



T.C.
ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

FALLOT TETRALOJİLİ OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE
AMELİYAT SONRASI ERKEN VE GEÇ DÖNEMDE GÖRÜLEN
KOMPLİKASYONLARIN TİPLERİNİN VE ORANLARININ BELİRLENMESİ

Dr. Filiz AKALTUN

UZMANLIK TEZİ

Bursa-2013



T.C.
ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

FALLOT TETRALOJİLİ OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ VE
AMELİYAT SONRASI ERKEN VE GEÇ DÖNEMDE GÖRÜLEN
KOMPLİKASYONLARIN TİPLERİNİN VE ORANLARININ BELİRLENMESİ

Dr. Filiz AKALTUN

UZMANLIK TEZİ

Danışman: Prof. Dr. Özlem Mehtap BOSTAN

Bursa-2013

İÇİNDEKİLER

Özet	ii
İngilizce Özet	iii
Giriş.....	1
Gereç ve Yöntem.....	24
Bulgular.....	27
Tartışma ve Sonuç.....	36
Kaynaklar.....	44
Kısaltmalar.....	51
Teşekkür.....	52
Özgeçmiş.....	53

ÖZET

Fallot Tetralojisi (FT) siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülenlerden birisidir. Kırk yıldan fazla bir süredir tüm düzeltme ameliyatları başarıyla yapılmaktadır. Çalışmamızın amacı; FT'li olguların klinik, ekokardiyografik, hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi ve ameliyat sonrası gelişen erken ve geç komplikasyonların saptanarak, buna etki eden faktörlerin araştırılmasıdır.

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde Fallot Tetralojisi nedeni ile 1994 - 2010 yılları arasında ameliyat olmuş 100 olgu retrospektif olarak incelendi. Olguların; demografik özellikleri, ekokardiyografi bulguları, katater anjiyografi bulguları, ameliyat zamanı, ameliyat tipleri, ameliyat sonrası erken ve geç dönemde görülen komplikasyonları değerlendirildi.

Çalışmaya, yaşları 1 gün ile 15 yaş arasında değişen (ortalama tanı konulma yaşı 190 gün) 53' ü (% 53) erkek, 47' si (% 47) kız olan toplam 100 olgu alındı. İzlem sırasında 39 olguda (% 39) siyanotik spell görüldü. Fallot tetralojisi nedeniyle cerrahi tedavi uygulanan 100 olgunun 18' ine iki basamaklı ameliyat (BT şant ve tüm düzeltme ameliyatı), 92' sine primer tüm düzeltme ameliyatı uygulandığı saptandı. Modifiye BT şant ve tüm düzeltme ameliyatının uygulandığı yaş ortalaması, sırası ile 6 ay ve 25 ay olarak tespit edildi. Ameliyat sonrası 100 olgudan 11 olgunun (% 11) kaybedildiği tespit edildi. Ritim problemlerinin erken dönemde % 14, geç dönemde ise %73 oranında olduğu ve bunların içinde en sık komplet sağ dal bloğu geliştiği saptandı. Ameliyat uygulanma yaşı arttıkça yaşam süresinin uzadığı görüldü.

Sonuç olarak; merkezimizde uzun dönem izlenen FT'li olguların değerlendirildiği çalışmamızda elde edilen bulgular, hastalığın genel özellikleri ve ameliyat sonrası karşılaşılan sorunlar açısından önemli ve yol gösterici sonuçlar içermektedir. Bu nedenle çalışmamızın sonraki çalışmalar için literatüre katkıda bulunacağı düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, pediatrik kalp cerrahisi, aritmi

SUMMARY

The Evaluation of Fallot Tetralogy Facts and The Determining The Types and The Rates Of Complications Seen After Operation In Early and Late Period

TOF is the most frequent one among the cyanotic heart disease. Over forty years, all correction operation are done successfully The aim of our study is; the evolution of hemodynamic features, echocardiographic and clinic facts with TOF and determining the early and late complications after surgery and searching the factors which are impressed this occasion.

In Pediatrics Cardiology of Uludag University Medical Faculty, 100 facts who have had surgery because of TOF, between 1998-2010, are observed retrospectively. Demografic features, the findings of echocardiography, the findings of catheter angiography, the time of surgery, types of surgery and the complications which are seen early and late period after surgery of the facts were evaluated.

A total of 100 cases ages ranging between one day and 15 years, (average diagnosis age is 190 days), 53 % percent of male and 47 % percent of female cases are taken to the study. During the follow up cyanotic spell is seen 39 cases. It is determined that surgical treatment which is applied on 100 cases by TOF of 18, two steps operation (BT shunt and all correction operation), 92 are applied primer all correction surgery. The average applying age of modified BT shunt and all correction operations are identified respectively 6 months and 25 months. It's identified that 11 of 100 facts were died after surgery. It is emphasized that the problems of rhythm in early period is % 4, in late period 73 % percent and among these the most frequent one is RBBB. It is seen that when the age of applying surgery is older the life span is getting longer.

As a result, TOF cases, who are followed in a long period in our center are evaluated in our study obtained findings, general features of disease and the problems after surgery consists

Keywords: Tetralogy of Fallot, pediatric cardiac surgery, arrhythmia

GİRİŞ

Fallot tetralojisi (FT) doğuştan kalp hastalıklarının % 10'una yakını oluşturur ve siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülenlerden birisidir. Doğal seyrine bırakıldığı zaman hayatının ilk 30 yılında kaybedilen bu hastalara, ilk kez 1945 yılında Blalock ve arkadaşları tarafından aorto-pulmoner şant ameliyatı yapılmaya başlanmıştır. Kırk yıldan fazla bir süredir de tüm düzeltme ameliyatları başarıyla yapılmaktadır. Günümüzde bir kontrendikasyon yoksa tercih edilen tedavi yöntemi tüm düzeltme ameliyatıdır ve hayatın ilk yılı, hatta ilk aylarında yapılabilmektedir (1,2).

Yaklaşık 40 yıllık izlemde ameliyat olmuş hastaların uzun süreli sonuçları iyi olsa da hastalarda aritmiler, ani ölüm, ventrikül fonksiyon bozuklukları, egzersiz intoleransı gibi problemler görülmektedir. Özellikle ameliyat sonrası gelişen pulmoner yetersizlik (PY), iyi tolere edildiği için başlangıçta masum olarak kabul edilmiştir. Ancak günümüzde ameliyat öncesi yüksek basınç ve hipoksi, ameliyat sonrası çıkım yoluna yapılan kas rezeksiyonları ve ventriküler septal defekte (VSD) konulan yama nedeniyle zarar görmüş sağ ventriküle PY'in fazladan yük getirerek, ventrikül fonksiyonlarını ilerleyici şekilde bozduğu bilinmektedir (1,2).

Ameliyattan sonra uzun dönemde görülen bu sorunlar nedeniyle çok yüksek oranda olmasa da, yeniden ameliyat gerekebilmektedir. Günümüzde ikinci operasyon endikasyonlarının kesin sınırları bilinmemektedir. Hastaların izlem süreleri uzadıkça karşılaşılan sorunların artması nedeniyle belki de şu anda kabul gören endikasyon sınırları daha genişleyecek, hastalar problem ortaya çıkmadan ameliyat edilerek gelişebilecek sorunlardan kaçınılacaktır. Ancak şu an mevcut olan sorun, hangi hastada hangi geç komplikasyonların çıkabileceğinin öngörülememesidir. Bu nedenle pek çok araştırmacı FT'li hastaları çeşitli yönlerden inceleyip değerlendirerek ventrikül fonksiyon bozukluğu, aritmi veya ani ölüm ile ilgili risk faktörlerini belirlemeye çalışmaktadır.

Yurdumuzda 1963, hastanemizde ise yaklaşık 1998 yılından beri FT'li hastalar opere edilmektedir. Çalışmanın amacı, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde izlenmekte olan FT'li olguların klinik, ekokardiyografik, hemodinamik özelliklerinin değerlendirilmesi ve ameliyat sonrası gelişen erken ve geç komplikasyonların saptanarak, buna etki eden faktörlerin araştırılmasıdır.

Fallot Tetralojisi, yaklaşık olarak her 10.000 doğumda 3-6 oranında görülür ve doğumsal kalp hastalıklarının % 5-15'ini oluşturur. İlk kez 1600'lerde tanımlanmıştır. Daha sonra Etienne-Louis Arthur Fallot tarafından dört patolojik karakteri ile Fallot tetralojisi olarak isimlendirilmiştir (3).

Anatomi

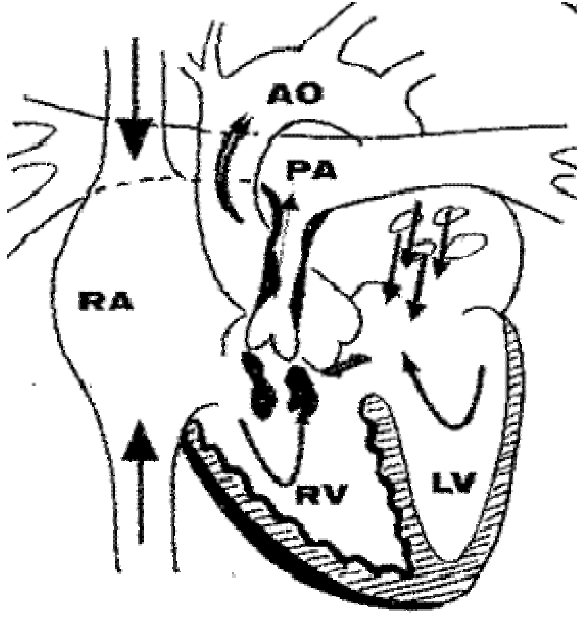
Fallot tetralojisi, sağ ventrikül infundibulumun yetersiz gelişimi ve infundibüler septumun yer değiştirmesinden kaynaklanan anatomik malformasyonlar kompleksidir. Dört komponenti bulunur

(1) Sağ ventrikül çıkış yolunda obstrüksiyon: genellikle infundibuler ve/veya valvüler PS

(2) Genellikle büyük, subaortik, perimembranöz ve nonrestriktif VSD

(3) Sağ ventrikül hipertrofisi: Genellikle konsentrik tipte

(4) Aortanın sağa deviasyonu.



Şekil- 1: Fallot tetralojisinin anatomisi. **AO:** Aorta, **PA:** Pulmoner arter, **RA:** Sağ atriyum, **RV:** Sağ ventrikül, **LV:** Sol ventrikül

Pulmoner kapak, olguların % 75'inde stenotik, 2/3'ünde ise biküspittir. FT'e eşlik edebilen diğer anomaliler atrial septal defekt, sağ arkus aorta, koroner arter anomalileri, atriyoventriküler septal defektler ve pulmoner venöz dönüş anomalisidir. Koroner anomaliler içinde en önemlisi, sol anterior desendan arterin sağ koroner arterin proksimalinden çıkması ve sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlamasıdır. Fallot Tetralojisinin bazı varyasyonlarının bilinmesi önemlidir (3).

Pulmoner Atrezili Fallot Tetralojisi

VSD'li pulmoner atrezi olarak da bilinen bu anomalide FT/Pulmoner atrezi' nin intrakardiyak anatomisi FT' e benzer. Anterior malalignment tipte bir VSD ile aortanın dekstropozisyonu bulunur. Bu olgularda, duktus arteriozus veya bronkopulmoner kolateraller yoluyla oluşan sistemik-pulmoner dolaşım anastomozları yaşamı mümkün kılar.

Basit olarak FT/Pulmoner atrezi hastaları üç grup içinde incelenebilir: (a) normal ya da hafif ufak çapta, duktus arteriozus tarafından beslenen ger-

çek (mediastinal) pulmoner arterler, (b) 2 mm den daha küçük çaplı veya hiç olmayan gerçek pulmoner arterler ve çok sayıda aortopulmoner kollateral arterler ve (c) ufak mediastinal pulmoner arterler ve aortopulmoner kollateral arterler ile dual beslenen çeşitli akciğer segmentleri. İlk alt grup (normal ya da normale yakın santral pulmoner arterlerin olduğu grup) FT'e benzer bir şekilde onarılabılır (3).

Yenidoğan dönemindeki yaklaşım, palyatif bir şant uygulanana kadar duktus arteriozusun açık tutulması için prostaglandin E1 infüzyonu uygulanması ya da tüm düzeltme yapılmasıdır. Bu tip FT/Pulmoner atrezi grubunda duktusun açıldığı alanda sol pulmoner arter stenozu sık görülür. Şant operasyonundan sonraki ilk 1-4 ay içinde sol akciğer perfüzyonunun yakından izlenmesi (ekokardiyografi ve/veya akciğer perfüzyon scan'i) önemlidir. Diğer iki grupta ise yaklaşımı hastanın özellikleri ve özellikle pulmoner arteriyel ağacın anatomisi belirler. Anjiyografi ile akciğer alanlarının hangi arterlerden (gerçek pulmoner arter, çok sayıda aorta-pulmoner kollateraller veya her ikisi) beslendiği belirlendikten sonra cerrahi girişim ile gerçek pulmoner arterlere kan yönlendirilir. Bunun için ya bir şant gerçekleştirilir, ya ince santral pulmoner arterler aortanın arka yüzüne doğrudan anostomoz edilir ya da sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına bir kondüit konulur. Pulmoner vasküler yatağın gelişmesinin ve kardiyak outputun tümünü alabilecek yeterliliğe ulaşmasının (yeterli sayıda akciğer segmentinin sağ ventrikülden gerçek pulmoner arterler yoluyla gelen kan ile beslenir hale geldiğinde) ardından yapılacak bir diğer operasyon ile VSD kapatılabilir.

Pulmoner Kapağın Olmadığı Fallot Tetralojisi

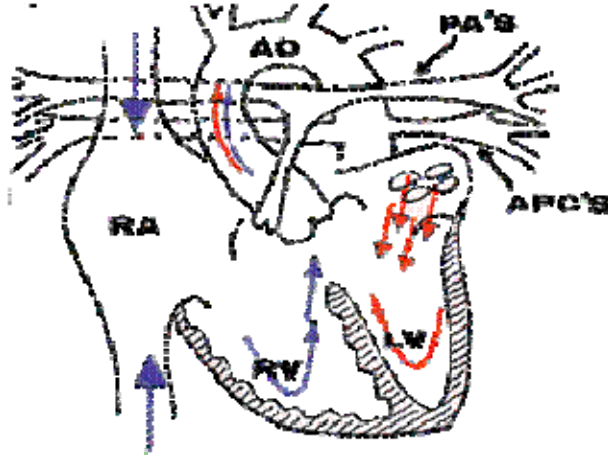
Bu lezyonda pulmoner kapakta disgenezi, anüler stenoz ve pulmoner yetersizlik vardır. Olguların tamamına yakında FT'nin intrakardiyak özellikleri bulunur. Ana pulmoner arter ve dallarında genişleme sık olarak görülür. Pulmoner arterlerdeki mediastinal anormalliklere ek olarak intraparenkimal pulmoner arterlerde de yapısal anormallikler gözlenir. Havayolu tipik olarak anormaldir, mediastende trakeobronşiyal malazi görülebilir. Bu hastalar iki

gruba ayrılabilir. İlk grupta ciddi kardiyorespiratuar distresi bulunan yenidoğanlar, diğer grupta ise yenidoğan dönemini geçebilmiş daha büyük bebekler yer alır. İlk gruptaki yenidoğanlarda doğumu izleyen ilk saatlerde ciddi solunum sıkıntısı, siyanoz ve trakeobronşiyal kompresyona bağlı olarak hava hapsi gözlenir. VSD yoluyla sağdan sola şant ve ventilasyon-perfüzyon dengesizliğine bağlı olarak pulmoner venöz desatürasyon birlikteliği sonucu hipoksemi bulunur. Trakeal entübasyon ve mekanik ventilasyon gaz değişimini düzeltmede yeterli olmayabilir, ancak PEEP uygulaması ile havayollarının açık tutulması yarar sağlayabilir. Bu grupta erken onarım gerekir. Cerrahi girişim, pulmoner arterlere ön ve arka plikasyon, VSD kapatılması ve sağ ventrikül çıkış yoluna transanüler yama konulmasından ibarettir. Teknik açıdan yeterli bir düzeltmeye karşın bu yenidoğanların çoğunda pulmoner sorunlar devam edebilir, bazılarında değişen oranlarda bronkospazm kalabilir, bazılarında ise trakeostomi, uzun süreli ventilasyon ve PEEP gerekli olabilir (3).

Komplet Atriyoventriküler Kanal Defekti ve Fallot Tetralojisi

İzole komplet atriyoventriküler kanal ve Fallot Tetralojisi'nin onarımı düşük bir mortalite riski taşımakta ise de bu iki lezyonun birlikteliği cerrahi sırasında ve sonrasındaki dönemde bazı güçlükler, yüksek bir mortalite oranı ve sık ameliyat sonrası rezidü oranı taşır. Sağ ventrikül çıkışındaki obstrüksiyonun giderilmesi, yukarıda anlatıldığı gibi yapılır, ancak pulmoner kapağın tam kompetan kalmasına dikkat edilmelidir. Ortak atriyoventriküler kapağın triküspit komponenti sık olarak anormal yapıda ve regürjitan olduğundan transanüler bir yama hem pulmoner hem de triküspit regürjitasyonu ile sonuçlanır. Bu ikisinin kombinasyonu da tipik olarak erken postoperatif dönemde ciddi sağ kalp yetersizliğine neden olur. Ciddi ölçüde deforme pulmoner kapağı veya anüler hipoplazisi olan bebeklerde kapaklı bir kondüit de düşünülebilir. Onarım, ortak atriyoventriküler kanal onarılması ve VSD kapatılması ile tamamlanır. Ameliyat sonrası dönemde rezidüel defektlerin (rezidüel VSD, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, atriyoventriküler kapak regürjitasyonu)

ve ileti anormalliklerinin araştırılması, dışlanması önemlidir. Sağ kalpteki atriyoventriküler kapak anormallikleri, infundibüler insizyon ve pulmoner regürjitasyona bağlı olarak ameliyat sonrası dönemde sağ kalp disfonksiyonu sıktır. Bu çocuklarda foramen ovale'nin açık bırakılması özellikle yararlı olabilir (4).



Şekil- 2: FT ve pulmoner atrezi birlikteliği. **AO:** Aorta, **RA:** Sağ atriyum, **RV:**Sağ ventrikül, **LV:** Sol ventrikül, **PA's:** pulmoner arterler, **APC's:** aortopulmoner kolateraller

Klinik Özellikler

Fallot tetralojisi bulunan bir hastadaki klinik özellikleri başlıca iki anatomik özelliğin ciddiyeti belirler; pulmoner stenoz ve VSD. Ciddi pulmoner stenoz (valvüler, subvalvüler ya da supervalvüler) VSD yoluyla sağdan sola şant oluşturur. Şantın miktarı ise siyanozun derecesini belirler. Daha düşük dereceli obstrüksiyonlarda iki yönlü şant olabilmektedir. Minimal bir obstrüksiyon varlığında soldan sağa minimal bir şant olacak, hipoksemi de (eğer varsa) minimal olacaktır. Bu duruma "pembe tetraloji" denilmektedir. Bu çocukların yüksek bir Qp: Qs oranları ve pulmoner oversirkülasyonları bulunur, konjestif kalp yetersizliği bulguları gösterebilirler. Fallot tetralojili bir bebek doğumda genellikle siyanozedir. Eğer pulmoner atrezi de varsa duktus arteriozus kapanır kapanmaz, yoğun bir bronkopulmoner kollateral gelişimi

bulunmuyorsa ciddi siyanoz gelişir. Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında bir geçiş mümkün oluyorsa siyanozun derecesi ve ortaya çıkış zamanını pulmoner stenozun derecesi (ya da pulmoner kan akımının miktarı) belirler (3,4).

Fizik Muayene Bulguları

Fizik muayenede bir miktar siyanoz dışında bebek gayet sağlıklı görülebilir. Pulmoner alanda ve sol sternum kenarınca sistolik bir üfürüm duyulabilir. Üfürümün şiddeti, stenotik alanda geçen kanın miktarı ile orantılıdır. Üfürümün olmaması, pulmoner atreziyi de düşündürmelidir. Daha büyük FT'li çocuklar, yaşlarına göre daha küçük yapıdadırlar, sıklıkla el ve ayak parmaklarında çomaklaşma bulgusu vardır. Laboratuvar bulgularında ciddi arteryel satürasyon düşüklüğü saptanır. Uzun süreli siyanoz öyküsü bulunan çocuklarda hematokrit ve hemoglobin düzeyleri de yükselmiştir (3).

Hipersiyanotik spell'ler

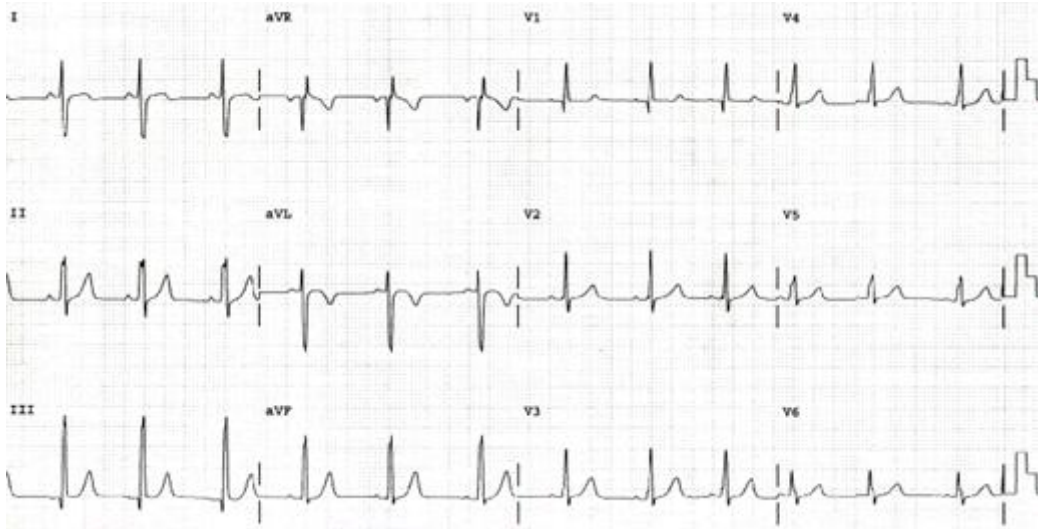
Pulmoner kan akımına rezistans ile sistemik vasküler rezistansın değişiklikleri, sağdan sola şantın miktarında ani değişiklikler oluşturarak hipersiyanotik bir atağa (hipersiyanotik spell) yol açabilirler. Bu durum 2-4 aylık bebeklerde olmak üzere daha çok 6-12 ay arasında ortaya çıkmaktadır. Hipersiyanotik spell; paroksizmal hiperpne, iritabilite, uzayan ağlama, artan siyanoz ve kardiyak üfürüm şiddetinde azalma ile karakterizedir. Uzun süren ciddi bir hipersiyanotik spell, senkop, nöbet veya kardiyak arrest nedeni olabilir. Spell gelişimini önlemeyi hedefleyen yöntemler infundibüler kas tonusunu azaltmaya ya da sistemik vasküler rezistansı arttırarak sağdan sola şant miktarını azaltmaya yönelik olmaktadır:

1. "Dizler göğüste pozisyonu" ile batin içindeki kanın toraksa yönlendirilmesi.
2. Oksijen tedavisi (pulmoner kan akımının yetersizliği nedeniyle etkinliği kesin olmamakla birlikte)

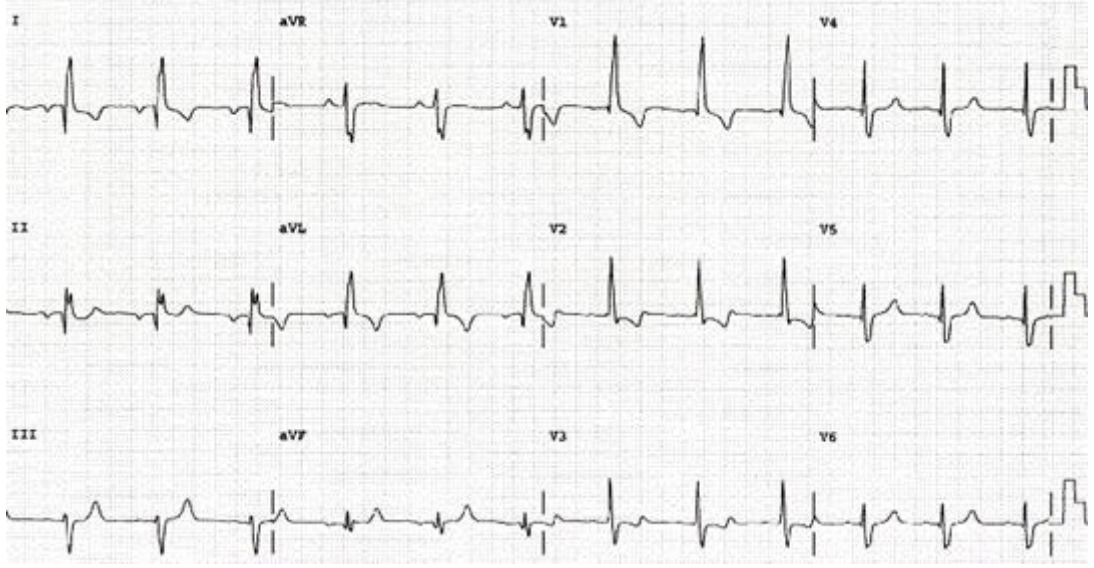
3. Sedasyon: Morfin, 0.1 mg/kg, intravenöz veya subkütan.
4. İntravasküler volüm ekspansiyonu.
5. Uzun süreli siyanozda bir alfa agonist, fenilefrin, 5-10 mcg/kg IV (maks:0.5 mg) bolus, 10-15 dk ara ile; 0.1-0.5 mcg/kg/dk infüzyon (maks: 4 mcg/kg/dk).
6. Spell'lerin önlenmesi için propranolol: 0.5-1 mg/kg po; 0.01-0.15 mg/kg iv infüzyon.

Elektrokardiyografi

Düzeltilmemiş Fallot tetralojisinde EKG, unipolar ve standart derivasyonlarda sağ ventrikül hipertrofisi bulguları gösterir. PR intervali ve QRS süresi normaldir, yüksek T dalgaları ve RS oranında ters dönme görülür (Şekil 3). Ameliyat sonrası EKG'de sağ dal bloğu bulguları saptanır (Şekil 4).



Şekil- 3:Fallot Tetralojisi'nde ameliyat öncesi EKG



Şekil- 4: Fallot Tetralojisi'nde ameliyat sonrası EKG örneği

Radyolojik Bulgular

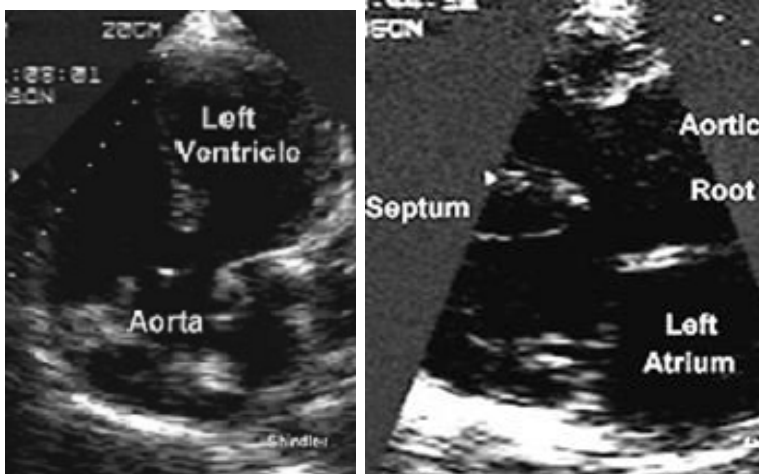
Göğüs grafisi bulguları, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun miktarına bağlıdır. Pulmoner vasküler gölge azalmış, normal ya da artmış olabilir. Siyanozu bulunmayan FT'li çocukların göğüs grafileri, hafif/orta dereceli VSD'si olan çocukların grafisi gibidir. Sağ arkus aorta olguların yaklaşık % 25'inde görülür (Şekil 5). Klasik "coeur en sabot" görüntüsü görülebilir ve bu görüntüye, sağ ventrikül hipertrofisine bağlı olarak apeksin elevasyonu ile birlikte ana pulmoner arter alanının konkavitesi neden olur.



Şekil- 5: Fallot tetralojisi'nde göğüs grafisi

Ekokardiyografi

İki boyutlu ekokardiyogram, FT tanısını doğru olarak koymak için yeterli olabilir. Ventriküler septal defekt ve her iki ventrikül ile iştiraki olan ata biner aorta görülür (Şekil 6).



Şekil- 6: Fallot Tetralojisi'nde ekokardiyografi görüntüsü. Transdüserin parasternal (sağda) ve apikal (solda) pozisyonlarında VSD ve ata biner pozisyonunda aorta görülebilir.

Kardiyak MRI

Fallot tetralojisi' nde tüm kalp ve pulmoner hiluslar boyunca elde olunan kardiyak MR kesitlerinden oluşan bir inceleme serisi sağ ventrikül hipertrofini, genişlemiş ve anteriora yer değiştirmiş aortayı, membranöz VSD yi ve infundibulum, pulmoner annülüs ve ana santral pulmoner arterlerdeki birden çok düzeydeki daralmaları gösterir. İnfundibulum ve pulmoner annulusun ayrıntılı görüntülenmesi için sagittal kesitler elde edilmelidir. Şiddetli pulmoner stenoz ve atrezide genellikle desendan aortadan çıkan ve pulmoner hiluslara uzanan fazla sayıda ve geniş kollateral damarlar vardır. Bu damarlar akıma hassas transversal sine gradient EKO MR kesitlerinde karına düzeyinde gösterilebilir.

Santral pulmoner arterlerin stenozu tetralojide sıktır (5). Bu stenozlar en iyi sağ ve sol pulmoner arterlerin uzun akslarına paralel bir planda elde edilen 3 mm kalınlığındaki çok ince MR kesitleri üzerinde gösterilir. Görüntü düzlemi sağ ve sol pulmoner arterin uzun aksına paralel olmalıdır. Fallot tetralojisi olan hastaların çoğu bir ya da daha fazla düzeltici operasyon geçirmiştir. Cerrahiden sonra bu hastaların izleminde MR ideal bir tekniktir. Sine MR serilerinde sağ ventrikül volümlerini ve ejeksiyon fraksiyonu kolayca izlenebilir. Ayrıca MR serileri anomalinin total düzeltilmesinden sonra hastaların çoğunda oluşan pulmoner regürjitasyonu takip etmede kullanılır. Tetralojide sağ ventrikülün fonksiyonel yetersizliği olabilir. Sağ ventrikül kitlesi ve fonksiyonları yani ejeksiyon fraksiyonu ve atım hacmi tüm sağ ventrikülü içeren kalbin kısa aksında elde edilen ardışık sine MR görüntülerinden kolaylıkla hesaplanabilir (6).

Kardiyak Kataterizasyon ve Anjiokardiyografi

Palyatif tedavi ya da tam düzeltme öncesinde kardiyak kateterizasyon sıklıkla gereksizdir. Üstelik fizyolojik veri elde etmek amacıyla bir kateterin sağ ventrikül çıkış yoluna girmesi hipersiyanotik spell'i tetikleyebilir. Kateterizasyon için endikasyonu, ekokardiografide kesinlik kazanmayan

anatomik yapının ortaya konulması oluşturur. Aorta köküne yapılan enjeksiyonlar ile pulmoner kan akımını oluşturan kollateraller ortaya konulabilir. Koroner arterlerin yerleşimi ve pulmoner arterin çapı, onarım tekniğini belirleyeceğinden anjiografinin önemli bulguları arasındadır. Sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan bir sol koroner arter anomalisinin saptanması, pulmoner çıkış yolunu genişletmek üzere yama konulması planlanan bir hastada önemlidir. Basınç ölçümlerinde sistemik basınca eşit sağ ventrikül sistolik basıncı saptanır. Bu basınç, pulmoner kapağın veya infundibüler obstrüksiyonun hemen altında anlamlı bir azalma gösterir. Arteriyel saturasyonun düşüklüğü, sağdan sola şantın miktarına bağlıdır. Orta dereceli siyanozda, SaO₂ % 75-85 olarak saptanır (3).

Tedavi

Palyatif Tedaviler

Günümüzde daha çok kabul gören cerrahi yaklaşım, yaşamın mümkün olduğunca erken döneminde tam düzeltme uygulanması olmasına karşın, bazı hastalarda palyatif girişimler tercih edilebilir. Bu hastalar:

1. Ciddi, yineleyen hipersiyanotik spelleri olan çocuklar,
2. Sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan koroner arter anomali olan çocuklar ki bu çocukların sağ ventrikülden pulmoner artere kondüit konulabilecek bir büyüklüğe erişmesi beklenir
3. Pulmoner arterlerin çok dar olduğu çocuklar,
4. Eşlik eden kardiyak defektlerin tam düzeltmeyi engellediği çocuklardır.

Palyatif tedavi, sistemik dolaşım ile pulmoner arter arasında cerrahi yol ile bir şant oluşturulmasından ibarettir; pulmoner kan akımını arttırmaya yönelik olur, pulmoner arterlerin ve çocuğun büyümesine izin verir. Bazı cerrahi ekipler, subklavyen arter ile pulmoner arter arasında sentetik Gore-Tex greft kullanırlar. Bu tip greftler, daha çok pulmoner kan akımı yeterli olmayan ufak bebekler ile pulmoner atrezinin eşlik ettiği tetralojili bebeklerde tercih edilir. Gore-Tex greftler, pulmoner arter çapı beklenenden daha küçük olan

büyük çocuklarda, pulmoner arter çapının ve vasküler yatağın artması beklentisi ile de kullanılabilir. Daha seyrek kullanılan diğer şantlar; klasik ve modifiye Blalock-Taussig şantları (subklavyen arter-pulmoner arter anostomozu), Waterston şantı (asendan aorta-sağ pulmoner arter), Potts şantı (desendan aorta-sol pulmoner arter) ve aorta ile ana pulmoner arter arasında bir sentetik greft kullanarak ya da kullanmaksızın oluşturulan santral şantları içerir. Palyatif şantların oluşturduğu sorunlar arasında pulmoner vasküler yetersizlik veya hastalığa neden olabilecek kadar fazla şant oluşması ve oksijen saturasyonunda düzelme sağlamayacak kadar az oluşması yer alır (3,4).

Tüm Düzeltme Ameliyatı

Fallot Tetralojisi'nde tüm düzeltmenin amaçları; ventriküler septal defektin kapatılması, sağ ventrikül çıkışındaki obstrüksiyonun kaldırılması ve varsa pulmoner arterdeki stenozun onarılmasıdır. Hastanın stabilizasyonu, miyokardın korunması ve postoperatif bakım kalitesinin artması nedeniyle günümüzde erken bebeklik döneminde primer onarım rutin tedavi yöntemi haline gelmiştir. Bu yaklaşım, ikinci bir operasyon gereksinimini ve şant nedeniyle pulmoner damarlarda distorsiyon riskini ortadan kaldırır.

Cerrahi Sonuçlar

Tüm düzeltme ameliyatının cerrahi mortalitesi düşüktür ve çoğu hastada uzun dönem sonuçları iyidir. Bir yaş altında ameliyat olan 330 infantta erken mortalite oranı % 4,2 olarak bulunmuştur. En yüksek mortalite oranı % 12,5 ile ilk ay içinde ameliyat olanlarda iken, bir aydan sonra bu oran % 3'e düşmektedir. Bu hasta grubunda geç ölüm sadece üç hastada görülmüş, bunların sadece birinde kalp hastalığı ile ilişkili mortalite gösterilmiştir (geniş aorta-pulmoner kollateraller nedeniyle gelişen kalp yetmezliği) (7).

Ameliyat sonrası erken mortaliteyi yönlendiren en önemli bulgu, ameliyat öncesi pulmoner arter genişliğinin yeterli olmasıdır. Anjiyografik ve ekokardiyografik olarak hesaplanan Mc Goon oranı ile ameliyat sonrası erken mortalite arasında ilişki bulunduğu biri ülkemizden olan iki ayrı çalışmada

gösterilmiştir (8,9). Mortalite ve sağ ventrikül/aorta basınçları arasındaki ilişki önemlidir. Bu oranın 0,6'nın altında olması mortaliteyi önemli oranda azaltmaktadır.

Geniş serili, uzun izlem süreli analiz sonuçlarına göre, transatrial yaklaşımla yapılan ameliyatlara transventriküler yaklaşımla yapılan ameliyatlara tercih edilmektedir (10). Primer tüm düzeltme yapılanlar ile şant sonrası onarım yapılan hastalar arasında rezidüel sağ ventrikül çıkım yolu darlığının görülmesi yönünden fark bulunamamıştır. Ameliyatın bir yaşın altında yapılmasının 2.operasyon olasılığını arttırmadığı gösterilmiştir (10).

Uzun Süreli Gözlem

İlk defa 31 Nisan 1954 tarihinde Walton C. Lillehein'in FT'de tüm düzeltme uygulamasının üzerinden 40 yıldan daha uzun bir zaman geçmiştir. Günümüzde tüm düzeltme ameliyatlarından sonra hastaların % 95'inden fazlası erişkin yaşlara ulaşmaktadır. Knott-Craig ve ark. (10) tüm düzeltme uygulanmış FT'li hastalarda 20 yıllık yaşama oranını % 98, pulmoner atrezili FT'li hastalarda ise bu orandan hafif düşük bulmuşlardır. Başka bir çalışmada 32 yıllık yaşama oranı sağlıklı kişilerde % 96 iken tüm düzeltme ameliyatı uygulanmış FT'li hastalarda % 86 olarak saptanmıştır (2). Benzer şekilde, Nollert (11) 36 yıllık izlemde postoperatif hastalarda 10, 20, 30 ve 36 yıllık yaşama oranlarını sırasıyla % 97, % 94, % 89 ve % 85 bulmuştur.

Ameliyatların uzun dönem sonuçları ameliyat yaşına göre değişmektedir. Otuz yıllık izlem sonrası yaşama oranları 5 yaşının altında ameliyat olanlarda % 90, 5-7 yaş arasında ameliyat olanlarda % 93 ve 8-11 yaş arasında ameliyat olanlarda % 91 olarak bildirilmiştir. On iki yaşından sonra ameliyat olanlarda ise bu oran % 76'a düşmektedir (12).

Hastaların uzun dönem yaşama oranları mükemmel bulunsa da, klinik izlemlerinde ortaya çıkacak sorunlar ve bunların öngörülmesi merak konusudur. Ameliyatların bebeklik dönemine kayması ile komplikasyonlar azalmış ve hastaların yaşam kaliteleri artmıştır. Ameliyat edilme yaşı düştükçe geç dönem prognozun iyileştiği bilinmektedir (10,13,14). Erken ameliyat ile sol

ventrikül fonksiyonları korunur, geç aritmiler azalır ve uzamış siyanoz önlenerek hastaların entelektüel ve bilişsel yetenekleri korunur (10).

İzlemde Görülen Komplikasyonlar

1. Ani Ölüm ve Aritmiler

Tüm düzeltme ameliyatlarının erken dönem başarıları, geç dönemde gelişen ani ölüm ve aritmilerle gölgelenmiştir. Tüm düzeltme ameliyatlarından sonra ani ölüm riski % 4,6 gibi yüksek oranda bulunmuştur. İlk yayınlanan verilerde bifasiküler bloğun komplet AV bloğa ilerleyerek, geç postoperatif AV blok ya da semptomatik ventriküler taşikardiye (VT) neden olabileceği, bu durumun ani ölüm riskini arttırabileceği ileri sürülmüştür. Ancak pacemaker gerektiren geçici ya da kalıcı AV blok nadirdir. Cerrahi girişim sonrası görülebilen ani ölümlerin nedeninin genellikle sağ dal bloğu veya kalp blokları değil, yine bu hastalarda sık görülen ve geç dönemde gelişen ventriküler aritmiler olduğu düşünülmektedir. Sonraki çalışmalarda ani ölüm riski daha düşük bulunmuştur. Silka ve ark. (15) ani ölüm riskini 10 yılda % 1,2, 20 yılda % 2,2, 25 yılda % 4 ve 30 yılda % 6 oranında bulmuşlardır.

Ventriküler aritmi ve ani ölüm riski olan hastaların önceden tanınmasına yönelik sınırlı sayıda çalışma vardır. Bu hastalarda ventriküler aritmi için tanımlanan risk faktörleri şunlardır: Rezidüel hemodinamik anormallikler (sağ ventrikül fonksiyonlarında azalma, sağ ventrikül sistolik basıncında artma, PY), rezidüel elektrofizyolojik anomaliler (indüklenebilir VT, ileti defektleri, depolarizasyon ve repolarizasyon anomalileri), geç operasyon yaşı, uygulanan cerrahi (transatrial ya da transventriküler yaklaşım)

Deanfield ve ark. (16) ventriküler aritmilerin, geç ameliyat olan hastalarda daha sık görüldüğünü ve onarımdan sonra bu aritmilerin devam ettiğini göstermişlerdir. Aritmilerin sadece cerrahi yaş ile ilişkili olduğunu, ameliyat sonrası erken dönem, izlem süresi ya da hemodinamik durum ile ilişkili olmadığını ileri sürmüşlerdir. Zakha'nın (17) yaptığı başka bir çalışmada PY'in şiddetinin artması ve sağ ventrikül dilatasyonunun, ventriküler aritmi riskini arttırdığı görülmüştür. Üç yüz elli dokuz hastayı kapsayan çok merkezli ret-

rospektif bir çalışmada geç ani ölüm gelişen ventriküler aritmili hastalarda elektrofizyolojik çalışmaların bu hastaları belirlemede yardımcı olmadığı gösterilmiştir. Yirmi dört saatlik Holter monitörizasyonunda hastaların % 48'inde spontan prematür ventriküler atım, % 17'sinde VT gösterilmiş, her iki bulgu da daha büyük yaşta ameliyata giden ve daha uzun süreli izlemi olanlarda daha sık görülmüştür. Yirmi dört saatlik Holter monitörizasyonu ve sağ ventrikül basıncı normal olan asemptomatik hastalarda önemli bir bulgu olarak VT indüklenememiştir. Beş hastada geç ani ölüm görülmüş, bu hastaların çoğunda 24 saatlik EKG ve hemodinamide anormallik gösterilmiştir (2). Harrison ve ark. (7) taşikardisi olan 18 tüm düzeltme ameliyatı uygulanmış FT'li erişkin hastanın klinik verilerini, 192 taşikardisi olmayan hasta verileri ile karşılaştırmış, taşikardi ile sağ ventrikül çıkım yolu anevrizması ve PY arasında anlamlı ilişki bulunduğunu göstermişlerdir. Nollert ve ark. (2) da yapısal anormalliklerin aritmi oluşumunda belirleyici faktör olduğunu göstererek benzer bulgular elde etmişlerdir. Gatzoulis (18) ise PY'in ani ölüm ve sustained VT gelişimine neden olan en önemli faktör olduğunu göstermiş, pulmoner kapak fonksiyonlarının düzeltilmesi ile ani ölüm riskinin azalabileceğini belirtmiştir.

Son yıllarda QRS süresi 180 msn veya daha uzun olan ve beraberinde artmış QT dispersiyonu bulunanlarda ani ölüm riskinin fazla olduğu ileri sürülmektedir. Restriktif fizyoloji nedeniyle sağ ventrikül boyutu daha küçük olan hastalarda QRS süresi daha kısadır. Kronik sağ ventrikül volüm yükü olan hastalarda nonrestriktif sağ ventrikül fizyolojisi, uzamış QRS süresi ve artmış ventriküler aritmi insidansı vardır. Daliento ve ark. (19) erken adölesan dönemde ameliyat edilen ve ortalama 16 yıl izlenen 66 kişilik bir çalışmada sustained VT ya da ventriküler fibrilasyonu bulunan altı hasta için en iyi belirleyicinin QT dispersiyonu olduğunu göstermişlerdir. Gatzoulis ve ark. (20) postoperatif FT'li hastalarda depolarizasyon ve repolarizasyon anomalileri ile birlikte VT'nin görülebileceğini ve QRS süresinin 180 msn ve üzerinde olması ile beraber artmış QT, QRS ve JT dispersiyonu varsa bu hastalarda VT gelişme riskinin önemli oranda yükselmiş olduğunu belirtmişlerdir.

Ameliyat sonrası geç dönemde en sık ventriküler aritmiler görülse de supraventriküler taşikardi (SVT), atrial fibrilasyon, atrial flutter gibi atrial aritmiler de gösterilmiştir. Roos Hesselink (21) 55 erişkin hastanın 19'unda sinus nod disfonksiyonu, 12'sinde atrial fibrilasyon ve flutter, 6'sında SVT bulunduğunu göstermiştir. Benzer olarak Cullen ve ark. (33) ameliyattan sonra 12 yıllık izlemi olan hastaların % 10'unda SVT bulmuşlardır. Hastalarda atrial dilatasyon ve atriotomi skarı bulunabileceği için bu tip disritmilerin görülmesi sürpriz değildir.

2. Rezidüel Defektler ve Hemodinamik Anormallikler

Rezidüel defektler, kapakların ve miyokardın fonksiyon bozukluğu her hastanın klinik durumunun farklı olmasına yol açar. Bu anomaliler hastaların çoğunda klinik semptomlara yol açmasa da egzersiz kapasitelerini etkileyebilir. Ameliyat sonrası izlemde rezidüel defektler ve hemodinaminin değerlendirilmesi hastaların yönetiminde önemlidir.

2.1. Pulmoner Darlık

Tüm düzeltme ameliyatı uygulanmış hastalarda pulmoner arter dallarında darlık, daha önce yapılmış olan şant işleminin distorsiyonu, sağ ventrikül çıkım yoluna konulan yamanın basısı sonucu ya da rezidüel pulmoner darlık olarak görülebilir. Periferik pulmoner darlık balon dilatasyonu ya da stent takılması ile düzeltilebilir, ancak balon anjioplasti uygulanmasına bağlı anevrizma, stent migrasyonu, stent trombusu gibi komplikasyonlar görülebilir. Anevrizmal sağ ventrikül çıkım yolu yamasının basısı ya da anastomoz yerinden kaynaklanan darlık sağ ventrikül basıncının artmasına yol açar ve yama revizyonu ile proksimal darlığın cerrahi yaklaşımla giderilmesini gerektirir. Sağ ventrikül büyüklüğü ve fonksiyonları, sağ ventrikül basıncı ve pulmoner kan akımı dağılımında dengesizlik gibi pek çok faktöre bağlı olarak darlığın transkateter yolla ya da cerrahi olarak tedavi endikasyonu belirlenir (2).

2.2. Rezidüel Ventriküler Septal Defekt

Rezidüel VSD hastaların % 5'inden daha azında görülür ve yeniden ameliyat ihtiyacı fazla değildir. Nadiren bu defektler intramüraldir ve oluşan kanallar sağ ventrikül serbest duvarında, yamaya komşu miyokarda yerleşimlidir. Sağ ventrikül çıkım yolunda kasların eksize edilmesi ile ilişkili olarak küçük koronerlerin sağ ventriküle fistülü de bildirilmiştir. Çok az sayıdaki hastada tamirden yıllar sonra subaortik membranöz darlık rapor edilmiştir. Darlığın ciddiyetine göre cerrahi eksizyon gerekebilir (2).

2.3. Pulmoner Kapak Anomalileri (PY)

Fallot tetraloji'li hastaların büyük çoğunluğunda ameliyattan önce de pulmoner kapak anormal olduğu için renkli Doppler ekokardiyografi ile PY görülebilir (1).

Son yıllarda kronik hipoksemi ve siyanozun neden olduğu yan etkilerden kaçınmak için erken süt çocukluğu döneminde tüm düzeltme ameliyatı yapılmakta ve uzun süreli izlemde çok iyi sonuçlar elde edilmektedir. Ancak bu durum sağ ventrikül çıkım yolu darlığının giderilmesi için % 90'lara ulaşan oranlarda transanüler yama kullanma ihtiyacını ortaya çıkarmaktadır. Bu nedenle tüm düzeltme ameliyatı yapılmış FT'li hastalarda değişen derecelerde PY sık görülür. PY ameliyat sonrası hastaların % 60-90'ında bulunur, genellikle çok uzun yıllar iyi tolere edilir. Ancak zamanla PY şiddeti artar, sağ ventrikülde dilatasyon ve disfonksiyona yol açar ve aritmi, ani ölüm ya da konjestif kalp yetersizliği gibi nedenlerle morbidite ve mortaliteyi artırır (22). Shimosaki (23) izole konjenital PY olan hastaların doğal seyirlerini izlemiş, 20 yılda hastaların % 6'sında semptom gelişirken, sürenin uzaması ile semptomların daha hızlı arttığını ve semptomatik hasta oranının 40 yılda % 29'a çıktığını görmüştür. Semptomlar efor intoleransı, sağ kalp yetersizliği, aritmiler ve ani ölüm olabilir. Kronik PY egzersiz performansı ve sağ ventrikül fonksiyonlarını olumsuz etkiler (1).

Transanüler yama kullanılan hastalarda 22 yıllık izlemde ciddi PY insidansı % 30 civarında bildirilmiştir ve bu oranın hasta yaşının artması ile daha da yükseleceği düşünülmektedir (24,26). Yirmi yıl izlemi olan hastaların en az % 12'sinde PY'yi kontrol edebilmek için pulmoner kapak replasmanı

(PKR) gerekmiştir ve bu sayı muhtemelen zamanla artacaktır (27). Borowski ve ark. (28,29) ameliyattan sonra ciddi PY gelişme süresini 3–27 yıl arasında bulmuşlar, diğer araştırmacılar da benzer süreler rapor etmişlerdir (28,29).

Pulmoner yetmezliğin ilerlemesi ve sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasının mekanizması halen tam olarak açık değildir. Bazı hastalarda sağ ventrikül PY'yi iyi tolere edebilirken, bazılarında edemez. Ayrıca sağ ventrikül dilatasyonunun tek nedeni uzun süreli PY değildir (30). d'Udekem (25) sağ ventrikül çıkım yolunda parieto-septal ve parieto-parietal kas bantlarının kesilmesinin sağ ventrikül dengesinin bozulmasına ve sağ ventrikül dilatasyonunun giderek artmasına yol açacağını ileri sürmüştür. Bu hastalarda transanüler yamanın kullanılması sağ ventrikül çıkım yolunda anevrizmaya neden olur ve infundibuler bölgenin de kasılması bozulur.

Son yıllarda PY sonucu gelişen sağ ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonu sonucu ortaya çıkan restriktif sağ ventrikül fizyolojisinin öneminden bahsedilmektedir. Tüm düzeltme ameliyatından sonra hastaların % 50'sinden daha fazlasında sağ ventrikül diyastolik kompliansı azalmıştır ve bu hastalarda transanüler yamanın daha yüksek oranda kullanıldığı gösterilmiştir (28).

Restriktif sağ ventrikül fizyolojisi bulunan hastalarda sağ ventrikül boyutları daha küçüktür, kardiyomegali daha azdır, QRS süresi daha kısadır ve egzersiz performansı daha iyidir (31,32). Bu hastalarda ameliyat sonrası erken dönemde kalp debisi düşüktür, perikardial ve plevral effüzyon görülür, ameliyat sonrası hastanede kalış süreleri daha uzundur. Sağ ventrikül restriktif fizyolojisine yol açan faktörler bulunamamıştır ve miyokardiyal restriktif süreci ilerleten intrinsik faktörler bilinmemektedir (31,32). Restriktif fizyolojinin; infundibulum ve septuma yerleştirilen yama, geç ameliyat yaşı, ameliyat sırasında uygulanan ekstrakorporeal dolaşım, kardiyoplejik solüsyon, hipotermi sonucu geliştiği ileri sürülmektedir. Ancak en fazla transanüler yama kullanılması suçlanmaktadır. Bazı otörler (26,31,33), erken primer tamin veya önce şant ameliyatı yapılmasının restriktif sağ ventrikül riskini azaltabileceğini ileri sürmüşlerdir.

Rezidüel pulmoner darlık ve distal pulmoner arter darlığının PY ve sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkisinin olduğu da gösterilmiştir (28,34). Bu rezidüel darlıkların mümkünse balon dilatasyon ya da stent ile giderilmesi önerilmektedir (2).

Pulmoner kapak replasmanını zamanlaması ve spesifik endikasyonları halen çok net değildir. Pulmoner yetmezlik sonucu gelişen sağ ventrikül dilatasyonu, aritmi ve ani ölüm riskini arttırmaktadır. Sağ ventrikül dilatasyonu, PKR'den sonra da morbidite ve mortaliteyi arttıracaktır. Erken çocukluk döneminde yapılacak bir kapak cerrahisi ile çok mükemmel sonuçlar alınabilir, ancak hasta erişkin yaşa ulaştığında tekrar bir cerrahi geçirme riski yaşayacaktır. Buna karşın PY'in benign kabul edip PKR'nin geç yapılması, izlemde ventrikül fonksiyonlarında geriye dönmesi mümkün olmayan bozukluklara neden olacaktır.

Literatürde PKR'nin dilate sağ ventrikül üzerine etkileri ile ilgili farklı sonuçlar bulunmaktadır. Hazekamp ve Vliegen (29,35) sağ ventrikül diyastol ve sistol sonu volümünün anlamlı olarak azaldığını, ancak sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun (EF) değişmediğini belirtirken, Therrien (22) PKR sonrası hiçbir bulgunun gerilemediğini, eğer PKR yapılacaksa sağ ventrikül fonksiyonları bozulmadan yapılması gerektiğini ileri sürmüştür. d'Udekem ve ark. (25) radionuklid anjiyografi kullanarak sağ ventrikül diyastol sonu çapında iyileşme olmadığını, sağ ventrikülün diyastol sonu çapının sol ventrikül diyastol sonu çapına oranında anlamlı artma olduğunu, Bove (36) ise sağ ventrikül EF'unun düzeldiğini rapor etmişlerdir. Warner (37) ise M-mod eko-kardiyografi kullanarak sağ ventrikül diyastol sonu çapının vücut alanı indeksine oranının önemli ölçüde küçüldüğünü göstermiştir. Tüm otörler farklı sonuçlar bildirirse de, hepsinin ortak bulgusu PKR'den sonra hastaların egzersiz kapasitelerinin önemli derecede düzeldiğidir.

Günümüzde hayatı tehdit eden aritmiler ve ani ölüm için en hassas belirleyicinin EKG'de QRS süresinin artması (180 msn'nin üzeri) olduğu bilinmektedir. Bu durum yeniden ameliyat için bir endikasyon sayılırken, cerrahi için hasta seçimi güçtür. Önemli pulmoner kapak yetersizliği ile birlikte cerrahi ya da kateter teknikleri ile düzeltilemeyen pulmoner hipoplazi ve darlığı olan,

rezidüel VSD'si bulunan, ağır triküspit yetmezliği (TY) olan hastalar PKR için adaydır. Endikasyonu daha az belirgin olan grup, seri ekokardiyografik çalışmada sağ ventrikül boyutu ve fonksiyonlarında değişiklik saptananlar ve egzersiz testleri ile egzersiz kapasitelerinde önemli bozulma gösteren hastalardır (2).

2.4. Triküspit Yetmezliği

Hastaların önemli bir kısmında vardır, zamanla kötüleşebilir. Sağ ventrikül basıncı yüksek değilse fizik inceleme ile duyulması zordur. Geç yaşta tüm düzeltme ameliyatı olanlarda uzun süreli yüksek basınca maruz kalma sonucu miyokartta olduğu gibi, kapakta da fibrozis gelişerek TY görülebilir ancak en sık sağ ventrikül dilatasyonuna bağlı olarak görülür. Bakteriyel endokardit geçirme ya da primer tamir sırasında kapak hasarlanması diğer TY nedenleri arasındadır. Uzun süreli volüm yükü varsa homogreft yerleştirilmesi sırasında triküspit kapak replasmanı ya da annuloplasti de gerekir (2).

3. Egzersiz Testlerinde Anormallik

Tüm düzeltme ameliyatlarından sonra hastaların çoğunun egzersiz kapasiteleri iyidir. Fakat yoğun ve ağır egzersizlerden sonra hastalarda önemli kardiyopulmoner bozukluklar tanımlanmıştır. Wessel ve Paul (38) 87 çalışmadan 3000'in üzerinde hastanın verilerini toplamış; maksimum oksijen tüketimini normalin % 81'i, çalışma kapasitesini ise normalin % 85'i olarak bulmuşlardır. Geç yaşta ameliyat edilen ve uzun süreli izlemi olanlarda bu oran daha düşüktür. Maksimum kalp hızları normalin altındadır ve egzersiz süreleri azalmıştır. Hastaların istirahat sırasında kalp hızları normal olsa da, bu durum en azından sinus nod disfonksiyonu olduğunu destekler (2,38). Pulmoner arter darlığı, PY ya da sağ ventrikül disfonksiyonu gibi hemodinamik bozuklukları olanların egzersiz kapasiteleri azalmıştır ve egzersizle ilişkili aritmiler daha sıktır. Hastalarda ayrıca pulmoner arter ağacının durumuna ve dağılımına göre egzersiz sırasında ventilasyon anomalileri de olabilir (2).

4. Ventrikül Fonksiyonlarının Bozulması

Tüm düzeltme ameliyatından sonra gelişen PY'in sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkisi olduğu çok uzun yıllardır bilinmektedir. Özellikle sistolik fonksiyon bozukluğu ve egzersiz intoleransı nedeniyle PKR yapılan hastalar vardır. Daha erken yaşlarda tüm düzeltme ameliyatı yapılması nedeniyle artan transanüler yama kullanma ihtiyacı, PY'in sıklığı ve şiddetinin artmasına yol açmaktadır. Ameliyat öncesi normal olan sağ ventrikül volümü tamirden sonra artmakta, EF azalmaktadır. Uzun süreli izlemde sistolik fonksiyon bozukluğu gelişmesinde PY önemli bir faktördür. Ancak cerrahi sırasında yapılan kas rezeksiyonları (özellikle parieto-parietal ve parieto-septal), çıkım yoluna ve VSD'ye konulan yama da erken dönemde sağ ventrikül dengesini bozmakta, infundibuler bölge kontrakte olamamakta, sistolik fonksiyonlar etkilenmektedir. Ayrıca cerrahi uygulamanın geç yaşta yapılması nedeniyle yüksek basınca daha fazla maruz kalan sağ ventrikül miyokardında gelişen fibrotik değişiklikler sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasına katkıda bulunmaktadır. Rezidüel çıkım yolu darlığı, intrakardiyak bir şant, persistan sağ ventrikül hipertrofisi, daha önce yapılmış palyatif cerrahiye sekonder gelişen periferik pulmoner arter distorsiyonu ve vasküler hastalık sağ ventrikül fonksiyonlarını bozarak daha erken bir reoperasyon gereksinimine yol açar (2).

Ameliyat sonrası dönemde anormal sağ ventrikül fizyolojisi ile ilişkili olarak sağ ventrikül diyastol ve sistol sonu volümleri artar, diyastolik fonksiyonlar da sistolik fonksiyonlar gibi bozulur. Geç dönemde önemli PY ve diyastolik fonksiyon bozukluğu olan hastaların büyük bir kısmında restriktif tipte sağ ventriküler diyastolik disfonksiyon vardır (31,32).

Pulmoner yetmezlik olan hastalarda önemli sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu olduğu bilinmektedir, ancak sol ventrikül fonksiyonları ile ilgili daha az sayıda yayın vardır. FT'de pulmoner kan akımı azalmış olduğu için sol ventrikül boyutları küçük olabilir. Sol ventriküldeki bu hipoplazi cerrahiden sonraki uzun süreli prognoz ve yaşam kalitesi için önemli bir faktördür. İlave-ten ameliyat öncesindeki hipoksemi, yüksek hematokrit düzeyi ve cerrahi dü-

zeltme yaşının büyük olması geç sol ventrikül disfonksiyonu için potansiyel risk faktörleridir (39).

Housdorf ve ark. (39) cerrahi sonrası geç dönemde sol ventrikül sistolik fonksiyonunun önemli ölçüde ameliyat öncesi hipokseminin, dolayısıyla pulmoner perfüzyonun derecesine bağımlı olduğunu, bu nedenle erken dönemde yapılacak tüm düzeltme ameliyatının sol ventrikül miyokardının maruz kalacağı hipoksemiye azaltarak, geç dönemde daha iyi sol ventrikül fonksiyonlarına olanak sağlayacağını ileri sürmüşlerdir

Günümüzde sistol ve diyastolde ventriküller arasındaki etkileşimin önemi üzerinde durulmaktadır. Perikard ve ortak interventriküler septum nedeniyle sağ ventrikül çapı ve fonksiyonlarındaki değişiklikler sol ventrikül diyastolik performansını etkiler. Deneysel çalışmalarda akut sağ ventrikül basınç ve volüm yükünün sol ventrikül basınç-volüm eğrisini yukarı ve sola kaydıracağı gösterilmiştir. Komplianstaki bu azalma septal hareketlerdeki değişikliklerle ilişkili bulunmuştur (40,41). Son yıllarda yapılan bir çalışmada, ameliyat edilmiş 21 hastanın sağ ve sol ventrikül fonksiyonları 10 yıl ara ile değerlendirilmiş, pulmoner yetersizliğin uzun dönemde sağ ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğuna neden olduğu gösterilmiştir (42). Kondo ve ark. (43) sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun PY nedeniyle sağ ventrikülün genişlemesi sonucunda geliştiğini ileri sürmüşlerdir.

Bu çalışmanın amacı; 1998-2010 yılları arasında Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde tanı konulan ve tedavi edilerek izleme alınan Fallot Tetralojili olguların retrospektif olarak incelenerek, klinik özelliklerinin belirlenmesi, uygulanan ameliyatlardan sonra gelişen erken ve geç dönem komplikasyonların değerlendirilmesi ve yıllar içinde değişen ameliyat teknikleri ile komplikasyon oranları arasındaki ilişkinin belirlenmesidir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde Fallot Tetralojisi nedeni ile 1998 - 2010 yılları arasında ameliyat olmuş 100 olgu retrospektif olarak incelendi. Olguların; demografik özellikleri, ekokardiyografi bulguları, katater anjiyografi bulguları, ameliyat zamanı, ameliyat tipleri, ameliyat sonrası izlem bulguları incelendi.

Demografik Özellikler

Olguların cinsiyetleri, ilk başvuru yaşları, başvuru esnasındaki ağırlık ve boy persentilleri, intrauterin tanı alıp almadıkları, ailede veya kardeşlerde KKH olup olmadığı, anne baba arasındaki akrabalık ilişkisi, başvuru şikayeti, izlemde spell geçirip geçirmediği incelendi.

Ekokardiyografik Değerlendirme

İfundibular ve valvüler pulmoner stenoz derecesi, aorta pulmoner kollateraller ve eşlik eden ek kardiyak anomalilerin varlığı, modifiye BT şant uygulaması olup olmadığı araştırıldı.

Fallot tetralojisi tanısı almış olguların tanı anındaki EKO bulgularında, pulmoner kapak gradienti 40 mmHg altında olan olgular hafif Fallot Tetralojisi, 41-80 mmHg arasında olan olgular orta Fallot Tetralojisi, 80 mmHg üzerinde olan olgular ağır Fallot Tetralojisi olarak tanımlandı.

Kataterizasyon ve Anjiyografi Uygulaması

Bu işlemde sağ ventrikül basıncı ve oksijen saturasyonu, anjiyografideki ana pulmoner arter, pulmoner bifurkasyon, pulmoner arter dalları, aortapulmoner kollateraller ve koroner arter anomalileri değerlendirildi.

Ameliyat

Olguların ameliyat yaşları, ameliyat sırasında kilo ve boy persantilleri, ameliyat tipleri (modifiye BT şant ve tüm düzeltme ameliyatları) ve tüm düzeltme cerrahi teknikleri incelendi. Cerrahi teknikler;

1. teknik: VSD kapatılması ve infundibuler yama ile genişletilmesi,
- 2.teknik: VSD kapatılması ve transanüler perikard yama ile sağ ventrikül çıkış yolu ve darlık genişletilmesi,
3. teknik: VSD kapatılması ve kondüit uygulaması şeklinde sınıflandırıldı.

Ameliyat Sonrası İzlem

Erken dönemde; ameliyat sonrası ölen olgu sayısı, yaşayan olgular- da rezidüel defektler, ritim bozuklukları, rezidüel defekt nedeni ile medikal tedavi alma oranı, rezidüel kardiyak defektler dışında görülen sistemik komplikasyonlar incelendi. Geç dönemde ise; rezidüel defekt nedeni ile 2.kez katater anjiyografi ve invaziv girişim yapılan veya tekrar ameliyat olan olgular incelendi. Tüm olgular, izlem süreleri, izlemde yapılan Holter incelemelerinde görülen ritim problemleri, antiaritmik tedaviye başlama oranları açısından değerlendirildi.

Mortalite ve Morbiditenin Değerlendirilmesi

Ameliyat sonrası ilk bir hafta içinde kaybedilen olgular erken mortalite, ilk 1 ay içerisinde kaybedilen olgular ise geç mortalite olarak değerlendirildi. Morbidite açısından ameliyat sonrası görülen rezidüel PS derecesi 40 mmHG ve altı olan olgular hafif, 41-80 mmHG arası olan olgular orta, 80 mmHG ve üstü olan olgular ağır PS olarak gruplandırıldı. Pulmoner yetmezlik derecesi ekokardiyografik incelemede bir-iki pozitif olan olgular hafif PY, iki-üç pozitif olan olgular orta PY, üç-dört pozitif olan olgular ise ağır PY olarak sınıflandırıldı.

Bu alıřmanın gerekleřtirilmesinden nce Uludağ niversitesi Tıp Fakltesi Etik Komitesi 29 haziran 2010 tarihli 2010-4/6 karar numaralı etik kurul onayı alındı.

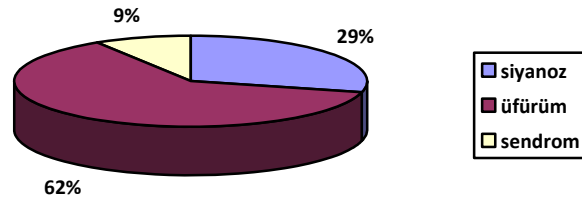
İstatistiksel Deęerlendirme

alıřmanın analizleri SPSS 13,0 (Chicago, IL.) programında yapılmıř olup, alıřmada srekli ve kesikli deęiřkenler tanımlayıcı istatistik olarak medyan (minimum-maksimum) deęerleriyle, kategorik deęiřkenler ise sayı ve ilgili yzde deęerleriyle ifade edilmiřtir. Srekli ve kesikli deęiřkenlerin gruplar arası karřılařtırmalarında Kruskal Wallis ve Mann Whitney U testi kullanılmıř olup, kategorik deęiřkenler gruplar arasında ki-kare testi kullanılarak karřılařtırılmıřtır. İzlem srelerinin ameliyat yařı ve saturasyon grupları arasında karřılařtırmaları iin Kaplan Meier analizi yapılmıř olup gruplar arası karřılařtırmalar logrank test kullanılarak yapılmıřtır. $P < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiřtir.

BULGULAR

Demografik Bulgular

Çalışmada ,yaşları 1 gün ile 15 yaş arasında değişen (ortalama: 190 gün, ortanca: 42 gün) 53'ü (% 53) erkek, 47'si (% 47) kız olan toplam 100 olgu değerlendirildi. Başvuru esnasında ağırlığı 3p altında olan 22 olgu (% 22), boyları 3p altında olan 21 olgu (% 21) mevcuttu. İntrauterin tanı alan olgu sayısı 8 idi (% 8). Ailede veya kardeşlerde konjenital kalp hastalığı olan 14 olgu vardı (% 14). Anne-baba arasında akrabalık 19 olguda mevcuttu. Bunların 12'sinde akrabalık derecesi 1.dereceden, 4'ünde 2.dereceden, 3'ünde ise 3.dereceden idi. İncelenen 100 olgunun 62'sine rutin muayene sırasında üfürüm duyulması üzerine tanı konuldu. Kalan 29 olgunun başvuru şikayeti siyanoz idi. 8 olguya başka anomali ya da sendrom nedeni ile araştırılırken, 1 olguya ise Down sendromu nedeni ile tetkik edilirken tanı konulmuştu (Grafik-1). İzlem sırasında 39 olguda (% 39) siyanotik spell görüldü. Siyanotik spell geçirme yaşı ortalama 6 ay olarak saptandı.

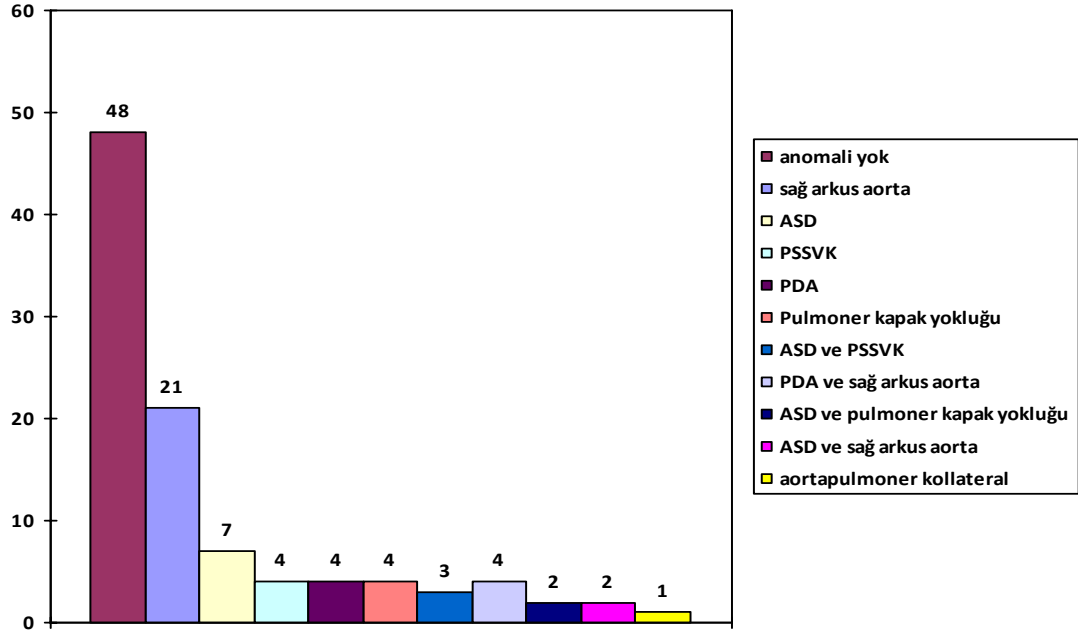


Grafik - 1: Fallot tetralojili olguların başvuru şikayeti

Ekokardiyografik Bulgular

Ekokardiyografide, olguların % 35'i (n=35) ağır Fallot tetralojisi grubunda, % 65'i (n=65) hafif ve orta dereceli Fallot Tetralojisi grubunda idi. Fallot Tetralojili 48 olguda (% 48) eşlik eden ek kardiyak anomali yoktu. Ka-

lan olguların 21'inde (% 21) sağ arkus aorta, 7'sinde (% 7) ASD, 4'ünde (% 4) PSSVK, 4'ünde (% 4) PDA, 4'ünde (% 4) pulmoner kapak yokluğu, 4'ünde (% 4) PDA ve sağ arkus aorta, 3'ünde (% 3) ASD ve PSSVK, 2'sinde (% 2) ASD ve pulmoner kapak yokluğu, 2'sinde (% 2) ASD ve sağ arkus aorta, 1'inde (% 1) aortapulmoner kollateral mevcuttu (Grafik-2)



Grafik - 2: Fallot tetralojisi'ne eşlik eden ek kardiyak anomaliler (%)

Kataterizasyon Anjiyografi Bulguları:

Kateter anjiyografi yapılma yaşı , ortalama 18 ay olarak saptandı.

Tablo - 1: Katater anjiografi esnasında ağırlık persantili

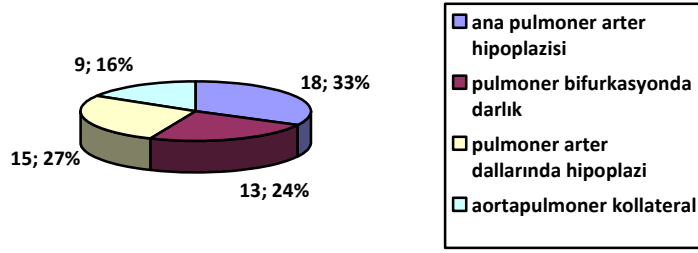
Ağırlık persantili	<3p	3-10 p	10-25 p	25-50 p	50-75 p	75-90 p	>90 p
Olgu sayısı	20	12	28	27	10	3	0

Tablo - 2: Katater anjiografi esnasında boy persantili

Boy persantili	<3p	3-10 p	10-25 p	25-50 p	50-75 p	75-90 p	>90 p
Olgu sayısı	19	11	28	28	9	4	1

Katater anjiografi esnasında boy persantili 50 persantil altında olan 86 olgudan 19'unun, ağırlık persantili 50 persantil altında olan 87 olgudan ise 20'sinin 3 persantilin altında olduğu tespit edildi (Tablo-1,2).

Kataterizasyon anjiografi yapılan olguların 18'inde (% 18) ana pulmoner arter hipoplazisi, 13'ünde (% 13) pulmoner arter bifurkasyonunda darlık, 15'inde (% 15) pulmoner arter dallarında hipoplazi, 9'unda (% 9) aortapulmoner kollateral saptandı (Grafik-3). Katater anjiografi girişiminde ortalama oksijen saturasyonu % 85 idi. 12 olgunun (%12) oksijen saturasyonu % 66-75, 64 olgunun (%64) % 76-85, 24 olgunun (%24) ise % 85 in üzerinde tespit edildi.



Grafik-3: Katater anjiografi bulguları

Ameliyat

Katater anjiografi yapılmadan modifiye BT şant ameliyatı uygulanmış 18 olgu (% 18) mevcuttu. Yaş ortalaması 6 ay olan bu olguların 13'üne sol, 4'üne sağ, 1'ine ise hem sağ hem de sol modifiye BT şant uygulaması yapılmıştı. Tüm düzeltme ameliyatının yaş ortalaması 25 ay olarak saptandı.

Tüm düzeltme ameliyatı uygulama yaşına bakıldığında, 12 ayın altında ameliyat olan 7 hastanın (% 7), 12-15 ay arası 10 hastanın (% 10), 16-18 ay arası 19 hastanın (% 19), 18-24 ay arası 64 hastanın olduğu (% 64) saptandı (Tablo-3).

Tablo - 3: Yaş gruplarına göre ameliyat edilen olgu sayısı

Ameliyat uygulama yaşı	<12 ay	12-15 ay	16-18 ay	18-24 ay
Hasta sayısı	7	10	19	64

Ameliyat olan 100 olgu ameliyat tekniği açısından değerlendirildiğinde, 88 olguya (% 88) VSD kapatılması ve transanüler perikard yama ile sağ ventrikül çıkış yolunun ve bifurkasyon darlığının genişletilmesi, 6 olguya (% 6) VSD kapatılması ve infundibüler bölgenin yama ile genişletilmesi, 6 olguya da (% 6) VSD kapatılması ve kondüit uygulaması yapıldığı saptandı.

Ameliyat Sonrası İzlem

Ameliyat sonrası 100 olgudan 11 olgunun (% 11) kaybedildiği tespit edildi. Bu olgulardan yedisi ameliyat sonrası ilk birinci haftada, üçü 1 hafta ile 1 ay arasında, biri ise 1 aydan sonra kaybedilmişti. Ameliyat sonrası yaşayan 89 olgunun 5 inde (% 5.6) hafif derecede rezidüel PS, 71 inde (% 79.8) orta derecede rezidüel PS, 13 ünde (% 14.6) ağır derecede rezidüel PS saptandı. Ameliyat sonrası yaşayan 41 hastada (% 46.1) rezidüel VSD, 72 hastada hafif derecede rezidüel PY(% 80.9), 8 hastada orta derecede rezidüel PY(% 9), 1 hastada (% 1.1) ise ağır derecede rezidüel PY mevcuttu. Ameliyat sonrası erken dönemde görülen ritim problemleri, 6 olguda (% 6) komplet sağ dal bloğu, 1 olguda (% 1) komplet sağ dal bloğu ve birinci derece AV blok, 1 olguda (% 1) VES, 4 (% 4) olguda birinci derece AV blok, 1 olguda (% 1) tam AV blok ve 1 olguda(% 1) SVT idi (Tablo-4).

Tablo – 4: Ameliyat sonrası erken dönemde görülen ritim problemleri

Aritmi tipi	KSDB	KSDB ve 1.derece AV blok	VES	1. derece AV blok	Tam AV blok	SVT
Olgu sayısı	6	1	1	4	1	1

AV: Atrioventriküler **KSDB:** Komplet sağ dal bloğu **VES:** Ventriküler extrasistol **SVT:** Supraventriküler taşikardi

Rezidüel defekti olan 84 olgunun (% 84) kalp yetersizliği nedeniyle medikal tedavi aldığı saptandı. Rezidüel defekt nedeni ile 2.kez katater anjiyografi ve periferik balon anjioplasti yapılan hasta sayısı 24 (% 27), 2 kez opere olan hasta sayısı 8 (% 8) idi. Fallot tetralojisi nedeni ile ameliyat olan ve yaşayan 89 olgunun ortalama izlem süresi 9 yıl (2 ± 16 yıl) olarak saptandı.

Ameliyat sonrası geç dönemde görülen ritim problemlerine bakıldığında; 9 olguda (% 10.1) 1.derece AV blok ve komplet sağ dal bloğu, 4 olguda (% 4.5) SVT, 8 olguda (% 9) VES, 15 olguda (% 16.9) komplet sağ dal

bloğu ve VES, 20 olguda (% 22.5) komplet sağ dal bloğu, 1 olguda (% 1.1) VES ve SVT, 2 olguda (% 2.2) 1.derece AV blok saptandı. 6 olguya (% 6.7) antiaritmik tedavi başlandıği tespit edildi (Tablo-5).

Tablo – 5: Ameliyat sonrası geç dönemde görülen ritim problemleri

Aritmi tipi	KSDB ve 1.derece AV blok	SVT	VES	KSDB ve VES	KSDB	VES ve SVT	1.derece AV blok
Olgu sayısı	9	4	8	15	20	1	2

KSDB: Komplet sağ dal bloğu **AV:** Atrioventriküler **SVT:** Supraventriküler taşikardi **VES:** Ventriküler extrasistol

Ameliyat sonrası kalp dışı görülen komplikasyonlar, 7 olguda konvulziyon (% 7), 3 olguda serebral infarkt (% 3) 6 olguda (% 6) renal yetmezlik, 1 olguda (% 1) hemotoraks, 1 olguda (% 1) şilotoraks, 4 olguda (% 4) anksiyete bozukluğu, 2 olguda (% 2) sepsis, 1 olguda (% 1) atelektazi, 1 olguda (% 1) pnömotoraks, 2 olguda (% 2) pulmoner ödem olarak saptandı. Katater anjiyografi işlemi esnasında ağırlık ve boy persantilleri ile girişim esnasındaki oksijen saturasyonları karşılaştırıldığında anlamlı bir ilişki saptanmadı (p=0.323) (Tablo-6,7).

Tablo – 6: Katater anjiografi işlemi esnasında ağırlık persantili ile girişim esnasındaki oksijen saturasyon düzeyleri

Ağırlık persantili	Oksijen saturasyonu(%)
<3p	80
3-10 p	83
10-25 p	85
25-50 p	80
50-75 p	84
75-90 p	89

Tablo – 7: Katater anjiografi işlemi esnasında boy persantili ile girişim esnasındaki oksijen saturasyon düzeyleri

Boy persantili	Oksijen saturasyonu(%)
<3p	84
3-10 p	80
10-25 p	85
25-50 p	80
50-75 p	83
75-90 p	89
>90 p	70

Ameliyatın uygulanma yaşı ile rezidüel defekt görülme sıklığı arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p=0.116$).

Uygulanan ameliyat teknikleri ile ameliyat sonrası gelişen rezidüel defektler Tablo-8'de belirtilmiştir. 2.tekniğin uygulandığı olgularda rezidüel

defekt görülme oranının daha fazla olması istatistiksel olarak anlamlı bulunmamakla birlikte, bu durum tüm düzeltme ameliyatında 2.tekniğin daha sık kullanılması ile ilgili olabilir.

Tablo – 8: Ameliyat teknikleri ve sonrasında görülen rezidüel defektler

Ameliyat tekniği	Rezidüel PS	Rezidüel PY	Rezidüel VSD	p
1.teknik	6	6	3	>0,05
2.teknik	72	69	37	>0,05
3.teknik	6	6	2	>0,05

1.teknik: VSD kapatılması ve infundibuler bölgenin yama ile genişletilmesi

2.teknik: VSD kapatılması ve transanüler perikard yama ile sağ ventrikül çıkış yolu ve bifurkasyon darlığının genişletilmesi

3.teknik: VSD kapatılması ve kondüit uygulaması

Ameliyat yaşı ile ameliyat sonrası erken ve geç dönemde görülen ritim bozuklukları arasında anlamlı ilişki saptanmadı ($p=1$). Ameliyat sonrası sağ kalımı etkileyen faktörler arasında FT'de, ana pulmoner arter ve dallarının gelişim derecesi incelendi ve istatistiksel olarak anlamlı etkisinin olmadığı tespit edildi ($p=0.6$). Hafif, orta ve ağır rezidüel PY varlığı ile 2.kez ameliyat olma sıklığı arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p=0.59$).

Fallot tetralojisi'nde erken ameliyat yaşının yaşam süresi üzerine etkisine bakıldığında, ameliyat uygulanma yaşı arttıkça yaşam süresinin uzadığı görüldü. Ameliyat uygulanma yaşı 12-15 ay arası olan hastalarda yaşam süresi $4,94 \pm 1,66$, 16-18 ay olanlarda $7,46 \pm 0,97$, 19-24 ay olanlarda $9,56 \pm 0,43$, 25 aydan büyük olanlarda $15,18 \pm 0,4$ yıl olduğu saptandı. Ameliyat yaşı ile yaşam süreleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki tespit edildi ($p<0,001$) (Tablo-9).

Tablo – 9: Ameliyat uygulanma yaşı ile yaşam süresi arasındaki ilişki

Ameliyat uygulanma yaşı(ay)	Yaşam süresi(yıl)	P değeri
12-15	4,94± 1,66	<0,01
16-18	7,46±0,97	<0,01
19-24	9,56±0,43	<0,01
>25	15,18± 0,4	<0,01

Spell geçirme yaşının olguların yaşam süreleri üzerine etkisi incelendiğinde anlamlı bir ilişki bulunmadı ($p=0.09$). Ameliyat öncesi bakılan oksijen saturasyon değerleri ile ameliyat sonrası yaşam süresi karşılaştırıldığında, saturasyon değerleri % 66-75 olan olguların yaşam süreleri $8,4 \pm 1,48$, % 76-85 olan olguların ise yaşam süreleri $14,45 \pm 0,55$ yıl olup, bu değerler istatistiksel olarak anlamlı idi ($p<0.019$) (Tablo-10).

Tablo–10: Oksijen saturasyon değerleri ile ameliyat sonrası yaşam sürelerinin karşılaştırılması

Oksijen saturasyon değeri	Yaşam süresi	P
%66-75	8,4±1,48	<0.019
%76-85	14,45±0,55	<0.019

TARTIŞMA VE SONUÇ

Fallot tetralojisi, konjenital kalp hastalıklarının % 10'una yakını oluşturur ve siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülenlerden birisidir (44). Ferencz ve ark. (45) tarafından yapılan, çalışmada; tüm konjenital kalp hastalıkları (KKH) arasında Fallot tetraloji'si % 6,8 ile 6. sırada yer alarak en sık rastalanan siyanotik kalp hastalığı olarak tanımlanmıştır. Çalışmada olguların % 56,4'ü erkek, % 43,6'sı kız olgu olarak saptanmıştır. Boon ve ark. (46) tarafından yapılan çalışmada, 60'ı erkek, 40'ı kız olmak üzere 100 Fallot Tetralojili olgu incelenmiş ve tanı anında başvuru yaş ortalamasının 3 yaş olduğu bildirilmiştir. Karagöl ve ark. (47) yaptığı çalışmada ise siyanotik konjenital kalp hastalıkları içerisinde en sık Fallot Tetralojisi görüldüğü ve çoğunluğun erkek olgular olduğu bildirilmiştir (% 66.6). Çalışmamızda yaşları 1 gün ile 15 yaş arasında değişen (ortalama: 190 gün) 53'ü (% 53) erkek, 47'si (% 47) kız toplam 100 olgu incelenmiş olup literatür ile uyumlu olarak FT'nin en sık erkek olgularda görüldüğü tespit edilmiştir.

Fallot Tetralojili olgularda etiolojide genetik faktörler önemli rol oynadığı için her FT'li olgunun fenotipik ve genotipik özelliklerinin dikkatli değerlendirilmesi ve ailenin riskler konusunda bilgilendirilmesi gerekmektedir. Levent ve ark. (48) tarafından yapılan çalışmada FT'li grupta ailede KKH görülme sıklığı % 4.2 olarak tespit edilmiş ve kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Fallot Tetralojili olguların kardeşlerinde KKH görülme oranı % 8.4 olarak saptanırken kontrol grubunda kardeşi konjenital kalp hastası olan olgu olmadığı bildirilmiştir. Boon ve ark. (46) tarafından yapılan çalışmada ailede veya kardeşlerde konjenital kalp hastalığı öyküsü olan 31 olgunun 8'i Fallot Tetralojisi, kalan 23 olgu ise diğer konjenital kalp hastalığı tanısı almıştır. Çalışmamızda ise ailede veya kardeşlerde konjenital kalp hastalığı olan 14 olgu (% 14) tespit edildi.

Levent ve ark. (48) tarafından yapılan çalışmada FT'li olguların ebeveynleri arasında akrabalık oranı (% 28) kontrol grubuna göre (% 4.3) anlamlı olarak yüksek saptanmıştır. Karagöl ve ark. (47) tarafından yapılan çalışma-

da ise konjenital kalp hastalığı olan 127 hastada (% 19.5) çoğunluğun üçüncü derece olduğu değişik derecede akrabalık ilişkisi bulunduğu bildirilmiştir. Veriler kıyaslandığında bazı kalp anomalilerinde toplum ve kontrol grubu yüzdesinin üzerinde bir akraba evliliği sıklığı olmasına rağmen istatistiksel olarak hiçbir KKH'ı tipinde ve genelinde akrabalık açısından anlamlı fark saptanmamıştır. Aynı çalışmada Fallot Tetraloji tanısı almış 22 olgudan 8 inde akrabalık ilişkisi saptanmış olup istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Ayrıca çalışmada KKH'ı olan akraba öyküsü sadece 16 (% 3.3) olguda tespit edilmiştir. Çalışmamızda anne-baba arasında akrabalık 19 olguda (% 19) saptandı. Çevresel ve genetik faktörlerin etkileşimi sonucu ortaya çıktığı düşünülen KKH'da, nedene yönelik olarak akrabalık konusunda anlamlı bir ilişki saptanmamış olsa da bu konu ile ilgili daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Konjenital kalp hastalıklarında en önemli sorunlardan biri büyüme ve gelişme geriliğidir (49-60). Bunda en önemli faktörün yetersiz alım olduğu belirtilmektedir (51). Anoreksi ve hipoksi besin alımını zorlaştırır (49-51, 59-61). Periferik hipoksi, besinlerin yeteri kadar yıkılamamasına neden olur. Ayrıca malabsorbsiyon da nedenler arasındadır. Yapılan bazı çalışmalar, çocukların gaitada protein ve yağ kaybettiklerini göstermiştir (49, 51, 53, 54, 57-61). Bu da anoksi ile kalp yetersizliğine bağlı intestinal mukoza ödeminin bağırsak duvarını etkilemesi ile açıklanabilir (49, 54, 59). Çil ve ark. (62) tarafından yapılan, KKH' da malnutrisyon prevalansının araştırıldığı çalışmada, siyanotik KKH'lı ve tedavi alan soldan sağa şantlı KKH grubunda, ağırlığı 5p altında olanların oranının diğer gruplardan ve kontrol grubundan istatistiksel açıdan anlamlı ölçüde yüksek olduğu saptanmıştır. Çalışmamızda 100 olgudan 22'sinin ağırlık persantili, 21'inin ise boy persantili 3 persantilin altında tespit edildi. Bu durum, olgularda kardiyak patoloji ve bunun komplikasyonlarını tedavi etmek kadar, beslenme ve uygun kilo alımının da sağlanmasının önemini göstermektedir. Page ve ark. (63) tarafından yapılan çalışmada, tüm düzeltme ameliyatı uygulanmış 73 olgu ameliyat sonrası 2 yıl izlenmiş, bu olgulardan 23'ünde kilo ve boy persantillerinde artış görülürken, 11 olgunun ise kilo ve boy persantillerinin 3 persantilin altında kaldığı bildirilmiştir. Gelişimini yakalayan 23 hasta ile gelişim geriliği devam eden 11 hasta arasında,

tüm düzeltme ameliyatı uygulama yaşı, ameliyat öncesi oksijen saturasyonu, ameliyat sonrası ventrikül basınç oranları arasında anlamlı fark olmadığı gösterilmiş olup, bu durum yetersiz beslenme ile ilişkilendirilmiştir. Bu çalışmada, olguların uygun beslenme ve diyetlerinin gastroenterolog ve diyet uzmanları tarafından düzenlenmesi gerekliliğini vurgulamıştır.

Siyanotik spell, genellikle 6 ay- 1 yaş arasında ortaya çıkan, sabah uykudan uyanınca, banyo sonrası, enfeksiyon, anemi, defekasyon, dehidratasyon gibi sistemik vasküler direnci azaltan durumlarda sağdan sola şantın artması ile pulmoner kan akımının daha da azalması ve hipoksi ve siyanozun derinleşmesi, şiddetli ağlama, derin asidotik solunum ve bunu takip eden bilinç ve kas tonusu kaybı ile karakterize ataklardır (64, 65, 66). Çalışmamızda siyanotik spell geçirme yaşı ortalama 6 ay olup literatür ile uyumlu bulunmuştur.

Dabizzi ve ark. (67) tarafından yapılan çalışmada 265 Fallot tetralojili olgunun 181'inde ek kardiyak anomali saptanmış olup, en sık görülen anomalinin 56 olguda gösterilen sağ arkus aorta olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda ise en sık görülen ek kardiyak anomali, 100 Fallot tetralojili olgunun 21'inde (% 21) saptanan sağ arkus aorta anomalisi olup literatür ile uyumlu bulunmuştur.

Çalışmamızda kataterizasyon anjiyografi yapılan olguların 18'inde (% 18) ana pulmoner arter hipoplazisi, 13'ünde (% 13) pulmoner bifurkasyonda darlık, 15'inde (% 15) pulmoner arter dallarında hipoplazi, 9'unda (% 9) aortapulmoner kollateral tespit edildi. Lin MT ve ark. (68) tarafından yapılan, pulmoner arter morfolojisinin incelendiği 64 hastadan oluşan çalışmada, 20 hastada ana pulmoner arter hipoplazisi, 6 hastada sağ ya da sol pulmoner arter hipoplazisi ve 3 hastada pulmoner arter dallarında hipoplazi bildirilmiştir. Fallot tetralojisi'nde günümüzde görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi ile kataterizasyon ve anjiyografi daha az uygulanmaktadır. Ancak pulmoner arter dallarının iyi görüntülenemediği durumlarda ve koroner arter anomalisinin değerlendirilmesi amacıyla bu tetkik yapılmaktadır.

Fallot Tetralojili hastalarda tedavi cerrahidir, ancak ilk cerrahi tedavinin hem zamanlaması, hem de nasıl olacağı tartışmalıdır. Bir kısım yazarlar

erken onarımı savunurken, bir kısmı da erken dönemde basamaklı cerrahi tedaviyi savunmaktadır. Her iki grubunda erken dönem iyi sonuçları mevcuttur (69). Fallot Tetralojili hastalarda ideal cerrahi yaklaşım nasıl olmalıdır diye sorulduğunda; cerrahi prosedür tek aşamadan oluşmalı, mümkünse ritim sinus olarak kalmalı, sağ ventrikül çıkım yolunda rezidüel darlık olmamalı ve pulmoner kapak tam olmalıdır. Fallot Tetralojisi' nin klasik tedavisinde tercih olarak, infant dönemindeki hastalarda palyatif bir prosedür (şant ameliyatı) tercih edilirken, daha sonra 1-2 yaş civarında tüm düzeltme ameliyatı uygulanabilir.

Palyatif tedavi, sistemik dolaşım ile pulmoner arter arasında cerrahi yol ile bir şant oluşturulmasından ibarettir. Bazı durumlarda şant ameliyatları; tüm düzeltme ameliyatları yerine tercih edilebilir. Pulmoner atrezili yenidoğanlar, hipoplazik pulmoner anulusu olan infantlar, hipoplazik pulmoner arteri olan çocuklar, koroner arter anatomisi uygun olmayan hastalarda ve bebeğin kilosunun 2.5 kg'nın altında olan FT olgularında şant prosedürü ilk cerrahi seçenek olarak tercih edilebilir (70). Şant prosedürü ile pulmoner kan akımı artırılmış olur, ancak bu cerrahi yaklaşımda mortalite insidansı yüksektir. Gladman ve ark. (71) tarafından yapılan çalışmada, 65 olguya modifiye BT şant uygulandığı, bunlardan % 95'inin sağ BT şant ve olguların ortalama yaşının 58 gün olduğu bildirilmiştir. Büyükbayrak ve ark. (72) tarafından yapılan tüm düzeltme uygulanan 101 Fallot Tetraloji olgusu içeren çalışmada, 29 olguya BT şant ve ardından tüm düzeltme yani iki basamaklı ameliyat, 72 olguya sadece primer tüm düzeltme uygulanmış ve ameliyat sonrası erken dönem bulguları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. İki basamaklı ameliyat ile primer ameliyat arasında mortalitede anlamlı bir fark saptanmamıştır. Ayrıca transanüler yama ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu uygulanan 56 vaka ile sağ ventrikül çıkım yoluna yama konan vakalar karşılaştırılmış olup erken ameliyat sonrası dönemde transanüler yama uygulanımı ile sağ ventrikül çıkım yoluna yama uygulanımı arasında mortalitede anlamlı bir fark tespit edilmemiştir. Ayrıca Baratt-Boyes (73) 1969'da, Castaneda ve ark. (74) 1972'de erken dönemde tüm düzeltme ameliyatı sonrası başarılı sonuçlarını bildirmişlerdir. Groh ve ark. (75) tarafından

yapılan çalışmada, yenidoğan ve infantlarda tüm düzeltme ameliyatı önerilmiş ve bu şekilde, normal pulmoner kan akımının etkisiyle pulmoner arterin gelişebileceği vurgulanmıştır. Buna karşılık Kirklin ve ark. (76) tarafından yapılan çalışmada ventrikulo-pulmoner bileşkenin ve distal pulmoner arterlerin gelişmemiş olmasının ve üç aydan küçük infantlarda tüm düzeltme ameliyatının mortalite riskini arttırdığı bildirilmiştir. Yüksek pulmoner vaskuler rezistansı olan üç ay altı infantlarda; transanuler yamaya bağlı pulmoner yetersizliğin, tüm düzeltme ameliyatlarından sonra daha az tolere edilebildiği yönünde de bilgiler mevcuttur. Buna rağmen, erken dönemde primer cerrahi prosedürün iki aşamalı ameliyata göre üstünlükleri ise şunlardır: İki aşamalı ameliyattan daha az risklidir. Pulmoner artere ve akciğer parankimine normal kan akımını sağlar. Bu sayede kronik hipokseminin etkilerinden korunmuş olunur. Sağ ventrikül önündeki basınç yükünün kaldırılması sonucunda, ventrikül hipertrofinin gerilemesi sağlanır. Şant ameliyatına bağlı pulmoner arterde distorsiyon gelişme ihtimali engellenir. Borow ve ark. (77) tarafından yapılan çalışmada, erken dönemde yapılan tüm düzeltme operasyonlarında sol ventrikül fonksiyonlarının korunması ile ilgili olarak daha iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir. Yine Walsh ve ark. (78) tarafından yapılan çalışmada ventriküler aritmi insidansının geç yaşta tüm düzeltme yapılanlara oranla daha az gözlemlendiği saptanmıştır. Bu etkileşim sonucunda daha yaygın olarak doğumdan itibaren tüm düzeltme ameliyatları yapılmaktadır (79, 80, 81). Çalışmamızda FT nedeniyle cerrahi tedavi uygulanan 100 olgunun 18'ine iki basamaklı ameliyat, 92'sine primer tüm düzeltme ameliyatı uygulandığı saptandı. Modifiye BT şant uygulanan toplam 18 olgunun (% 18) 13'üne sol, 4'üne sağ, 1'ine ise hem sağ hem de sol modifiye BT şant yapıldığı ve ortalama BT şant yapılma yaşının 6 ay olduğu tespit edildi. Erken dönemde iki basamaklı tamir ile primer tamir arasında mortalitede anlamlı bir fark saptanmadı.

Rezidüel sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının, pulmoner arter ve dallarının yeterince genişletilemediği durumlarda sıklıkla meydana geldiği bilinmektedir (82). Joransen ve ark. (83) tarafından yapılan çalışmada sağ ventrikül ve PA arasındaki sistolik basınç farkının 80 mmHg, Vogt ve ark. (84) ile Oku ve ark. (85) tarafından yapılan çalışmada ise 40 mmHg'dan fazla ol-

ması ağır rezidüel PS için kriter kabul edilmiştir. Buna göre Joransen ve ark. (83) ağır rezidüel PS oranını % 24, Vogt ve ark. (84) % 10 olarak belirtmişlerdir. Çalışmamızda ise ağır rezidüel PS, sağ ventrikül ve PA arasındaki sistolik basınç farkının 80 mmHg olması şeklinde tanımlanıp, ağır rezidüel PS görülme sıklığı % 14.6 olarak saptandı. Tüm düzeltme ameliyatı yapılan FT' li hastalarda rezidüel VSD oranı % 20-24,3 (83, 84) arasında değişirken son yıllarda % 1-4 e kadar inmiştir. (88,89) Vogt ve ark. (84) tarafından yapılan çalışmada % 8.4, Joransen ve ark. (83) tarafından yapılan çalışmada % 9, Malm ve ark. (86) tarafından yapılan çalışmada ise bu oran % 1 olarak bildirilmiştir. Çalışmamızda rezidüel VSD oranı % 46.1 olarak saptandı. Rezidüel VSD oranının yüksek saptanmasının VSD' yi kapatmak için kullanılan yama tipiyle ilgili olabileceği düşünüldü. Ayrıca saptanan rezidüel VSD'lerin % 90' ı hemodinamik probleme yol açacak düzeyde değildi. Bu nedenle bu olguların büyük bölümüne ikinci kez operasyon gerekmemiştir. Tüm düzeltme ameliyatından sonra pulmoner kapak yetmezliğinin gelişmesi beklenen bir bulgudur (82). Bir çok çalışmada bu sıklığın % 60-68 arasında olduğu belirtilmiştir (90,91). Çalışmamızda ise 72 hastada hafif rezidüel PY (% 80.9), 8 hastada orta rezidüel PY (% 9), 1 hastada (% 1.1) ise ağır rezidüel PY saptandı. Rezidüel anormalliklerin düzeltilmesi amacıyla yapılan reoperasyon oranı Karademir ve ark. (87) tarafından yapılan çalışmada % 2.4–5 arasında olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda ise bu oran % 8 olarak tespit edildi. Sonuç olarak çalışmamızda operasyon teknikleri ile rezidüel VSD, rezidüel PY, rezidüel PS gelişimi arasında anlamlı ilişki saptanmamıştır.

Ritim bozuklukları, kardiyak cerrahi sonrası erken ve geç dönemde karşılaşılan önemli problemlerdir. Yıldırım ve ark. (92) tarafından yapılan çalışmada FT nedeni ile uygulanan tüm düzeltme ameliyatından sonra erken dönemde % 12 olguda ritim problemi saptanmıştır. Erk ve ark. (93) tarafından yapılan çalışmada, tüm düzeltme ameliyatı uygulanan 26 FT'li olgudan erken dönemde 18'inde komplet sağ dal bloğu ve 1'inde tam AV blok tespit edilmiştir. Çalışmamızda erken dönemde görülen ritim problemleri % 14 oranında saptandı ve en sık komplet sağ dal bloğu ve 1 olguda tam AV blok tespit edildi. Kuzevska-Maneva ve ark. (94) tarafından yapılan çalışmada ise, tüm

düzeltilme ameliyatı uygulanmış 46 FT'li olgunun izlemde geç dönemde % 100'ünde komplet sağ dal bloğu, % 23'ünde VES geliştiği ve % 36.9'una antiaritmik tedavi başlandığı bildirilmiştir. Çalışmamızda tüm düzeltme ameliyatı sonrası geç dönemde en sık görülen ritim probleminin komplet sağ dal bloğu (% 49.5) olduğu, VES görülme sıklığında artış olduğu (% 27) ve antiaritmik tedavi başlanma oranının % 6.9 olduğu tespit edildi. Birçok çalışmada geç dönemde ritim problemlerinin daha sık görülmesinin nedeni, ameliyat sonrası dönemde skar dokusunun daha belirgin hale gelmesi, rezidüel defektler ve özellikle pulmoner yetmezliğin sağ ventrikülü giderek genişletmesi ve buna bağlı olarak ventriküler aritmilerin artması olarak değerlendirilmiştir (95, 96, 97).

Literatüre bakıldığında semptomatik olan Fallot Tetralojili olgularda bir yaş ve öncesinde tüm düzeltme ameliyatının mortalite riskini ek olarak arttıracak bir patoloji yoksa ve pulmoner arterler yeteri kadar gelişmiş ise bir-dört yaş hasta grubuyla benzer mortalite ve morbidite oranlarıyla yapılabileceği belirtilmiştir (98, 99, 100). Çalışmamızda ameliyat yaşı 12-15 ay arası olan hastalarda tahmini yaşam süresi $4,94 \pm 1,66$, 16-18 ay olanlarda $7,46 \pm 0,97$, 19-24 ay olanlarda $9,56 \pm 0,43$, 25 aydan büyük olanlarda $15,18 \pm 0,4$ olarak saptandı. Karşılaştırılan gruplar arasında yaşam süreleri istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Çalışmamıza göre ameliyat yaşı arttıkça yaşam süresi de artmakta, mortalite ve morbidite oranı azalmaktadır. Yeniterzi ve ark. (101) tarafından yapılan çalışmada 2001-2009 yılları arasında ameliyat edilen 35 FT'li olgu incelenmiş ve operasyon sonrası mortalite oranı % 8.5 olarak tespit edilmiştir. Çalışmamızda ise mortalite oranı % 11 olarak saptandı. Veriler incelendiğinde 2006 yılında mortalite oranı % 15 iken 2010 yılında % 8'e gerilediği tespit edildi. Bu durum merkezimizde yıllara göre ameliyat edilen olgu sayısının artması ve buna bağlı olarak cerrahi deneyimin ve ameliyat sonrası bakım şartlarının düzelmesi, morbidite ve mortalite oranında azalmaya neden olan etmenler olarak düşünülmüştür.

Sonuç olarak, FT tanısı günümüzde daha erken yaşlarda konulmakta ve erken dönemde yapılan tüm düzeltme ameliyatı ile yaşam süresi ve kalitesinde belirgin iyileşmeler sağlanmaktadır. Merkezimizde uzun dönem izlenen

FT'li olguların deęerlendirildięi alıřmamızda elde edilen bulgular, hastalıęın genel zellikleri ve ameliyat sonrası karřılařılabilen sorunlar aısından nemli ve yol gsterici sonular iermektedir. Bu nedenle alıřmamızın sonraki alıřmalar iin literatre katkıda bulunacaęı dřncesindeyiz.

KAYNAKLAR

- 1) Shinebourne EA, Anderson RH. Fallot's tetralogy. In: Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML (eds). *Pediatric Cardiology*. 2nd edition. Toronto. Churchill Livingstone; 2002. 1213-50.
- 2) Siwik ES, Patel CR, Zakha KG, Goldmuntz E. Tetralogy of Fallot. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DC (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000: 880-902.
- 3) Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long-Term Survival in Patients with Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair. *J Am Coll Cardiol*, 1997; 30: 1374-83.
- 4) Misaki T, Tsubota M, Watanabe G, et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. Relation between intraoperative mapping and histological findings. *Circulation*, 1994; 90: 264-71.
- 5) Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Eng J Med*, 1993; 329: 593-99.
- 6) Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM. Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1982; 65: 403-10.
- 7) Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*, 1998; 32: 245-51.
- 8) Deanfield JE, McKenna WJ, Hallidie-Smith KA. Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*, 1980; 44: 248-53.
- 9) Zakha KG, Hornerffer PJ, Rowe SA, et al. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Relation to ventricular arrhythmias. *Circulation*, 1988; 78(Pt 2): 14-19.
- 10) Gatzoulis MA, Balaji S, Weber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*, 2000; 356: 975-81.
- 11) D'Alto L, Rizzoli G, Menti L, et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. *Heart*, 1999; 81: 650-5.
- 12) Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization-Repolarization Inhomogeneity after Repair of Tetralogy of Fallot. A substrate for malignant ventricular tachycardia. *Circulation*, 1997; 95: 401-4.
- 13) Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adult after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation*, 1995; 91: 2214-19.

- 14) Therrian J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol*, 2000; 36: 1670-5.
- 15) Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surgeon*, 1984; 32: 257-9.
- 16) De Ruijter FTH, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijbom EJ, Bennink GBWE. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2002; 73: 1794-800.
- 17) d'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean et al. Tetralogy of Fallot. Transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. *Circulation*, 2000; 102(suppl III): 116-22.
- 18) Munkhammer P, Cullen S, Jogi P, et al. Early age at repair prevents restrictive right ventricular (RV) physiology after surgery for tetralogy of Fallot (TOF) – diastolic RV function after TOF repair in infancy. *J Am Coll Cardiol*, 1998; 32: 1083-7.
- 19) Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pasifico AD. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 1989; 48: 783-91.
- 20) Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J et al. Severe Pulmonary Regurgitation Late after Total Repair of Tetralogy of Fallot: Surgical Considerations. *Pediatr Cardiol*, 2004; 25: 466-71.
- 21) Hazekamp MG, Kurvers MM, Schoof PH, et al. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *Europ J of Cardio-thorac Surg* 2001; 19: 667-70.
- 22) Sanchez-Quintana D, Anderson RH, Ho SY. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot. *Heart*, 1996; 76: 280-6.
- 23) Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN. Right Ventricular Diastolic Function 15 to 35 Years after Repair of Tetralogy of Fallot: Restrictive Physiology Predicts Superior Exercise Performance. *Circulation*, 1995; 91: 1775-81.
- 24) Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, et al. Relationship Between Type of Outflow Tract Repair and Postoperative Right Ventricular Diastolic Physiology in Tetralogy of Fallot: Implications for Long-term Outcome. *Circulation*, 1996; 94: 3276-80.
- 25) Cullen S, Shore D, Redington AN. Characterization of right ventricular performance after complete repair of tetralogy of Fallot: restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation*, 1995; 91: 1782-9.
- 26) Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al. Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987; 93: 36-44.
- 27) Vliegen HW, van Straten A, de Ross A, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 2002; 106: 1703-07.
- 28) Bowe EL, Kavey REW, Byrum CJ, et al. Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency or stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 90: 50-5.

- 29) Warner KG, Anderson JE, Fulton DR, et al. Restoration of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1993; 88: 2189-97.
- 30) Duerinckx AJ, Wexler L, Banerjee A et al. Postoperative evaluation of pulmonary arteries in congenital heart surgery by magnetic resonance imaging: Comparison with echocardiography. *Am Heart J* 1994; 128: 1139-46
- 31) Enriquez D, Di Cesare E, Barile A, et al: Cardiac MRI: comparison between single-shot fast spin echo and conventional spin echo sequences in the morphological evaluation of the ventricles. *Radiol Med* 2002; 103: 34-44
- 32) Wessel HU, Paul MH. Exercise Studies in Tetralogy of Fallot: A Review. *Pediatr Cardiol*, 1999; 20: 39-47.
- 33) Hausdorf G, Hinrichs C, Nienaber CA, Schark C, Keck EW. Left Ventricular Contractile State after Surgical Correction of Tetralogy of Fallot: Risk Factors for Late Left Ventricular Dysfunction. *Pediatr Cardiol*, 1990; 11: 61-68.
- 34) Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou EG. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair with right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1979; 78: 542-52.
- 35) Sarioğlu A, Batmaz G, Bilal MS. Total Correction of Tetralogy of Fallot without 'Routine', preoperative cardiac catheterization – Management of 99 patients. *Cardiol Young*, 1994; 4: 262-66.
- 36) Lazar JM, Flores AR, Grandis DJ, Orie JE, Schulman DS. Effect of Chronic Right Ventricular Pressure Overload on Left Ventricular Diastolic Function. *Am J Cardiol*, 1993; 72: 1179-82.
- 37) Henein M. Ventricular interaction: effect of pacing in heart failure. *Europace*, 2000; 2: 276.
- 38) Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of Right and Left Ventricular Function in Patients with Pulmonary Insufficiency after Repair of Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*, 2000; 21: 244-8.
- 39) Kondo C, Nakazawa M, Kasukabe K, Momma K. Left ventricular dysfunction on exercise long term after total repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1995; 92(suppl): 250-5.
- 40) Chang AC, Hanley FL. Right Ventricular Outflow Tract Obstruction In: Wernovsky G, Wessel DL (eds). *Pediatric Cardiac Intensive Care*. 2nd edition. New York: 1998. 250-61
- 41) Susan E. Day (ed) *Tetralogy of Fallot: Division of Pediatric Critical Care*. 3rd edition. Washington: 1998.
- 42) Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holl J, Mc Cue C, Ward KE. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg*, 1998; 66: 506-11.
- 43) Castaneda AR. Tetralogy of Fallot. In: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL (eds). *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. 1st edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994: 215-34.
- 44) Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-13.
- 45) Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at live birth The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-7.

- 46)Boon AR, Farmer MB, Roberts DF. A family study of Fallot's tetralogy. J Med Genet. 1972. 179-92.
- 47)Karagöl H. Doğumsal kalp hastalıkları ve anne-baba akrabalığı arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi (Uzmanlık Tezi). Konya: Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ; 2009
- 48)Levent E. Fallot tetralojili çocuklarda fenotipik ve genotipik değerlendirilme (Uzmanlık Tezi) İzmir: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı; 2009
- 49)Köksal G. Doğumsal kalp hastalıklarında beslenme. Çocuk Kardiyolojisi Eğitim Seminerleri IV, Gazi Ü. Tıp Fak. Ankara, 10-11 Nisan 1997, Özet kitabı, sayfa:39-50.
- 50)Özme S. Kalp hastalıklı çocuklarda beslenmeyi etkileyen faktörler ve beslenmenin düzenlenmesi. Katkı Pediatri Dergisi 1996; 2: 410-8.
- 51)Poskitt EME. Failure to thrive in congenital heart disease. Arch Dis Child 1993; 6: 158-60.
- 52)Tripp ME. Developmental cardiac metabolism in health and disease. Pediatr Cardiol 1989; 10: 150-8.
- 53)Webb JG, Kiess MC, Chan-Yan CC. Malnutrition and the heart. CMAJ 1986: 135: 753-8.
- 54)Salzer HR, Haschke F, Wimmer M, Heil M, Schilling R. Growth and nutritional intake of infants with congenital heart disease. Pediatr Cardiol 1989; 10: 17-23.
- 55)Cavell B. Gastric emptying in infants with congenital heart disease. Acta Paediatr Scand 1981: 70: 517-20.
- 56)Krauss AN, Auld PAM. Metabolic rate of neonates with congenital heart disease. Arch Dis Child 1975; 50: 539-41.
- 57)Sondheimer JM, Hamilton JR. Intestinal function in infants with severe congenital heart disease. J Pediatrics 1978; 92:572-8.
- 58)Yahav J, Avigad S, Frand M, et al. Assessment of intestinal and cardiorespiratory function in children with congenital heart disease on high caloric formula. J Pediatr Gastroenterol and Nutr 1985; 4: 778-85.
- 59)Gingell RL, Pieroni DR, Hornung MG. Growth Problems Associated With Congenital Heart Disease in Infancy. In: Lebenthal E. (ed), Textbook of Gastroenterology and Nutrition in Infancy. New York, Raven Press, 1981; 853-60.
- 60)Menon G, Poskitt EME. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? Arch Dis Child 1985; 60: 1134-9.
- 61)Thommessen M, Heiberg A, Kase BF. Feeding problems in children with congenital heart disease: the impact on energy intake and growth outcome, Europ J Clin Nutrition. 1992; 46: 457-64.
- 62)Çil E, Zincirci M, Bostan M. Özlem. Konjenital kalp hastalıklarında malnutrisyon prevalansı ve bunu etkileyen faktörler, T. Klin. Kardiyoloji 2000, 13:426-33
- 63)R. E. Page, P. B. Deverall, D. A. Watson. Height and weight gain after total correction of Fallot's tetralogy. British Heart Journal, 1978, 40, 416-20
- 64)Park K. M. Pediatric Cardiology for Practitioners 5th edition . Mosby Elsevier. Philadelphia; 2008, 461-73

- 65) Artman M, Mahony L, Teitel DF (eds). Neonatal Cardiology. 3rd edition. New York: Mc Graw Hill Companies; 2002; 73-136
- 66) Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 17th edition. Saunders, Philadelphia 2004. 1499-553
- 67) Dabizzi RP, Teodori G, Barletta GA, et al. Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. *Eur Heart J* 1990;11:692-704
- 68) Lin MT, Wang JK, Chen YS, et al. Detection of pulmonary arterial morphology in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia by computed tomography: 12 years of experience. *Eur J Pediatr*. 2012 ;171:579-86.
- 69) Johnson MC, Strauss AW, Downton SB, et al. Deletion within chromosome 22 is common in patients with absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 76: 66-9.
- 70) Caspi J, Zalstein E, Zucker N, et al. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1344-8.
- 71) Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, The modified Blalock- Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot' s tetralogy in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:25-30.
- 72) Büyükbayrak F. Fallot tetralojisi' nde cerrahi yaklaşımların erken sonuçlarının değerlendirilmesi (Uzmanlık Tezi) İstanbul: İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı; 2009
- 73) 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;178:406-11.
- 74) Castaneda AR, Lamberti J, Sade RM, Williams RG, Nadas AS. Open-heart surgery during the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974;68:719-31.
- 75) Groh MA, Meliones JN, Bove EL, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: effect of pulmonary artery size on outcome. *Circulation* 1991; 84(5 Suppl): III206-12.
- 76) Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RA, et al. Morphological and surgical determinants of outcome after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis: a two-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 706-23.
- 77) Borow KM, Green LH, Castaneda AR, Keane JF. Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 1980; 61: 1150-8.
- 78) Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, et al. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988; 77: 1062-7.
- 79) Caspi J, Zalstein E, Zucker N, et al. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1344-8.
- 80) Ooi A, Moorjani N, Baliulis G, Keeton BR, Salmon AP, Monro JL, Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: indicators for timing of surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 917-22.

- 81) Kolcz J, Pizarro C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 394-9.
- 82) Zuberbuhler JR. Tetralogy of Fallot. In: Adams FH, Emmanouilides GC, riemenschneider TA (eds). *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 2nd edition. Baltimore: Williams and Wilkins Co; 1989. 273-88
- 83) Joransen JA, Lucas RV Jr, Moller JH. *Br Heart J*. Postoperative haemodynamics in tetralogy of Fallot. A study of 132 children. 1979 Jan;41:33-9
- 84) Vogt J, Wesselhoeft H, Luig H, Schmitz L, De Vivie ER, Weber H, Beuren AJ. The preoperative and postoperative findings in 627 patients with tetralogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;32: 234-43.
- 85) Oku H, Shirovani H, Sunakawa A, Yokoyama T. Postoperative long-term results in total correction of tetralogy of Fallot: with special reference to method and degree of relief of right ventricular outflow tract obstruction. *Jpn Circ J*. 1986 ;50: 845-9.
- 86) Malm JR, Blumenthal S, Bowman FO Jr, et al. Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966; 52: 502-13.
- 87) Karademir S, Özkutlu S, Özme Ş, et al. Tam Düzeltme Ameliyatı Uygulanan Fallot Tetralojili Hastaların Hastane Mortalitesi, Postoperatif Rezidüel Defekt ve Komplikasyonları *Türk Kardiyol Dern Arş* 20:14-19,1992
- 88) Touati GD, Vouhé PR, Amodeo A, et al. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990; 99: 396-402; discussion 402-3.
- 89) Presbitero P, Demarie D, Aruta E, et al. Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults. *Ann Thorac Surg*. 1988; 46: 297-301.
- 90) Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, et al. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1983;85: 691-6.
- 91) Sunderland CO, Matarazzo RG, Lees MH, et al. Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. Postoperative hemodynamic evaluation. *Circulation*. 1973 ;48:398-405.
- 92) Yıldırım SV, Saygılı B, Tokel K, Kervancıoğlu M, Varan B. Pediatrik kardiyak cerrahi sonrası gelişen ritim bozuklukları: İnsidans ve risk faktörleri. *Türk Aritmi, Pacemaker ve Elektrofizyoloji Dergisi*, 2004; 191-6.
- 93) Erk M.K, Yüksel M, Baysal M.K, Kolbakır F. Tam düzeltimi yapılan 26 Fallot tetralojili olgunun ameliyat öncesi ve sonrası değerlendirilmesi. *Türkiye Klinikleri Kardiyoloji* 1992,156-60
- 94) Kuzevska-Maneva K, Kacarska R, Gurkova B. Arrhythmias and conduction abnormalities in children after repair of tetralogy of Fallot. *Vojnosanit Pregl*, 2005; 62: 97-102
- 95) Homelier PJ, Zahra KG, Rowe SA, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg* 1980; 50:179-85
- 96) Kobayashi J, Hirose H, Nakano S, et al. Ambulatory electrocardiographic study of the frequency and cause of ventricular arrhythmia after correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1984 Dec 1;54: 1310-3.

- 97)Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM Jr. Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1982 Feb;65(2):403-10.
- 98)Lee C, Lee CN, Kim SC, et al. Outcome after one-stage repair of tetralogy of Fallot. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2006;47:65-70.
- 99)Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot *Circulation* 2000;102(19 Suppl 3):III123-9.
- 100)Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar GE Jr. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 1988;45:235-41.
- 101)Yeniterzi M, Narin C, Özkara A, et al. Fallot Tetralojisindeki Cerrahi Sonuçlarımız. *Selçuk Üniv. Tıp Derg*. 2011;27: 62-4

KISALTMALAR LİSTESİ

- APC's:** Aortopulmoner kollateraller
AO: Aorta
ASD: Atrial septal defekt
AV: Atriyoventriküler
BT: Blalock- Taussing
EKG: Elektrokardiyografi
FT: Fallot tetralojisi
KKH: Konjenital kalp hastalığı
KSDB: Komplet sağ dal bloğu
KTO: Kardiyotorasik oran
MAPCA: Major aortiko-pulmoner kollateral arter
LA: Sol atrium
LV: Sol ventrikül
MPI: Miyokardiyal performans indeksi
MRI: Manyetik rezonans görüntüleme
p: Persantil
PA: Pulmoner arter
PA's: Pulmoner arterler
PDA: Patent duktus arteriosus
PEEP: Positive End Expiratory Pressure(Expiryum Sonu Pozitif Basınç)
PKR: Pulmoner kapak replasmanı
PSSVK: Persistan sol superior vena kava
PY: Pulmoner Yetmezlik
PS: Pulmoner stenoz
Qp: Pulmoner akım

TEŞEKKÜR

Zorlu pediatri asistanlık eğitimim boyunca üzerimde büyük emekleri olan, bilgisini ve desteğini her zaman öğrencilerine gösteren başta Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Betül Sevinir'e, tezimin başlangıcından sonuna kadar destek gördüğüm sevgili tez danışmanım Prof. Dr. Özlem Mehtap Bostan'a, asistanlığım süresince bilgilerimi benimle paylaşan diğer değerli öğretim üyelerine, aramızdan ayrılan veya hala fakültemizde çalışmaya devam eden tüm uzman doktora, asistanlığım süresince birlikte çalıştığım, nöbet tuttuğum, bilgilerimi, dostluklarını ve içtenliklerini benimle paylaşan, uzmanlıklarını alan veya hala fakültemizde çalışan tüm asistan arkadaşlarıma, dualarını eksik etmeyen canım anneme, manevi desteğinin yanı sıra tezimin gerçekleşmesinde yardımcı görev bilen sevgili eşim Dr. Cem Akaltun'a, hayatımı güzelleştiren, dört gözle beklediğimiz minik bebeğime teşekkür ederim.

ÖZGEÇMİŞ

27 Mart 1983 yılında Uşak' da doğdum. İlk, orta ve lise öğrenimimi sırası ile Mersin Kayatepe İlkokulu, Mersin Yusuf Kalkavan Anadolu Lisesi'nde tamamladım. 2001-2007 yılları arasında Erzurum Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde tıp eğitimimi tamamladıktan sonra, 2007 yılında Tokat 6 No'lu Sağlık Ocağı' nda pratisyen hekim olarak göreve başladım. 2008 yılından itibaren asistan doktor olarak Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda ihtisasıma devam etmekteyim.