ulaşıldı (3). Plikasyon sütürleri lifletin ventriküle tutunduğu yerden başlayarak gerçek anülüs seviyesine kadar devam ettirildi. Anülüs bu teknikle daraltıldı (Resim 2).



Resim 2. Carpentier tipi teknik ile ventrikülün plikasyonu

Triküspid lifletin ayrılan kısmı saat yönünde septuma doğru olabildiğince döndürülerek triküspid orifisi kaplayacak şekilde yayıldı. Liflet kontinü suture ile anülüse tekrar birleştirildi. Anülüs daraltıldıktan sonra atrium içerisinde devam edilen plikasyon ile

sağ atriyal redüksiyon sağlandı. Oluşturulan neo-triküspid anülüs 32 mm çapındaki Carpentier anuloplasti ringi (Carpentier-Edwards) yerleştirilerek güçlendirildi (Resim 3).



Resim 3. Oluşturulan yeni triküspid kapağa Carpentier anuloplasti ringinin yerleştirilmesi

Triküspid tamir sonrası ASD perikardiyal yama ile kapatıldı. Sağ atriyum ciddi şekilde genişlemişti. Sağ atriyal duvarın bir kısmı eksizye edilerek sağ atriyal redüksiyon sağlandı. Sağ ventrikül fonksiyonları ve volümü yetersiz olarak değerlendirildiği için daha önceden Chavaud ve ark. tarafından tarif edildiği gibi çift yönlü kavopulmoner anastomoz yapılarak 1,5 ventrikül tamiri tamamlandı (4,5). Total kardiyopulmoner bypass süresi 163 dk ve aortik kross klemp süresi 126 dk olarak tespit edildi. Kardiyopulmoner bypass çıkımında transözofageal ekokardiyografi yapılarak triküspid kapak ve sağ ventrikül fonksiyonları değerlendirildi. Hasta ameliyattan sinüs ritminde ve sorunsuz olarak çıktı. Düşük inotropik destekle ve iyi hemodinami ile yoğun bakıma alındı. Hasta 1 gün yoğun bakım ve 5 gün servis takibi sonrasında sorunsuz olarak taburcu edildi. Hastada effüzyon veya diğer herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Kontrol ekokardiyografisinde triküspid yetersizliğinin eser düzeyde olduğu görüldü. Erken dönemde 3 ay süreyle kumadinize edilen hastanın 3 ayın sonunda halen sinüs ritminde ve sorunsuz olduğu görülmesi üzerine kumadin tedavisi kesilerek anti-platelet tedavi başlandı. Hasta 1 yıl süreyle klinik olarak ve ekokardiyografi kontrolleri ile takip edildi. Takiplerde triküspid yetersizliğinde artış olmadı, sağ ventrikül ve triküspid kapak fonksiyonlarının iyi düzeyde olduğu görüldü. Oksijen

saturasyonları %95 ve üzeri seyreden hastanın semptomlarında belirgin düzelme gözlemlendi.

3. Tartışma

Sağ ventrikül hipoplazisinin nispeten az olduğu Tip 1 ve Tip 2 Ebstein anomalili hastalarda triküspid kapak fonksiyonunun düzeltilmesi amacıyla pekçok farklı cerrahi teknik uygulanmaktadır. Danielson ve ark. tarafından uygulanan teknikte (6) sağ ventrikülün atriyalize kısmının apeksten kalbin bazal kısmına doğru plike edilmesiyle yer değiştirmiş olan triküspid kapak lifletleri triküspid anülüse göre daha fizyolojik bir seviyeye çekilmektedir. Bu teknikle hastaların %58'ine tamir yapılabildiği ve primer replasman ihtiyacının %36 olduğu gösterilmiştir. %5 hastada ise modifiye Fontan prosedürü ile tek ventrikül tamiri uygulanmış ve toplam hastane mortalitesi %6 olarak tespit edilmiştir (6). Nitekim aynı tekniğin uygulandığı daha güncel bir çalışmada erken mortalitenin %5,6 olduğu ve 15 yıllık takipte reoperasyondan uzak kalma oranının %61 olduğu gösterilmiştir (7).

Vertikal plikasyon tamiri tekniğinin etkinliği Carpentier ve ark. tarafından 20 yıl önce gösterilmiştir (1). Erken dönem sonuçlara göre daha yüksek oranda hastanın tamire uygun olduğu görülmüştür. Bu tekniğin uygulandığı diğer bir çalışmada da erken dönem sonuçların Carpentier ve ark. tarafından yapılan çalışma ile benzer olduğu

ve triküspid yetersizliğinin derecesinin azalması ile birlikte hastanın klinik durumu ve egzersiz toleransının korele olarak düzeldiği görülmüştür (3). Neonatal dönem sonrasındaki dönemlerde bulgu veren Ebstein anomalili hastalarda yapılan diğer bir çalışmada, uygulanan Carpentier tekniği ile triküspid kapak tamiri yönteminin uzun dönem sonuçlarının iyi olduğu, bu tekniğin erken dönem mortalite ve reoperasyon oranlarının düşük olduğu gösterilmiştir (2). Bu çalışmada %3,6 olarak tespit edilen erken perioperatif mortalite oranlarının Chavaud ve ark. (5) ile Chen ve ark. (8) tarafından yapılan çalışmalar ile benzerlik gösterdiği görülmektedir. Nitekim Carpentier tekniği uygulanarak yapılan bu çalışmada hayatta kalma oranlarının (%96) diğer tekniklere göre belirgin olarak yüksek olduğu görülmektedir (2).

Chavaud ve ark. (4,5) tarafından 2003 yılında sağ ventrikül yüklenmesini önlemek amacıyla önerilen kavopulmoner bağlantı uygulaması, yapılan diğer bir çalışmada rezidüel triküspid yetersizliği olan ve sağ ventrikül fonksiyonları bozulmuş hastaların %11'ine uygulanmıştır (2). Aynı zamanda Danielson ve ark. (9) tarafından Danielson tekniği ile tamir uygulanan ciddi Ebstein anomalili ve sağ ventrikül fonksiyonları bozulmuş hastalarda parsiyel kavopulmoner

bağlantı eklenmesinin (1,5 ventrikül tamiri) iyi fonksiyonel sonuçlar verdiği ve düşük perioperatif mortalite taşıdığı gösterilmiştir.

Bu sebeple, biz de rekonstrükte ettiğimiz sağ ventrikül fonksiyonlarının iyi olmayacağını tahmin ettiğimiz veya intraoperatif olarak böyle bir gözlem yaptığımız hastalarımıza parsiyel kavopulmoner bağlantı eklemekteyiz.

Ebstein anomalili hastalarda Carpentier tipi triküspid kapak tamiri yapılan hastaların 1 yıllık takiplerinde hastaların genellikle iyi klinik ve fonksiyonel durumda oldukları ve ekokardiyografide triküspid yetersizliğinde belirgin azalma olduğu görülmüştür. Bu takibin sonunda, ekokardiyografik ölçümlerde veya hastaların klinik performansında azalma olmadığı görülmüş olup bu durum bu tamir tekniğinin dayanıklı ve efektif bir teknik olduğunu göstermektedir (2).

4. Sonuç

Sıklıkla erişkin yaşa kadar ulaşabilen ve sağ ventrikülün atriyalize kısmının nispeten sınırlı olduğu Tip 1 ve Tip 2 Ebstein vakalarında sıklıkla uygulanan Danielson tipi kapak tamirlerinin yanısıra bu çalışmada gösterdiğimiz şekilde Carpentier tipi kapak tamirinin de oldukça efektif olduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92—101.
2. Palmén M1, de Jong PL, Klieverik LM, Venema AC, Meijboom FJ, Bogers AJ. Long-term follow-up after repair of Ebstein's anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008 Jul;34(1):48-54.
3. Quaegebeur JM, Sreeram N, Fraser AG, Bogers AJ, Stumper OF, Hess J, Bos E, Sutherland GR. Surgery for Ebstein's anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:772—8.
4. Chauvaud SM, Hernigou AC, Mousseaux ER, Sidi D, Hebert J-L. Ventricular volumes in Ebstein's anomaly: X-ray multislice computed tomography before and after repair. *Ann Thorac Surg* 2006;81:1443—9.
5. Chauvaud S, Berrebi N, d'Attelis N, Hernigou A, Carpentier A. Ebsteins anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:525—31.
6. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195—202.
7. Boston US, Dearani JA, O'Leary PW, Driscoll DJ, Danielson GK. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: a 30-year experience. *Ann Thorac Surg* 2006;81:690—6.
8. Chen JM, Mosca RS, Altmann K, Printz BF, Targoff K, Mazzeo PA, Quaegebeur JM. Early and midterm results for repair of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:990—9.
9. Quinonez LG, Dearani JA, Puga FJ, O'Leary PW, Driscoll DJ, Connolly HM, Danielson GK. Results of the 1.5-ventricle repair for Ebstein's anomaly and the failing right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1303—10.