

HİPOPLASTİK SOL KALP (Yarım Kalpli Bebekler)

HİPOPLASTİK SOL KALP anomalisi bir bebeğin dünyaya karşı karşıya kaldığı en zor ve ağır kalp hastalıklarının başında gelir. Tedavisi de buna paralel olarak zor, uzun süreli ve uğraştırıcıdır. Tüm kongenital kalp hastalıklarının yaklaşık %1'i kadardır. Hayatın ilk haftasında görülen bebek ölümlerinin neredeyse ¼'ünü oluşturur. Hipoplastik sol kalp sendromu olan bir çocukta, kalbin sol kısım yapılarının tümünde ileri derecede gelişme eksikliği vardır. Mitral kapak, aort kapağı ve aort damarının uzun segmentinde ya tamamen "atrezi" dediğimiz gelişmemişlik veya hipoplazisi (az gelişmişlik) söz konusudur. Bu durum da kalbin sol kısmının hipoplazisi nedeni ile vücuda oksijenize kan tam ve sağlıklı pompalanamamakta ve bir dolaşım yetmezliği olmaktadır. Akciğerlerden sol atriuma dönen oksijenize kan sol taraftaki hipoplazi nedeni ile PFO yolu ile tekrar pulmoner dolaşıma yönlendirilmektedir. Sonuç olarak sağ ventrikül kanı hem pulmoner arter aracılığıyla akciğerlere, hem de PDA aracılığıyla sistemik dolaşıma gönderilirken sağ ventrikül hem sistemik hem de pulmoner dolaşımı üstlenir..İlk kez 1958 yılında Noonan tarafından tanımlanmıştır. İlk başarılı cerrahi girişim ise 1981 yılında Norwood tarafından gerçekleştirilmiştir. Patent duktus arteriosus yaşamın ilk günlerinde kapanmaya başlar, Hipoplastik Sol Kalpli yenidoğanda pulmoner akımın artıp PDA'nın kapanmaya başladığı bu dönemde sistemik kan akımı iyice azalacak ve hayati organlarda ciddi dolaşım ve oksijenasyon sorunu ortaya çıkacaktır. Tedavi edilemeyen hipoplastik sol kalp sendromu ölümlerine sonuclandırılır. Tedavi edilmeyen hastaların %25'i ilk haftada kalan kısmı ise 6 hafta içinde kaybedilirler. Bu hastaların yaklaşık %30 kadarında genetik anomaliler de bulunur.

Hipoplastik kalp sendromu olan bebekler duktus arteriosus kapanmaya başladığında sıkıntı yaşamaya başlarlar ve hayati tehlikeyle karşı karşıyadır. Buna karşın, çoğu vakada duktus arteriosus doğum esnasında geniş bir şekilde açıktır ve sistemik dolaşım PDA yolu ile sağlanmaktadır. Bu nedenle yenidoğanda hemen tanı konulması zordur. Yenidoğanların oksijen saturasyonları tipik olarak normalden daha düşük olacaktır. Siyanoz altta yatan ciddi kardiyak patolojinin ilk belirtisi olabilir. Akciğerlerdeki aşırı volüm yükü nedeni ile dispne mevcuttur. Yaşamın ilk saatlerinde veya günlerinde tipik olarak PDA kapanırken sistemik kan akımı ciddi biçimde azalır.

Hipoplastik sol kalp sendromu olan Duktus yolu ile sağlanan periferik dolaşım nedeni ile tüm ekstremitelerde nabız atışları zayıftır. Letarji, yetersiz beslenme ve giderek artan solunum sıkıntısı duktus arteriosusun kapanmakta olduğunun belirtileridir. Sonuç olarak, beyin, böbrekler ve karaciğerde akım azlığına bağlı olarak multi organ yetmezliğine doğru bir gidiş

olur. Hipotansiyon, asidoz, ağır siyanoz ve şok tablosu kliniğe hakimdir. Bu sorunların irreversibilitesi metabolik bozukluğun şiddeti ve süresi ile doğru orantılıdır.

Tanı

Hipoplastik sol kalp sendromu olan yenidoğanlarda çoğu zaman üfürüm hiç yoktur veya zayıftır. Fetal ekokardiyogramlarla tanısı en kolay konan defektlerden biridir ve tarama amaçlı yapılan obstetrik ultrasonlarda en sık rastlanan kardiyak defektlerden biridir. Anomalinin bu şekilde önceden teşhis edilmesi erken müdahaleye imkan sağlar. Bu tür bebeklerin doğumunun yenidoğan yoğun bakımı olan merkezlerde gerçekleştirilmesi son derece önemlidir. Ekokardiyografi hipoplastik sol kalp sendromunun teşhis etmenin başlıca yöntemidir. Ekokardiyografi ile kardiyak yapılar hakkında ayrıntılı bilgi edinilebilir. Ayrıca sağ ventrikülün ve kapakçıklarının yapısı, atrial septal defektin boyutu ve patent duktus arteriosusun boyutu hakkında da önemli bilgi sağlar.

Bu hastalarda iyi bir ekokardiyografiden sonra kateterizasyona gerek kalmaz. Metabolizması kolayca bozulabilen yenidoğanlardaki yüksek risklerinden dolayı ilk değerlendirmede neredeyse hiçbir zaman başvurulmaz. Ancak kateterizasyon, tedavinin sonraki evreleri planlanırken daha büyük çocuklarda kardiyopulmoner fonksiyonun ve anatominin değerlendirilmesinde önemli bir rol oynar.

Tedavi

Hipoplastik sol kalp sendromlu yenidoğanın tedavisi başlangıçtaki stabilizasyon periyodu ve operatif/postoperatif periyodlara ayrılabilir. Diagnostik testler devam ederken aynı zamanda bebeklerin stabilizasyonu sağlanmalı ve muhtemel operasyon için gerekli hazırlıklara başlanmalıdır. Patent duktus arteriosusun kapanmasını önlemek için Prostaglandin infüzyonuna başlanır ve böylelikle sistemik dolaşım korunmaya çalışılır. Bebeğin oksijen saturasyonları düşük de olsa, ilave oksijenden kaçınılır zira bu akciğerlere doğru kan akışını arttırarak vücuda giden kan miktarının azalmasına neden olacaktır ve zaten yük altında olan sağ ventrikülün daha fazla iş yüküne neden olacaktır. Yakın monitörizasyon herhangi bir organdaki fonksiyon bozukluğunu saptamak ve kardiyopulmoner dengeyi korumada büyükönemtaşırçünkü bu bebeklerdeki değişimler önceden kestirilemez ve aniden gerçekleşebilir. Geçmişte, o döneme ait mevcut tedavilerin yetersiz sonuçlarından dolayı, sıklıkla hiçbir tedavi önerilmemekteydi. Bugün hipoplastik sol kalp sendromlu bir çocuğu tedavi etmemeyi tercih etmek ender rastlanan bir durumdur. Hipoplastik sol kalp sendromunda en sık kullanılan tedavi yeterli bir sol ventrikülün olmayışına karşın çocuğun kardiyovasküler sisteminin mümkün olduğunca etkin hale getirilebilmesi için yeniden

düzenlenmesi için gerçekleştirilen bir dizi rekonstrüksiyon ameliyatlarıdır. Bu ameliyatlar patolojiyi tamamen gidermekten çok fiziyojii düzenleyen girişimlerdir.

Evreli yaklaşımdaki ilk operasyon Norwood 1 operasyonu olarak bilinir ve tipik olarak yaşamın ilk haftasında gerçekleştirilir. Norwood operasyonu, sağ ventrikül vücuda kan pompalayan sistemik veya ana ventrikül haline getirilir. Pulmoner arter bifurkasyon hizasından kesilir. PDA bağlanır ve kesilir. Yeni aort (neo aorta) pulmoner arterden ve vücuda kan akışı sağlaması için genişletilen asıl, küçük aorttan yapılır. Bu işlem sırasında gluteraldehit ile fiske edilmiş perikard yaması veya homogreftler kullanılabilir. Daha sonra pulmoner akımı sağlamak için sol modifiye Blalock-Taussig şanti, ya da sağ ventrikülden sağ pulmoner artere (Sano modifikasyon) doğru bir tübuler greft yerleştirilir. Bu iki metod içinde değişik yayınlarda avantaj ve dezavantajlar bildirilmiştir. Norwood 1 pediatrik kalp cerrahisinin en komplike ameliyatlarından biridir. Bu operasyondan sonraki aşamada çocuk 3 ila 6 aylıkken gerçekleştirilen Bidirectional Glenn ve 2 veya 3 yaşında çocuklara uygulanan Extra kardiyak Fontan operasyonudur.

Günümüzde başka bir tedavi seçeneği olan "Hibrid" yaklaşım tedavisi vardır. Bu tedavi opsiyonunda ilk aşamada bilateral pulmoner banding +Duktal stentleme yapılır. Daha sonraki 6 aylık süreçten sonraki aşamalar aynıdır. Glenn +Fontan. Norwood operasyonu hipoplastik sol kalp sendromu için gerçekleştirilen evreli rekonstrüksiyonun en karmaşık ve en yüksek riskli işlemidir. Majör pediatrik kalp merkezlerinde uygulanan mevcut tedavi yüzde 75 ve üzerinde hayatta kalma oranları getirmiştir. Hastanedeki Norwood operasyonunu takip eden iyileşme dönemi ortalama 3 ila 6 hafta sürer. Hastaneden ayrılan hastaların küçük bir yüzdesi yaşamın ilk aylarında ciddi sorunlar yaşayabilirler. Bazı durumlarda, Norwood operasyonunu takiben sağ ventrikül yetersiz kalabilir ve bazı durumlarda da kardiyak transplantasyonun düşünülmesi gerekebilir. Hipoplastik sol kalp sendromlu bir çocuk ikinci evreye (yaklaşık 4 ila 6 aylıkken) majör komplikasyonlar görülmeden ulaşırsa Glenn ve Fontan operasyonlarıyla hayatta kalma oranı daha yüksek olmaktadır .

Prof. Dr. Hakan CEYRAN

Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Sorumlusu