

# Aortik Kros Klemp ile Myokard İskemisi Yaratmadan Konjenital Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonlu Asendan Aortu Hipoplazik Tip A Kesintili Aortik Arkı Olan Hastanın Tedavisi

TREATMENT OF A PATIENT WITH CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES ASSOCIATED WITH ASCENDING AORTIC HYPOPLASIA AND TYPE A INTERRUPTED AORTIC ARCH WITHOUT AORTIC CROSS CLAMPING LEADING TO MYOCARDIAL ISCHEMIA

**Emre ÖTEYAKA<sup>1</sup>, Gizem SARI<sup>2</sup>, Mehmet Turan BASUNLU<sup>2</sup>, Okan Eren KUĞUOĞLU<sup>2</sup>, Can Yılmaz YOZGAT<sup>4</sup>, Didem Melis ÖZTAŞ<sup>5</sup>, Mehmet Sait DOĞAN<sup>3</sup>, Yılmaz YOZGAT<sup>3</sup>, Murat UĞURLUCAN<sup>1</sup>, Halil TÜRKOĞLU<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>4</sup>Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

<sup>5</sup>İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

## ÖZ

İnterrupted aortik ark tedavisi karmaşık bir süreçtir. Cerrahi rekonstrüksiyon genellikle myokard iskemisine neden olan aortik kros klempleme, kalbin durdurulması ve hatta kansız operasyon sahası için derin hipotermi gerektirir. Bu yazıda, normotermik şartlarda, kalbi durdurmadan çıkan aort, aortik ark ve proksimal desendan aort replasmanını selektif kanülasyon ve tüm vücut perfüzyonunu sağlayan cerrahi teknik ile tedavi ettiğimiz konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, tip A kesintili aortik ark ve hipoplazik asendan aortu olan hastamızı sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Arkus aorta, Kesinti, Konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu, Kanülasyon.

## ABSTRACT

Treatment of interrupted aortic arch is complex. Surgical reconstruction consists of procedures that cause myocardial ischemia, such as aortic cross clamping, cardioplegia, and hypothermia. In this article, we present a patient with congenitally corrected transposition of great arteries together with Type A interruption as well as hypoplastic ascending aorta and the aortic arch. The replacement of the aorta, aortic arch, and the proximal descending aorta was performed under normothermic conditions without cardioplegia, which was achieved with a technique that preserves the systemic blood supply by using selective cannulation.

**Keywords:** Aortic Arch, Interruption, Congenitally corrected transposition of great arteries, Cannulation.

## Emre ÖTEYAKA

İstanbul Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,  
İstanbul, Türkiye

E-posta: eoteyaka@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-5889-2257>

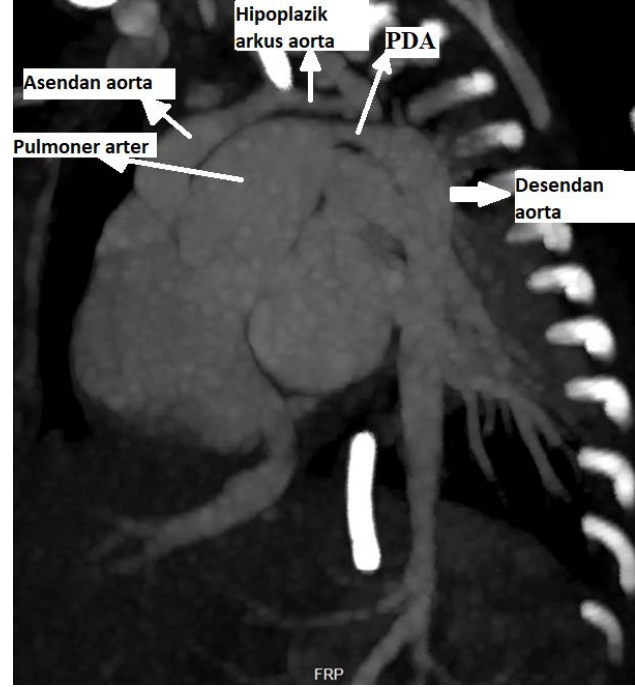
Büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonu ile birlikte interrupted aortik ark anomalileri nadirdir ve komplekstir. Postoperatif takipte prognozu en çok etkileyen neden cerrahi tedavi olup mortalite ve morbidite nedenidir (1). Ameliyat sırasında kalbe kan akışının durdurulması sayesinde daha iyi bir görüş alanı sağlamak için hipotermik sirkülatuar arrest, özellikle aortik ark rekonstrüksiyonu sırasında gerekebilir. Ameliyat sırasında beyin fonksiyonlarının korunması yanı sıra myokardiyal ve visseral koruma da ameliyat sonrası takipte komplikasyon olmaması için çok önemlidir. Bilinmektedir ki, en iyi tüm vücut koruması tüm vücut perfüzyonun devam etmesi ile olabilmektedir (2).

Bu yazımızda doğumsal kardiyak patolojisine ek olarak Tip A interrupted aortik arkı olan hastayı ve cerrahi tedavisi sırasında uyguladığımız kardiyak ve tüm vücut perfüzyon stratejisini sunuyoruz.

#### OLGU SUNUMU

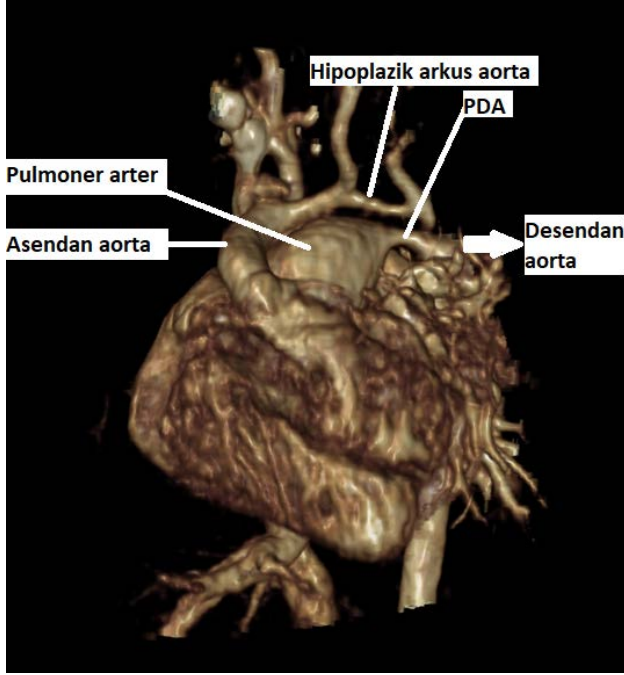
İki aylık, 2800 gr ağırlığında erkek bebek doğumsal kalp hastalığı şüphesiyle merkezimize sevk edildi. Fizik muayenede solunum sayısı 55/dk idi. İnterkostal çekilmeler ile burun kanadı solunumu vardı. Oksijen saturasyonu %85 ölçüldü. Kalp tepe atımı 148/dk bulundu. Mezokardiyak odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon tipi üfürüm saptandı. Femoral nabızlar palpe edilemiyordu. Arter basıncı üst ekstremitede sistolik 110 mmHg, alt ekstremitede ise 65 mmHg ölçüldü. Elektrokardiyografide VI'de Q dalgası ve negatif T dalgası ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları saptandı. Telekardiyografide belirgin kardiyomegali ve pulmoner vasküler alanlarda artış görüldü. Ekokardiyografik incelemede konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (cc-TGA), tip A interrupted aortik ark, transvers ark ve asendan aorta hipoplazisi, subpulmonik 8 mm genişliğinde ventriküler septal defect, midmuskuler 2-3 adet ventriküler septal defektler, geniş sağdan sola şanlı patent duktus arteriosus (PDA), orta triküspit yetersizliği, atrial septal defect, sol atrial dilatasyon, pulmoner arter dilatasyonu, pulmoner hipertansiyon görüldü. Çekilen bilgisayarlı tomografi anjiyografi ile cc-TGA eşlik eden transvers ark hipoplazisi, interrupted

aortik ark ve PDA ile dolmuş gösteren desenden torasik aorta tanısı kesinleştirildi (Resim 1, Resim 2).



**Resim 1:** Bilgisayarlı tomografi anjiyografide hastanın hipoplazik asendan ve arkus aortası, duktus arteriosus yoluyla devamlılık gösteren desendan aortası.

Hasta yakınlarına hastanın durumu ve operasyon hakkında bilgi verildikten ve onamları alındıktan sonra operasyon planlandı.



**Resim 2:** Bilgisayarlı tomografi anjiyografide hastanın hipoplazik asendan ve arkus aortası, duktus arteriosus yoluyla devamlılık gösteren desendan aortası.

### Cerrahi Teknik

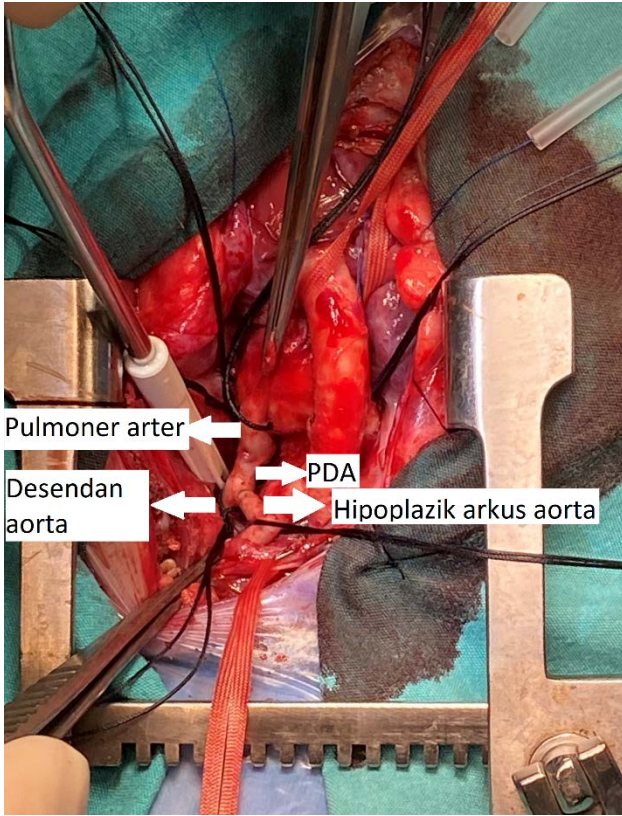
Anestezi protokolü santral venöz hat için sağ juguler venöz kateterizasyonu ve invaziv arter basıncının izlenmesi için sağ radyal arter ve femoral arter kateterizasyonu içeriyordu. Near-infrared spectroscopy problemleri kardiyopulmoner bypass flow kan akımı yeterliliğini değerlendirmek için alına ve bacağına yapıştırıldı. Kardiyopulmoner bypass akışı için arteriyel üçlü kanülasyon sistemi hazırlandı (Resim 3), dikkatlice havası çıkarıldı. Gerekli anestezi hazırlıkları sonrası median sternotomi yapıldı. Timus parsiyal çıkarıldı. Perikard çıkarıldı ve kısa süre gluteraldehid ile muamele edildi. Asendan aorta, desendan aorta, PDA, pulmoner arter, hipoplazik aortik ark, brakiosefalik trunk, sol karotis arter ve sol subklavyen arter prepare edildi (Resim 4).



**Resim 3:** Tüm vücut perfüzyonu için hazırlanan kanülasyon sistemi.

Heparinizasyon sonrası hazırlanmış olan çoklu akış sistemli kanüller ile sırasıyla trunkus brakiosefalikus, inen aort ve aort klempisi sırasında koroner perfüzyonu sağlamak için proksimal çıkan aorta kanüle edildi (Resim 5). Ana perfüzyonun kanül boyutu, beynin sağ tarafının selektif perfüzyonu sağlayacak, ark rekonstrüksiyonu sonrasında asendan aortaya yerleştirilecek kanül olup, üreticilerin hasta vücut yüzey alanı akış yönergelerine bağlı önerilerine göre hasta vücut yüzeyi hesaplanıp buna karşılık gelen çapa uygun olarak seçildi. İnen aort için düz kanül tercih edildi ve alt vücut bölümlerin perfüzyonu sağlanmış oldu.

Aort klempisi sırasında antegrad koroner arterleri perfüze etmek için proksimal çıkan aorta uygun boyutta bir pediatrik kardiyopleji kanülü tercih edildi. Medtronic DLP (Medtronic Inc., Minneapolis, Minnesota, Birleşik Devletler Amerika) kanüller cerrahi işlemler sırasında kullanıldı.

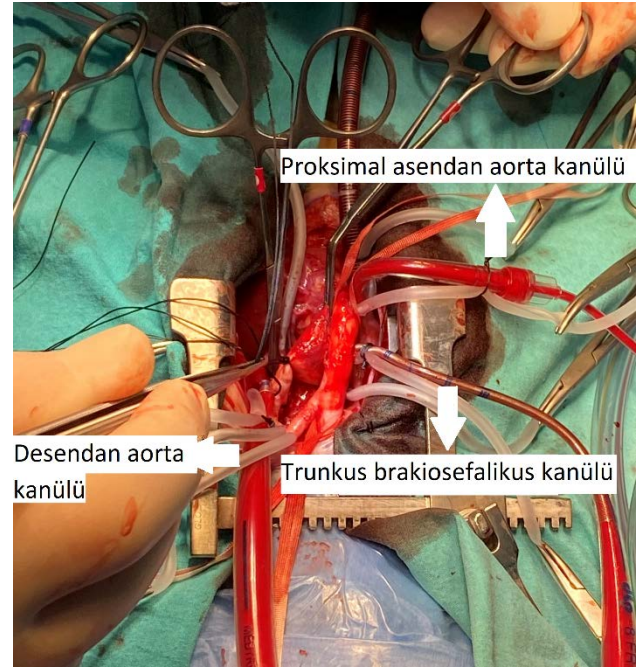


**Resim 4:** PDA, hipoplazik arkus aorta, desendan aorta ve pulmoner arterler gösterilmiştir.

Geniş kalibrasyonlu bir kanül ile sağ atriyal kanülasyonu da yapıldıktan sonra kardiyopulmoner bypass başlatıldı. Miyokardiyal distansiyon olmadı ve myokardiyal distansiyonun engellenmesi için ayrıca bir vent kanülüne ihtiyaç duyulmadı. Patent duktus arteriozus divize edildi. Sol karotis arter ve sol subklavyen arter klempe edildi. Asendan aorta koroner perfüzyon kanülü distalinden klempe edildi. Arkus aorta ve desendan aorta açıldı. Duktus bölgesi rezeke edildi. Desendan aorta, distal arkus aortaya anastomoz edildi. Arkus aortanın küçük kurvaturü asendan aortanın proksimaline kadar otolog gluteraldehid ile muamele edilmiş perikard yama ile genişletildi. (Resim 6)

Arkus aortanın küçük kurvaturü asendan aortanın proksimaline kadar otolog gluteraldehid ile muamele edilmiş perikard yama ile genişletildi. Hava tahliyesi sonrası klempler kaldırıldı. Hastada 8 mm'lik subpulmonik

ventriküler septal defekt mevcuttu ve düzeltilmiş büyük arter transpozisyonunun ileride muhtemel ayrı bir tam düzeltme operasyonuna (ventriküler septal defekt kapatılması ile birlikte 'double switch' gibi) hazırlık amacıyla ana pulmoner artere bant uygulandı. Ölçümlerde femoral arter ile sağ radial arter arasında gradiyant



**Resim 5:** Kanüle edilmiş proksimal asendan aorta, trunkus brakiosefalikus, desendan aorta ve sağ atrium.

olmadığı görüldü. Kardiyopulmoner bypassdan sorunsuz çıkıldı. Hasta dekanüle edildi ve operasyon usulüne uygun olarak sonlandırıldı. Tüm operasyon kardiyopulmoner bypass ile, normotermik koşullarda ve atan kalpte gerçekleştirildi.

Operasyondan sonra yoğun bakımda takip edilen hastanın nörolojik, kardiyak ya da visseral organlarında herhangi bir hasar ile karşılaşmadı. Hasta operasyondan 4 gün sonra ekstübe edildi. Beslenmesinin düzenlenmesi, kilo alımının sağlanması ve aile eğitimi amacıyla hasta 16 günlük hastane yatışı sonrası taburcu edildi.

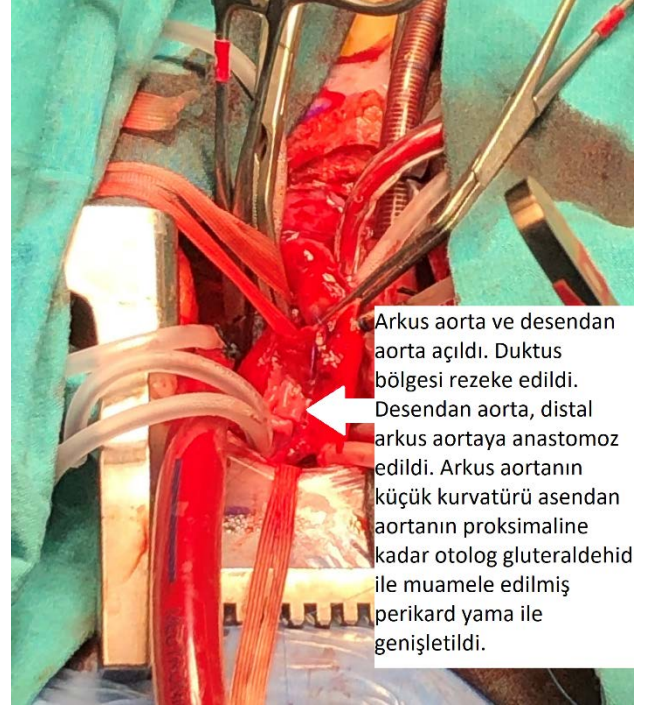
## TARTIŞMA

Konjenital düzeltilmiş büyük arter transpozisyonunun tedavisi, semptomların tipine, ciddiyetine ve ilave konjenital kusurlara göre değişir. Bazı

hastalarda özellikle ek kalp kusuru olmayan hastalarda herhangi bir işlem yapılmasına gerek kalmayabilir (3). Hastamızda ek olarak interrupted aortik ark Tip A olduğundan ilk öncelikli olarak interrupted aortik ark tamiri yapıp, hastamızın VSD takibi ile gelişimini bekledikten sonra arterial switch operasyonu planladık.

Interrupted aortik ark patolojileri cerrahi ve girişimsel tekniklerdeki gelişmelere rağmen zorlu patolojilerdir. Fetal kardiyovasküler gelişim sırasında brankial arkların involüsyonu sırasında çok çeşitli faktörlere bağlı olarak karşımıza çıkan bu patolojiler 3 sınıfta toplanmıştır. Olgularda %80'inde interrupted tip A şeklindedir ve bu patolojide arkus aorta subklavyen arter sonrası kesintiye uğrar (Resim 5). Tip B formu daha nadirdir, Di-George sendromu ile birlikte görülebilir ve burada arkus aortadaki kesinti sol subklavyen arter ile sol karotis arter arasındadır. En nadir form olan tip C'de ise arkus aorta trunkus brakiosefalikus sonrası kesintiye uğrar (4). Patoloji sıklıkla başka kardiyak anomalilerle birlikte seyredir. Bizim hastamızda cc-TGA ile birlikte atrial ve ventriküler septal defektler, asendan aorta ve arkus aorta hipoplazileri mevcuttu. DiGeorge sendromuna ait dismorfik yüz görünümü ve laboratuvar bulgusu saptanmadı.

Her ne kadar seçilmiş vakalarda perkütan tedavi seçenekleri denenebilse de konvansiyonel cerrahi rekonstrüksiyon interrupted aortik ark için altın standart tedavi yöntemidir (5). Ameliyat sıklıkla arkus aorta ve distal aort anastomoz için genellikle aortik kros klempleme, kalbin durdurulması ve hatta kritik derecede önemli kansız rahat bir alan için derin hipotermi gerektirir (6). Bu işlem sırasında serebral koruma son derece önemlidir. Hipotermik total sirkülatuar arrest, antegrad veya retrograd serebral perfüzyon gibi yöntemler literatürde



**Resim 6:** Rekonstrükte edilmiş asendan aorta, arkus aorta ve tamiri yapılmış tip A interruption.

tanımlanmış ve iyi sonuçlar elde edilmiştir (1). Literatürde derin hipotermik arrestin devamlı serebral perfüzyon için avantajları gösterilmiştir. Retrograd serebral perfüzyon bu amaca yönelik yöntemlerden biridir ve neredeyse terk edilmiş ve sadece tarihi kanıtlara sahip bir yöntem olarak kalmıştır (7, 8). Karotis arterlerdeki serebral akım en fizyolojik perfüzyon yöntemi olanıdır ancak, visseral perfüzyon için ayrıca femoral kanülasyon yoluyla akım sağlanması gerekebilir. Ayrıca, özellikle çocuk hastalarda karotis, aksiller ya da femoral arterler yine de kanülasyon için ideal değildir (8). Tüm bu nedenler dolayısıyla hali hazırda tanımlanmış olan bu teknikler ideal yöntemler olarak karşımıza çıkamamaktadır. İdeal vücut perfüzyonu kalp, beyin ve visseral arterlerin uygun şekilde perfüzyonunu sağlayacak şekilde olmalıdır.

Tanımladığımız normotermik tüm vücut perfüzyonu (2) ile hiçbir organın kan akımı kesintiye uğramamaktadır. Tek karotis arter yoluyla kan akımı ile sağlanan beyin perfüzyonu çoğu durumda yeterlidir.

Bilateral karotis arterleri ve hatta aksiller arterleri olan hastalarda daha iyi sonuçlar elde edilebilir. (9). Her iki karotis arter ya da aksiller arter kan akımının sağlanması için serebral oksimetre, transkranyal doppler gibi yöntemler ile test yapılabilir. Biz olgumuzda uyguladığımız kanülasyon stratejimiz ile tüm vücut perfüzyonunun yeterliliğini serebral ve visseral oksimetre çalışmaları ile belirledik. Ek olarak sol karotis arter ya da sol subklavyen arter kanülasyonuna ihtiyaç duymadık. Proksimal asendan aort kanülü ile sağlanan antegrad koroner perfüzyonun yeterliliğini, ameliyat süresince herhangi bir aritmi gözlemlememiş olduğumuzdan dolayı yeterli olduğu sonucuna karar verdik.

Sonuç olarak, Türkoğlu cerrahi tekniği ile, normotermik koşullarda, kalbi durdurmadan ve myokard iskemisi yaratmadan, tüm vücut perfüzyonunu sağladığımız ve aynı zamanda kansız bir çalışma ortamı yarattığımız bu vakamızda komplikasyonsuz ve başarılı bir şekilde asendan ve arkus aorta patolojisine müdahale edebildik. Türkoğlu cerrahi tekniğinin artacak vaka sayıları ile birlikte benzer pediatrik ve erişkin olguların tedavisinde daha geniş yer bulacağı düşüncesindeyiz.

#### KAYNAKLAR

1. Konstantinov IE, Pohlner P. Interrupted aortic arch with transposition of great arteries and hypoplastic right ventricle: a successful repair. *Texas Heart Institute Journal*, 35(2), 206.
2. Ugurlucan M, Yildiz Y, Ulukan MO, Oztas DM, Beyaz MO, Canata E, Coban S, Unal O, Erkanli K, Turkoglu H. A surgical technique for ascending aorta, aortic arch and descending aorta replacement without cross-clamp, circulatory arrest or hypothermia. *Cardiol Young*. 2020 Jan;30(1):24-27.
3. Spigel Z, Binsalamah ZM, Caldarone C. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Anatomic, Physiologic Repair, and Palliation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2019;22:32-42.
4. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Künzli A, Lachat M, Turina M. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997 Feb;11(2):293-7.
5. Ulukan MO, Yildiz Y, Ata EC, Oztas DM, Erkanli K, Ugurlucan M, Turkoglu H Giant Pericardial Tube Roll Aneurysm after the Treatment of Aortic Interruption. *.Aorta (Stamford)*. 2020 Oct;8(5):152-154.
6. Matsuura R, Tsutsumi Y, Monta O, Uenaka H, Tanaka K, Samura T, Ohashi H. Reoperation for a giant arch anastomotic pseudoaneurysm eleven years after total arch replacement with island reconstruction. *J Cardiothorac Surg*. 2018 Jan 15;13(1):6.
7. Uchino G, Yunoki K, Sakoda N, Saiki M, Hisamochi K, Yoshida H. Innominate artery cannulation for arterial perfusion during aortic arch surgery. *J Card Surg*. 2017 Feb;32(2):110-113.
8. Kanda H, Kunisawa T, Iida T, Tada M, Kimura F, Ise H, Kamiya H. Cerebral Circulation During Retrograde Cerebral Perfusion: Evaluation Using Laser Speckle Flowgraphy. *Ann Thorac Surg*. 2019 Jun;107(6):1747-1752.
9. Kasama K, Uchida K, Karube N, Takebayashi S, Imoto K, Masuda M. Impact of isolated cerebral perfusion technique for aortic arch aneurysm repair in elderly patients. *Ann Thorac Surg*. 2019 Feb;107(2):533-538