

Aorto-pulmoner pencere ile kompanse erişkin Fallot tetralojisi

Adult tetralogy of fallot compensated with aorto-pulmonary window

Melih Hulusi Us,¹ Soner Sanioglu,¹ Mutasım Süngün,¹ Sibel Poçan,² Eralp Ulusoy,³ Mehmet Yılmaz,¹ Adem Güler¹

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Eğitim Hastanesi,

¹Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, ²Anesteziyoloji Kliniği, ³Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Asiyantotik Fallot tetralojisi tanısıyla ameliyata alınan hastada karakteristik anomalilere ek olarak tip II aorto-pulmoner pencere olduğu düşünülen 0.5x1 cm çapında bir defekt daha saptandı. Yüksek pulmoner gradientli asiyantotik Fallot tetralojilerinde, pulmoner kan akımını destekleyecek ek bir anomali rutin incelemelerle saptanmamış olsa bile ısrarla aranmalıdır. Aksi takdirde ameliyat sırasında sürprizlerle karşılaşmak kaçınılmazdır.

Anahtar sözcükler: Aorto-pulmoner pencere; Fallot tetralojisi.

The patient who was operated on “pink tetralogy of Fallot” there were characteristic anomalies as well as a defect of 0.5x1 cm diameter considered to be a type II aorto-pulmonary window. In acyanotic Fallot’s tetralogy with high-pulmonary gradients, even if routine investigations do not provide additional evidence suggesting pulmonary flow, this possibility should be considered. Otherwise, surprises are not avoidable during surgery.

Key words: Aorto-pulmonary window; Fallot’s tetralogy.

Fallot tetralojisinde görülen ventriküler septal defekt (VSD) genellikle nonrestriktif olduğundan, akciğer kan akımı miktarı pulmoner stenozun derecesiyle yakından ilgilidir. Stenozun çok hafif olduğu durumlarda sol-sağ şant bile görülebilir. Eğer stenoz orta derecede minimal şantlı, dengede bir dolaşım gerçekleşir.^[1] Fallot tetralojili bir hastada siyanoz görülmediğinde akla ilk gelen, pulmoner stenoz komponentinin hafif dereceli olduğudur. Ancak pulmoner stenoz şiddetli olsa bile patent duktus arteriosus, aorto-pulmoner pencere, koroner-pulmoner arter arası fistül, pulmoner arter dallarından birinin asendan aortadan çıkması veya aorto-pulmoner kollateraller gibi ek anomalilerin varlığı da pulmoner kan akımı için kaynak oluşturabilir.^[1] Asiyantotik Fallot tetralojili hastalar iyi değerlendirilmediği takdirde ameliyat sırasında sürprizlerle karşılaşmak kaçınılmazdır.

OLGU SUNUMU

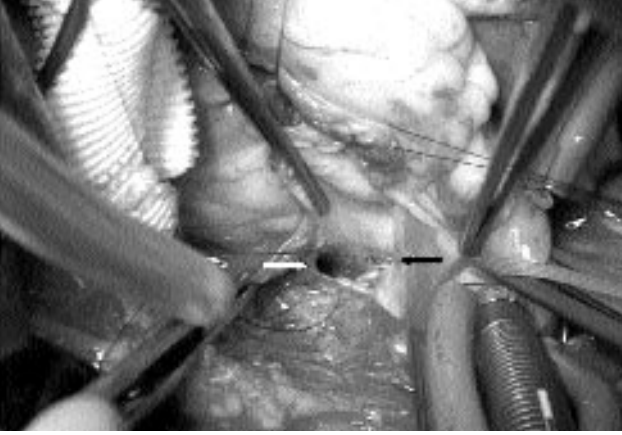
Yirmi yaşında erkek hasta son üç aydır eforla gelen çarpıntı ve nefes darlığı yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenede mezokardiyak odakta 3/6 sistolik üfürüm saptandı. Rutin laboratuvar incelemeleri normaldi. Elektrokardiyografide (EKG) sağ aks deviasyonu vardı. Transtorasik ekokardiyografiyle Fallot tetralojisinin karakteristik anomalileri olan overriding aorta,

geniş ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz ve sağ ventrikül hipertrofisi saptandı. Pulmoner kapak üzerinde 68 mmHg gradient ölçüldü. Ameliyat planlanan hastaya sağ ve sol kalp kateterizasyonu yapıldı. Sağ ventrikül ile pulmoner trunkus arasında 74 mmHg gradiyent vardı. Sağ ventrikül enjeksiyonunda valvüler stenoz ek olarak sol pulmoner arter orijin stenozu da saptandı. Daha sonraki pulmoner arter segmentleri normal görülüyordu. Pulmoner arter basıncı 30/15 mmHg olarak ölçüldü. Koroner arterler normaldi. Şimdiye kadar hiç siyanotik atak geçirmediğini ifade eden hasta, “pink tetralogy of Fallot” tanısıyla ameliyata alındı.

Girişim median sternotomiyle yapıldı. Asendan aort ve bikaval kanülasyonu takiben sistemik orta hipotermi sağlandı. Miyokard koruması antegrad soğuk kristalloid kardiyopleji ve lokal soğutmayla yapıldı. Kalp durdurulduktan sonra pulmoner trunkusa, sağ ventrikül infundibulumuna doğru uzanan vertikal insizyon yapıldı. Ekplorasyonda pulmoner stenozun hem valvüler hem de supravavüler seviyede beklenenden çok daha ağır olduğu farkedildi. Pulmoner kusplar rezeke edildi. Hegar bujileriyle hipertrofik sağ ventrikül çıkım yolu kontrol edildi. İfundibuler bant rezeksiyonuna gerek görülmedi. Çıkım yolunun sadece transanuler yama ile yeterince genişleyeceği

Geliş tarihi: 23 Ekim 2004 Kabul tarihi: 8 Kasım 2004

Yazışma adresi: Dr. Soner Sanioglu, Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, 34668 İstanbul. Tel: 0216 - 346 26 00 e-posta: sanioglu@gmail.com



Şekil 1. Pulmoner trunkusa yapılan vertikal insizyon, stenotik sol pulmoner artere doğru uzatılmış. Beyaz ok sol pulmoner arter orifisini, siyah ok ise tip II aorto-pulmoner pencerenin dakron yama ile kapatılmış halini gösteriyor.

düşünüldü. Pulmoner trunkusa yapılan insizyon sol pulmoner artere doğru ilerletildi. Bu sırada pulmoner trunkusun üst seviyesinde, asendan aorta ile iştirakli tip II aorto-pulmoner pencere olduğu düşünülen 0.5x1 cm çapında bir defekt görüldü. Defekt oldukça distal yerleşimli ve küçüktü. Sol koroner ostiuma uzak olduğu düşünülerek ek insizyona gerek görülmedi ve transaortik yaklaşım yerine pulmoner trunkus lümeninden dakron yamayla kapatıldı (Şekil 1). Geniş subaortik VSD sığır parikardı (Tutopatch, Tutogen Medical GmbH, Neunkirchen-Almanya) kullanılarak, aortun semilunar kapaklarına zarar vermeden, tek tek plejitli sütürlerle onarıldı. Sol pulmoner artere kadar uzanan transanuler yama ile anuler ve sol pulmoner arter darlığı giderildi. Ameliyat sonunda ileti sistemi problemi olmadı. Hasta kardiyopulmoner bypasstan sorunsuz ayrıldı. Sağ ventrikül basıncının sol ventrikül basıncına oranı (RV/LV) 55/110 mmHg idi. Ameliyat sonrası yapılan kontrol transtorasik ekokardiyografide sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında 15 mmHg gradient, +2 pulmoner yetmezlik saptandı. Ventriküler septal defekte koyulan yama kenarlarından -muhtemelen yama üzerindeki dikiş deliklerinden kaynak alan- hemodinamik olarak önemsiz, küçük kaçaklar vardı. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçen hasta, ameliyatın yedinci gününde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Aorto-pulmoner pencere, ana pulmoner arterle asendan aortanın, semilunar kapakların hemen üstündeki bir defekt aracılığıyla ekstra anatomik birleşmesidir. Genellikle ciddi pulmoner hipertansiyon ve geri dönüşümsüz pulmoner vasküler hastalık hızla gelişir. Ancak bizim hastamızda olduğu gibi ilerlemiş yaşa karşın ciddi

veya geri dönüşümsüz pulmoner vasküler yatak hastalığının gelişmediği olgulara da rastlanmaktadır.^[2]

Aorto-pulmoner pencerenin Fallot tetralojisi ile birlikteliğine oldukça ender rastlanır.^[3] Transtorasik ekokardiyografiyle tanı konabilse de, defekti saptamak oldukça zordur. Hastamızda aorto-pulmoner pencere ameliyat öncesi yapılan ekokardiyografik incelemede saptanamamıştır. Bunun nedeni defekt çapının küçüklüğü olabilir. Genellikle aorto-pulmoner pencereler geniş, oval şekilli defektler olsa da, yaklaşık %10'u küçüktür.^[4] Ayrıca Fallot tetralojisi ile aorto-pulmoner pencerenin nadir birlikteliği ve hastanın ileri yaşlara kadar asemptomatik oluşu bu kompleks patolojinin gözden kaçırılmasında rol oynamıştır. Katerizasyonda saptanamamasının en önemli nedeni ise aortografi yapılmamış olmasıdır. Hastaya sağ kalp katerizasyonunun yanı sıra sol ventrikülografi ve selektif koroner anjiyografi yapılmıştır. Ameliyat sırasında tanı sonrası filmler retrospektif olarak incelendiğinde de aortopulmoner pencereye ait bir imaj görülmemiştir. Nedeni ne olursa olsun, aorto-pulmoner pencerenin ameliyat öncesi olarak saptanamaması hastanın yeterince iyi değerlendirilemediğini göstermektedir. Bu olgu sunumunun ana amacı, bu gibi klinik durumlarda hekimlerin bizden daha dikkatli olmalarını sağlamaktır.

Asiyonatik Fallot tetralojilerinde pulmoner stenozun derecelendirilmesi oldukça önemlidir. Hafif pulmoner stenoz siyanoz görülmemesini tek başına açıklayabilirken, şiddetli stenozda asiyonatik durum, ancak pulmoner dolaşımı destekleyen alternatif bir kaynakla mümkündür. Sağ ventrikül ile pulmoner trunkus arasındaki pik gradient 25 mmHg veya daha az olursa hafif, 25-50 mmHg arasında olursa orta ve 50 mmHg'nin üstünde olursa ağır pulmoner stenoz olarak adlandırılır.^[4] Dolayısıyla yüksek pulmoner gradientli asiyonatik Fallot tetralojilerinde, pulmoner kan akımını destekleyecek ek bir anomali rutin incelemelerle saptanamamış olsa bile ısrarla aranmalıdır. Retrospektif düşünüldüğünde hastamızda bulunan 74 mmHg'lik gradiyent bizi "pink tetralogy of Fallot" tanısından uzaklaştırarak, patent ductus arteriosus, aorto-pulmoner pencere, koroner-pulmoner arter arası fistül vb. pulmoner yatağa kan sağlayan bir ek anomaliyi aratmalıydı.

KAYNAKLAR

1. Parness IA, Sanders SP. Tetralogy of fallot and truncus arteriosus. In: Braunwald E, Freedom RM, editors. Atlas of heart diseases, congenital heart disease. Volume XII. Philadelphia: Mosby, Current Medicine Inc; 1997. p. 13, 5-13, 11.
2. Doty DB, Richardson JV, Falkovsky GE, Gordonova MI, Burakovsky VI. Aortopulmonary septal defect: hemodynam-

- ics, angiography, and operation. *Ann Thorac Surg* 1981; 32:244-50.
3. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:773-9.
4. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB. In: *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 1085-224