

Fallot Tetrolajisi Olgularında Uygulanacak Palyatif veya Korrektif Cerrahi Seçimini Etkileyen Faktörler

Azmi ÖZLER*
Nihat GÜRİSOY*
Ahmet NARİN*
Sevim CANIK*

ÖZET

Günümüzün modern kardiyak cerrahi merkezlerinde total korreksiyon uygulanması öncelik kazanmıştır. İstanbul Göğüs Kalp Damar Cerrahisi merkezinde de aynı görüş benimsenmekle birlikte hasta için en iyi tedavi yolunu seçmek korrektif cerrahiye takiben prognozu değerlendirebilmek için önemli bazı parametreler üzerinde durulmaktadır. Bu parametreler ise şunlardır.

- 1) Pulmoner arter dallarının ve pulmoner vasküler yatağın gelişme derecesini gösteren oranlar:

$$\frac{RPA + LPA}{Desc. Th. Ao} \quad \frac{PA (R PA)}{Ao (AscAo)}$$

- 2) Sol ventrikül kavitesinin durumu,
- 3) Hastanın hemotokriti,
- 4) Preoperatif sineanjiogramlar yardımıyla hesaplanabilen postrepair olması muhtemel P RV/LV basınç oranı,

$$P RV/LV: 0.4840 / \frac{(RPA + LPA)}{Desc. Th. Ao} + 0.2007$$

* İstanbul Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi.

(PA: Pulmoner arter, Desc. Th.Ao: Dessenan torasik aorta, ASc Ao: As-sendan aorta, RPA: Sağ PA, LPA: Sol PA)
Anahtar kelimeler: Fallot tetralojisi, palyatif cerrahi, korrektif cerrahi.

SUMMARY

The Factors Influencing the Selection of Palliative or Corrective Surgery in Patients with Tetralogy of Fallot

Total correction is the chosen treatment in tetralogy of Fallot in modern cardiac surgery centers. Even though this concept has been fully accepted in İstanbul Thoracic and Cardiovascular Surgery Center, some important para meters are used and evaluate the prognosis after the corrective surgery. These parameters are:

- 1) The ratios which show status of pulmonary artery branches and vascular bed.

$$\frac{RPA + LPA}{Desc. Th. Ao} \quad \frac{PA (R PA)}{Ao (Asc. Ao)}$$

- 2) The condition of left ventricular cavity,
- 3) Hemotocrit level,
- 4) Preoperative prediction from cineangiograms the ratio of postrepair P RV/ LV Pressure.

$$P RV/LV: 0.4840 / \frac{(RPA + LPA)}{Desc. Th. Ao} + 0.2007$$

(PA: Pulmonary artery, Desc. Th. Ao.: Descending thoracic aort, Asc Ao: Ascending Aorta, RPA: Right PA, LPA: Left PA.)

Key words: Tetralogy of Fallot, Palliative surgery, Corrective surgery.

Fallot tetralojisinin tedavisinde, kalp cerrahisindeki son teknik gelişmelerin de etkisi ile büyük merkezlerde total korreksiyon uygulanması öncelik kazanmıştır. Total korreksiyon için en uygun yaş 3-5 yaştır. 5 yaşdan önce onarımlarda mükemmel sonuçlar alınmaktadır. Öncelikle palyatif ameliyatlara yapılmasını savunan cerrahlar, özellikle bir yaşın altındaki çocuklarda total korreksiyon yapıldığında, ileri yıllardaki gelişme ile birlikte sağ ventrikül çıkım yolu alanında yeniden sorunlar çıkacağını belirtmektedir¹. Diğer cerrahi bir grup ise, anatomik bir engel olmadıkça, total korreksiyonun mümkün olduğu kadar erken yapılması yararlıdır ve şu önemli yararları vurgulamışlardır:

- a) Çocuğun mental ve fizik gelişmesi geri kalmamakta, şant yapıldığında progressif pulmoner vasküler hastalık oluşması riski ortadan kalkmaktadır.

- b) Beyin abseleri, plejik olaylar, ani ölümler gibi komplikasyonlar önlenmiş olur.
- c) Aile çocuklarının iki defa ameliyat olmasının psikolojik ve ekonomik sıkıntısından kurtulmaktadır².

Bu cerrahi grup, palyatif teknikleri ancak pulmoner arterin hipoplazisi ve atrezisi gibi ağır anatomik deformiteler gösteren hastalarda uygulanmaktadır. Palyatif ameliyatlarının günümüzde kabul edilen endikasyonları ise şunlardır:

- 1) Pulmoner arter dallarının ve pulmoner vasküler yatağın iyi gelişmediği hallerde,
- 2) Sol ventrikül hipoplazisinde,
- 3) Siyanozu çok belirgin, hematokriti % 60'tan fazla olan ve sık anoksi atakları geçiren, düşük kilolu infatlarda genel durumu düzelterek zaman kazanmak ve ileride total korreksiyonu daha düşük mortalite ile uygulayabilmek için palyatif ameliyatlara başvurulabilir. Fakat gelişmiş ve tecrübeli kliniklerde bu tip hastalarda total korreksiyon düşük mortalite ile yapılabilmektedir.

MATERYAL VE METOD

Çalışma serimizdeki 38 hastanın 24'ü erkek, 14'ü kadındır. Olgularımızın ortalama operasyon yaşı 8.5'tür. Fallot tetralojisinin hastalık derecesini tayin eden parametreleri her olgu için ayrı ayrı tespit ederek, preoperatif olarak cerrahi tedavi yolu düşünülmüştür. Söz konusu olan bu parametreler;

1) Pulmoner arter dallarının ve pulmoner vasküler yatağın ne derecede geliştiğini gösteren oranlar şunlardır:

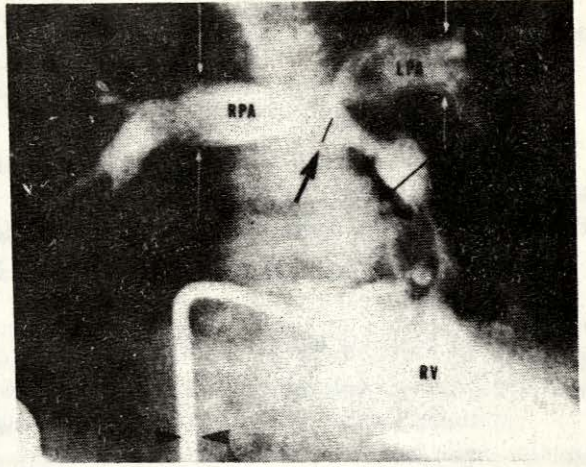
$$\frac{RPA + LPA}{Desc Th. Ao} \quad , \quad \frac{PA}{Ao} \quad \left(\frac{R PA}{Asc Ao} \right),$$

Her hasta için; preoperatif sineanjiogramlar yardımıyla RPA, LPA, Desc TH Ao, Asc Ao çapları ölçülmüştür. Sineanjiografik ölçme tekniği şekil 1a, 1b, 1c'de gösterilmiştir.

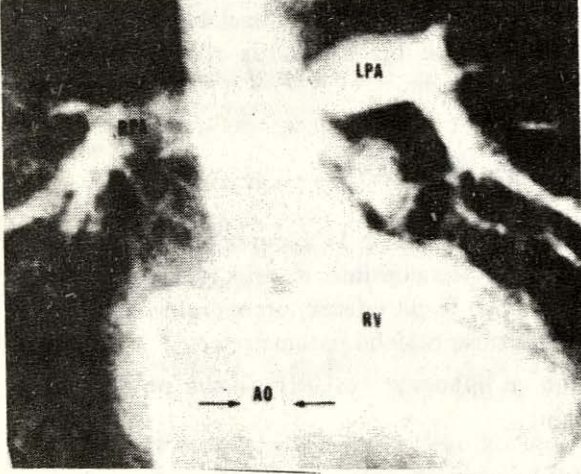
Pulmoner valv ring çapı, sağ ve sol pulmoner arter çapları, intraoperatif olarak, rutin bir şekilde Hegar bujileri ile ölçülmüştür.

Antero-posterior pozisyonunda olan Sineanjiogramdan; RPA, Asc Ao çapları ölçülerek PA/Ao oranı bulunmuştur.

$$\frac{R PA \text{ Çapı}}{Asc Ao \text{ Çapı}} = \frac{PA}{Ao}$$

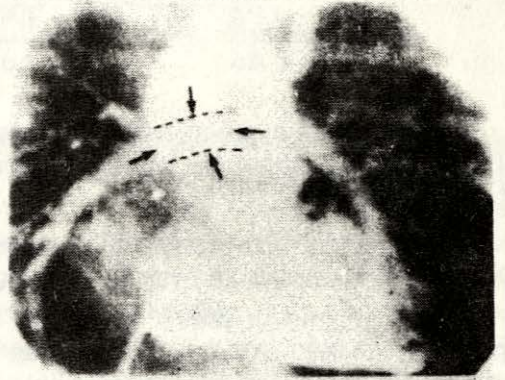


Şekil: 1a



Şekil: 1b

Şekil: 1
Sineanjiografik ölçme tekniği
görülmektedir. Sağ anterior oblik
hemiaksial pozisyonunda,
1 a) Diameter-LPA, Diameter-
PVA (Pulmoner valv annülüs),
1 b) Diameter - Desc Th Ao.



PA/Ao RATIO
AP CINEANGIOGRAM

Şekil: 1c

2) Sol ventrikül kavitesinin büyüklüğü, ekokardiogram ve sineanjiogramlarla değerlendirilmiştir.

3) Hasta hematokriti önceden tesbit edilmiştir.

4) Preoperatif sineanjiogramlar yardımıyla hesaplanabilen, postrepair olması muhtemel $P_{RV/LV}$ basınç oranının preoperatif tayini aşağıdaki formülden çıkarılmıştır.

$$P_{RV/LV} : 0.4840 / \left(\frac{RPA + LPA}{Desc Th Ao} \right) + 0.2007$$

BULGULAR

Söz konusu olan bu kriterler her vaka için ayrı ayrı değerlendirilerek, 34 olgumuza total korreksiyon, 4 olgumuza ise Modifiye Blalock - Taussig şant ameliyatı uygulanmıştır. Olgularımıza eşlik eden kardiak anomaliler Tablo: I'de gösterilmiştir.

Tablo: I- Olgularımıza Eşlik Eden Kardiak Anomaliler

Eşlik Eden Kardiak Anomali	Hasta Sayısı	% Oranı
ASD	25	65.7
LAD'nin RCA'den Çıkışı	3	7.8
PLVCS	3	7.8
Pulmoner Valv Yokluğu	1	2.6
Müsküler VSD	1	2.6
LPA Koarktasyonu	1	2.6

ASD : Atrial septal defekt, LAD: Sol anterior desendan arter,
RCA : Sağ koroner arter, PLVCS: Persistan sol vena kava superior,
VSD : Ventriküler septal defekt, LPA: Sol pulmoner arter.

Olgularımızda sağ ventriküler outflow patch rekonstruksiyonu ile mortalite arasındaki ilişki Tablo II'de görülmektedir (n: 34).

Tablo: II- Olgularımızda Uygulanan Dış Yama Tipi İle Mortalite Arasındaki İlişki (B-T Shunt: Blalock-Taussig Şant)

RV Outflow Patch Tipi	Hasta Sayısı	Mortalite	% Oranı
Transannüler patch	28	6	21.4
Subannüler patch	5	1	20
Primer Sütür	1	—	—
Total	34	7	20.5

Modifiye Blalock-Taussig şant ameliyatı uygulanan 4 olgumuzda konu ile ilgili özellikler Tablo III'te gösterilmiştir.

Tablo: III- Palyatif Cerrahi Uygulanmış Olgularımızın Özellikleri

Olgu No.	Yaş	Htc	Preop. P _{RV/LV}	RPA + LPA		PA Ao	LV Kavitesi	Postrepair Olması Muhtemel P _{RV/LV}
				Desc	Th Ao			
1.	5	68	1	1.5	↓	0.25	Hipoplastik	0.85 ± 5
2.	4	65	1	1.5	↓	0.28	Normal	0.80 ± 5
3.	6	66	1	1.5	↓	0.30	Normal	0.80 ± 5
4.	7	62	1	1.5	↓	0.28	Normal	0.80 ± 5

Tablo: IV- Total Korreksiyon Uygulanmış 34 Olgumuzda, Pulmoner Arteriyel Ölçüm ve Htc Seviyeleri İle Hastane Mortalitesi Arasındaki İlişki

	Hasta Sayısı	Hastane Mortalitesi	% Oranı
RPA + LPA Desc Th Ao ≥ 2	25	3	% 12
RPA + LPA Desc Th Ao < 2	9	4	% 44.4
Hematokrit < 60	26	3	% 11.5
Hematokrit > 60	8	4	% 50

Olgularımızdaki ölüm nedenleri Tablo V'te gösterilmiştir (n: 38).

Tablo: V- Olgularımızdaki Ölüm Nedenleri

Ölüm Nedeni	Hasta Sayısı	% Oranı
Düşük Kalp Debisi	4	% 10.5
Pulmoner Disfonksiyon	1	% 2.6
Mediastinitis ve Sepsis	1	% 2.6
Serebral Emboli (Otopside ilave lezyon olarak müküller VSD saptandı)	1	% 2.6
TOTAL (n: 38)	7	% 18.4

TARTIŞMA

Bu çalışmanın amacı, her hasta için en iyi tedavi yolunu preoperatif olarak seçmek, klinik özellikleri de gözönüne alarak, palyatif veya korrektif cerrahiye karar vermede yardımcı olmaktadır.

Kirklin ve Blackstone, Fallot tetralojisi olan 135 hastadan oluşan bir seride, yaptıkları araştırmada RPA + LPA / Desc Th Ao oranının önemini belirtmişlerdir^{3,4}. Şöyle ki;

$$\frac{RPA + LPA}{Desc Th Ao} \geq 2 \text{ ise,}$$

bu vak'alarda PA dallarının ve pulmoner vasküler yatağın nispeten iyi olduğunu, total korreksiyona giden olgularda prognozun daha iyi bir seyir gösterdiği vurgulanmıştır.

$$\frac{RPA + LPA}{Desc Th Ao} < 2 \text{ ise,}$$

bu vak'alarda genel olarak PA dallarının ve pulmoner vasküler yatağın dar ve yetersiz olduğu söylenebilir. Bu grupta total korreksiyon mortalitesi yüksek bulunmuştur.

Tucker ve arkadaşlarının yaptıkları bir araştırma sonucunda ise, $\frac{PA (R PA)}{Ao (Asc Ao)}$

oranının 0.30 ve daha düşük olan Fallot tetralojisi vak'alarında, genel olarak total korreksiyon uygulandığında, mortalitenin yüksek olduğunu vurgulamışlardır².

Adı geçen araştırmacılar, PA/Ao oranının 0.30'dan yüksek olan Fallot vakalarında total korreksiyon uygulamışlar ve sağ ventrikül outflow tractı yeterince genişletmişlerdir. Postoperatif yaklaşık 10-15 ay sonra yapılan kateterizasyon ve sineanjiokardiografi sonucunda pulmoner vasküler yatağın simetrik olarak genişlediği PA/Ao oranının anlamlı bir derecede arttığını belirtmişlerdir^{2,6}.

Her iki grup araştırmacılara göre;

$$\frac{RPA + LPA}{Desc Th Ao} < 2, \quad \frac{PA}{Ao} : 0.30 \downarrow,$$

olan vakalarda, PA dallarının ve pulmoner vasküler yatağın dar ve yetersiz olduğu, total tamir mortalitesinin yüksek, postoperatif prognozun kötü olduğu belirtilmiştir.

Aytaç ve arkadaşlarının, birinci dünya pediatrik kalp cerrahisi kongresinde, yaptıkları tebliği de (Bergomo, 1988);

$$\frac{RPA + LPA}{Desc Th Ao} < 2, \quad Htc > 60$$

olan Fallot olgularında hastane ölümlerinin anlamlı bir şekilde arttığı vurgulanmıştır⁷.

McGoon ve arkadaşlarının yaptıkları araştırmada, korrektif cerrahiye karar vermeden önce $RPA + LPA / Desc Th Ao$ oranının gözönüne alınmasının faydalı olacağını belirtmişlerdir⁸.

Sol ventrikül kavitesinin durumu, postoperatif prognozu etkileyen önemli bir faktör olması nedeniyle, ameliyattan önce ekokardiografi veya sineanjiokardiografi yardımı ile hipoplazi açısından araştırılmalıdır. Özellikle total korreksiyon uygulanmış vakalarda hipoplastik sol ventrikül bulunduğu zaman (sol ventrikül kavitesinin çok küçük olması halinde), bu ventrikülün sağ ventrikülden ayrılmasından sonra sistemik basıncı tutmaya yetenekli olmadığı görülür. Bu durumda kalp yetmezliği ve düşük kalp debisinin gelişmesi kaçınılmaz olacaktır⁶.

Hematokrit seviyesinin önemine gelince; Fallot tetralojisindeki kronik hipoksiye vücut, bronşial kollaterallerin gelişmesi ve polisitemi ile uyum sağlar. Polisitemi, arter kanındaki düşük oksijen saturasyonunun kemik iliğini uyarması sonucu gelişir. Htc % 60'ın üzerinde iken, kan viskozitesinde önemli artışlar olmaktadır. Bu durumda serebral trombüslerin oluşması ihtimali artar. Çeşitli araştırmacılar, siyanotik kalp hastalarındaki pıhtılaşma bozukluklarının Htc'in % 60 ve üzerinde olan hastalarda daha fazla görüldüğünü belirtmektedirler⁹. Hematokriti yüksek olan küçük çocuklar kardiopulmoner by-pass'ın zararlı etkilerinden daha fazla etkilenirler. Arteriyel hipoksinin yaygın kronik etkisi sonucunda, kardiopulmoner by-pasta kapiller permeabilite artar¹⁰.

Miyokardial perfüzyonu takiben miyokarda iskemik, hipoksik, nekrotik odaklar gelişebilir ve miyokardial performans bozulabilir. Bunları gözönüne alarak, hematokritin % 60'ın üzerinde bulunan vakalarda postrepair hastane mortalitesi daha yüksek seyretmektedir⁷.

Fallot tetralojisi, morfolojik, anatomik ve fonksiyonel olarak hayli değişken bir antitedir. Düşük oksijen basıncı 6 yaştan sonra miyokardial nekrozu arttırır. Siyanozun süresi ve yaygınlığı arttıkça ventrikül disfonksiyonu artar. Siyanotik hastalarda miyokardial korunma ideal değildir. Onarımın yapıldığı yaş, erken ve geç dönem fonksiyonel durumu belirler. 5 yaşın altında yapılan total tamirlerde mükemmel sonuçlar alınır.

Bu bulguların ışığında, bir Fallot tetralojisi olgusunda;

$$a) \frac{RPA + LPA}{Desc Th Ao} < 2, \quad \frac{PA}{Ao} = 0.30' \text{ dan küçük,}$$

b) Sol ventrikül hipoplazik,

c) Hematokrit % 60 ve daha yüksek ise, palyatif şant ameliyatı tercih edilmelidir. Aksi takdirde bu olgularda total korreksiyon yapılacak olursa, prognozun son derece kötü, mortalitenin de çok yüksek olması beklenir^{2,3,5,6}.

KAYNAKLAR

1. CASTANEDA, A.R., FREED, M.D., WILLIAMS, R.G.: Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Early and late result. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 74: 372, 1977.
2. TUCKER, W.Y., TURLEY, K., ULLYOT, D.J., ELBERT, P.A.: Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78: 494, 1979.
3. BLACKSTONE, E.H., KIRKLIN, J.W., BARTANOU, E.G., LABROSSE, C.J.: Preoperativ prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78: 542-552, 1979.
4. PACIFICO, A.D., KIRKLIN, J.W., BLACKSTONE, E.H.: Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 74: 382, 1977.
5. KIRKLIN, J.W., BLACKSTONE, E.H., KIRKLIN, J.K., PACIFICO, A.D., ARAMENDI, J., BERGERON, L.M.: Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. Ann. Surg. 198: 251, 1983.
6. KIRKLIN, J.W., BARRAT - BOYES, B.G.: Cardiac Surgery in: Kirklin J.W., Tetralogy of Fallot. Brimingham, 1986: 701-809.
7. AYTAÇ, A., SARIOĞLU, T., OLGA, R., AKÇEVİN, A., YURDAKUL, Y., İKİZLER, C.: Total repair in tetralogy of Fallot (25 years experience with 824 cases). First world pediatric cardiac surgery congress. Presented in Bergamo, Italy 1988.
8. McGOON, D.C., BAIRD, D.K., DAVIS, G.D.: Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis and atresia. Circulation 52: 109, 1975.
9. OTO, Ö., BÖKE, E., DÜNDAR, S., PAŞAOĞLU, İ., BOZER, A.Y.: Siyanotik kongenital kalp hastalıklarında görülen pıhtılaşma bozukluklarının tam düzeltme ameliyatı önce ve sonrasında değerlendirilmesi. Türkiye Klin. Kardiyoloji Eylül Cilt: 1, Sayı: 2: 142-146, 1988.
10. TRIMLE, A.S., MORCH, J.E., FROGGATT, G.M., METNI, F.N.: Total intracardiac repair of the adult cyanotic tetralogy of Fallot: Clinical experience and late follow-up. C.M.A. J. 103: 911-915, 1970.

11. DEL NIDO, P.J., COLES, J.G., TRUSLER, G.A., WILSON, J.: Evidence of myocardial free radical injury during elective repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 76: 175-179, 1987.

Dr. Azmi ÖZLER
İstanbul Göğüs Kalp Damar
Cerrahisi Merkezi
Haydarpaşa / İSTANBUL