

P-77**UHL ANOMALİSİNDE CERRAHİ SEÇENEKLERİ: OLGU SUNUMU**KARACA E.P, YÜKSEK A, ŞİŞLİ E,
ARNAZ A, YALÇINBAŞ Y.K, SARIOĞLU C.T

*ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ DEPARTMANI, ACIBADEM BAKIRKÖY HASTANESİ, İSTANBUL.
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ DEPARTMANI, ACIBADEM ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ, İSTANBUL.*

Giriş/amaç:

İlk kez 1952'de Uhl tarafından tanımlanan bu anomalinin görülme sıklığı tüm doğumsal kalp hastalıklarının %1'inden daha düşüktür. İzole sağ ventriküler (RV) genişleme ve yetmezliğine RV miyokard dokusunun total ya da parsiyel yokluğu eşlik eder. Cerrahi müdahale kalp yetmezliğinin derecesi ve triküspid kapağın durumuna göre değişmekle birlikte başarı şansı düşüktür. Burada spektrumun iki ucundaki iki hasta tartışılacaktır.

Olgu 1:

20 yaşında, bayan hasta, siyanoz ve çabuk yorulma şikayetleri ile yatırıldı. Ekokardiyografide, atriyal septal defekt (ASD), 3+ triküspid kapak yetmezliği (TR), sağ atrial (RA) ve ventriküler (RV) genişleme saptandı. Triküspid kapak tamiri, ASD küçültülmesi, RV plikasyon ve kavopulmoner anastomoz yapılan hasta, 5mcg/kg/dak dopamin infüzyonu ile yoğun bakıma alındı. Postoperatif 6. saatte ekstübe edilerek 30. saatte servise verildi. 5. gün iyi durumda taburcu edildi.

Olgu 2:

17 yaşında erkek hasta çarpıntı, solunum sıkıntısı, efor kapasitesinde azalma şikayetleri ile yatırıldı. Fizik muayenede hepatomegali, periferik ödem mevcuttu. Ekokardiyografide, ciddi RA ve RV genişleme, ileri TR saptandı. Triküspid kapak replasmanı ve RV plikasyon yapılan hasta, dopamin 10 mcg/kg/dak., milrinon 0,5 mcg/kg/dak ve adrenalin 0.06 mcg/kg/dak inotrop desteği ile yoğun bakıma alındı. Postoperatif 14. saatte ekstübe edildi. Postoperatif 1. gün solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine inotrop desteği artırılarak lasix infüzyonu başlandı. Postoperatif 4. gün servise verildi. 14. gün iyi durumda taburcu edildi.

Tartışma:

Uhl's anomalisinde, ciddi TR, ciddi kalp yetmezliği, aritmiler, kardiyomegali (KTO >60%) operasyon endikasyonlarındandır. Cerrahi seçenekler, birbuçuk ventriküler onarım (triküspid kapak tamiri veya replasmanı, RV plikasyonu ve kavopulmoner anastomoz), biventriküler tamir (triküspid kapak tamiri veya replasmanı, RV plikasyon)dir.

Bu hastalarda azalmış RV miyokard dokusu nedeniyle RV yetmezliği ön plandadır. Anestezi uygulamasında santral venöz basınç (CVP) yüksek tutulmalı ve PVR'de artış önlenmelidir. Kapak onarımlarında peroperatif TEE uygulanabilir. Kardiyopulmoner bypass çıkışında azalmış RV fonksiyonunu desteklemek amacıyla (+) inotropik destek gereklidir. Dobutamin, milrinon ve dopamin ilk seçilecek ajanlardır. Ayrıca RV ardyükünü arttıran, hipoksi, asidoz, pozitif ekspiryum sonu basınçtan kaçınılmalıdır. CVP artışı RV yetmezliğinin habercisi olması nedeniyle takibi özellikle önemlidir.