

# Fallot Tetralojisindeki Cerrahi Sonuçlarımız

## Our Surgical Results of Tetralogy of Fallot

Mehmet Yeniterzi<sup>1</sup>, Cüneyt Narin<sup>1</sup>, Ahmet Özkara<sup>2</sup>, Erdal Ege<sup>1</sup>, Gamze Sarkılar<sup>3</sup>, Raşit Önoğlu<sup>1</sup>, Ahmet Nihat Baysal<sup>1</sup>, Tamer Baysal<sup>4</sup>, Ali Sarıgül<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahi AD, Konya.

<sup>2</sup> Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahi AD, İstanbul

<sup>3</sup> Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Anestezi ve Reanimasyon AD, Konya.

<sup>4</sup> Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji AD, Konya.

### Özet

Bu çalışmanın amacı, Fallot tetralojisinde (FT) tam düzeltme sonrası, cerrahi sonuçlarımızın değerlendirilmesidir. Kliniğimizde 2001–2009 yılları arasında 35 hasta, FT tanısıyla operasyona alındı. 5(%14.2) hastada Down sendromu, 3(%8.5) hastada patent duktus arteriosus, 2(%5.7) hastada pulmoner atrezi, 1 (% 2.8) hastada hipotroidi ve 1(%2.8) hastada koroner arter anomalisi mevcuttu. Ayrıca 5 hastaya daha önceden kliniğimizde modifiye Blalock-Taussing şant işlemi yapılmıştı. Komplet tamir yapılan hastaların geç dönemlerinde pulmoner kapakta yetmezlik oluşturmamak için transanüler girişim sınırlı yapılmakla beraber, 12(%34.2) hastada transanüler yama ile tamir uygulamak zorunda kalındı. Tamirden sonra erken mortalite 3(%8.5) hastada gelişti. 23 hasta ortalama 6.7 yıl süreyle takip edildi. Bir hasta, pulmoner gradient nedeniyle 15. ayda reoperasyona alındı, ancak multiorgan yetmezliğinden kaybedildi. Komplet atrioventriküler blok ve geç devre disritmi görülmedi. Transanüler yama yerleştirilen 12 hastada gelişen 2° pulmoner yetmezlikler izlenmedi. VSD ve infundibuler stenozun transatriyal yolla, gerekirse transpulmoner yolla düzeltilebileceği ve uzun dönemde de pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül disfonksiyonunun engellenebileceği düşüncesindeyiz.

**Anahtar kelimeler:** kalp septal defect/cerrahi/yöntem, infant, Fallot Tetralojisi'

### Abstract

The aim of this study is to evaluate our surgical results of Tetralogy of Fallot. Between 2001–2009, 35 patients with Tetralogy of Fallot underwent to total correction at our department. Five of them had Down syndrome (%14.2), 3 had patent ductus arteriosus (%8.5), 2 had pulmonary atresia (%5.7), 1 had hypothyroidism (%2.8) and 1 had coronary artery anomaly (%2.8). Five patients had Blalock-Taussing shunt in their medical history. Transannular approach was avoided because of causing pulmonary valve insufficiency in late period, but it was obliged to apply in 12 patients. Early mortality occurred in 3 cases (%8.5) after repair. Twenty three patients were followed for mean 6.7 years. One patient with pulmonary gradient underwent reoperation at postoperative 15th month and died due to multiple organ failure. There were no complete atrioventricular block and dysrhythm in long term. Second degree pulmonary insufficiency that was developed in 12 patients who underwent transannular patch closure was followed up to day. We think that ventricular septal defect and infundibular stenosis could be corrected via transatrial approach, if necessary via transpulmonary approach and in long term, pulmonary insufficiency and right ventricular dysfunction could be prevented.

**Key words:** heart septal defects/surgery/methods, infant, tetralogy of Fallot'

### GİRİŞ

Fallot tetralojisi (FT); ventriküler septal defekt, sağ ventriküler çıkış yolu obstrüksiyonu, aortik kökün ventriküler septuma binmesi ve sağ ventrikül hipertrofi olarak bilinen interventriküler komünikasyondan ibaret bir konjenital kardiyak malformasyondur. Tüm konjenital kardiyak malformasyonların % 7-10'unu oluşturur (1). Van Praagh'a göre; FT, subpulmoner infundibulumun az gelişmesinin sonucudur (2).

Hastalar, akciğere kan akımının obstrüksiyon derecesine göre siyanozla, neonatal dönemde hekime ulaşırlar.

FT ile sık görülen anatomik ilişkiler; sağ aortik arkı, pulmoner arterin dal anomalilerini, majör aortopulmoner kollateralleri, sağ koroner arterden sol inen dal arterinin çıkışını ve atriyal septal defekt'i (ASD) içerir (3).

Bugün, FT'nin tamiri %2'nin altında düşük mortalite ile 6 aydan önce yapılabilmektedir. Seçilmiş hastalarda şant, başlangıç prosedürü olarak halen uygulanmaktadır. Uzun süreli yaşam yüzdeleri % 85-90'la mükemmel sonuçlara ulaşmıştır (4).

20 yıllık takipteki hastaların % 30'unda pulmoner regürgitasyon gelişimi rapor edilmiş ve sağ ventrikül disfonksiyonu ile sonuçlanmıştır(5). Transanüler yama artmış reoperasyon oranlarıyla ilişkilidir (6).

Gelecek gelişmeler; perkutan pulmoner valve replasmanını, otolog valv konduitleri ve genetik manipulasyonu içerecektir (4).

### GEREÇ ve YÖNTEM

Kliniğimizde 2001-2009 yılları arasında toplam 35 hasta

FT tanısıyla operasyona alındı. Tanıları ekokardiyografi ve kateter anjiyografi ile konuldu.

Hastaların ortalama yaşları 3.6 yaş (4 ay-7 yaş), ortalama kiloları 10.8kg (3kg-20kg) idi. 5(%14.2) hastada Down Sendromu, 3(%8.57) hastada patent ductus arteriosus, 2(%5.71) hastada pulmoner atrezi, 1(%2.85) hastada koroner arter anomalisi, diğer 1'inde (%2.85) ise hipotiroidi mevcuttu. 5(%14.2) hastaya kliniğimizde daha önce Blalock-Taussing (BT) şant yapılmıştı. Tüm hastalarda siyanoz mevcuttu.

Kardiyopulmoner bypass tekniği altında orta derecede (28 °C) hipotermi uygulandı. Akım hızı 2.2-2.4 lt/m<sup>2</sup> idi. Kan kardiyoplejisi her 20 dakikada bir verildi. Sağ ventrikül çıkışı yolu ve siyanozla ilişkili olarak kollateral damarlara bağlı intrakardiyak dönüş masif olduğu zaman, ısıya göre perfüzyon ayarlandı. Ama pulmoner arterin stenozu ve küçük pulmoner arter anulusu ile ilgili durumlarda transanüler tamir için sağ ventrikül çıkışı - pulmoner arter insizyonu gerekiyordu.

Transanüler yama olarak, otolog perikardiyum %0.6 glutaraldehitte 10 dakika işleme tabi tutuldu ve daha sonra %0.9 serum fizyolojikte kullanıma kadar muhafaza edildi. Bunların dışında tamir, sağ atrium yoluyla yapıldı. VSD; subarteriyel olmadıkça, sağ atrium yoluyla kesintili sütürlerle Dacron yama ile kapatıldı. Kardiyopulmoner bypass çıkışında tranözefageal ekokardiyografi yapılamadı.

## BULGULAR

21 (%60) hastada sağ ventrikül çıkışı yolunun (SVÇY) stenozu sağ atrium yoluyla, pulmoner valvatomia ana pulmoner arter yoluyla yapıldı. 12(%34.3) hastada SVÇY'na ve pulmoner artere transanüler yama ile genişletme yapıldı. Pulmoner atrezili 2(%5.71) hastanın birine 16 numara Dacron, diğerine de sıgır juguler venden hazırlanmış heterogreft valvli konduit, sağ ventrikül çıkışı ile ana pulmoner arter arasına interpoze edildi.

Pulmoner arter anulusu, ana pulmoner arter ve SVÇY çapları; vücut yüzey alanı için baz alınan standart ölçülere göre değerlendirildi.

Hemodinami stabil olduğu zaman kardiyopulmoner bypass'dan çıkıldı. Sağ ventrikül ve sistemik basınçlar kaydedildi.

3(%8.57) hastada erken mortalite gelişti. 2 hasta düşük kardiyak debiden, bir diğeri ise kontrol edilemeyen masif kanamadan kaybedildi.

Tüm hastalar, taburcu olmadan önce transtorasik ekokardiyografiye alındı. Transanüler yamadan kaçtığımız 1 hastada 50 mmHg'lik basınç gradiyenti tesbit edildi ve yakın takibe alındı. Transanüler yama ile tamir edilen hastalarda 2° den pulmoner yetmezlik tespit edildi ve sağ ventrikül fonksiyonları iyi bulundu.

20(%57) hasta ortalama 6.7 yıl (1 yıl-9 yıl) süreyle takip edildi. Pulmoner kapakta 50 mmHg'lik basınç gradienti olan hasta, 1 yıl sonra reoperasyona alındı ve postop 7.gün multiorgan yetmezliğinden kaybedildi. Transanüler yama yerleştirilen hastalardaki pulmoner yetmezlikler sağ ventrikül fonksiyonlarını etkilemedi.

## TARTIŞMA

FT'nin komplet tamirinde, yeni doğan dönemini içine alan

daha genç yaşlarda cerrahi yapılmaya bir eğilim oluşmuştur (4). 1970'lerde; 3-5 yaşlarından daha küçük çocuklarda komplet tamir yapan cerrahların erken mortaliteleri %5 oranlarına indirilebilmişti (7). Postoperatif bloksuz ve nörolojik defisitsiz komplet tamirler gelişimi hızlandırdı (8). Bizim mortalitemiz %8.5 olmakla beraber, kongenital cerrahide deneyim aşamasında olan bir merkez için kabul edilebilir sınırlarda olduğunu düşünmekteyiz.

4 ay-18 aylık hasta gruplarında transanüler yama (TAY) tamirleri tüm hastaların %4,5-85 oranında değişiyordu (8-10). Bizim grubumuzda TAY %34.3 bulundu.

Bugün komplet primer tamirden sonraki erken yaşam, %98-100'e kadar oldukça yüksek bildirilmektedir(11,12).

Halen birçok cerrah; ciddi hipoplastik pulmoner arterleri olan, sağ ventrikül çıkışı yolunu çaprazlayan koroner arter anomalileri ve assosiyenon kardiyak anomalili hastaların yenidoğan periyodunda; başlangıç prosedürü olarak şantın relatif indikasyonunu kabul ediyorlar(4).

Neonatal dönemde komplet tamiri savunanlar; komplet tamirin normal somatik büyüme ve gelişmenin tesisi, kronik hipokseminin eliminasyonu, daha iyi geç ventrikül fonksiyonu ve geç disritminin azalmış insidensi gibi potansiyel faydalarının olduğuna inanırlar(13).

Erken tek aşama primer tamire karşı olan cerrahlar transanüler yamanın daha yüksek insidensle özellikle pulmoner yetmezliğe götürdüğünü iddia ederler. Uzun süreli takip çalışmalarında transanüler yamalı veya yamasız hastalar arasında önemli bir farkın olmadığı da gösterilmiştir (14). İki aşamalı tamiri savunanlar şant'ın pulmoner valv ve pulmoner arter dallarının gelişimini arttırabileceğine inanırlar.

Frazer ve ark., 6 aydan sonra primer tamire alınan tüm hastalarda erken mortaliteyi % 0, geç mortaliteyi %2.1, reoperasyonu %3 bildirmişlerdir. Ayrıca primer tamir ve iki aşamalı hastalar arasında önemli fark bulmamışlardır(15).

Sağ ventrikül disfonksiyonu, egzersiz intoleransı, ventriküler disritmiler ve ani ölümlerle karakterize pulmoner yetmezliği ortaya koymak için uzun süreli çalışmalar devam etmektedir. Transanüler yama ve ventrikülotominin, pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül disfonksiyonunda majör rol oynadığı düşünülmektedir(16,17).

Stewart ve ark., postoperatif sağ ventrikül çıkışı yolu gradientini, transatrial-transpulmoner grupta, transanüler yama grubundan daha büyük olduğunu buldular. Ancak transanüler yamalı (TAY) hastalarda, pulmoner yetmezlik insidensi de yüksekti(18).

Pulmoner valv-anulusunun küçük olduğu durumlarda ihtiyaç duyulan TAY'lı hastalara sağ ventrikül çıkışını oluşturmak için monocusp valvli yaklaşımlar rapore edilmiştir (19). Bu işlem transanüler yamaya ihtiyaç duyulan bu hastalarda pulmoner yetmezliği engellemek veya azaltmak için düşünülmüştür.

TAY genişletmesi sadece nativ pulmoner anulus Z skoru -4'den daha az olan hastalara uygulanmış ve postoperatif pulmoner regürjitasyonu sınırlaması beklenmiştir(20).

Monokasp kapaklar; otolog-sıgır perikardiyumu, allogreft pulmoner kapak kasları ve PTFE membranlardan yapıldı(21). Valvli konduitlerin kullanımı, geç stenoz ve kalsifikasyon problemini getirdi. Bununla beraber pulmoner yetmezliği

emilimine etmek için ideal bir metod değildir.

Pulmoner valv ve anulusun çıkış yolunu rekonstrükte etmek için, sağ ventrikül-pulmoner artere valvli konduitler kullanılmıştır. Bu konduitler, özellikle FT-pulmoner atrezili ve ciddi pulmoner yetmezlik veya tekrarlayan stenoz için reoperasyon gerektiren FT hastalarda önemlidir. Hem yetişkin hem de kongenital cerrahide popularite kazanan kryoprezerve edilmiş valvli homogreftlerde kullanılmıştır(22).

Aortik homogreftlerin pulmoner homogreftler kadar dayanıklı olduğu gösterilmiştir. Yeni stentsiz heterogreft valvli konduitler (sığır juguler ven greftleri) ve otolog perikardial valvli konduitler homogreftlere alternatif teşkil ediyor(21).

FT'li hastayı, geç evrede sağ ventrikül disfonksiyonuna götürmeyecek cerrahi yaklaşımları uygulama çabası içinde olmalıyız. Mümkünse, VSD ve infundibuler stenozu transatrial-transpulmoner yolla düzeltip uzun dönemde pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül disfonksiyonunun engellenebileceği düşüncesindeyiz.

#### KAYNAKLAR

- Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4:1-10.
- Van Praagh R. The first Stella van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;12:19-38.
- Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB. Ventricular septal defect with pulmonary stenosis or atresia. In Kirklin/Barratt – Boyes (eds) *Cardiac Surgery*, 3rd edn. Churchill Livingstone, Philadelphia. 2003. Pp. 946-1073.
- Starr JP. Tetralogy of Fallot: yesterday and today. *World J Surg* 2010;34(4):658-68.
- Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, Lawrenz W, Schmidt KG, et al. Severe pulmonary regurgitation late after total repair of tetralogy of Fallot: surgical considerations. *Pediatr Cardiol* 2004;25(5):466-71.
- Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, Kirvassilis GV, Tsoutsinos A, Sarris GE. Tetralogy of Fallot: influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome. *Int J Cardiol* 2004;97(1):87-90.
- Bonchek LI, Starr A, Sunderland CO, Menashe VD. Natural history of tetralogy of Fallot in infancy. Clinical classification and therapeutic implications. *Circulation* 1973;48(2):392-7.
- Di Donato RM, Jonas RA, Lang P, Rome JJ, Mayer JE Jr, Castaneda AR. Neonatal repair of tetralogy of fallot with and without pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;101(1):126-37.
- Barratt-Boyes BG, Neutze JM. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass: a comparison with conventional two stage management. *Ann Surg* 1973;178(4):406-11.
- Pacifico AD, Barger LM Jr, Kirklin JW. Primary total correction of tetralogy of Fallot in children less than four years of age. *Circulation* 1973;48(5):1085-91.
- Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999;100(19):157-61.
- Tamesberger MI, Lechner E, Mair R, Hofer A, Sames-Dolzer E, Tulzer G. Early primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than four months of age. *Ann Thorac Surg* 2008;86(6):1928-36.
- Bove EL, Hirsch JC. Tetralogy of Fallot. In: Stark JF, de Leval MR, Tsang VT (eds) *Surgery for congenital heart defects*. John Wiley, Sons, West Sussex, UK. 2006 p399-410.
- Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, Erickson LC, Hung J, Lang P, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122(1):154-61.
- Fraser CD, Mc Kenzie ED, Cooley DA. Tetralogy of Fallot: Surgical management individualized to the patient. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1556-63.
- Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marçon F, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair. a multicenter study. *Circulation* 2004;109(16):1994-2000.
- Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92(2):231-7.
- Steward RD, Backer CL, Young L, Mavroudis C. Tetralogy of Fallot: results of a pulmonary valve sparing strategy. *Ann Thorac Surg* 2005;80(4):1431-9.
- He GW. Current strategy of repair of tetralogy of Fallot in children and adults: emphasis on a new technique to create a monocusp-patch for reconstruction of the right ventricular outflow tract. *J Card Surg* 2008;23(6):592-9.
- Voges I, Fischer G, Scheewe J, Scheewe J, Schumacher M, Babu-Narayan SV, et al. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10-year experience with a uniform surgical strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34(5):1041-5.
- Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Right ventricular outflow tract reconstruction with a polytetrafluoroethylene monocusp valve: a twelve-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1336-3.
- Forbess JM. Conduit selection for right ventricular outflow tract reconstruction: contemporary options and outcomes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2004;7:115-24.