

# Fallot Tetralojisinde Total Korreksiyon

Yrd. Doç. Dr. FeriŒat Kolbakır, Yrd. Doç. Dr. H. Tahsin Keçeliçil, Prof. Dr. M. Kâmuran Erk, Doç. Dr. Kemal Baysal, Dr. Celil Yıldırım

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp-Damar Cerrahisi ABD, Samsun

1984 Ocak -1994 Haziran arasındaki 10 yıllık periyotta Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp Damar Cerrahisi Kliniğı'nde Fallot tetralojili 54 hastaya total korreksiyon ameliyatı yapıldı. Hastaların 35'i erkek, 19'u kadındır. Yaş dağılımı 2-17 olup, ortalaması 6.31 yıldır. Hastaların 39'u anjiyografik, 15'i sadece ekokardiyografik tetkiklerle operasyona alındı. Hastaların 9(%16.6)'unda ayrıca foramen ovale tipi sekundum tipte atrial septal defekt mevcuttu. Hastalardan 41 (%75.9)'inde pulmoner çıkışı genişletmek amacıyla transanüler yama, 6 (%11.1) hastada infundibüler yama ve 7 (%13) hastada ise yama kullanmaksızın sadece infundibüler band rezeksiyonu ile genişletme işlemleri uygulandı. Hastalar ortalama 46.1 ay izlendi, iki hasta ventriküler septal defekt yamasından rezidü kaçak nedeni ile postoperatif geç dönemde reoperasyona alındı. Erken postoperatif derede 3, geç postoperatif devrede 2 olgu kaybedildi. Total mortalite %9.3, cerrahi mortalite 5.5'dir.

Bu çalışmada, Fallot Tetralojili hastalarda preoperatif değerlendirmede cerrahi tedaviye esas olan kriterlerin yeniden gözden geçirilmesi amaçlandı.

GKD Cer. Derg. 1994; 2:265-269

## Summary

Between January 1984 and June 1994, during a 10-year-period, we performed "total correction operation" on 54 patients with tetralogy of Fallot, at the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ondokuz Mayıs University. The age range was 2-17 (average 6.31) years. Total correction was planned in fifteen patients on the basis of only echocardiography. The others had both echocardiography and angiography. Atrial septal defect was found in 9 patients. Transannular patch in 41 cases, resection of infundibular muscle band in 7 cases and only infundibular patch in 6 cases were technique of choice for enlargement of the pulmonary outflow tract. Average follow-up was 46.1 months. Two patients were reoperated in the late postoperative period because of leak in the patch of ventricular septal defect. Three cases in early, two cases in the late postoperative period were. Total mortality was 9.3%. In this study, we reviewed the criteria that make the basis of total correction in the patients with tetralogy of Fallot.

Siyanotik kalp hastalıkları içerisinde cerrahi tedavi uygulamasında başarının en iyi olduğu hastalık grubu şüphesiz ki Fallot tetralojisidir. Bilimsel çalışmalar ve ilerleyen teknolojinin sonucu olarak; ameliyat öncesi, ameliyat sırası ve ameliyat sonrasındaki anatomik ve hemodinamik ölçüm değerleri matematiksel ifadelerle dönüşmüş ve cerrahi başarının en önemli ögesini teşkil eder nitelik taşımaktadır. Kliniğimizde son 10 yıl içerisinde total korreksiyon yapılan olgular değerlendirmeye

alınarak ileri klinikler ile karşılaştırmalı olarak tecrübemizin yeniden irdelenmesi uygun görüldü.

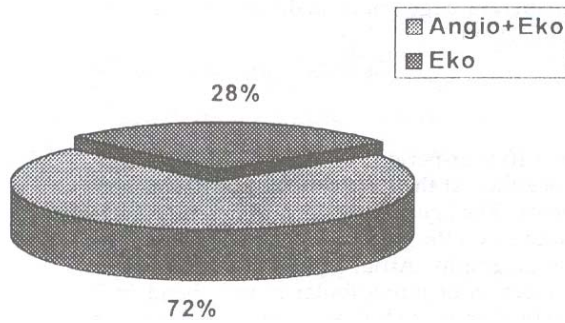
## Materyal ve Metod

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde 1984'den beri geçen son 10 yıl içerisinde total korreksiyon ameliyatı yapılan tüm Fallot tetralojili hastalar retrospektif olarak değerlendirilmeye alındı.

Hastanemize başvuran tüm olgular Pediatrik kardiyoloji bölümü tarafından incelendi ve Fallot tetralojisi tanısı için, 4 temel klasik bulgunun (ventriküler septal defekt, pulmoner outflow darlığı, sağ ventrikül duvar kalınlığının sol ventrikül ile aynı olması ve aortanın dextropozisyonu) varlığı arandı. Bu bulgular ekokardiyografik ve anjiyografik olarak ayrı ayrı değerlendirmeye alındı. Son 10 olguda sadece ekokardiyografik değerlendirme ile tanı konuldu (Şekil 1). Cerrahi tedavinin öncelikle nasıl olması gerektiği konusunda temel kriterler yine aynı tanı araçları ile gerçekleştirildi. Bu kriterler 5 yıl öncesinde sadece sol ventrikülün diastol sonu çapının aortaya oranı ile yapılrken son 5 yıllık olgularda buna ek olarak McGoon oranı, Z değeri ve Nakata indeksleri de ayrı ayrı değerlendirildi.

$$\text{McGoon oranı} = \frac{\text{Sağ ve sol pulmoner arterin bifurkasyon öncesindeki çaplarının toplamı} / (\text{desenden aorta çapı})}{\text{Nakata indeksi NI} = \frac{(\text{Pulmoner arter kesit alanı mm}^2) / (\text{vucut yüz ölçümü M}^2)}{\text{Ölçülen çap-ortalama normal çap}}}$$
$$\text{Z değeri} = \frac{\text{Ortalama normal çapın SD}}$$

Sol ventrikül diastol sonu çapının aortaya oranı %66'dan küçük olanlarda sol ventrikül hipoplazisi hakim olduğu kabul edilerek total korreksiyon ikinci tedavi aşaması olarak kabul edildi ve paliya



Şekil 1: Total koreksiyon kararı için yapılan preoperatif incelemeler

tif şant cerrahisine alınması kararlaştırıldı. McGO-

Tablo 1. Kliniğimizde Fallot tetralojisinin total korreksiyon endikasyonları

Yaş: 6. aydan itibaren

Klinik

|                      |      |                                  |
|----------------------|------|----------------------------------|
| Siyanotik atak       |      |                                  |
| Eksersiz intoleransı |      |                                  |
| Polisitemi           |      |                                  |
| (RPAD+LPAD)/DAD      | 1.5  | Shimazki Y, et al <sup>(3)</sup> |
|                      | 1.7  | Sarioğlu A, et al                |
| LVDD/AAD             | 66%  | Özkuşlu S, et al <sup>(2)</sup>  |
| Z değeri             | -1.8 | Kirklin JW, et al <sup>(5)</sup> |
| Nakata indeksi       | 250  | Nakata S, et al <sup>(4)</sup>   |

on oranı 1.5 altında olanlarda, Nakata indeksi 200 m2/M2/Vucut alanı altındakilerde ve Z değeri nomogram ile bakılarak elde edilen (-2) altındakilere de aynı şekilde paliyatif ameliyat programlandı. Bunun dışında siyanotik spell atakları sık olan ancak 6 ayın altındakilere de şu ana kadar total korreksiyon girişiminde bulunmadık. Cerrahi karar endikasyonu Tablo I-II' de gösterilen kriterlere göre değerlendirildi.

Total korreksiyon kriterleri taşıyan hastalar genel fokal enfeksiyon odakları ve sistemik patolojileri yönünden değerlendirildikten sonra ameliyata alındı.

Ameliyat genel anestezi altında yapıldı. Standart bikaval venöz kanulasyon ve assendan aorta

kanulasyonu ile kardiopulmoner bypassa geçildi. Soğuk (+4°C) K<sup>+</sup> kardiopleji ve topikal soğutma tekniği uygulanarak kardiak arrest sağlandı. Sağ atrium açıldı ve varsa mevcut patent foramen ovaleden, yoksa bu bölgede oluşturulan defekten sol

ventrikül seviyesine vent yerleştirildi. Tüm olgulara sağ ventrikül infundibulumu üzerinden myotomi yapıldı. Pulmoner atrezi ve stenozu olanlarda insizyon pulmoner arter bifurkasyonuna kadar uzatıldı. Transvers uzanan infundibüler bandlar rezeke edildi. Ventriküler septal defekt supraventriküler krista seviyesinde kontiniu diğer kısımlarda ise tek tek plejitli 5/0 polyester sütürlerle yerleştirildi. Hegar bujileri ile yapılan ölçümle "Z" değerleri Kirklin ve arkadaşlarının<sup>(1)</sup> çizdiği nomogram ile yeniden bulundu. "Z" değeri (-1,5) dan küçük olanlara transanüler yama konuldu. Pulmoner kapak darlığı olmayan olgularda infundibulum primer veya clipsoid bir dakron yamayla kapatıldı. Bu olgularda bypass çıkışında sol ventrikül ve pulmoner arterden alınan basınç

Tablo II. Fallot tetralojisinde total korreksiyon kontrendikasyonları

#### Mutlak

ileri pulmoner hipoplazi  
Pulmoner arter indeksi <100mm2/m2  
pulmoner arter devamlılığının olmaması

#### Relatif

LAD nin sağ koroner arterden orijin alıp sağ ventrikül infundibulumunu çaprazlayarak seyretmesi  
Beraberindeki kardiak lezyonlar

atrioventriküler septal defekt çift çıkımlı sağ ventrikül  
aortik arch anomalileri

3 aylıktan küçük infantlarda  
BSA <0.38m2

İleri derecede kalp dışı anomaliler (nörolojik, GİS)  
Pulmoner annulus transannuler yama gerektirecek kadar dar olanlarda 3 aydan önce

**Tablo III.** Olgular, yaş, cins ve klinik değerlendirme sonuçları

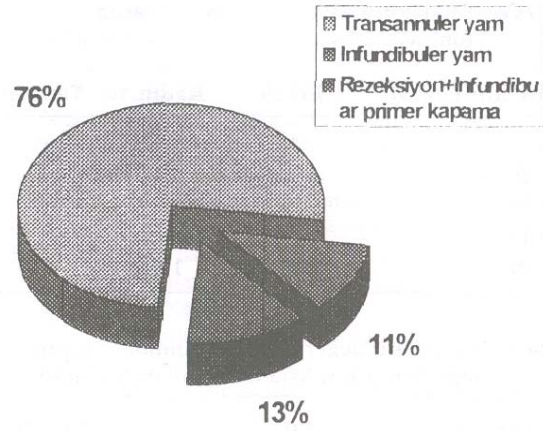
| Yaş Grupları               | Erkek     | Kadın     | Toplam    |
|----------------------------|-----------|-----------|-----------|
| 1-4                        | 13        | 9         | 22        |
| 5-8                        | 10        | 7         | 17        |
| 9-12                       | 7         | 2         | 9         |
| 13-16                      | 4         | 1         | 5         |
| 16 yaş ve üstü             | 1         |           | 1         |
| <b>Toplam</b>              | <b>35</b> | <b>19</b> | <b>54</b> |
| <b>Ek Patolojiler</b>      |           |           |           |
| Patent foramen Ovale       | 5         | 4         | 9         |
| ASD                        |           |           |           |
| Triküspit Strading         | 1         |           | 1         |
| Çift çıkımlı Sağ Ventrikül | 2         |           | 2         |
| Dekstroardi                | 1         |           | 1         |
| Aort yetmezliği            | 1         |           | 1         |
| <b>Mortalite</b>           |           |           |           |
| <b>Morbidite</b>           |           |           |           |
| A-V Tam Blok               | -         | 1         | 1         |

oranlarının 0.6 ve üzerinde olanlarında yeniden kardiyopulmoner bypass'a girilerek pulmoner bifurkasyona kadar uzanan transanüler yama konuldu.

Hastaların kontrolleri hastaneden çıktıktan 15. günde, takiben 1 ay sonra ve daha sonra bir yıla kadar 3 aylık aralıklarla, 1 yıldan sonra ise 6 aylık aralıklarla kontrole çağrıldılar.

### Bulgular

Toplam 54 olgunun 35'i erkek (%64.8) ve 19'u kadındır (%35.2). Tam düzeltim uygulanan olguların en küçüğü 2 yaşında ve 8.300 gr ağırlığındaydı. En yaşlı hasta 17 yaşında 53 kg'dır. Yaş ortalaması 6.31'dir. Olguların yaş, cinsiyet, ek patolojileri ve klinik durumları Tablo III' de gösterilmiştir. Foreman ovale tipi atrial septal defekt en sık gözlenen ek patoloji olarak dikkat çekmiştir. Bir hastada dektrokardi, bir hastada hafif derecede aorta kapak yetmezliği 2 hastada çift çıkımlı sağ ventrikül tipinde ventriküler septal defekt saptandı. Bunlardan bir tanesine tüp greft aorta ile septal defekt arasına yerleştirildi. Hastalardan 41 (%75.9)'inde pulmoner çıkımı genişletmek amacıyla transanüler yama, 6(%11.1) hastada infundibüler yama ve 7(%13) hastada ise yama kullanmaksızın sadece infundibular band rezeksiyonu ile genişletme işlemleri uygulandı (Şekil 2). Olgularda onarım sonrasında 48 hastada kalp kendiliğinden ve sinüs ritminde çalıştı. Bir hastada pacemaker ile ritm sağlandı. Bu hastada ritm dönmeyince 15 günde kalıcı



**Şekil 2.** Pulmoner infundibulumda uygulanan genişletme teknikleri

pacemaker implante edildi. Son 20 olguda pompa çıkışında diüretik dışında hiçbir medikasyona gerek duyulmadı.

Hastalar 10 yıllık periyotta 88 ile 3513 gün, ortalama 1311.1 gün izlendi. Takipte kaybolan hasta olmadı. Biri peroperatif diğer ikisi postoperatif erken devrede (2. ve 6 gün) gelişen kardiyak yetmezlik neticesi kaybedilmiştir. Bir hastamızda ameliyattan 6 ay sonra Hepatit-B enfeksiyonu gelişti. Enfeksiyonun 18 ayında Hepatit-B virüs enfeksiyonu nedeniyle hepatik koma gelişerek hasta kaybedilmiştir. Geç devrede kaybedilen hastanın geçirdiği akciğer enfeksiyonu sırasına kaybedildiği ailesinden öğrenildi. Total mortalite %9.3'dür. Cerrahi mortalite %5.5 olarak kabul edildi.

Peroperatif ve erken postoperatif devrede kaybedilen olguların tam düzeltim işlemi yapıldıktan sonra ölçülen "sağ ventrikül sistolik basıncının" "sol ventrikül sistolik basıncına" oranları sırasıyla 65/90=0, 54/87=0 ve 65/94=0 olduğu dijital ve dobutamin ile tam desteğe rağmen ventrikül pompa yetersizliği düzeltilememiştir. Peroperatif devrede kaybedilen olguda ek olarak çift çıkımlı sağ ventrikül tipinde (aortanın %85 dekstropozisyonu) ventriküler septal defekti vardı.

Hastaların 43 (%87)'ünde (NYHA göre) fonksiyonel kapasitelerinin çok iyi olduğu ve takiplerinde sadece 9'u dijital, 5'i dijital ve diüretik kullanmaktadır. Hastaların fonksiyonel kapasiteleri Tablo IV' de gösterilmiştir. İki hastanın birinde postoperatif 2. haftasındaki ilk kontrolünde, diğerinde birinci yılında yamasından kaçak olduğu tesbit edildi. Birincisinde 2 yıl takipten sonra diğerinde 3. yılında yamadan olan kaçakta artmanın olduğu ve soldan sağa şantın 2/1 olduğu tespit edildi. Bunun üzerine ameliyata alınarak defekt kenarı

**Tablo IV.** Total korreksiyon yapılan olgularda fonksiyonel sınıflama

| NYHA sınıflaması | Erkek | Kadın | Toplam |
|------------------|-------|-------|--------|
| Class I          | 27    | 16    | 43     |
| Class II         | 3     | 2     | 5      |
| Class III        | -     | 1     | 1      |
| Class IV         |       |       |        |
| Toplam           | 30    | 19    | 49     |

**Tablo V.** Preoperatif değerlendirme pulmoner yapının değerlendirilme kriterinin karşılaştırılması

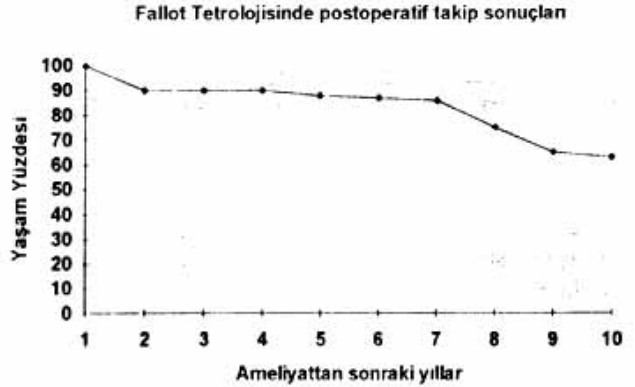
| McGoon Ratio                         | 0.5   | 1.0  | 1.5  | 2.0  | 2.5 | 3.0 |
|--------------------------------------|-------|------|------|------|-----|-----|
| Z-Değeri                             | -11.4 | -6.3 | -3.3 | -1.1 | 0.5 | 1.8 |
| Nakata indeksi                       | 25    | 78   | 154  | 249  | 361 | 490 |
| mm <sup>2</sup> -M <sup>2</sup> -BSA |       |      |      |      |     |     |

sağ atriumdan yaklaşımla tek tek konan 4 adet plejitli sütürler ile onarılmıştır. Bir hastada ameliyat sırasında ileti sisteminin yaralanmasına bağlı olarak gelişen AV tam blok nedeniyle DDD pacemaker implante edilmiş 1 yıl sonrasında yapılan kontrolünde atrial elektrodunun uyarı ilemediğinin tesbit edilmesi üzerine yeni bir elektrod yerleştirilerek düzenli sinüs uyarısı ile ventrikülün uyarılması temin edilmiştir. Pulmoner regurgitasyon transannuler yama konulan tüm hastalarda saptanmasına karşılık belirgin bir triküspit yetmezliğine neden olan sağ ventrikül yetmezliği gelişmemiştir. Hastaların yıllara göre yaşam yüzdeleri Şekil 3'de gösterilmiştir.

### Tartışma

Fallot tetralojisinin ilk tam düzeltim ameliyatından yaklaşık 40 yıllık bir süre geçmiştir. 1954'de Lillehei ve arkadaşlarının günümüz şartlarına göre son derece cesaret ve özveri ile başlattıkları ameliyatlar, bilimsel çalışmalar ve giderek gelişim gösteren teknolojik imkanlarla artık pek çok sayıda merkezde düşük morbidite ve mortalite ile başarılmaktadır. Ülkemizde ilk kez 1963 yılında başlatılan total korreksiyon ameliyatı şimdilerde pek çok merkezde uygulanmaktadır.

Fallot tetralojili hastalarda yapılacak cerrahi girişim tek veya iki basamaklı olarak uygulanmaktadır. Özellikle bebeklik çağında primer olarak total korreksiyon yapılmasını destekleyen klinikler iyi sonuçlar aldıklarını iddia etmektedirler<sup>(1)</sup>. Buna yönelik parametreler dikkatle incelenerek değişik nomogramlar hazırlanmış ve değişik matematiksel formüller çıkarılmıştır<sup>(2-5)</sup>. Bu da cerrahın, hastanın



**Şekil 3:**Hastaların yıllara göre yaşam yüzdeleri

ameliyattan nasıl bir tablo ile çıkabileceğini önceden bilmesini sağlamıştır. Kliniğimizde total korreksiyon için aradığımız kriterler Tablo 1'de gösterilmiştir. Bebelikte 6. aydan önce sık siyanotik spelleri olan hastalarda sistemik-pulmoner şanti tercih etmekteyiz. Bu hastalarda total korreksiyonu 6-10 yaşında, sol ventrikül ve pulmoner arter gelişimini inceleyerek yapmaktayız.

Fallot tetralojisinde tam düzeltim kriterlerinin en önemlilerinden biri sağ ventrikül çıkım yolu ve pulmoner kan akım yolunda rezidüel engel bırakmamasıdır<sup>(6)</sup>. Bu amaçla total korreksiyon ameliyatında tüm düzeltimin yapılabilmesi için geliştirilen "Z" değeri, McGoon oranı, Nakata indeksleri ve sol ventrikül aorta oranı gibi denklemler giderek önem kazanmaktadır<sup>(1-4,6-8)</sup> Biz de preoperatif ve intraoperatif olarak bu formülleri kullandık. Bu değerler arasındaki dönüşüm sayıları Tablo V' de verilmiştir. Rezidüel pulmoner darlık, sol ventrikül debisinin azalmasına ventriküler septal defekt yamasının sol ventrikül çıkım yoluna bombeleşmesine ve sağ ventrikülün pompa yetmezliğine neden olmaktadır. Bizim transannuler yama kullanılan olgularımızda önemli triküspit yetmezliğine neden sağ ventrikül yetmezliği gelişmemiştir.

Fallot tetralojisinin tam düzeltiminde çoğu kez zorunlu olarak ortaya çıkan hafif pulmoner kapak yetmezliği genellikle iyi tolere edilmektedir<sup>(7)</sup>. Bunun yanında orta derecede pulmoner yetmezliği olan olgularda sağ ventrikülde giderek artan genişleme ve aritmilerin gözlenmesi durumunda pulmoner kaçığın düzeltilmesi önerilmektedir. Pulmoner arter nabız basıncının pulmoner pulmoner arter sistolik basıncına oranı yetmezlik seviyesinin saptanmasında bir kriter olarak kullanılmakta ve 0.33-0.55 normal tehlikesiz sınır olarak kabul edilmektedir<sup>(8)</sup>. Bu sınırın üzerinde 0.75 ve üzerinde ani ölüm oranında artış olduğu bildirilmiştir<sup>(9)</sup>.

Total korreksiyona alınacak hastaların saptan

masında ülkemiz köklü kliniklerinden Hacettepe grubu ameliyat öncesindeki sol ventrikül diastol sonu çapının aortaya oranının postoperatif surveyi yansıtan bilgiler verdiğini saptamışlardır<sup>(2)</sup>. Bizde bu kriterlerin ameliyat sonuçlarını benzer şekilde desteklediğini gördük.

Sonuç olarak, total korreksiyon için seçilen olguların ameliyatında sağ ventrikülün önünde residual stenoz bırakmayacak teknikler ameliyat öncesindeki kriterlerle ortaya konulmalıdır. Bu amaçla ameliyat Öncesinde yapılan sol ventrikül, aorta ve pulmoner arter ölçümleri ile elde edilen hesaplamaları dikkate almak cerrahi başarıyı etkilemektedir.

#### Kaynaklar

- 1 Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, et al: Predicting the degree of relief of the pulmonary stenosis or atresia after the repair of tetralogy of Fallot. *Sem Thorac Cardiovasc Surg* 2:55-60,1990.
- 2 Özkutlu S, Saraçlar M, Özme Ş, et al: Echocardiographic left ventricular size in the selection of surgical treatment in patients with tetralogy of Fallot. *Turkish J Pediatr* 29:187-97,1987.
- 3 Shimazaki Y, Maehara T, Blacstone EH, et al: The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 95:1048-58,1988.
- 4 Nakata S, Ihai Y, Takanashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of crosssectional area of the pulmonary arterios in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:610-619,1984.
- 5 Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Pulmonary stenosis and ventricular septum. In *Cardiac Surgery*. Livingstone, New York pp:1013,1993.
- 6 Erk MK, Yüksel M, Baysal MK, Kolbakır F: Tam düzeltimi yapılan 26 Fallot tetralojili olgunun ameliyat Öncesi ve sonrası değerlendirmesi. *T Klin Kardiyoloji* 5:156-160,1992.
- 7 Hernefter PJ, Zahra KG, Rowe SAT, et al: Long term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg* 50:179-85,1980.
- 8 Natio Y, Fujita T, Manabe H, et al: The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:574-81,1980.
- 9 Albertal G, Swan HJC, Kirklin JW: Hemodynamic studies two weeks to six years after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 29:583-92,1964.