

Ebstein Anomalisi; Cerrahi Yaklaşım ve Orta Dönem Sonuçları

Ebstein's Anomaly; Surgical Approach and Mid-term Results

Ahmet Arnaz¹, Abdullah Dogan², Ayla Oktay³, Yusuf Yalcinbas², Rıza Türköz², Arda Saygılı⁴, Ayşe Sarıoğlu³, Tayyar Sarıoğlu¹

¹ Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

² Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

³ Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴ Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Amaç: Bu çalışma ile Ebstein anomalili hastalarda yapılan cerrahi teknikler ve sonrası takipleri geriye dönük takiplerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya Temmuz 2003 ile Şubat 2018 arasında Ebstein anomalisi tanısı ile hastanemizde ameliyat edilen 13 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak ilk geliş kliniği, cerrahi müdahale ve ameliyat sonrası verilere göre gözden geçirildi.

Bulgular: Onüç hastanın %46,2'si (n=6) kadın, %53,8'i (n=7) erkek idi. Olguların yaşları ortalama 13,15±11,07 (2-31 yıl) yıldır. Ameliyat öncesi ekokardiyografi değerlendirmelerinde hastaların %92,3'ünde (n=12) ileri triküspit yetersizliği vardı. Bu hastaların 4'ünde triküspit kapak replasmanı, 5'inde triküspit kapak onarımı, 2'sinde Cone rekonstrüksiyonu, 2'sinde ise ileri derecede sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu nedeni ile kapak tamiri ile birlikte kava-pulmoner şant ameliyatları yapılmıştır. Hastalar ortalama 6,31±3,40 (1-14 yıl) süre ile takip edilmişlerdir. İlave anomaliler nedeni ile ek olarak % 53,8 (n=7) hastada atrial septal defekt kapatılması, %7,7 (n=1) hastada mitral kapak replasmanı ameliyatları yapılmıştır. Hastaların %23,1'inde atrial fibrilasyon/flutter vardı ve bu üç hastaya ablasyon prosedürü uygulandı.

Sonuç: Tüm Ebstein anomalili hastalarda opere olsun yada olmasın kalp yetmezliği, aritmiler, siyanoz ve diğer ilişkili bulguların belirtileri ve semptomları için uzun klinik izlemin gerekmektedir.

Anahtar Sözcükler: Ebstein anomalisi, cone rekonstrüksiyonu, triküspit kapak tamiri, triküspit kapak replasmanı, triküspit kapak yetersizliği, konjenital kalp hastalığı

Geliş Tarihi: 03.06.2018

Kabul Tarihi: 29.07.2018

ABSTRACT

Objectives: In this study, it is aimed to evaluate the operations performed for Ebstein's anomaly retrospectively.

Study design: Between July 2003 and February 2018, the medical records of 13 patients who were operated on with the diagnosis of Ebstein's anomaly were reviewed retrospectively according to the clinical symptoms, surgical procedure, and postoperative follow-up.

Results: Of the thirteen patients, 46.2% (n = 6) were female and 53.8% (n = 7) were male. The mean age of the cases is 13,15 ± 11,07 years (2-31 years). Preoperative echocardiographic evaluations revealed severe tricuspid regurgitation in 92.3% (n = 12) of the patients. In these patients, tricuspid valve replacement was performed in 4, tricuspid valve plasty in 5, Cone reconstruction in 2, and cava-pulmonary shunt with tricuspid valve plasty in 2 were performed. Patients were followed for an average of 6.31 ± 3.40 (1-14 years). Atrial septal defect closure in 53.8% (n = 7) patients and mitral valve replacement in 7.7% (n = 1) patients were performed due to additional anomalies. Atrial fibrillation/flutter was present in 23.1% of the patients and ablation procedure was applied to these three patients.

Conclusion: Long-term clinical follow-up is required for the signs and symptoms of heart failure, arrhythmia, cyanosis and other related findings both in operated and non-operated patients with Ebstein's anomaly.

Key Words: Ebstein's anomaly, cone reconstruction, tricuspid valve repair, tricuspid valve replacement, tricuspid valve insufficiency, congenital heart defects

Received: 06.03.2018

Accepted: 07.29.2018

GİRİŞ

Ebstein anomalisi (EA), ilk defa bir Alman patofizyolojist olan Wilhelm Ebstein tarafından 1866 yılında tarif edilmiştir(1). Triküspit kapağın septal ve posterior yaprakçığının birlikte yada ayrı ayrı sağ ventrikül apeksi yönünde anormal yerleşimleri ve değişik miktarlarda deforme olması sonucu ortaya çıkan konjenital bir anomalidir. Tüm konjenital kalp hastalıkları içerisinde < %1 sıklıkta görülür. Triküspit kapağın küçük anomalileri yetişkin çağa dek tanınmayabilirken kalp yetmezliğine ve siyanoza yol açan başlıca anomaliler yaşamın erken dönemlerinde cerrahi müdahale gerektirir. Ekokardiyografi, EA olan hastaların tanı ve tedavisi için tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Anterior yaprakçık anülüsta olması gereken yerde lokalize olmasına karşın genişlemiştir ve yelken şeklindedir. Sağ ventrikülün gerçek anülüs seviyesi ile yalancı anülüs seviyesi arasındaki alan atrialize olup sağ ventrikül alanı buna bağlı olarak küçülmüş ve infundibulum anterior yaprakçık tarafından obstrükte edilmiştir(2). EA'ne atrial septal defekt (ASD), patent duktus arteriozus (PDA), Wolf Parkinson White (WPW) sendromu ve pulmoner atrezi eşlik edebilir. EA semptomları triküspit yetersizliğinin derecesine, ventrikül fonksiyonunun bozulup bozulmadığına, infundibulumun obstrükte edilip edilmediğine ve WPW sendromu olup olmasına bağlı olarak değişir(3,4). Hastaların %10-15'inde supraventriküler (WPW sendromu) ve ventriküler aritmiler nedeni ile ani ölüm riski söz konusudur.

Ebstein Anomalisi'nin çok değişik anatomik ve patofizyolojik varyasyonları nedeni ile tamir ile her hastada aynı sonuçları elde etmek çok zordur. Bu hastalarda cerrahi girişimin amacı pulmoner kan akımını arttırmak, triküspit yetmezliğini en aza indirmek, sağ-sol şanti ve aritmileri azaltmak ya da yok etmek, sağ ventrikül fonksiyonunu optimize etmek olmalıdır. Yinelenen kapak replasmanlarından kaçınmak açısından ilk seçenek triküspit kapağın onarılmasıdır. Kapak tamiri, geçmişten günümüze çeşitli sonuçlar vermiştir. Da Silva tarafından ilk kez tanımlanan cone rekonstrüksiyonu (CR) tekniği, bu hastalara yönelik kapak tamirinde devrim niteliğinde bir yaklaşım ortaya koymuştur. Bu prosedürde anterior triküspit kapakçık, bir koni şekli oluşturmak üzere saat yönünde döndürülmüş ve bu koninin tabanı gerçek triküspit kapak halkasına dikilmiştir. Gerekliğinde de atrialize olan sağ ventrikül kısmı plike veya rezeke edilebilir. Eğer onarım mümkün değilse, o zaman triküspit kapak bioprotetik kapak ile değiştirilir. Varsa ASD veya patent foramen ovale (PFO) kapatılması ve / veya aritmi için ablasyon gibi eşzamanlı prosedürler uygulanır. Sağ ventrikülün pulmoner dolaşımı destekleyemediği hastalarda iki yönlü kava-pulmoner anastomoz düşünülür.

Tablo 1. Demografik veriler

Yaş (yıl)	<i>Min-Mak (Medyan)</i>	2-31 (8)
	<i>Ort±Ss</i>	13,15±11,07
Cinsiyet; n (%)	Kız	6 (46,2)
	Erkek	7 (53,8)
Takip Süresi (yıl)	<i>Min-Mak (Medyan)</i>	1-14 (7)
	<i>Ort±Ss</i>	6,31±3,40
Kross klemp süresi	<i>Min-Mak (Medyan)</i>	51-244 (88)
	<i>Ort±Ss</i>	100,92±53,15
Bypass süresi	<i>Min-Mak (Medyan)</i>	80-317 (119)
	<i>Ort±Ss</i>	140,54±63,20

Bu hastaların 4'ünde TVR, 5'inde triküspit kapak onarımı, 2'sinde cone rekonstrüksiyonu, 2'sinde ise ileri derecede sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu nedeni ile kapak tamiri ile birlikte kava-pulmoner shunt ameliyatları yapılmıştır (Resim 1). Triküspit kapak onarımı yapılan hastaların tümünde septal yaprakçık 8 mm den daha fazla yer değişimi göstermiyordu. Bu hastalardan ikisinde longitudinal plikasyon ile birlikte septal ve mural yaprakçık arasındaki kommissürde Wooler tipi kommissüroplasti ve yine bu iki yaprakçık boyunca parsiyel annuloplasti yapıldı (Resim 2).

YÖNTEM

Çalışmaya Temmuz 2003 ile Şubat 2018 arasında Ebstein anomalisi tanısı ile hastanemizde ameliyat edilen 13 hasta dahil edildi. Tıbbi kayıtlar geriye dönük olarak ilk geliş kliniği, cerrahi müdahale ve ameliyat sonrası verileri göre gözden geçirildi. Hastaların demografik verileri, ilk gelişteki ekokardiyografileri triküspit yetersizliği açısından değerlendirildi. Kalp kontraksiyonları, ekokardiyografik değerlendirmede ejeksiyon fraksiyonu %50 den büyük olanlarda iyi, %35-50 arasında olanlarda orta, %35 altında olanlarda kötü olarak değerlendirildi. Ameliyat kararı, hastaların New York Kalp Derneği (NYHA) fonksiyonel kapasitesi sınıf III veya IV, kardiyomegali (kardiyotorasik oran 0.65 veya daha yüksek), siyanoz ve polisitemi, paradoksik emboli, taşikardi ve aksesuar atrioventriküler (AV) iletiye sahip olmalarına göre alındı. *İstatistiksel İncelemeler*

İstatistiksel analizler için NCSS (Number Cruncher Statistical System) 2007 (Kaysville, Utah, USA) programı kullanıldı. Çalışma verileri değerlendirilirken tanımlayıcı istatistiksel metotlar olan ortalama, standart sapma, medyan, frekans, oran, minimum, maksimum değerler kullanıldı.

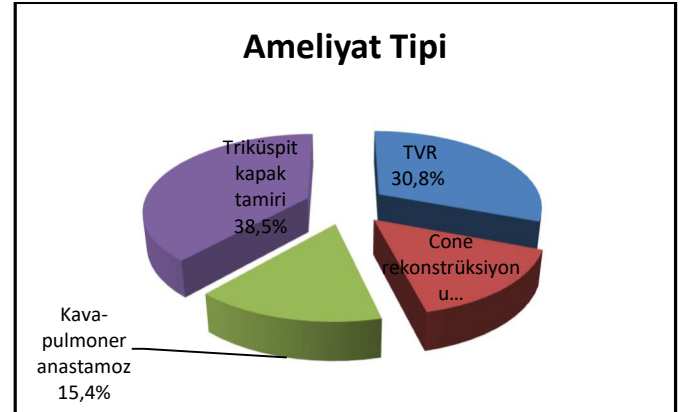
BULGULAR

Onüç hastanın %46,2'si (n=6) kadın, %53,8'i (n=7) erkek idi. Olguların yaşları 2 ile 31 yıl arasında değişmekte olup, ortalama 13,15±11,07 yıldır (Tablo 1). Ameliyat öncesi ekokardiyografi değerlendirmelerinde hastaların %92,3'ünde (n=12) ileri triküspit yetersizliği vardı. Hastalar 1 ile 14 yıl boyunca takip edilmiş olup ortalama takip süresi 6,31±3,40 yıldır. Hastane mortalitesi ve geç mortalite görülmedi. Triküspit tamiri yapılan bir hastada 4 yıl sonra tekrar tamir ve ring annuloplasti yapıldı ve yine aynı hastaya ilk operasyondan 10 yıl sonra kalıcı pace maker implantasyonu gerekti. Triküspit tamiri yapılan sadece 1 hastada orta derecede triküspit kapak darlığı olup diğer hastalarda çok hafif yada hafif darlık vardır. Triküspit kapak replasmanı (TVR) yapılan hastalarda kapak yetersizliği görülmezken, triküspit tamiri yapılan hastalar ise hafif-orta derece kapak yetersizliği ve NYHA kalss I-II semptomlar ile takip edilmektedir.

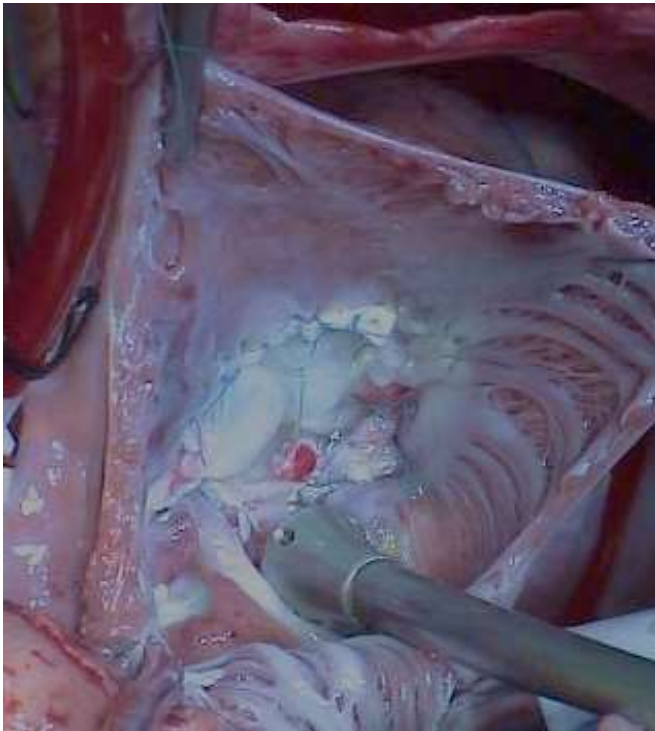
Cerrahi teknik

Ameliyat tüm hastalarda medyan sternotomi ile yapıldı. Kardiyopulmoner bypass, aortik ve bikaval kanülasyon ile tüm hastalarda orta derecede sistemik hipotermi (28 ° - 32 ° C) sağlandı. Kardiyak arrest, soğuk antegrad kan kardiyoplejisi (20 mL / kg), topikal soğuk ile ve ardından 20 ila 30 dakikalık aralıklarla (10 mL / kg) verilen antegrad kan kardiyoplejisi ile de miyokardiyal koruma sağlandı. Kross klemp süresi 51 ile 244 dakika arasında değişmekte olup ortalaması 100,92±53,15'dir. Bypass süresi 80 ile 317 arasında değişmekte olup ortalaması 140,54±63,20 dir (Tablo 1).

Ameliyat Tipi



Resim 1. Ameliyat tipleri ve dağılımı



Resim 2. Wooler tipi kommissüroplastisi ve parsiyel annuloplastisi

Diğer ikisinde yine longitudinal plikasyon ile anterior ve septal yaprakçık arasında Wooler tipi tamir ve septal annuloplasti yapıldı. Bir hastada ise Alfieri tipi tamir ile birlikte longitudinal plikasyon ve ring annuloplasti tekniği kullanıldı. Tamir yapılan hastaların kapakları ameliyat esnasında serum testi ve hegar bujiler ile değerlendirildi. Bu hastaların hepsinde triküspit anulusun Z - 2'den daha fazla daraltılmış olmamasına dikkat edildi. Hataların %38,5'inde (n=5) triküspit kapağa müdahale dışında bir girişim yapılmazken, ilave anomaliler nedeni ile % 53,8 (n=7) hastada ASD kapatılması, %7,7 (n=1) hastada mitral kapak replasmanı (MVR) triküspit kapak müdahalesine ilave olarak yapılmıştır. Hastaların %76,9'unda (n=10) ritim sinüs olup %23,1'inde atrial fibrilasyon/flutter vardı ve bu üç hastaya ablasyon prosedürü uygulandı (Tablo 2).

Tablo 2: Hastalara ait klinik veriler ve yapılan cerrahi işlemler

		n	%
İlave anomali	ASD	4	30,8
	ASD, biküspid aort	1	7,7
	ASD, PDA	1	7,7
	ASD, PS	1	7,7
	Mitral stenoz, PH, aort koarktasyonu	1	7,7
	PFO, UHL anomalisi	1	7,7
	PS, PFO	1	7,7
	UHL anomalisi, VSD, PFO	1	7,7
	Yok	2	15,4
	Siyanoz	4	30,8
Ameliyat	TVR	4	30,8
	Cone rekonstrüksiyonu	2	15,4
	Kava-pulmoner anastamoz	2	15,4
Ek girişim	Triküspit kapak tamiri	5	38,5
	ASD kapatılması	7	53,8
	MVR	1	7,7
Ablasyon	Yok	5	38,5
	Fibrilasyon/Flutter	3	23,1
Ritm	Sinüs	3	23,1
	İyi	10	76,9
Ejeksiyon fraksiyonu	Orta	12	92,3
	Orta	1	7,7
Ameliyat öncesi yetersizliği	Triküspit 3+	1	7,7
	Triküspit 4+	12	92,3
Ameliyat sonrası yetersizliği	Triküspit 1-2+	13	100,0

ASD; atrial septal defekt, MVR; mitral kapak replasmanı, PDA; patent duktus arteriozus, PFO; patent foramen ovale, PH; pulmoner hipertansiyon, PS; pulmoner stenoz, VSD; ventriküler septal defekt, TVR; triküspit kapak replasmanı

Triküspit kapak replasmanı yapılan beş hastanın 4'ünde aynı seansta triküspit kapak tamiri denenmiş ancak yeterli koaptasyon sağlanamadığından TVR kararı alınarak uygulanmıştır. Bir hasta ise operasyon sonrası birinci gününde yapılan ekokardiyografi sonrası ileri triküspit kapak yetersizliği tespit edilmesi üzerine erken re-operasyona alınarak TVR ameliyatı yapılmıştır.

TARTIŞMA

Ebstein anomalisi, tedavi edilmediğinde sıklıkla ciddi sağ ventrikül genişlemesi ve işlev bozukluğu ile sonuçlanır ve takiben sol kalp işlev bozukluğu ve yetmezliği gelişir. Sağ ventrikül disfonksiyonu atriyum seviyesinde sağdan

sola şanta ve ilerleyici sağ atriyal genişleme nedeniyle siyanoz ve atriyal aritmilerin gelişimine yol açar(5). Bizim serimizde de 4 hastada siyanoz, 3 hastada ritim düzensizliği gelişmişti.

Ebstein anomalisi nedeniyle opere edilen hastalarda sağkalım oranı, cerrahi tamir uygulanmayan hastalara göre oldukça yüksektir. Cerrahi tamir uygulanan hastalarda 10 yıllık sağkalım oranı %75 iken cerrahi tamir uygulanmayanlarda mortalite %42 olarak bildirilmiştir(6,7). Ebstein anomalisinin cerrahi olarak düzeltilmesi, hem triküspit kapak tamiri hem de replasmanı ile ilişkili perioperatif mortalite, deneyimli merkezlerde düşüktür.

Brown ve ark. 34 yıllık bir süre boyunca EA olan 539 hastada mortaliteyi ve reoperasyon oranlarını değerlendirdi. Otuziki yılda 30 günlük mortalite % 6 olarak bulundu; Bununla birlikte, 2001 yılı sonrasında hastaları analiz ederken, periopertif mortaliteyi % 2,7'ye düşmüş olarak buldu. Kötü sonuçla ilişkili risk faktörleri, ciddi sağ ventrikül disfonksiyonu, artan hematokrit ve eşlik eden mitral kapak cerrahisini içermekteydi. Ameliyat öncesi sinüs ritminin veya aksesuar yolun varlığı düşük mortalite oranı ile ilişkililiydi ve sağ ventrikül atriyalize kısmın plikasyonunda daha düşük re-operasyon oranları vardı(8,9).

Bu hasta grubunda yenidoğan ve infant yaş grubundaki cerrahi seçim ve yönetim, pediatrik ve yetişkin gruba göre farklılık arzeder. Yenidoğan/infant yaş grubundaki hastalarda anatomik ve fonksiyonel olarak yetersiz olan sağ ventrikülün nispeten yüksek pulmoner vasküler rezistansa karşı çalışmak durumunda olacağı gözönünde bulundurulmalıdır. Son serilerde özellikle triküspit kapağın ve sağ ventrikülün ileri derecede displastik veya hipoplazik olduğu olgularda uygulanan tek ventriküler palyasyon ameliyatları (Starnes onarımı; triküspit kapağın kapatılması, Blalock-Taussig veya Glenn Şanti, Fontan operasyonları) ile biventriküler düzeltme ameliyatları (triküspit kapak tamiri ve ek patolojilerin düzeltilmesi) arasında erken dönem sonuçlar açısından benzerlik olmakla birlikte biventriküler tamir yapılan hastalarda uzun dönemde daha iyi sonuçlar olacağı beklenmektedir(6). Ek olarak bu yaş grubunda mortalite de yüksek seyredir. Bizim serimizde mortalite ve major morbiditeye rastlanmamış olmasının nedenlerinden biri olarak hastaların yenidoğan yaş grubundan olmaması sayılabilir. İleri kalp yetmezliği, ventilatör desteğinden ayrılamama, prostoglandin infüzyonu gerektiren durum, duktus arteriosusun açıklığına bağımlı dolaşım yenidoğan döneminde cerrahi endikasyon olarak kabul edilmektedir. Adelosan ve yetişkin hastalar ise genellikle aritmi, siyanoz, azalmış efor kapasitesi ile başvururlar. Eğer eşlik eden ASD varsa paradoksal emboli, beyin absesi ve ani ölüm riski yüksektir(3).

Cerrahi tedavi seçenekleri arasında, kapak onarımı veya replasmanı, atriyalize ventrikül segmentinin plikasyonu en çok uygulanan yaklaşımdır(4,10). Cerrahi onarım için başlangıçta esas olarak, atriyalize sağ ventrikülün selektif plikasyonu ile triküspit kapağın monokusp tamirine odaklanılmıştır. Bu teknik, anterior yaprakçığın ventriküler septum ile koaptasyonu şeklindeydi. Bu teknikte erken sonuçlar tatmin edici olduğu halde, uzun süren takiplerde bu hastaların çoğunda tekrarlayan triküspit yetersizliği gelişti ve birçoğu triküspit kapak replasmanına ihtiyaç duydu (8,11,12). Varsa ASD veya PFO kapatılması, veya aritmi tedavisi için ablasyon gibi eşzamanlı prosedürler uygulanır. Bizim çalışmamızda ise 4 hastada triküspit kapağın değiştirilmesine ihtiyaç duyuldu ve 8 hastaya da ek girişim (ASD kapatılması: 7, MVR: 1) gerekti. Üç hastada da operasyon esnasında atrial fibrilasyon/flutter nedeni ile ablasyon işlemi uygulandı.

Chauvaud ve ark. triküspit kapağın ve/veya sağ ventrikülün ileri derecede hipoplazik ve displastik olduğu ve pulmoner arteriyel yapı ve pulmoner vasküler rezistansın normal olduğu pediatrik ve erişkin yaş grubundaki bazı hastalarda birbuçuk ventriküler onarım ile ameliyat mortalitesini % 6 olarak bildirmiştir (7). Bizde iki hastamızda triküspit kapak tamiri ile birlikte sağ ventrikülün yükünü azaltmak maksadı ile kava-pulmoner anastomoz ameliyatı yaptık (1,5 ventrikül tamiri).

Başka bir çalışmada ise, biyoprotetik TVR, 17,8 yıllık izlem sonrasında yaklaşık % 80'lik bir re-replasman ihtiyacının olmaması ile iyi bir dayanıklılığa sahiptir. Triküspit kapak tamiri ile karşılaştırıldığında, 12 yıllık reoperasyonsuz dönem de anlamlı bir fark bulunamamıştır (10). Bizim çalışmamızda ise henüz uzun dönem takip süresine ihtiyaç olmakla birlikte 6,31 yıllık ortalama takip süresinde kapak re-replasmanına ihtiyaç duyulmamıştır.

İlk defa 2004 yılında Da Silva ve arkadaşları tarafından tanımlanan cone rekonstrüksiyonu (CR) gerçek atriyoventriküler bileşkede uyumlu doku koaptasyonuna olanak tanıyan ve potansiyel olarak en "anatomik" tamir olduğundan diğer cerrahi tekniklere oranla tercih edilen tedavi seçeneği olmuştur(13). Da Silva ve arkadaşlarının 2007 deki makalesinde 100 CR sonucu üç hastane ölümü (% 3) meydana gelmiş; bunların hepsi sağ ventrikül disfonksiyonuna sekonder düşük kardiyak output (2 hasta) veya biventriküler fonksiyon bozukluğu (1 hasta) nedeniyle gerçekleşmiş. Dört hasta (% 4.0) endokardit, kalp yetmezliği ve aritmi, ani ölüm ve yüzme havuzu kazası nedeniyle uzun süreli takiplerde ölmüş. Triküspit kapak yetersizliğinin dört hastada tekrarlanması nedeniyle tekrar onarım (% 4.0) gerekmiş. Hiçbir hastada triküspit kapağın değiştirilmesi gerekmemiş. Elliiki hastada yürütülen bir takip çalışmasında yapılan ekokardiyogramlar, erken dönemde yapılan çalışmalarda triküspit kapak yetersizliği derecesinin önemli ölçüde düzeldiğini göstermiş ve bu iyileşme uzun vadeli takip çalışmalarında da devam etmiş. Tek bir hastada, ekokardiyogramda hafif triküspit kapak stenozu gözlemlenmiş (14).

Cone rekonstrüksiyonu, sağ veya sol ventrikül disfonksiyonu gelişmeden önce erken müdahale için önemli bir seçenek sunar. Çalışmalar, triküspit kapak yetersizliğini, sağ ventrikül boyutunu azalttığını ve sistolik fonksiyonu iyileştirdiğini gösterdiği için bu seçenek, erken cerrahi gerektiren yenidoğanlar ve bebekler için de özellikle önemlidir.

Kapak anatomisi uygun seçilmiş yenidoğanlarda (yeterli anterior ve septal leaflet dokusu olan hemodinamik olarak stabil olan bebekler) CR düşünülmelidir.

Melani ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada CR ile geleneksel tamir yöntemi karşılaştırılmış. Cone rekonstrüksiyonu yapılan grupta erken dönemde TVR gereksinimi anlamlı bir şekilde azalmış ve bu ilerleyen dönemde daha da belirginleşmiş (15).

Mayo kliniğinin tecrübesinde ise 84 hastaya CR yapılmış ve hastanede kalış döneminde bir hasta kaybedilmiş, 3 hastaya da tekrardan ameliyat gerekmiş (2 tanesine tekrardan tamir 1'ine TVR). Takip edilebilen 77 hastanın %83'ünde hafif yada hiç triküspit yetersizliği görülmemiş. Beş hasta hafif triküspit darlığı ile takip edilmiş ve bir hastada motor kazası nedeni ile geç ölüm olmuş (16). Bizim hasta serimizde CR henüz iki hastada yapılmış olup erken dönem sonuçları iyi olmakla beraber daha fazla sayıda hastaya ve takip süresine ihtiyaç olduğu açıktır.

SONUÇ

Tüm Ebstein anomalili hastalarda, cerrahi düzeltme yapılmış olsun yada olmasın, kalp yetersizliği, aritmiler, siyanoz ve diğer ilişkili bulguların belirtileri ve semptomları açısından uzun süreli takip gereklidir (17).

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

- 1.W. E. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch Anat Physiol WissMed 1866:238255.
- 2.Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. Circulation 2006;115:277-85.
- 3.Hillel Laks, Daniel Marelli, Mark Plunkett, Jonah Odum JM. No Title. Cohn LH,Edmunds Jr LH Eds. 2nd. ed, New York, Mc Graw Hill, 2003, p. 1329-58.
- 4.Kirklin JW B-BB. No Title. Card. Surg. 4th Ed. Philadelphia Elsevier Saunders, 2013, p. 1575-6.
- 5.Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RKH, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol 1992;19:1041-6.
- 6.Attie F, Rosas M, Rijlaarsdam M, Buendia A, Zabal C, Kuri J, et al. The adult patient with ebstein anomaly: Outcome in 72 unoperated patients. Medicine (Baltimore) 2000;79:27-36.
- 7.Chauvaud S. Ebstein s Malformation . Surgical Treatment and Results. Thorac Cardiovasc Surg 2000:220-3.
- 8.Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg 2008;135:1120-36
- 9.Lucy M. Safi, R L, Bhatt A. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2005;17:148-54.
- 10.Kiziltan HT, Theodoro D a, Warnes C a, O'Leary PW, Anderson BJ, Danielson GK. Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. Ann Thorac Surg 1998;66:1539-45.
- 11.Barnard CN S V. Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surgery 1963;54:302-8.
- 12.Umar S. Boston, Joseph A. Dearani PWO, David J. Driscoll and GKD. Tricuspid Valve Repair for Ebstein's Anomaly in Young Children: A 30-Year Experience. Ann Thorac Surg 2006;81:690-6.
- 13.Pedro J, Baumgratz JF, Fonseca L, Afione JY, Franchi SM, Lopes LM, et al. Anomalia de Ebstein . Resultados com a reconstrução cônica da valva tricúspide 2004;82:212-6.
- 14.da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GMP, et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:215-23.
- 15.Vogel M, Marx GR, Tworetzky W, Cecchin F, Graham D, Mayer JE, et al. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: Short-term outcomes of the 'cone procedure' versus conventional surgery. Congenit Heart Dis 2012;7:50-8.
- 16.Anderson HN, Dearani JA, Said SM, Norris MD, Pundi KN, Miller AR, et al. Cone reconstruction in children with ebstein anomaly: The Mayo clinic experience. Congenit Heart Dis 2014;9:266-71.
17. Sarıoğlu T, Yalçınbaş Y. Erişkin konjenital kalp cerrahisi. Türk Kardiyoloji Semineri. 2003; 401-2