



**T.C
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ
ANABİLİM DALI**

**MERKEZİMİZDE 2016-2020 YILLARI ARASINDA
TRANSANÜLER YAMA YÖNTEMİ İLE SAĞ
VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU REKONSTRÜKSİYONU
OPERASYONU YAPILAN FALLOT TETRALOJİSİ
OLGULARIMIZIN ERKEN DÖNEM SONUÇLARININ
ANALİZİ**

**Dr. Mustafa ÇELİK
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. M. Şah TOPCUOĞLU**

ADANA-2021



**T.C
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ
ANABİLİM DALI**

**MERKEZİMİZDE 2016-2020 YILLARI ARASINDA
TRANSANÜLER YAMA YÖNTEMİ İLE SAĞ
VENTRİKÜL ÇIKIM YOLU REKONSTRÜKSİYONU
OPERASYONU YAPILAN FALLOT TETRALOJİSİ
OLGULARIMIZIN ERKEN DÖNEM SONUÇLARININ
ANALİZİ**

**Dr. Mustafa ÇELİK
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. M. Şah TOPCUOĞLU**

ADANA-2021

TEŞEKKÜR

Asistanlık dönemim boyunca mesleki bilgi ve manevi açıdan büyük desteğini gördüğüm, tez çalışmalarımda değerli fikirleriyle bana yol gösteren tez hocam Prof. Dr. M.Şah Topçuoğlu'na,

Kalp ve Damar Cerrahisi değerli hocaları Prof. Dr. Orhan Kemal Salih, Prof. Dr. Hafize Yalınız, Prof. Dr. Hüseyin Hakan Poyrazoğlu, Doç. Dr. Uğur Göçen, Doç. Dr. Atakan Atalay, Doç. Dr. Mustafa Kemal Avşar, Öğr. Gör. Dr. Yasin Güzel'e eğitim süresince gösterdikleri ilgiden dolayı teşekkür ederim.

Çalışma arkadaşlarım Uzm. Dr. Murat Yüksel, Uzm. Dr. Onur Benli, Dr. İbrahim Berkay Yılmaz, Dr. Ahmet Söyler'e teşekkür ederim.

Tecrübeli perfüzyonistlerimiz Fazıl Sarı, Sevinç Temel Şahin, Uygur Demir, Tuğrul Düşmez'e yardım ve tecrübe paylaşımlarından dolayı teşekkür ederim.

Çalışma süresince hiçbir zaman yardımlarını esirgemeyen yoğun bakım, servis ve ameliyathane hemşirelerimize, çalışan personellerimize ve temizlik elemanlarımıza şükranlarımı sunarım.

Uzun ve zorlu ameliyatlarımızda yanımda olan anestezi bölümü hekimleri ve teknisyenlerine teşekkür ederim.

Çalışmanın istatistiksel analizinde yardımlarını esirgemeyen Doç. Dr. Yaşar Sertdemir ve Dr. Hülya Binokay'a teşekkürlerimi sunarım.

Bugünlere gelmemde her türlü fedakârlığı yapan, her koşulda yanımda olan, kendi ayaklarım üzerine sağlam basmamı sağlayan aileme teşekkürü bir borç bilirim.

Her zaman yanımda olan, tüm eğitim hayatım boyunca bu zorlu süreçte hep bana destek olan ve anlayışını esirgemeyen, sevgili eşim Fafure Çisel Çelik ve ailemin minik üyeleri prenseslerim, Asel Ayliz Çelik ve Zümra Duru Çelik'e saygı ve şükranlarımı sunarım.

Dr. Mustafa ÇELİK

ADANA, 2021

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER	II
ÖZET	VIII
ABSTRACT.....	X
KISALTMALAR LİSTESİ	VI
TABLolar LİSTESİ.....	IV
ŞEKİLLER LİSTESİ	V
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Etiyoloji.....	2
2.2. Embriyoloji	3
2.3. Anatomi ve Morfogeneze	4
2.4. Ek Kardiak Anomaliler	6
2.5. Fizyopatoloji	8
2.6. Tanı	9
2.6.1. Klinik Bulgular	9
2.6.2. Fizik Muayene	11
2.6.3. Radyolojik Bulgular.....	13
2.7. Tedavi	17
2.7.1. Medikal Tedavi	17
2.7.2. Cerrahi Tedavi	18
2.7.3. Ameliyat Endikasyonları	18
2.7.4. Palyatif Cerrahi Girişimler.....	19
2.7.5. Tam Düzeltme Teknikleri	25

2.7.6. Post-Operatif Bakım	29
2.7.7. Uzun Süreli İzlemde Görülen Komplikasyonlar	32
2.7.8. Ani Ölüm ve Aritmiler.....	32
2.7.9. Rezidüel Defektler ve Hemodinamik Anormallikler.....	34
2.7.10. Egzersiz Testlerinde Anormallik	37
2.7.11. Ventrikül Fonksiyonlarının Bozulması.....	37
2.7.12. Postoperatif Ventrikül Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi.....	39
2.7.13. Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu (ECMO)	40
3. MATERYAL ve METOD	41
3.1. Hastaların Hazırlanması ve Anestezi Protokolü:	42
3.2. Cerrahi Prosedür	43
3.3. İstatistiksel Analiz.....	44
4. BULGULAR.....	45
5. TARTIŞMA	50
6. SONUÇ.....	57
7. KAYNAKLAR	59

TABLÖLER LİSTESİ

Tablo No

Sayfa No

Tablo 1. Fallot tetralojisinde operasyon tiplerinin dağılımı.....	45
Tablo 2. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisine eşlik eden kardiyak anomaliler	45
Tablo 3. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisine eşlik eden sendromlar.....	46
Tablo 4. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde cinsiyet-mortalite ilişkisi.....	46
Tablo 5. Transanüler yama yapılan hastaların preoperatif, peroperatif ve postoperatif Bazı özelliklerin dağılımı ve bu özelliklerin mortalite ile ilişkisi.....	46
Tablo 6. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde preoperatif hematokrit seviyesinin-mortalite ile ilişkisi	47
Tablo 7. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde monocusp yama kullanımının-mortalite ile ilişkisi.....	48
Tablo 8. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde ECMO kullanımının-mortalite ile ilişkisi.....	48
Tablo 9. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde AV Tam Blok ile mortalite ilişkisi.....	48
Tablo 10. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde revizyon-mortalite ilişkisi.....	49
Tablo 11. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde postoperatif komplikasyonlar	49
Tablo 12. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde reoperasyon nedenleri	49

ŞEKİLLER LİSTESİ

<u>Şekil No</u>	<u>Sayfa No</u>
Şekil 1. TOF'un patolojik anatomisi	4
Şekil 2. TOF'ta akciğer grafisinde görülen 'Hollanda Pabucu' görünümü	14
Şekil 3. Ekokardiografide izlenen malalignment VSD	14
Şekil 4. Sağ kalp kateterizasyonunda izlenen RVOT darlıkları	15
Şekil 5. Klasik ve Modifiye BT şantların şematize görüntüleri	21
Şekil 6. Waterston/Cooley ve Potts şantlarının şematize görüntüleri	23
Şekil 7. Postoperatif VSD yamasının ekokardiografik görünümü	27
Şekil 8. Transpulmonik pulmoner komissürotomi intraoperatif görünümü	28
Şekil 9. Perikardial yama ile RVOT rekonstrüksiyonunun intraoperatif görünümü	28



KISALTMALAR LİSTESİ

AF	: Atrial Fibrilasyon
APCA	: Aortiko-Pulmoner Kollateral Arter
AV	: Atriyoventriküler
ECMO	: Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu
EF	: Ejeksiyon Fraksiyonu
EZ	: Ejeksiyon Zamanı
FS	: Kısalma Fraksiyonu
KK	: Kros Klemp
KPB	: Kardiyopulmoner Bypass
KTO	: Kardiyotorasik Oran
LA	: Sol Atrium
LV	: Sol Ventrikül
LVEDD	: Sol Ventrikül Diyastol Sonu Çapı
LVEDV	: Sol Ventrikül Diyastol Sonu Volümü
LVESD	: Sol Ventrikül Sistol Sonu Çapı
LVESV	: Sol Ventrikül Sistol Sonu Volümü
MAPCA	: Major Aortiko-Pulmoner Kollateral Arter
MRI	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
NYHA	: New York Heart Association
PAPVDA	: Parsiyel Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
PDA	: Patent Duktus Arteriyozus
PFO	: Patent Foramen Ovale
PSSVC	: Persistan Sol Süperior Vena Kava
PVR	: Pulmoner Kapak Replasmanı
PY	: Pulmoner Yetmezlik
RA	: Sağ Atrium
RV	: Sağ Ventrikül
RVEDD	: Sağ Ventrikül Diyastol Sonu Çapı
RVEDV	: Sağ Ventrikül Diyastol Sonu Volümü
RVESD	: Sağ Ventrikül Sistol Sonu Çapı

RVESV	: Sağ Ventrikül Sistol Sonu Volümü
RVOT	: Sağ Ventrikül Çıkım Yolu
SVT	: Supraventriküler Taşikardi
TOF	: Fallot Tetralojisi
TY	: Triküspit Yetmezliği
VES	: Ventriküler Ekstrasistol
VSD	: Ventriküler Septal Defekt
VT	: Ventriküler Taşikardi



ÖZET

Merkezimizde 2016-2020 Yılları Arasında Transanüler Yama Yöntemi İle Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Rekonstrüksiyonu Operasyonu Yapılan Fallot Tetralojisi Olgularımızın Erken Dönem Sonuçlarının Analizi

Amaç: 2016 - 2020 yılları arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalında transanüler yama yöntemi ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılan Fallot Tetralojisi hastalarının demografik özellikleri, risk faktörleri, preoperatif - peroperatif bulguları ile postoperatif erken dönem izlem sonuçları ve bu sonuçların morbidite ve mortalite ile olan ilişkisini incelemektir.

Gereç: Hastaların dosyalarından ekokardiyografi, anjiyografi, anestezi-cerrahi bilgileri, yoğun bakım takip formları, hastane çıkış epikrizleri incelenerek elde edilen veriler değerlendirildi. Peroperatif transanüler yama gerekip gerektirmemesi, ameliyat tipi, kros klemp süresi ve pompa süresi incelendi. Postoperatif hastaların entübasyon süreleri, 24 saatlik toplam drenaj miktarı, yoğun bakım ve servis kalış süreleri, gelişen komplikasyonlar ve taburculuk şekilleri de dosya ve takip formlarından kaydedildi.

Yöntem: Bu çalışma 2016 ve 2020 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kalp Damar Cerrahisi Kliniği'nde sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılan ve tamamı Fallot Tetralojisi olan 135 olgunun erken dönem sonuçlarını ve bunların mortalite ile ilişkisi değerlendirildi.

Bulgular: Olgularımızın yaşları 4 ay ile 13 yaş ($30,7 \pm 28,8$ ay) arasındadır. Hastalarımızın 73'ü erkek ve 69'u kadındı. Hastaların pre-op hematokrit seviyesi $46,38 \pm 8,5$ ($32,8-80,5$) bulunmuştur. Preoperatif hematokrit 40 ve altı 30 hastada mortalitemiz olmadı. Hematokriti 40,01-47 arasında olan 54 hastamızın 6'sında mortalite görüldü. Hematokrit seviyesi 47 üzeri olan 51 hastamızın 11'inde mortalite görüldü. McGoon oranı 1,44 ve 3,10 arasında idi. McGoon oranı yaşayan hastalarımızda $2,13 \pm 0,35$ ($1,44-3,10$), eksitus olan hastalarımızda ise $2,16 \pm 0,36$ ($1,56-2,90$) olarak bulunmuştur.

Nakata endeksi 130 ve 458 arasında değişmekle birlikte ortalama 302 bulundu. Nakata endeksi yaşayan hastalarımızda ortalama $298,9 \pm 84,5$ ($130-458$), eksitus olan hastalarımızda ise ortalama $323,4 \pm 76,5$ ($168-442$) bulunmuştur.

En sık eşlik eden kardiyak anomalinin sağ arkus aorta (%15,6), ikinci sırada ASD (%9,6) olduğu görüldü. Hastaların kros klemp süresi $56,2 \pm 24,5$ total kardiyopulmoner bypass süresi $93,02 \pm 44,4$ idi. Hastalarımızın 17'sine monocusp yama uygulanmıştır. Monocusp yama kullanılan hastalarımızda hastane mortalitemiz olmadı.

Hastalarımızın post-op yoğun bakım yatış süreleri yaşayan hastalarda ortalama $6,4 \pm 4,2$ (1-27) gün, ex olan hastalarda $10,3 \pm 10,03$ (1-38) gün olarak bulunmuştur.

Sağ olan hastalarda ortalama ekstübasyon süresi $25,3 \pm 35,9$ saat olup en az 4, en çok 202 saattir. Sağ olanların post-op ortalama servis yatış süresi $5,01 \pm 4,41$ gün olup en az 1, en çok 30 gündür.

Olgularımızın 2'sinde (%1,48) tam AV blok gelişti ve bunların ikisi de eksitus

oldu. Perop kardiyopulmoner bypass'tan (KPB) ayrılmada güçlük yaşadığımız veya postoperatif inotropik desteğin yetersiz olduğu düşük kardiyak debili 18 hastaya ECMO kurduk. ECMO kurulan 7 hastamız(%39,9) fayda görerek taburcu edildi.

En sık eşlik eden postoperatif komplikasyon kanama (%6,68), ikinci sırada plevral efüzyon (%3,7) olduğu görüldü.

Transanüler yama yapılan 135 olgudan 7'si (%5,18) post-op revizyona alınmış olup bunların 3'ü eksitus olmuştur. En sık revizyon sebebinin rezidü VSD olduğu görüldü. Hastane mortalitesi %12,6 olarak bulundu.

Sonuç: Sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu uygulanarak tüm düzeltme operasyonu yapılan TOF hastalarında erken dönem sonuçları yüz güldürücü olmakla birlikte hematokrit seviyesinin yüksekliği, ek sendromik hastalıklar, KPB süresinin uzunluğu, düşük kilo ve MAPCA gibi ek kardiyak anomalilerin kapak korumadan bağımsız olarak mortaliteyi artırdığı görüldü. Bulgularımızda tek başına Nakata yada McGoon indeksinin mortalite üzerinde anlamlı etkisinin olmadığı görüldü. AV tam bloğun önemli bir mortalite nedeni olduğu görüldü. Ayrıca revizyon hastane mortalitesini artırmaktadır. Peroperatif kardiyopulmoner bypass'tan ayrılamama veya postoperatif inotropik desteğin tek başına yetersiz olduğu cerrahi düzeltmenin yeterli olduğunu düşündüğümüz hastalarda erken dönem ECMO uygulamasının mortaliteyi azaltıcı etkisinin olduğu görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, Transanüler Yama, AV Tam Blok, ECMO.

ABSTRACT

Analysis Of The Early Period Results Of Fallot Tetralogy Cases Which Had Right Ventricle Output Reconstruction Operation By Transannular Patching Method Between 2016-2020 At Our Center

Objective: To examine demographic characteristics, risk factors, preoperative and peroperative findings, and postoperative early follow-up results of Tetralogy of Fallot patients who underwent right ventricular outflow tract reconstruction with transannular patch method in Çukurova University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery between 2016 and 2020, and the relationship of these findings with morbidity and mortality.

Materials: The data obtained by examining the echocardiography, angiography, anesthesia-surgery information, intensive care follow-up forms, hospital exit epicrisis from the files of the patients were evaluated. The need for a peroperative transannular patch, type of surgery, cross-clamp time and pump time were examined. Postoperative intubation times, total drainage amount in 24 hours, intensive care and service length of stay, complications and discharge patterns were also recorded from the files and follow-up forms.

Method: This study evaluated the early results of 135 patients with Tetralogy of Fallot, who underwent right ventricular outflow tract reconstruction in Çukurova University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery between 2016 and 2020, and relationship of these results with mortality.

Results: The ages of our cases ranged from 4 months to 13 years (30.7 ± 28.8 months). 73 of our patients were male and 69 were female. The preoperative hematocrit level of the patients was found to be 46.38 ± 8.5 (32.8-80.5). We had no mortality in 30 patients with preoperative hematocrit 40 or less. Mortality was observed in 6 of our 54 patients whose hematocrit ranged from 40.01 to 47. Mortality was observed in 11 of our 51 patients with hematocrit level above 47. The McGoon ratio was between 1.44 and 3.10. The McGoon ratio was found to be 2.13 ± 0.35 (1.44-3.10) in our patients who survived and 2.16 ± 0.36 (1.56-2.90) in our patients who deceased.

The Nakata index ranged between 130 and 458, with an average of 302. The mean Nakata index was found to be 298.9 ± 84.5 (130-458) in our surviving patients, and 323.4 ± 76.5 (168-442) in our deceased patients.

The most common accompanying cardiac anomaly was the right aortic arch (15.6%), followed by ASD (9.6%). Cross-clamp time of the patients was 56.2 ± 24.5 , total cardiopulmonary bypass time was 93.02 ± 44.4 . Monocusp patch was applied to 17 of our patients. No hospital mortality was seen in our patients whom were applied monocusp patch.

The mean post-op intensive care unit stay of our patients was 6.4 ± 4.2 (1-27) days in surviving patients, and 10.3 ± 10.03 (1-38) days in deceased patients.

The mean extubation time in surviving patients is 25.3 ± 35.9 hours, with a minimum of 4 hours and a maximum of 202 hours. The mean post-op hospital stay of

the surviving patients is 5.01 ± 4.41 days, with a minimum of 1 day and a maximum of 30 days.

Complete AV block developed in 2 (1.48%) of our cases, and both of them died. We established ECMO in 18 patients with low cardiac output who had difficulty weaning from perioperative cardiopulmonary bypass (CPB) or who had insufficient postoperative inotropic support. Seven patients (39.9%) in whom ECMO was established were discharged with benefit.

The most common accompanying postoperative complication was bleeding (6.68%), followed by pleural effusion (3.7%).

7 (5.18%) of 135 patients who underwent transannular patch were taken into post-op revision operation, and 3 of them deceased. The most common reason for revision was found to be residual VSD. Hospital mortality was found to be 12.6%.

Conclusion: Although the early results are satisfactory in TOF patients who underwent total correction by right ventricular outflow tract reconstruction; It was observed that additional cardiac anomalies such as high hematocrit level, additional syndromic diseases, length of CPB duration, low weight and MAPCA increased mortality whether valve protection applied or not. In our findings, it was seen that the Nakata or McGoon index alone did not have a significant effect on mortality. Complete AV block was found to be an important cause of mortality. In addition, it was seen that revision increased hospital mortality. It has been observed that early ECMO application has a mortality-reducing effect in patients who are thought to have sufficient surgical correction and cannot wean from perioperative cardiopulmonary bypass or in whom postoperative inotropic support alone is insufficient.

Keywords: Tetralogy of Fallot, Transannular Patch, AV Complete Block, ECMO.

1. GİRİŞ

Fallot tetralojisi tüm doğumsal kalp hastalıklarının %3,5-9,0'unu oluşturur ve siyanotik kalp hastalıklarının en sık görülenlerinden birisidir. Görülme sıklığı çalışmadan çalışmaya farklılıklar gösterse de bu oran 1000 canlı doğumda 0,26-0,48 arasında değişmektedir.¹

İlk kez Danimarkalı anatomist Niels Stensen 1672 yılında bu malformasyonun anatomik tanımını yapmış, 1888 yılında Etienne Fallot klinik ve patolojik özelliklerini tanımlayarak 'la maladie bleue' olarak adlandırmıştır. Fallot, hastalığın günümüzde de geçerliliğini koruyan dört ana özelliğini şöyle tanımlamıştır:

- Sağ ventrikül çıkım yolunun obstrüksiyonu (pulmoner darlık),
- Ventrikül septum defekti,
- Aortanın dekstropozisyonu ve over-riding'i,
- Sağ ventrikül hipertrofisi.

TOF ilk kez 1671 de Stensen² tarafından tanımlanmış, 1777'de Sandifort, 1783'te Hunter ve 1785'te Pultency ve Duncan tarafından detaylı belirtilmiş ve 1888'de Etienne Fallot³ hastalığın tüm komponentlerini belirlemiştir.

TOF'da ilk palyatif cerrahi girişim 1945 yılında Blalock ve Taussig (BT)⁴ tarafından klasik BT shunt olarak uygulanmış olup, diğer palyatif shuntlar Potts, Waterston, Leval tarafından tanımlanmıştır.

TOF'da tam düzeltme ve ilk başarılı cerrahi Lillehei ve Varco tarafından 1954 te uygulanmıştır. Lillehei ve Warden⁵ RVOT'u yama ile genişletmişlerdir. 1959'da Kirklin⁵ transanüler yama (TAP), 1965'te Ross ve arkadaşları ekstrakardiyak konduit uygulanmışlardır.

Günümüzde benimsenen yaklaşım pulmoner vasküler yatağı yeterince gelişmiş, anulus çapı yeterli ve pulmoner kapak yapısı düzgün olan hastalarda fazla geciktirmeden pulmoner kapak koruyucu cerrahi⁶ uygulamak üzerine kurulmuştur. Yıllar içinde edinilen cerrahi tecrübeler mümkün olduğunca ventrikülotomiden kaçınmanın, sağ ventrikül fonksiyonlarının korunmasını sağladığını ve özellikle ventriküler ritim bozukluklarına bağlı mortaliteyi azaltabileceğini göstermiştir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Etyoloji

Fallot Tetrolajisi (TOF) infantil dönemde konjenital kalp hastalığı tanısı alan hastaların %6'sında görülür. Prevalansı %3.9-8.6 arasında olup, vakaların %95'i sporadiktir ve ailesel yatkınlık yoktur. TOF, akrabalarında %3 daha sıktır. Ebeveynlerden biri TOF'lu ise % 4 oranında daha sık görülür. Her iki ebeveyn TOF'lu ise bu oran % 7.3'e kadar artmaktadır.

TOF'da ailesel yatkınlığın riski arttırdığının gösterilmesi nedeniyle nonsendromal TOF vakalarının kalıtsal, poligenik ve multifaktoriyel nadir, otozomal resesif bir form olabileceği öne sürülmüştür.

TOF'da diğer konjenital kalp defektlerine göre major ekstrakardiyak anomalilere daha sık rastlanır. Bunlar oldukça fazla olup, yarı dudak, yarı damak, hipospadias, iskelet sistemi ve kraniofasial sistem anomalileridir.

Fasiyal dismorfizm gösteren sendromlar ve DiGeorge sendromu başta olmak üzere birçok sendromla birlikteliği saptanmıştır.

TOF, annenin ilk trimesterde geçirdiği Rubella enfeksiyonusunun sık görüldüğü bildirilmiştir. Down sendromlu hastaların %8'inde, Noonan sendromlu hastaların %5'inde TOF mevcuttur. Erkeklerde daha sık görülür.

Civciv embriyolarında geçici olarak konusun bağlanması sonucu morfolojik olarak TOF benzeri bulgular oluşmuştur. Embriyoların yarısı pulmoner darlık, VSD ve dekstropeze aort bulguları ile yaşamışlardır. Bu literatürün, konusun anormal ayrışımı sonucu oluşan pulmoner darlık ve malalignement VSD olarak kabul edilmiştir. Aortanın sağa doğru pozisyonu ise konoventriküler oluşun anormal gelişiminin sonucu olduğu düşünülmüştür.

Gebe sıçanlara verilen bis-amin sonrası fetusta TOF saptanmıştır. Bir dönem gebelerde antivomitik olarak kullanılan Thalidomide'nin de benzer mekanizma ile TOF oluşturduğu tespit edilmiştir.

2.2. Embriyoloji

Kalbin normal gelişiminin gözden geçirilmesi Fallot tetralojisinde (TOF) kabul gören güncel hipotezlerin anlaşılmasında yardımcı olacaktır. Distal bulbus ve trunkus, gelişen sağ ventrikülün üzerinde yer alır. Bu bölge, bulbotrunkal köprülerin gelişimi ve füzyonu ile aortik vepulmoner akım yolları olarak ayrılmaktadır.. Bu esnada distal bulbus rotasyonu ile aortikkomponent posteriorda yer alır. Semilunar kapaklar bulbotrunkal kavşakta gelişirler ve atrioventrikuler kapaklardan ventriküloinfundibular fold ile ayrılırlar. Burada ventrikülo- infundibular foldun zayıflaması ile aorto-mitral fibroz devamlılık oluşur. Tüm bu gelişimin sonucund bulbotrunkal bölümün posterior çıkımı sol ventriküle transfer olur. İfundibular septum trabeküler septum ile birleşir ve sadece interventrikuler foramen ile ayrılır. Bu bölge sonunda endokardial yastıklarla ve ventriküler septumun membranöz bölümünü oluşturan sulkus dokusu ile kapatılır. Bu ön çıkım komponenti sag ventrikül ile birleşir.⁷

Bulbotrunkal bölümün hatalı rotasyonu sonucu posterior komponentin sol ventriküle inkomplet transferi oluşur. İfundibular septum gelişen trabeküler septumla birleşemez ve bunun sonucunda malalignment VSD ile birlikte dekstropeze aorta oluşur. Ventrikulo-infundibular foldun aorto mitral devalılığı sürer. Trikuspid kapağın aortik kapak ile devamlılığı VSD'nin kenarı boyunca dikkat çeker.

İfundibular stenoz; bulbotrunkal ridgelerin öne yer değiştirerek çıkım yolu gelişiminin eşit olmayan separasyonu ve distal bulbusun anormal ayrımı ile açıklanabilir. Bulbotrunkal bölümün anormal rotasyonu ve eşit olmayan ayrışımı TOF'un temel özelliklerini açıklar.

Aortik dekstropozisyon derecesi hatalı rotasyona bağlıdır. Benzer olarak infundibular darlığın derecesi hatalı septasyonun sonucudur. Bu durumda varyasyonlar geniş bir klinik ve anatomik bakış açısı ile incelenmelidir.

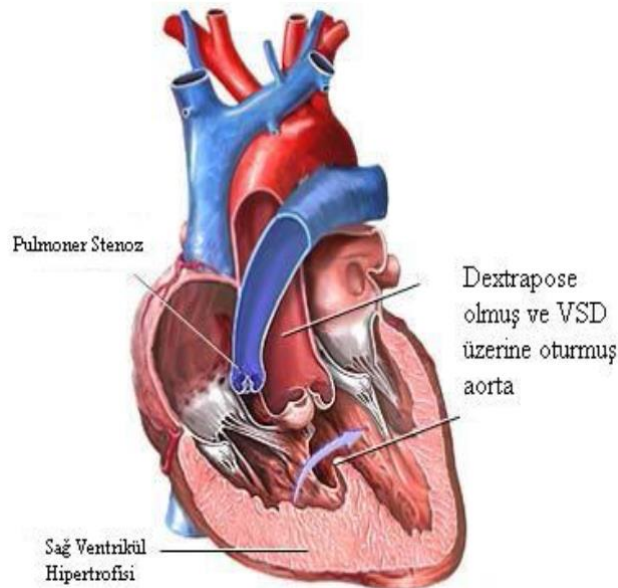
Sağ ventrikül hipertrofisi ise TOF'da oluşan patolojilerin hemodinamik sonucu olarak ortaya çıkar. Van Praagh ve arkadaşları alternatif bir teori olarak TOF'un subpulmoner infundibulumun tam gelişmemesi sonucu oluştuğunu ve TOF'da temel patolojinin kısa infundibulum olduğunu öne sürmüştür.⁸ Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (RVOTO) derecesi direkt olarak infundibular hipoplazinin derecesi ile doğru orantılıdır. Bu gelişme eksikliği sonucu distal konal (outlet) septum trabeküler septum ile birleşemez ve bu da VSD'nin oluşumunu açıklar. Ancak bugüne dek bu teoriyi

destekleyecek deneysel embriyolojik çalışma yapılmamıştır. Yapılan anatomik açıklamalar subpulmoner infundibulumun kısalığının TOF'un değişmez bir özelliği olmadığını göstermektedir. Aksine yapılan morfometrik çalışmalar subpulmoner infundibulumun normalden uzun olduğunu göstermiştir.⁹

Yapılan çalışmalarda pulmoner dolaşımda değişik bölümlerinin değişik orjinleri olduğunu göstermiştir. Ana pulmoner arter, trunkus arteriosustan orijin alırken, sağ, sol pulmoner arterler ve bifurkasyon 8. Aortik arkta orijin almaktadır. İntrapulmoner arterler; primitif akciğer tomurcuğundan oluşur. Erken embriyolojik yaşamda intrapulmoner arterler 8. Aortik arka ve intersegmental arterler ile inen aortaya bağlanır. İntersegmental arterler VSD ve pulmoner atrezi olgularında aortopulmoner kollateraller olarak persiste ederler. Bunlar morfolojik ve embriyolojik olarak bronşial arterlerden farklıdır.¹⁰

2.3. Anatomi ve Morfogenez

Fallot Tetralojisinde ilk tanımlama 17. yüzyılda yapılmasına rağmen anatomik tanımlamalar 19. yüzyılda Etienne Fallot tarafından ortaya konmuştur. Anatomik temel özellik çıkım yolu septumunun öne ve sola deviyasyonudur. Oluşan deviyasyonun derecesi infundibuler pulmoner darlık, VSD ve aortanın sağ ventrikül ile olan ilişkisi ile ölçülür.¹¹



Şekil 1. TOF'un patolojik anatomisi

Sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT): Normal kalpte sağ çıkım yolu trabekülo septomarginalis'in ön-üst ve arka-alt bacağı arasındadır ve ventrikulo-infundibuler bölge ayırt edilemez. RVOT septumunun septal uzantısının, trabekülo septomarginalisin ön ve sol kısmına yapışması TOF'un en önemli ve kesin özelliğidir. Bu septal birleşme bozukluğu nedeniyle oluşan öne ve sola deviasyon RVOT'u daraltarak infundibuler darlığın oluşmasını sağlar. Ayrıca sağ ventrikül ön duvarına uzanan mükuler bandların hipertrofisi ve trabekülo septomarginalis'in ön bacağı infundibuler darlığa katkıda bulunur.

Anderson, çıkım yolu üzerindeki mükuler yapılara çıkım yolu septumu demiş ve parietal ve septal uzantıları tanımlamıştır. Arterial ve atrio ventrikuler kapakları ayıran mükuler yapıya **ventrikulo-infundibuler fold** terimini kullanmıştır. Morfolojik sağ ventrikülün septal trabekülasyonlarını septomarginal trabekülasyon olarak tanımlamıştır. Ayrıca moderator bandı; apekten çıkarak ventrikül serbest duvarına ulaşan mükuler bandlardan biri olarak tanımlamış ve diğer bandlara septoparietal trabekülasyonlar demiştir.

Pulmoner infundibuler ve valvüler stenoz: Subpulmonik darlık TOF'un esas bölümü olan ve çıkım yolunun öne ve sola deviasyonu ile oluşan özelliğidir. Infundibuler septal malalignament olmaksızın oluşan aortanın sağa doğru pozisyonu ve valvüler darlık, TOF olarak sınıflandırılmamalıdır.

Subpulmoner darlığın sağ ventrikül ön yüzündeki bileşeni genellikle ventriküler serbest duvara uzanan septoparietal trabekülasyonlardır. Trabekülo septomarginalis'in ön bacağının hipertrofisi ile darlık artar. Ayrıca moderatör bandın ve diğer apikal trabekülasyonların hipertrofisi proksimal darlığa katkıda bulunur ve iki odalı sağ ventrikül halini alır.

Pulmoner kapak biküspit olarak gözlenmekte ve çıkım yolunda darlık oluşturmaktadır. Subpulmoner infundibulumun uzunluğu oldukça değişkendir. Van Paagh, subpulmoner infundibulumun hipoplazisini tetralojinin esası olarak görmüştür. Ancak Becker yaptığı ölçümlerde TOF'da infundibulumu anlamlı derecede uzun olarak bulmuştur. Anderson, bazı vakaların infundibulumun oldukça uzun oluşu ile çıkım yolu septumunun yokluğu arasında değişen varyasyonlar saptamıştır.

Pulmoner akımın engellenmesi sıklıkla diğer düzeylerde de mevcuttur. Pulmoner valvüler darlık vakaların %75'inde görülür. Kapak biküspit, triküspit veya unikuspit

olabilir. Bazen darlık, dar pulmoner kapak ringi veya supravavüler fibröz band nedeniyle ortaya çıkabilir. Pulmoner arter dallarının darlığında oldukça sıktır. Bu sol pulmoner arterde daha sık olarak karşımıza çıkmaktadır. Ayrıca nadir olarak sol pulmoner arterin duktus hizasından itibaren yokluğu görülebilir.

Ventriküler septal defekt (VSD): TOF'da VSD aortik anulus kadar geniş olabilen genellikle subaortik yerleşimlidir. Subaortik durum hakim olmakla birlikte subpulmonik durum da vardır.

Aortun dekstro pozisyonu: Bir çok vakada % 50'nin üzerindedir.%90'ı geçerse çift çıkımlı sağ ventrikül olarak kabul edilir.

2.4. Ek Kardiak Anomaliler

Fallot Tetralojisinin diğer anomalilerle birlikteliği sıktır.

Atrial septal defekt (ASD): Klasik olarak ASD'in varlığında Fallot pentalojisi olarak anılır. Yüksek oranda **intraatrial şant** ile birlikteliği vardır. Rao'nun otopsi serilerinde 85 vakanın 47'sinde patent foramen ovale (PFO), 23'ünde ASD saptanmıştır. Sadece 15'inde atriumlar arasında ilişki saptanmamıştır.

Atrioventriküler septal defekt (AVCD): TOF ve atrioventriküler septal defektin morfolojik özellikleri benzer olabilir. Mayo klinik serilerine göre atrioventriküler septal defekt nedeniyle opere edilen vakaların %8'inde TOF saptanmıştır. TOF serilerinde ise %1,5 sıklıkta gözlenmiştir. Bu malformasyonda infundibuler septumun öne yer değiştirmesi, geniş ve aortik kapağa doğru uzanan VSD vardır. Aortik kapak ile ortak atrioventriküler kapağın ön birleşen yaprakçığı arasında devamlılık vardır. Ön birleşen yaprakçık genellikle serbest yelken şeklindedir. Down sendromlu çocuklarda bu kombinasyon tek başına TOF'dan sıktır.

Pulmoner kapak yokluğu (APV): TOF'un bir varyasyonudur ve cerrahi müdahale yapılan vakalarda %2,6 oranında saptanmıştır. Bu anomalide pulmoner anulus küçük ve sıklıkla RVOT'un en dar yeridir. Ancak infundibuler darlık da görülebilir.

Pulmoner kapak subpulmoner infundibulum ile pulmoner gövdenin birleşme yerinde kötü gelişmiş kapak rimi şeklindedir. Proksimal pulmoner arterde anormal genişleme vardır. Bu genişleme nedeni ile sıklıkla trakeobronşial ağaca bası vardır. %14 vakada sol pulmoner arter yokluğu bildirilmiştir. Fischer ve arkadaşları 8 vakanın

7'sinde duktal doku saptamamış, diğer vakada ise sol pulmoner arter devamlılığın duktus ile sağlandığını gözlemlemiştir.¹²

Koroner arter anomalileri: Koroner arterlerin orijin ve dağılım anomalileri, TOF'da sıktır. Koroner anomalilerine değişik serilerde %3-5 oranında rastlandığı rapor edilmiştir.¹³ Cerrahide esas önemli olan koroner arterlerin infundibulum üzerindeki konumlarıdır. Ön inen dalın sağ koroner arterden köken alarak, sağ ventrikül çıkım yolunu çaprazlayan pozisyonu tamir esnasında ciddi sorunlar yaratabilir. Çoğu kez operasyon esnasında bu anomali, koroner arterin intramyokardial seyri, önceki operasyonlara bağlı olarak gelişen yapışıklıklar nedeniyle gözden kaçabilir ve oluşacak olan koroner arter lezyonu sonrası myokard enfarktüsü ve ölüm ile sonuçlanabilir. Bu nedenle cerrahlar selektif koroner anjiyografiyi rutin olarak önermektedir.

En sık görülen koroner arter anomalisi sol ön inen dal (LAD)'nin sağ koroner arterden (RCA) orijin alarak sağ ventrikül ön duvarını çaprazlamasıdır ki bu, yaklaşık %4 oranında görülür. Bazen geniş konal dalın ventrikül ön duvarından geçişi olabilir. Ayrıca nadiren RCA'nın LAD'den ve sol koroner arterin pulmoner arterden orijinine rastlanabilir.

Pulmoner atrezi: Valvüler veya infundibuler düzeyde olabilir. Klasik olarak TOF'da görüldüğü gibi pulmoner atrezinin eşlik ettiği olgularda yüksek oranda interatrial ilişki ve sağ aortik arkus vardır.

TOF + pulmoner atrezi'li vakalarda pulmoner arterlerden birinin veya her ikisinin santral bölümlerinin konjenital olarak birleşmemiş (non konfluent) olması yaklaşık %20 oranında görülür. Oysa TOF + pulmoner stenoz'da bu %2,7 oranında görülür. TOF + pulmoner atrezi'de pulmoner arterlerin inkomplet arborizasyonu %58 iken TOF + pulmoner stenoz'lu vakalarda %1,4 oranındadır. Sağ ve sol pulmoner arterlerin nonkonfluent olduğu olgularda geniş aorto-pulmoner kollateraller ve diğer gruplara göre daha küçük sağ sol pulmoner arterler vardır. Bunlar TOF+pulmoner stenoz'lu vakalarda nadir olan bulgulardır.

TOF + pulmoner atrezi'li vakalarda pulmoner dolaşımda, segmental pulmoner arterler, preasiner ve intra asiner arterler, geniş aortopulmoner kollateraller olmasına rağmen küçük olma eğilimindedirler.

Venöz anomaliler: Otopsi serilerinde %11 oranında sol persistan vena kava superior'un koroner sinüs açılımı bildirilmiştir. Sol persistan vena kava superior'un sol

atriumadökülmesi oldukça nadirdir. Ancak tamir esnasında saptanmadığı takdirde ameliyat sonrası devam eden siyanoz gözlenebilir.

İnferior vena kavanın azygos devamlılığı nadir görülen bir anomalidir.

Ayrıca kısmi veya tam pulmoner venöz dönüş anomalisi birkaç vakada bildirilmiştir.¹⁴

2.5. Fizyopatoloji

Fallot tetralojisinin hemodinamik etkilerinde baskın olan patoloji, RVOTO ve VSD'dir. VSD çoğunlukla geniş ve nonrestriktiftir. Bu sağ ve sol ventrikül basınçlarını pulmoner darlıktan bağımsız olarak eşitleyecek düzeydedir. Normalde sağ ve sol ventriküler ortak tek bir odacık olarak davranırlar. Rölatif pulmoner ve sistemik kan akımı sağve sol ventrikülün rölatif direnç veya impedansına bağlıdır. RVOTO minimal ve pulmoner vasküler direnç normal olduğunda pulmoner akım sistemik akımı geçmez. Burada sol sağ şant olur. Siyanoz yoktur. Dinlenme anında pulmoner ve sistemik akımlar eşit olacaktır. Egzersizde sistemik vasküler dirençteki düşme sonrası oluşan infundibuler darlıktaki artışa bağlı olarak, sağ sol şant ile birlikte siyanoz oluşacaktır.

Ciddi obstrüksiyon doğumda olabilir. Yaşla birlikte artan siyanoz, progresif sağ ventrikül hipertrofisine ve infundibuler darlığın derecesindeki artışa bağlıdır. Siyanozun pulmoner darlığın derecesi ile ilişkili, aortun dekstropozisyonu ile ilişkisiz olduğu saptanmıştır.

Azalmış pulmoner akıma bağlı olarak, pulmoner arter basıncı normalden düşüktür. Sistolik pulmoner arter basıncı sağ ventrikül basıncından düşüktür. Ancak minimal RVOTO'larda yüksek olabilir. Sağ ventriküler ve aortik sistolik basınçlar çoğunlukla eşittir. Sağ ventrikül basıncı, sistemik hipertansiyon veya vazopressor ajanlarla artar, vazodilatör ajanlar ile düşer. Egzersiz sırasında sistemik vasküler direnç düşer ama sağ ventrikülün boşalmasına karşı koyan dirençte bir değişiklik olmaz; neticede sağ-sol şant artar. Sağ-sol şant artışı ise pulmoner kan akımını iyice azaltır ve arteriyel hipoksiyi artırır.

Siyanozun hematolojik etkileri: Siyanotik kalp hastalıklarında demir eksikliği anemisi hem infantil dönemde, hem de sonrasında önemli bir sorundur. Hemoglobin ve hematokrit düzeyi ile yakından ilişkili olan oksijen taşıma kapasitesi, dokulara yeterli oksijen taşınamamasında anahtar rol oynar. Metabolik asidoz ve hipersiyanotik ataklara

eğilim rölatif demir eksikliği anemisi ile artar. Benzer olarak çok yüksek oranda eritrosit varlığı viskozite artışı ile serebrovasküler olaylara eğilimi artırır. Hematokritin %60 üzeri değerleri kanda viskoziteyi ciddi düzeye taşır. %70 üzeri değerler ise küçük damarlardaki akımı kritik hale getirir.

Siyanotik kalp hastalıklarında gelişen sekonder polisitemi, özellikle kanın oksijen taşıma kapasitesinin artışı açısından oldukça yararlıdır, İlk olarak oksijen taşıma kapasitesi artar. Sekonder olarak kanda eritrosit düzeyi yükselir. Plazma volumü normal veya azalmıştır. Hematokrit düzeyinin çok yüksek değerlere ulaşması ile birlikte ciddi baş ağrıları kendinigösterir ve serebrovasküler olayların gelişim insidensi artar. Oluşan sekonder polistemi nedeniyle serebral ve pulmoner damarlarda pıhtılaşma ve anormal kanamalara eğilim olabilir. Düşük düzeyde intravasküler hemoliz artan protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı ile açıklanabilir. Faktor V,VIII, fibrinojen ve trombositler fibrin yıkım ürünlerinin artışı ile düşecektir. Ayrıca trombosit yaşam süresinin kısalması nedeniyle trombositopeni ve trombosit fonksiyon bozuklukları olabilir. Bu gibi durumlarda hastadan alınan kan yerine plazma veya kolloid diğer bir sıvı verilerek kan viskozitesi düşürülür, sistemik kan akımı artar ve sistemik vasküler dirençte azalma gözlenir.

Anormal kanama eğilimi, cerrahi hemostaz açısından sorun yaratabilir. Bu operasyon öncesi trombosit süspansiyonu ve diğer pıhtılaşma faktörlerinin operasyon öncesi verilebileceğini öne süren ekipler olmasına karşın çoğu cerrahlar bunun ancak sternum kapanması öncesinde kullanılabileceğini öne sürmüşlerdir.

2.6. Tanı

2.6.1. Klinik Bulgular

Klinik görünüm RVOTO'nun derecesi ile ilişkilidir. Bu bazen patent duktus arteriosus (PDA) veya geniş sistemik kollateraller ile değişkenlik gösterebilir. Siyanoz, nefes darlığı, çomak parmak, çömelme, hipoksik speller en sık gözlenen klinik bulgulardır. Bu bulgular anatomik varyasyonlar ve yaş ile değişkenlik gösterirler.

Doğumda ciddi darlık: Doğumda RVOTO ciddi ise siyanoz görülür. Ciddi arterial desatürasyon, metabolik asidoz oluşur. Metabolik asidoz artan solunum sayısı ile kompanse edilir. İnterkostal veya subkostal çekilmeler görülebilir. Siyanoz, özellikle ağlarken, beslenme esnasında ve diğer aktivitelerde artar.

Doğumda orta derecede darlık: Bu vakaların büyük bir çoğunluğu doğumda asiyantiktir. İlk haftada sistolik üfürüm ortaya çıkar. Siyanozun gelişimi artan infundibuler stenoza bağlıdır. Bu genellikle 6-18 ayda oluşur. Siyanoz nadiren geç çocukluk döneminde ortaya çıkar. Bu aşamada infant veya çocuk asemptomatiktir ve sadece küçük VSD üfürümü duyulur.

Sağ-sol şant direkt olarak RVOTO'un ciddiyeti ve sistemik vasküler direnç ile ilişkilidir. Eforla oluşan siyanoz ise sempatik aktivitenin artışı ile ilişkilidir. Egzersiz toleransında azalma, intermittent siyanozla eşlik eder. Egzersizde nefes darlığı özellikle çocuğun yürümeye başladığı dönemde ortaya çıkar. Bunlarda minimal obstrüksiyon vardır. Çömelme ve hipersiyantotik ataklar oldukça önemlidir ve karakteristiktir.

Minimal darlıkta klinik: Fallot tetrolojili bazı infantlar 4.-6. haftalarda geniş VSD ile ilişkili belirtiler verirler. Nefes darlığı, beslenme bozukluğu ve kilo almada güçlük vardır, fakat siyanoz yoktur. İleri yaşlarda sağ ventrikül hipertrofisi ve infundibuler darlığın artışı ile birlikte şant sağdan sola döner. Bu dönemde orta derecede obstrüksiyon gösteren vakalar gibi belirtiler verirler.

Pulmoner kapak yokluğunda klinik: İnfant döneminde solunumla ilgili semptomlar, inspiratuar ve ekspiratuar stridor, ateletazi veya amfizem nedeniyle gelişen dispne görülür. Dispne ileri derecede genişleyen pulmoner arterlerin büyük bronşlara basısı ile ortaya çıkar. Ciddi bronşial bası sonrası ateletazi oluşur. Kısmi bası sonrası amfizeme yol açar. Pulmoner kapağın rudimenter yaprakçıklarındaki darlık, anormal hemodinamik semptomlardan direkt olarak sorumludur.

Çömelme (squatting): Egzersizin oluşturduğu dispne veya yorgunluk hissi sonrası oluşan semptomları azaltan postürlerden biridir. 1784'te Hunter tarafından genç erişkin bir hastada bildirilmiştir. Helen Taussig, hastalarda bacakları kapalı olarak eğilmeyi, diz göğüs pozisyonunu saptamıştır. Lurie, bebeklerin dizleri bükerek batına çektiğini gözlemlemiştir.

Çömelme; eforun ardından gelişen postural hipotansiyon sonrası oluşan venöz göllenme sonucu sistemik venöz dönüşteki azalmaya vücudun verdiği cevaptır. Bu durumda sistemik kan basıncında, venöz dönüşte, sistemik vasküler dirençte ve sonuç olarak oksijen saturasyonunda artış olur. O'Donnel ve arkadaşları sistemik vasküler direnç artışı iliak arterin bükülmesine bağlamışlardır. Çömelme sonrası gelişen sistemik vasküler direnç artışı ile sağ sol şantta azalma olur. Bu nedenle sağ ventriküle gelen

volüm ve pulmoner artere geçen kan miktarı artar.¹⁵

Hipersiyanotik ataklar: Tetralojinin en önemli ve en dramatik özelliği geçici bilinç kaybı ile birlikte olan siyanotik ataklardır. Bu epizotlar en sık 6 ay-2 yaş arasında olur. Bunlar beyin hasarı ve ölüm riski nedeniyle potansiyel tehlikelerdir. Genellikle 15-60 dakika sürerler. Ancak daha kısa olabileceği gibi saatlerce de devam edebilirler. Sabah kalkınca, ağlamakla, defekasyonda, yemekle, egzersizle, sıcak havada ortaya çıkabilir. İnfantlarda ve çocuklarda epizotik bilinç kaybı, konvüzyon, halsizlik, geçici sersemleme atakları ve amnezi olabilir. Spellerin bir diğer çarpıcı özelliği de sık ve derin nefes alma dönemleridir. Wood, spellerin infundibuler spazm veya obstrüksiyon sonrası geliştiğini düşünmekte, spell esnasında sistolik üfürümün arttığını, spell sonrası azaldığını öne sürmektedir. Honey ve arkadaşları, anjiyografik olarak bu durumu dökümanite etmişlerdir. Hemodinamik olarak infundibuler darlığın beta adrenerejik bloker kullanımı ile azaldığını iddia etmektedirler. Bu araştırmacılar egzersiz ile sempatik sinir sisteminin veya dolaşan katekolaminlerin, infundibuler spazmı tetiklediğini öne sürmüşlerdir.¹⁶ Ani infundibuler darlık artışı sonrası pulmoner kan akımı azalışı ve sağ sol şant artışı sonucu arterial hipoksemi oluşur. Ani PaO₂ düşüşü hızlı gelişen metabolik asidozla birlikte solunum merkezi ve kemoreseptör uyarısı ile hiperventilasyon olur ve CO₂ düşüşü ile metabolik asidoz kompanse edilir. Hipersiyanotik ataklarda pulmoner akımın azalması nedeniyle kan gazlarında tipik olarak PO₂ ve Ph düşük, PCO₂ normal veya hafif azalmıştır.

2.6.2. Fizik Muayene

Yenidoğan dönemi: Bu dönemde esas bulgu, siyanoz ve oskültasyonda duyulan ikinci kalp sesidir. Üfürüm olabilir. Üst ve alt ekstremite arter pulsasyonları genelde normaldir. 2-3. Aya kadar siyanoz olmayabilir. Ancak uçlarda eritem genelde vardır. Eritem hipoksiyle birlikte artan periferik akım sonucunda açılan distal arteriovenöz anastomozlara bağlıdır. Palpasyonla sağ ventrikül aktivitesi minimal artmış olabilir. S1 normal, S2 tektir, pulmoner kapanma sesi duyulmayabilir. Aortik ejeksiyon kliği varlığı “pulmoner atrezi” açısından değerlendirilmelidir.

Sistolik ejeksiyon sol 2.-3. İnterkostal aralıklarda en şiddetlidir. Fakat özellikle siyanozun derin olduğu durumlarda, akım geniş VSD yolu ile aortaya laminar akımla geçmesi nedeniyle sistolik ejeksiyon yerine türbülant akım duyulur.

Akciğer muayenesinde özellik yoktur. Hepatomegali çocukluk dönemine oranla daha sık görülmesine rağmen oldukça nadirdir.

Doğumda RVOTO’u orta derecede ise siyanoz, 1. yılda istirahatde de belirmeye başlar. Çomak parmak gözlenir. Bu dönemde çocuklar, beklenen persentilin altında tartı ve boya sahiptir ve gelişmeleri geridir. Normal veya artmış bir sağ ventrikül aktivitesi palpe edilir. Oskültasyonda S1 normal, hasta siyanotik ise S2 tipik olarak tektir. Siyanozu yoksa S2’nin pulmoner komponenti hafif ve gecikmiş olarak duyulabilir. Geniş sistemik pulmoner şantlardan sonra S2 artmış olabilir.

Çocukluk dönemi: Sistolik üfürüm orta veya ciddi olabilir. Hipersiyanotik ataklarda azalır. Hatta nadir de olsa infundibuler kapanma nedeniyle üfürüm duyulmayabilir. VSD üfürüm en iyi 3. İnterkostal aralıkta sternum solunda duyulur. RVOTO hafif ise üfürüm S1 ile baslar ve S2 ye dek aynı şiddette sürer. Ciddi infundibuler darlıkta ise üfürüm daha yumuşaktır ve S2 den önce biter. İzole pulmoner darlıkta üfürüm daha uzun ve sistolde en şiddetlidir. Sistemik hipotansif ve hipertansif ajanlarla sistolik üfürümün kalitesi değişir. Vazodilator ajanlar ile siyanoz artar, üfürüm azalır. Vazokonstriktör ajanlarla pulmoner akım artar, siyanoz azalır, üfürüm artar. Hafif pulmoner darlığı olan asiyanotik vakalar dışında tetralojili vakalarda diastolik üfürüm duyulmaz. Artmış pulmoner akımlı vakalarda, pulmoner venöz dönüşün artışına bağlı olarak middiastolik mitral akım üfürümü duyulabilir.

Opere olmamış vakalarda erken diastolik üfürüm aort yetersizliği ile birliktedir. Erken şiddetli diastolik decrescendo üfürüm (pulmoner yetmezlik) pulmoner kapak yokluğunda duyulabilir.

PDA veya sistemik pulmoner kollateraller nedeniyle devamlı üfürüm oluşur ve en iyi aortik arkus tarafındaki ikinci interkostal aralıkta duyulur. Sıklıkla sırttan daha rahat dinlenebilir.

RVOTO minimal olan TOF vakalarında taşipne, dispne, interkostal ve subkostal çekilmeler olabilir. Bunlarda geniş sol sağ şant vardır. Palpasyonla ciddi parasternal aktivite ve hepatomegali bulunur. Oskültasyonda S₂ çifttir. Bu tip vakalar yetmezlik tedavisine çok iyi cevap verirler. Yaşın ilerlemesi ile birlikte VSD’nin küçülmesi ve artan infundibuler darlığın pulmoner akıma oluşturacağı direnç kliniği hafifletecektir.

Pulmoner kapağın olmadığı tetralojilerde siyanoz nadir olarak gözlenir. Gelişmemiş kapak yaprakçıklarına rağmen subpulmoner darlık ciddi değildir. Orta

derecede sol-sağ şant vardır. Dinleme bulguları kesin ve diagnostiktir. Tek S2 üfürümü ile birlikte karakteristik “to and fro” (gidip gelen) üfürümü, 2. Ve 3. interkostal aralıkta en iyi duyulur. Pulmoner arterlerin büyük hava yollarına yaptığı bası nedeni ile inspiratuar ve ekspiratuar raller duyulabilir.

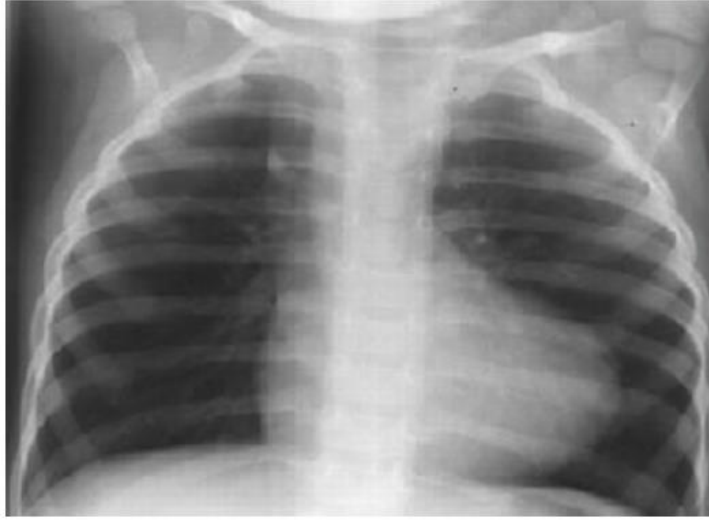
2.6.3. Radyolojik Bulgular

Radyografi: Tipik bir akciğer grafisi vardır. Klasik olarak tanımlanan geleneksel Hollandalı ayakkabısı (**Cour en sabo**)¹¹ görünümü ortaya çıkar. Asiyantotik vakalarda normal bir akciğer grafisi görülebilir. Hastaların çoğunda situs solitus mevcuttur. Corvisort ilk kez 1818 yılında akciğer grafisinden trakeal pozisyonu değerlendirerek sağ arkus aortayı tanımlamıştır. Hastreiter ve arkadaşları, 1966 yılında serilerinde %30 hastada sağ arkus aorta saptamışlardır. Siyanotik vakalarda pulmoner vaskülarizasyon azalmıştır. Orta derecede RVOTO olan vakalarda akciğer vaskülarizasyonu normal olarak gözlenebilir. RVOTO’ un minimal olduğu hastalarda pulmoner ödem saptanabilir.

Ciddi pulmoner darlığı olan hastalarda gelişen aorto pulmoner kollateral arterlerin oluşturduğu retikuler görünüm veya multipl nodüler opasiteler görülür. Ancak bu görünüme VSD ile birlikte pulmoner atrezinin eşlik ettiği vakalarda daha sık rastlanır. Ayrıca Fallot Tetralojisine pulmoner atrezinin eşlik ettiği olgularda arborizasyon defektleri seçilir. Klasik Blalock-Taussig şant sonrası cerrahi yapılan tarafta 3-9. kosta alt kenarında nadiren çentiklenme görülebilir. Çentiklenmenin aksilla ve kola toraksın alt bölümlerinden gelen gelişmiş kollaterallerin kotları erozyona uğratmasının neden olduğu bildirilmiştir. Akım yönü, aort koarktasyonundaki kollateral aks yönünün tamtersidir.

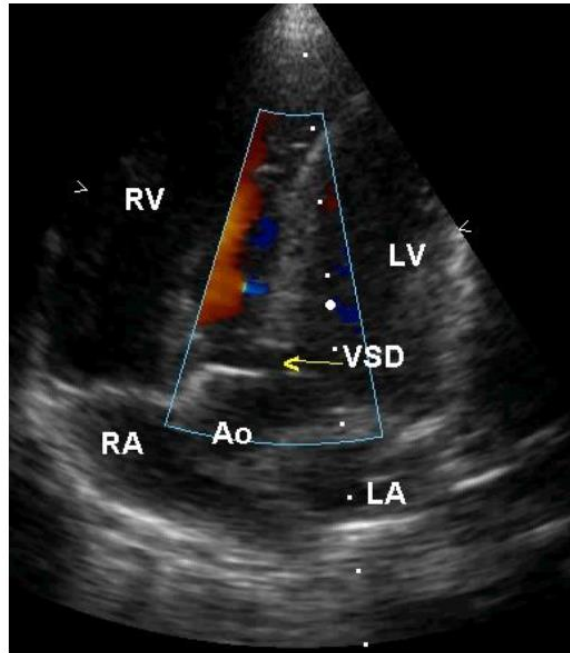
Pulmoner kapağın olmadığı vakalarda anevrizmatik proksimal pulmoner arterler ve periferik vaskülaritede azalma gözlenir.

Kardiyotorasik indeks hemen hemen tüm vakalarda normaldir. Kardiomegali küçük infantlarda nadiren görülebilir ve genellikle fonksiyonel triküspit yetmezliğiyle birlikte. Pulmoner konturda kayıp, sağ ventrikül hipertrofisine bağlı olarak apekte yükselme görülür. Sol aortik arkuslu hastalarda kalp konturu normaldir. Sağ aortik arkuslu hastalarda ise superior vena kavadaki yer değişikliği nedeniyle sağ kenar daha belirginleşir, trakea sola deviye olur, kalbin alt kenarı ise normaldir.



Şekil 2. TOF'ta akciğer grafisinde görülen 'Hollanda Pabucu' görünümü

Elektrokardiografi: QRS frontal aksı normalin sağındadır ve sağ ventrikül hipertrofisi vardır. Sağ atrial hipertrofiye % 20 oranında rastlanılır, özellikle erişkin çocuklarda görülür. Yenidoğanda EKG normaldir, sağ ventrikül dominansı vardır. Sağ taraf derivasyonlarında T dalgasında çökme olabilir. Sinüs ritmi ve normal PR intervali mevcuttur. Frontal QRS aksı +90 ile +150 arasındadır, Sağ ventrikül hipertrofisi V4R ve V1'de yüksek dominant R dalgası, V6'da dominant S dalgası gözlenir.



Şekil 3. Ekokardiografide izlenen malalignment VSD

Ekokardiografi: Fallot Tetralojinin morfolojik özellikleri tecrübeli ellerde ayrıntılı olarak analiz edilebilir. Ancak çoğu merkezde özellikle pulmoner arterial ağacın ve koroner anomalilerinin saptanmasının öneminden dolayı selektif koroner anjiokardiografi rutin olarak kullanılan yöntemdir. M mode teknik ile aorto mitral devamlılık, sağ ventrikül serbest duvar hareketleri ve septum hipertrofisi görülebilir.

Kesitsel ekokardiografi morfolojik özellikleri, M moda göre daha ayrıntılı ve daha emin bir şekilde gösterir. Kesitsel ekokardiografi ile özellikle subkostal görünümde subaortik VSD, RVOTO ve pulmoner kapaklar rahatlıkla görülür. Uzun eksen pozisyonunda aortanın sağ ventrikül ile olan ilişkisinin derecesi, ek anomaliler, pulmoner arter bifurkasyonu ortaya konur. Özellikle tetraloji ile çift çıkımlı sağ ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve VSD-pulmoner stenoz ayırıcı tanısında yardımcı olur. Sadece sağ ve sol pulmoner arter dallanmalarında yeterli görüntü elde etmek sorun olabilir.

Pulmoner arter anomalilerinin ve koroner anomalilerinin önemli bir cerrahi risk faktörü olduğunun anlaşılmasından sonra, pulmoner arter ağacının ve koroner anomalilerinin görüntülenmesinde eksiklikler olabileceği öne sürülmüştür.



Şekil 4. Sağ kalp kateterizasyonunda izlenen RVOT darlıkları

Anjiokardiografi: Sineanjiokardiografi ve ekokardiografi birbirlerini tamamlayan görüntüleme teknikleridir. VSD lokalizasyonu, RVOTO, aortanın sağ ventrikül çıkımındaki pozisyonu ve aorto- mitral devamlılık her iki teknikle de

gösterilebilir. Ancak ekokardiografinin triküspit kapak ile aort kapak arasındaki devamlılığın gösterilmesinde daha üstün olduğu bildirilmiştir.

Pulmoner arter dallarının ve koroner anatomisinin görüntülenmesi Fallot Tetralojisi vakalarında cerrahi açıdan büyük önem taşımaktadır. Bu görüntülerin sağlanabilmesi selektif olarak yapılacak enjeksiyonlarla pulmoner arter devamlılığı ve distal darlıkları, PDA varlığı, sağ ventrikül çıkım yolunu çaprazlayan koroner arter anomalileri ortaya konabilir. Pulmoner arterler sıklıkla sağ ventrikül enjeksiyonu sonrası 40 derece kraniokaudal projeksiyonda görülür. Ancak bazen selektif enjeksiyonlar gerekebilir. Sol pulmoner arterin görüntülenemediği durumlarda PDA varsa aortik enjeksiyon ile, yoksa pulmoner venöz akımı tıkayarak çekilen anjiyografi ile gözlenir.

VSD ve interventriküler septum kraniokaudal sol oblik pozisyonda sol veya sağ ventrikül enjeksiyonu ile görülür. Subarterial VSD ise sağ oblik pozisyonda sağ ventrikül enjeksiyonu ile araştırılır; infundibuler septum karakteristik olarak yoktur ve aortiko pulmoner kapakların devamlılığı gözlenir. İfundibuler septumun öne deviasyonu ve septoparietal bandlar en iyi kraniokaudal sağ oblik projeksiyonda sağ ventrikül enjeksiyonu ile görülür. Aortanın sağ ventriküle göre pozisyonu en iyi dört boşluk görünümünde saptanır.

Kardiak kateterizasyon: Kateterizasyonda genellikle her iki büyük arteri ve dört boşluğun tümünü görmek mümkündür. Vakaların yarısından çoğunda interatrial ilişki olduğundan tüm boşluklara selektif olarak girme imkanı vardır.

Atrial basınçlar infant ve çocuklarda genellikle normaldir, Geniş sağ atrial “a” dalgaları sağ ventrikülün azalan kompliyansı nedeniyle sıktır. Geniş P dalgaları bu hemodinamik fenomenin elektrokardiografik görünümüdür.

Pulmoner arter basıncı, RVOTO’nun ciddiyetine bağlıdır. Ciddi obstruksiyonlarda pulmoner arter basıncı düşüktür ve dalga formu anormaldir. Oldukça dar nabız basıncı vardır. Distal darlıklar genellikle ciddi proksimal lezyonlar nedeniyle maskelenir.

Oksimetrik yöntemler ile pulmoner ve sistemik akım oranı ölçülebilir. Ayrıca kalp içi şantlar indikatör diltisyon yöntemi ile ortaya konabilir.

Doğal Seyir

RVOTO’un zamanla artışı ile birlikte hipersiyanotik ataklar sıklaşır daha ciddi ve daha uzun sürmeye başlar. Siyanozun artması infundibulumun hiperaktivitesi ile

ilişkilidir. İnfundibuler septum ve parietal uzanımı, erken sistolde değişik derecelerde, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı oluşturur. Ani oluşan sistemik vasküler direnç düşüşleri, siyanotik atakları tetikler.

Cerrahi tedavi uygulanmaksızın takip edilen hastaların %10'u yaşamın ilk yılında, %25'i ilk üç, %50 ilk on yılda kaybedilir. Sadece %5'inin 40 yaşına dek geldiği bildirilmiştir.

Palyatif operasyonlardan sonraki dönemde rastlanılan en önemli problemler, özellikle modifiye Blalock-Taussig (BT) şantlar sonrası gelişen endokarditler ve serebralabselerdir.

Arterial desatürasyonun, siyanoz ve polisiteminin progresyonunda, sadece ilerleyen pulmoner darlığın değil pulmoner arterlerde oluşan trombozun da etkili olduğu gösterilmiştir. 4. ve 5. dekada kadar yaşayan hastalar; genellikle kronik hipoksi, sağ ventrikül basınç artışı ve polisitemi sonrası oluşan sekonder kardiyomiyopati ve konjestif kalp yetmezliği nedeni ile kaybedilirler.

2.7. Tedavi

Fallot Tetralojisinde kesin tedavinin cerrahi olmasına rağmen, açık kalp cerrahisi öncesi ve sonrası medikal tedavi oldukça önemli bir yer tutar.

2.7.1. Medikal Tedavi

Cerrahi öncesi hemoglobin ve hematokrit düzeyleri yakından takip edilmelidir. Yüksek hemoglobin ve hematokrit düzeyleri cerrahi girişim için önemli bir endikasyondur. Erken dönemde flebotomi ile birlikte plazma replasmanı cerrahiye aday olan hastalarda uygulanabilir.

Bakterial endokardit özellikle daha önce sistemik-pulmoner şant uygulanan vakalarda ciddi bir komplikasyondur. Risk, tamir sonrasında da varolduğu için profilaksi ve iyi bir hijyen sağlanmalıdır.

Hipersiyanotik ataklar cerrahi tedavi uygulanmamış olan vakalarda mortal olabilen komplikasyondur. Sık gelişen ataklar acil cerrahi endikasyondur. Ataklar esnasında hastalarda belirli postürler ile rahatlama sağlanabilir. Bunlar çocuklarda çömelme, küçüklerde ise genelde dizleri karna doğru çekme şeklindedir. İnfantlarda gelişen ataklarda, hastaya diz göğüs pozisyonu verilebilir. Ayrıca yüzükoyun yatılarak

dizlerin toplanması, dıştan yapılan abdominal bası vasküler direnci arttırarak sağ ventriküle kanın dönüşünü arttırır. Bu şekilde semptomlarda hafifleme sağlanacaktır.

Bunların dışında oksijen inhalasyonu yararlı olur. 2 mg/kg dozunda verilen morfin sülfat'ın infundibuler miyokard üzerinde negatif inotrop etkisi vardır. Ayrıca merkezi sinir sistemindeki “ajitasyon-hipoksi” döngüsünü kırarak atakların düzelmesine yardımcı olur. İntravenöz olarak verilecek olan beta bloker ajanlar hipersiyantotik ataklarda etkili olabilir. Cerrahiye aday hastalarda profilaktik olarak propranolol kullanılabilir. Bu şekilde ani gelişen hipoksik atakların sıklığının ve süresinin azaldığı bildirilmiştir. Bunun dışında sistemik vasküler direnci arttırmak amacıyla volüm replasmanı ve sistemik vazokonstriktör ilaçlar verilebilir. Bunlar sistemik basıncı arttırarak sağ sol şanti azaltır. Nadir durumlarda hipoksik ataklar bu yöntemlerin hiçbirine cevap vermez. Bu durumda hastaya genel anestezi veya cerrahi girişim uygulanabilir.

2.7.2. Cerrahi Tedavi

Cerrahi girişimler pulmoner akımı arttıracak şekilde palyatif girişimler ve tam düzeltme intrakardiyak tamir olarak gruplanabilir. Operasyon öncesi girişim şeklini kesin olarak saptamak için bazı özellikler iyice irdelenmelidir.

- VSD'nin büyüklüğü, lokalizasyonu ve sayısı
- Pulmoner arterlerin genişliği ve dağılımı
- Koroner arter orijinleri, dallanmaları ve traseleri
- Pulmoner akımı oluşturan yapıların orijinleri, dağılımları, varsa aorto-pulmoner kollaterallerin anatomisi göz önüne alınmalıdır.¹⁷

2.7.3. Ameliyat Endikasyonları

Cerrahi girişim uygulanan Fallot Tetralojili hastalardaki yaşam beklentisinin uygulanmayanlara oranla daha fazla olduğu açıktır. Ancak optimal tam düzeltme yaşı, primer veya şant sonrası tamir, Fallot Tetralojisi ile birlikte pulmoner atrezi ve MAPCA'sı olan vakalarda ideal girişim şekli tartışmalıdır. Son dönemlerde birçok gelişmiş merkez uygun olan en erken yaşta tamiri benimsemişlerdir. Bu şekilde Fallot Tetralojisine bağlı olarak gelişebilecek komplikasyonlar ve nonkardiyak organların özellikle merkezi sinir sistemi ile ilgili gelişme bozukluklarından dolayı oluşacak olan

problemler en aza indirgenecektir. Ayrıca pulmoner vasküler yatakta 8 yaşa kadar devam eden gaz değişim ünitelerinin gelişimi sağlanacaktır. Laboratuvar örnekleri; erken dönemde pulmoner arter kan akımının azalması ile preasiner arterial hipoplaziyi, arterial duvarın elastin kaybını, arterial trombozu, alveoler ve akciğer volumünün düştüğünü göstermektedir.¹⁸ Erken dönemde pulmoner kan akımının pulmoner arter ve parankim gelişimini sağladığının saptanması üzerine, ciddi hipoksemik ve hipersiyanotik atakları olan hastaların yaşa bakılmaksızın, palyatif veya korrekatif cerrahiye alınması önerilmiştir.^{19,20}

Pulmoner arterin ciddi distal hipoplazilerinde sağ ventrikül ile pulmoner devamlılığı var ise; perfore VSD yaması ile birlikte RVOT rekonstrüksiyonu uygun olacaktır.

Komplike olmayan Fallot Tetralojili vakalarda pulmoner akım artışına bağlı vasküler hastalık, pulmoner arter dallarındaki darlık olasılığı, greft enfeksiyonu ve trombozu, aileye yaşatılacak olan iki operasyonun ekonomik ve psikolojik yükü göz önüne alındığında, primer tamir öncelikle tercih edilmelidir.

2.7.4. Palyatif Cerrahi Girişimler

Palyatif cerrahi girişimlerde temel amaç pulmoner vasküler yatağa ve sol ventriküle daha fazla kan volümü sağlayarak bu şekilde hipoksemiye ve diğer klinik bulguları hafifletmektir. Temel endikasyonlar şu şekilde gruplanabilir.

- Belirgin siyanozu, yüksek hematokrit düzeyi ve sık hipoksik atakları olan yenidoğan veya infantlarda, mortaliteyi düşürmek ve ileride düşünülen tam düzeltme ameliyatını daha düşük mortalite ile uygulayabilmek,

- Pulmoner arter yatağının ve dallarının daha iyi gelişmesini sağlamak

- Shunt yolu ile sol ventriküle dönen volümü arttırarak sol ventrikül kavitesinin gelişmesini sağlamaktır.

1975 yılında McGoon tarafından tanımlanan sağ ve sol pulmoner arterin toplamının inen aortaya en geniş yerine oranı ile hesaplanan McGoon oranı günümüzde Fallot Tetralojisi vakalarında en sık kullanılan metottur. 1.5 altında saptanan oran palyatif girişim lehine değerlendirilmelidir. 2.0 üzerindeki oran saptanan hastalarda direkt tam düzeltme uygulanmalıdır. 1,5-2,0 arasındaki değerlerde uygulanan cerrahi girişim şekli kliniklere göre değişmektedir.²¹

Nakata'nın 1984 yılında azalmış pulmoner arter akımı ile seyreden konjenital kalp hastalıklarında, pulmoner arterlerin kesitsel alanının vücut yüzeyine oranı ile saptanan değer birçok siyanotik konjenital kalp hastalığında kullanım alanı bulmuştur.²²

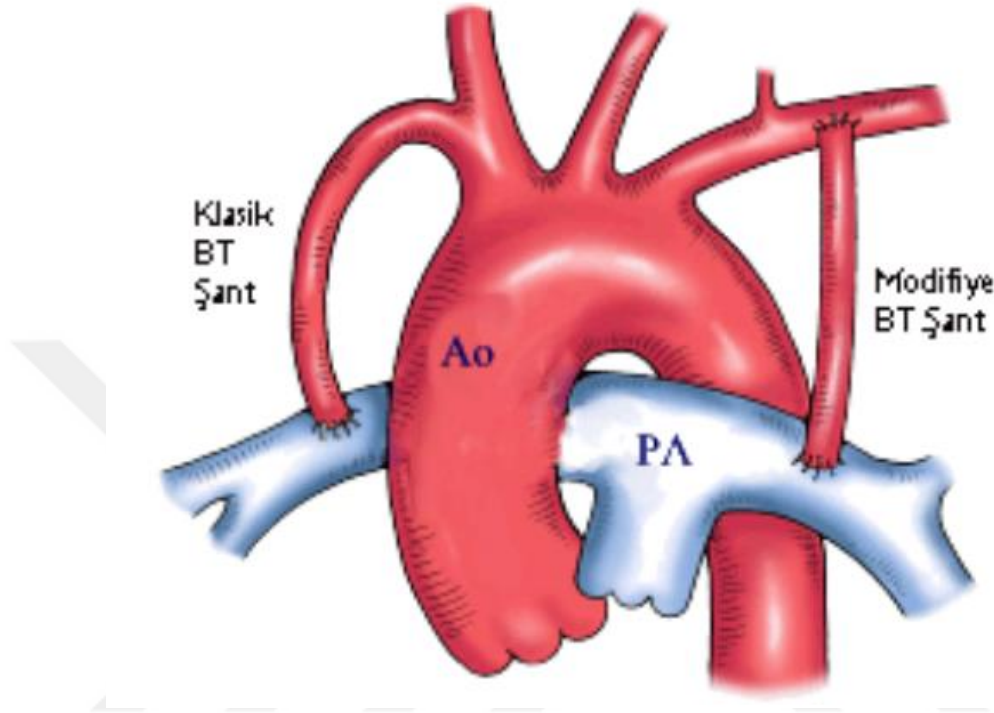
Nakata indeksinin 150 mm/m² altındaki değrlere sahip hastalarda mortalitenin %75 üzerine çıktığı bildirilmektedir.²³ 250 mm/m² üzerindeki değrlere sahip hastalara güvenilir bir şekilde tam düzeltme operasyonu uygulanabileceği, 200mm/m² altındaki değrlerin palyatif operasyon sonrası tam düzeltme ile daha düşük mortalite ile tedavi edilebileceği saptanmıştır.

Kirklin ve arkadaşlarının bildirdiği Z değeri ölçülen pulmoner arter çapının; ortalama normal çap arasındaki farkın ortalama normal çapın, standart sapmaya oranını yansıtan değerdir. Z değerinin -1,8'den düşük olarak saptandığı vakalar palyatif cerrahi girişime adaydırlar. Ayrıca intraoperatif olarak -1,5'tan düşük Z değeri transanüler yama endikasyonu olarak değerlendirilir.²⁴

Klasik Blalock-Taussig şant: Arkus aortanın karşı tarafından anterolateral torakotomi ile 4. İnterkostal aralıktan toraksa girilir. Akciğer apeksi aşağı ve arkaya doğru ekarte edilir. Pulmoner arter ve dallarının diseksiyonu esnasında ciddi siyanozu olan hastalarda küçük kollateraller koterize edilirken frenik sinire dikkat edilmelidir. Disseksiyon esnasında pulmoner arter ve üst lob veni iyice ayırt edilmelidir. Pulmoner arter diseksiyonu superior vena kavanın altına kadar devam etmelidir. Pulmoner arter dalları dönülür. Ardından mediastinal plevra pulmoner arterden subklavian artere kadar açılır. Azygos ven ve subklavian arter (SCA)'i çaprazlayan diğer venler bağlanır, ayrılır. Bu bölgedeki lenflerin koterize edilmesi yerine bağlanması, olası bir postoperatif şilotoraksi önleyecektir. Nervus vagus ve recurrens dalı iyice görüldükten sonra, SCA vertebral arter dalına kadar serbestlenir. 1mg/kg'dan heparinizasyonu takiben, SCA vertebral arterin altından ayrılır. İnnominate arter serbestlenerek anotomozun burkulmanın önüne geçmek mümkündür.

Pulmoner arter dalları turnike ile kapatılır. Pulmoner arter olabildiğince proksimalden klempe edilerek pulmoner arter üzerine transvers veya longitudinal insizyon yapılır. Hazırlanan SCA, 6.0 veya 7.0 polipropilen ile uç yan anastomoz edilir. Arka ve yan duvarlar devamlı, ön duvar tek tek dikişlerle kapatılarak önce distal pulmoner arter dalları açılır. Ardından pulmoner arter klempini kaldırarak anastomoz

tamamlanır. Kontinü trill palpe edilmelidir. Protamin ile heparin nötralizasyonuna genellikle gerek yoktur, Postoperatif dönemde 8-12 saat kadar heparinizasyona devam edilebilir.



Şekil 5. Klasik ve Modifiye BT şantların şematize görünüşleri

Modifiye Blalock-Taussig şant: İlk kez de Leval ve arkadaşları tarafından 1981 tarihinde bildirilmiş ve günümüzde en sık kullanılan palyatif prosedür halini almıştır.²⁵ PTFE tüp greftin truncusbrachiocephalic arter(TBA) ile ipsilateral pulmoner arter dalı arasındaki anastomozudur. Klasik BT şanta oranla oldukça avantajlıdır. Bunlar;

- SCA'nin korunması
- Çıkan aortanın her iki pozisyonunda da uygulanabilmesi
- Doğru greft seçimiyle aşırı pulmoner akım oluşturmaksızın siyanozda yeterli gerileme sağlayabilmesi
- Tam düzeltme esnasında klasik BT shunta göre kolay kapatılabilmesi
- Mükemmel erken dönem patensi
- İatrojenik pulmoner veya sistemik arter komplikasyon riskinin az oluşudur.

Arkus aortanın ters tarafından lateral torakotomi ile 3. veya 4. interkostal aralıktan toraksa girilir. Akciğer aşağı ve arkaya çekilerek pulmoner arter bulunur, dalları ve

kendisi dönülerek kontrol altına alınır. Ardından akciğer öne ve aşağı çekilerek SCA üzerindeki plevra açılır. Şilotoraks ve nervus recurrens paralizi gibi ciddi komplikasyonlardan sakınmak amacıyla SCA minimal diseksiyonu yapılır. Hastaya 1 mg /kg heparinin verilmesini takiben SCA'ya side klemple konularak longitudinal olarak arteriotomi açılır ve uygun PTFE protez 6.0 polipropilen ile devamlı sütüre edilerek TBA'ya anastomoze edilir. Ardından klemple açılarak kanama kontrolü yapılır. Daha sonra hazırlanan pulmoner arter olabildiğince proksimalinden klempe edilir. Dönülen pulmoner arter dalları sıkılır. Pulmoner arter üzerine longitudinal veya transvers arteriotomi yapılır. PTFE greftin distal ucu veya 7.0 polipropilen ile devamlı olarak anastomoze edilir. Hava tahliyesini takiben pulmoner arter dalları açılır ve klemple kaldırılır. Palpasyon ile trill alınmalıdır. Ayrıca sistolo-diastolik basınç farkının artışı ve greftin geçici oklüzyonu esnasında diastolik tansiyondaki artış greftin çalıştığını gösterir. Postoperatif dönemde endotrakeal tüpten oskültasyon ile sistolo-diastolik üfürüm duyulması greft patensi lehinedir.

Postoperatif dönemde hastaların yoğun bakımda aşırı pulmoner akım, diastolik hipotansiyon, metabolik asidoz, hemorajik pulmoner ödem, şilotoraks, erken greft trombozu, heparinizasyona bağlı kanama eğilimi gibi erken komplikasyonlar nedeniyle yakın takibi gereklidir. Postoperatif erken dönemde hasta 10 Ü/kg/saat'ten heparinize edilebilir veya ekstübasyon sonrası 5mg/kg/gün'den oral asetil salisilik asit ile takip edilebilir. Modifiye Blalock-Taussig şant operasyonlarında mortalite gelişmiş merkezlerde bildirilmemesine rağmen, genel olarak % 1-4 arasında değişmektedir.

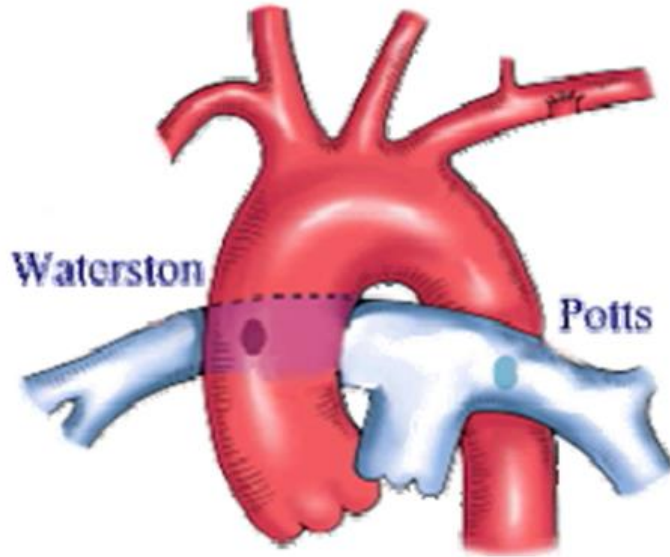
Santral şant: Bazı gruplar asendan aorta ile ana pulmoner arter arasına prostetik greft konmasını önermişlerdir. Bu şantta kan volümü seçilen grefte bağ olduğu için küçük bebeklerde dahi uygulanabileceğini savunmuşlardır. Simetrik akım sağlaması, uzun dönem patensi, tıkanıklık düzeltme sırasında kolay kapatılabilmesi ve düşük burkulma riski önemli avantajlarıdır. Bu şant için endikasyon konurken distal pulmoner darlıkların varlığı iyi değerlendirilmelidir.

Hasta median sternotomi ile açılır. Aorta ve pulmoner arter hazırlanır. Heparinizasyonu takiben aortaya yan klemple konularak aortotomi yapılır. Hazırlanan greft 6.0 polipropilen ile devamlı olarak anastomoze edilir. Ardından pulmoner artere yan klemple konur. Arteriotomiyi takiben greftin distal ucu pulmoner artere uç-yan olarak sürekli teknikte 6.0 polipropilen ile anastomoze edilir. Uzun dönem patensleri diğer

palyatif şantlara göre anlamlı düzeyde yüksektir.

Waterston şant: Arkus aortanın kontrlateral tarafından 4. İnterkostal aralıktan toraksa girilir. Akciğer aşağı ve arkaya doğru ekarte edilerek pulmoner arter VCS'ye kadar disseke edilir. Azygos ven bağlanarak kesilir. Pulmoner arter dalları dönülür. Heparinizasyonu takiben sağ koroner arter çıkışına dikkat edilerek aortanın alt yan duvarı ile pulmoner arterin ön yüzü klempe edilerek 3-4mm'yi geçmeyecek büyüklükte pulmoner arter ve aortaya arteriotomiler yapılır. 6.0 veya 7.0 polipropilen ile kontinü yan yana anastomoz yapılır. Klemp kaldırıldığında pulmoner arter üzerinde trill alınır. Pulmoner arterin bükiilmemesine ve basıncına dikkat edilmelidir. Basınç, aort basıncının yansından yüksek ise sant çok büyük demektir ve bu durumda sant mattress sütürlerle daraltılmalıdır.

Uzun dönemde oluşan pulmoner arter bükülmeleri, yüksek pulmoner akım, tam düzeltme sırasında oluşabilecek zorluklar nedeniyle günümüzde sık kullanılan yöntem değildir.



Şekil 6. Waterston/Cooley ve Potts şantlarının şematize görünüşleri

Potts şant: Hasta; arkus'un bulunduğu taraf üste gelecek şekilde yan yatırılır. Lateral torakotomi ile 4. İnterkostal aralıktan toraksa girilir. Akciğer apeksinden aşağı arkaya doğru ekarte edilerek pulmoner arter ve dalları serbestlenerek dönülür. İnen aortanın üst kısmı disseke edilir. Heparinizasyonu takiben aortanın medial kısmı side

klemp ile oklüde edilir. Ardından pulmoner arter ve dallan klempe edilir. Bu Waterston operasyonunda olduğu gibi tek klemp ile yapılabilir. Pulmoner arter ve aortaya 3-4 mm arteriotomi uygulanır. Bu iki damar, 6.0 polipropilen ile kontinu olarak yan- yana anastomoz edilir.

Potts şantı yüksek pulmoner akım riski ve tam düzeltme esnasında oluşan zorluklar nedeniyle bugün uygulanmamaktadır.

RVOT yama (santral intrakardiyak şant): İfundibuler ve pulmoner valvüler darlığın ortadan kaldırılarak, VSD'in açık bırakıldığı veya delikli yama ile kapatıldığı alternatif bir palyatif girişimdir. İnfantlarda pulmoner arterler küçük olduğundan, VSD nedeniyle oluşabilecek kalp yetmezliği kontrol edilebilir düzeydedir ve hasta bunu kolaylıkla tolere edebilir. Bırakılan VSD ile oluşan intrakardiyak şant yoluyla sağlanan pulmoner kan akımı daha avantajlıdır. **İntrakardiyak şant (VSD)**, mükemmel bir pulmoner arter büyüme potansiyeli sağlar. Bu metod küçük pulmoner arterli infantlarda diğer palyatif şantlarla karşılaştırıldığında sağlanan akım fizyolojisi ve komplikasyonlar yönünden; en efektif palyatif şant olduğu görülmüştür.

Özellikle sağ ve sol pulmoner arterlerin başındaki darlıklarda santral aortopulmoner şant veya RVOT yama tekniği ile pulmoner arterlerin dar bölgelerindeki darlıkların giderilmesinin, fizyolojik gelişme açısından daha uygun olacağı savunulmuştur.

Operator girişim öncesi anatomiye iyice gözden geçirmelidir. Özellikle koroner anomalisi olan vakalarda bu girişim sonlandırılarak, tam düzeltme açısından tekrar değerlendirilmeli, uygun değilse diğer palyatif prosedürlerden biri seçilmelidir.

Uzun bir kardiyopulmoner by-pasa gerek olmadan orta derecede hipotermi (28°C) altında, kısa aortik klempe veya elektriksel fibrilasyon ile yapılabilir. RVOT insizyonu infundibulumun proksimaline kadar uzatılır. Parietal ve septal bandlar rezektörlü edilir. Hegar bujileri ile infundibulum distali kontrol edilir. Saptanan darlıklar perikardiyal yama ile genişletilir. Hastanın postoperatif dönemde yapılan takiplerinde, pulmoner arterlerin gelişmesi ile birlikte, konjestif kalp yetmezliği kontrolü güçleşmeye başladığında, sol-sağ şantın, dolayısı ile periferik pulmoner yatağın yeterince geliştiği düşünülür, Ardından VSD cerrahi olarak veya kateter yolu ile kapatılarak düzeltme işlemi tamamlanır.

RVOT'a balon anjiyoplasti: Günümüzde en çok kullanılan balon anjiyoplasti

tekniklerinin gelişmesi ve artan tecrübe çoğu grupları semptomatik Fallot Tetralojisi vakalarında RVOT'a balon anjioplasti uygulanmaya yöneltmiştir. Bu girişimin ciddi hipoksiyotik atakları uyarma riski olmasına rağmen, sonuçların oldukça iyi olduğu saptanmıştır. Bu yöntem cerrahi tam düzeltme için zaman kazandıran bir yöntem olarak kullanılmaya rutine oturmak üzeredir. Bu yöntemin en önemli avantajları, fizyolojik simetrik akım sağlaması, cerrahi palyasyon sonrası oluşabilecek komplikasyonlara ve yapışıklıklara yol açmamasıdır.

2.7.5. Tam Düzeltme Teknikleri

Anestezi: Sağ sol şant varlığında anestezi indüksiyonu, sistemik vasküler direncin düşüşünü minimize edecek şekilde uygulanmalıdır. Bu şekilde arterial vazodilatasyona bağlı olarak artacak olan sağ sol şant nedeniyle gelişebilecek sistemik hipoksiemi önlenir.

Bu dönemde 1-2mg/kg Ketamin sıklıkla sistemik direnci idame ettirerek sedasyon sağlar. Ardından 10-20Mg/kg fentanil ya da 0,1mg/kg dormicum ve 0,1mg/kg Veküronyum ile indüksiyon yapılır. Arterial ve venöz kateterlerin yerleştirilmesini takiben operasyona başlanır.

Cerrahi Teknik: Tam düzeltme Fallot Tetralojisinde uygulanan ideal ve son ameliyattır. 1954'te Lillehei'nin ilk tam düzeltme ameliyatından sonra geliştirilen teknikler, teknolojik ilerlemeler Fallot Tetralojisi mortalitesinin %1-5 oranına kadar gerilemesini sağlamıştır. Operasyon yaşı ve şekli, direkt tamir veya shunt sonrası tamir, sağ ventrikül çıkımına uygulanacak olan rekonstrüksiyon şekli, belirli standartlara oturtulmaya çalışılmaktadır. Bu çalışmalarda uygulanan tanısal parametreler (McGoon oranı, Nakata indeksi, Z değeri) postoperatif mortalitenin saptanmasında önemli değerler olmuştur.

Kardiopulmoner by-pass'a girilmeden önce şantlar kapatılır. Orta dercede hipotermi altında opere edilir. Uygulanacak olan operasyonda amaç, VSD'yi kapatmak, RVOT darlığının giderilmesidir.

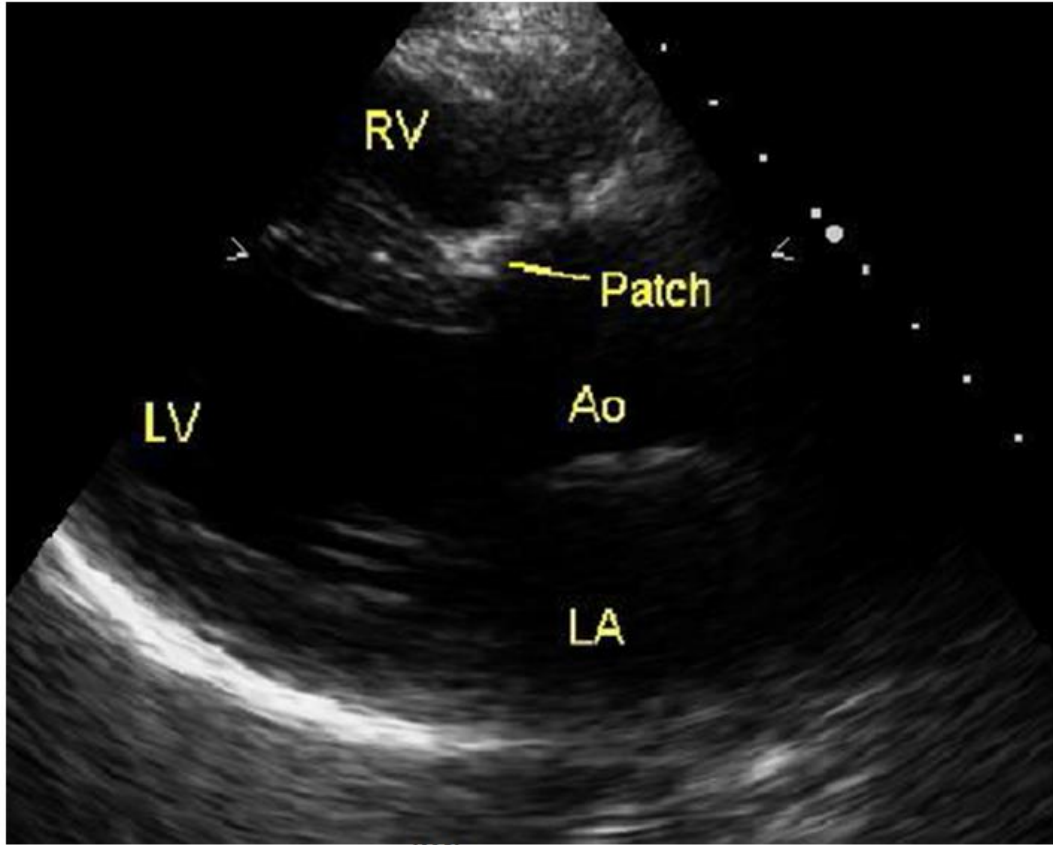
VSD'nin Kapatılması: VSD'ye yönelik girişim lokalizasyonu ve kapatma tekniğini tanımlayan birçok yöntemler bildirilmiştir. Çoğu merkezde transatrial ve gerekiyor ise RVOTO'nun giderildiği insizyondan VSD'nin de kapatıldığı

transventriküler girişim uygulanmaktadır. Ventrikül insizyonu gerektiğinde pulmoner artere doğru uzatılabilecek şekilde vertikal olmalıdır. Ancak RVOT'u çaprazlayan koroner arter varlığında bu insizyon koroner artere paralel olacaktır. İnsizyon postoperatif dönemde karışılabilir olan sağ ventrikül yetmezliği ve aritmiler nedeniyle olabildiğince sınırlı tutulmalıdır. Ayrıca özellikle infantlarda septal ve parietal bandların aşırı rezeksiyonu ileri dönem takiplerde sağ ventrikül yetmezliğine yol açabilir.⁶

VSD transatrial olarak kapatıldığında sağ ventrikül yetmezliği insidensinin ve aritmi riskinin daha az olduğu gösterilmiştir. Bu yolla ASD'si olan vakalarda ayrı bir insizyona gerek duyulmaması tercih sebebidir. İleti sistemi travması transventriküler tamire göre daha sık olduğu bildirilmiş ancak cerrahi tecrübenin artması ile daha az bildirilmektedir.

VSD'nin kapatma tekniği cerrahın tecrübesine, VSD'nin anatomisine bağlı olarak değişebilir. Bu nedenle her iki yöntemle de güvenli bir şekilde VSD'nin kapatılabileceği bildirilmektedir. VSD tek tek plejidlil sütürlerle veya kontinü sütürlerle kapatılabilir. İleti sisteminin içinde olduğu postero- inferior köşe dikişleri, rimin membranoz septum tarafından oluşturulduğu vakalarda yüzeysel olarak veya iyice gerideki musküler dokudan sağ ventrikül içinde kalacak şekilde geçilmelidir. Sınırları adele dokusu ile oluşan VSD'lerde travma riski nadirdir.

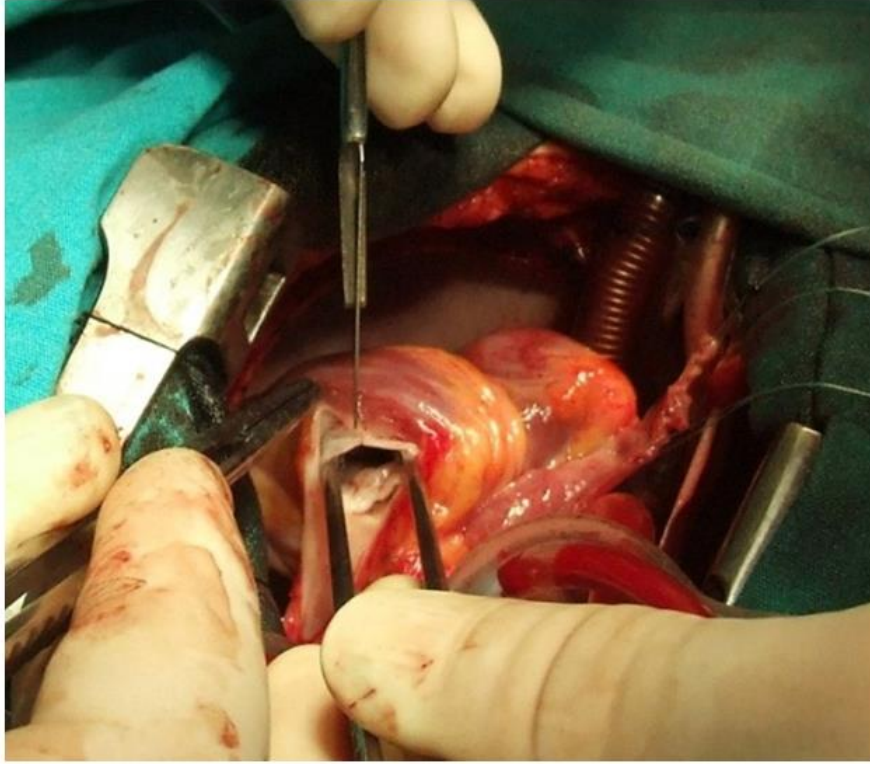
VSD'nin membranöz kenar dikişlerinin trikuspid anulusundan geçilmesi ile uygulanan tamir ameliyatlarında blok riski son derece düşüktür.²⁶



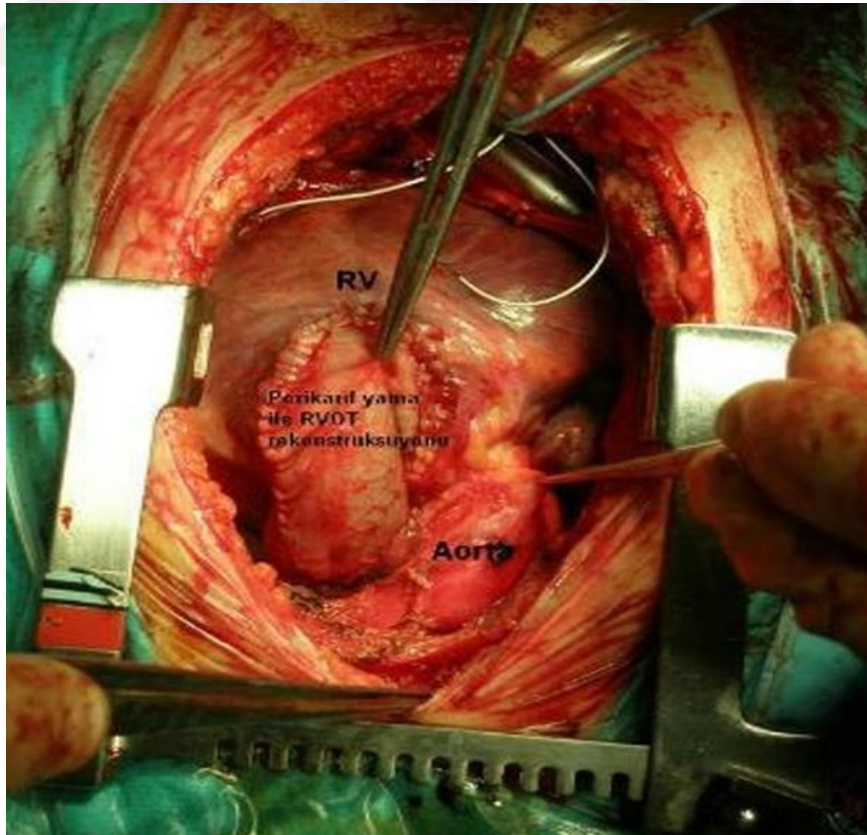
Şekil 7. Postoperatif VSD yamasının ekokardiografik görünümü

RVOTO'un Giderilmesi: RVOTO değişik düzeylerde gelişebilmektedir. En sık olarak infundibuler septumun hipoplazisi şeklinde oluşan darlık, infundibuler septumu saran parietal ve septal bandların rezeksiyonu ile rahatlatılır.¹¹ Aşırı rezeksiyon ve uzun ventrikülotomilerin uzun dönem takiplerinde, aritmi ve sağ ventrikül yetmezliğinin daha sık olduğu gösterilmiştir. Bazı gruplar transatrial rezeksiyonu takiben açılacak küçük bir ventrikülotomiye bir yama konmasının yararlı olabileceğini savunmaktadırlar. Sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki darlıkların ciddiyetine bağlı olarak postoperatif RV/LV basınç oranı mortalite riski ile direkt ilişkilidir.

İfundibuler kas rezeksiyonunu takiben pulmoner arter çapı Hegar bujilerle ölçülerek transanüler yama gereksinimi iyice değerlendirilmelidir. Normal değerden yaklaşık 2-3 mm geniş bujinin geçmesi kalbin dinamik anında oluşabilecek olan gradiyenti engelleyecektir. Pulmoner anulusun dar olarak saptandığı vakalarda (Z değeri - 1,5'ten küçük) transanüler yama (TAP) uygulanmalıdır.¹¹



Şekil 8. Transpulmonik pulmoner komissürotomi intraoperatif görünümü



Şekil 9. Perikardial yama ile RVOT rekonstrüksiyonunun intraoperatif görünümü

Tam düzeltme sonrası uzun dönem sonuçlarının alınmaya başlaması transanüler yama ile rekonstrikte edilen vakalarda progresif sağ ventrikül disfonksiyonunun daha sık görüldüğü saptanmıştır. Ayrıca bu olgularda uzun dönem takiplerde, kapak replasmanı gerektirebilecek düzeyde yetmezlik saptanmıştır. Bu nedenle bir dönem TAP uygulanan vakalarda pulmoner yetmezliği azaltmak ve sağ ventrikül dinamiğinin korunması amacıyla perikardial monocusp valv uygulanması önerilmiştir.²⁷

Bunların dışında kullanılan pulmoner homogreftler uzun dönemde pulmoner kapak ve sağ ventrikül fonksiyonu korunmasını sağladıkları, pulmoner yetmezliği ise ciddi bir şekilde azaltmıştır.²⁸

Pulmoner arter darlığı: Ana pulmoner arter ve dallarının ciddi darlıkları total korreksiyon esnasında tam olarak görülmelidir. Bu darlıklar önceki şantlara bağlı olabileceği gibi, duktal dokunun veya defektin bir parçası olabilir. Periferik darlıklar sıklıkla solda lokalizedirler. Ana pulmoner arterden başlayıp pulmoner arterlerin²⁹ ondüit kadar uzanan yamaların genişletilmesi rezidü periferik darlık oranını oldukça azaltacaktır.²⁹

Ana pulmoner arter dalları üzerindeki darlıklar anjioplasti ile halledilebilir. Ancak iyi sonuçlar cerrahi olarak veya cerrahi esnasında yerleştirilen intravasküler stentler ile elde edilir.

Kardiopulmoner By-pass sonrası operasyon sonuçları basınç ölçümleri ile değerlendirilmelidir. RV/ LV oran 0.7 ve üzerindeki değerler sağ ventrikül çıkım yolunun rezidüel darlık açısından tekrar değerlendirilmesini gerektirir. Ayrıca RA, RV ve PA arasında ölçülen saturasyon değerleri de tanısal ve prognostik açıdan değerlendirilebilir, geçici pacemakerler herhangi bir ritm sorunu olmasa bile rutin olarak atrio ventriküler olarak yerleştirilmelidir.

Perop yapılacak olan TEE ile rezidü defektin varlığı ve lokalizasyonu selektif olarak değerlendirilir.

2.7.6. Post-Operatif Bakım

Hastalar yoğun bakım ünitesine alınarak monitorize edilir. Erken postoperatif dönemde (6-12 saat) sedatize edilerek hemodinamik stabilitenin sağlanması için beklenir. Bu dönemde gerekli inotropik desteklere devam edilir. Hasta rezidüel VSD ve RVOTO yönünden değerlendirilir. Saatlik hemoraji takibi önemlidir. Erken postoperatif

dönemde rastlanabilecek perop dönemde ekartasyon sonucu oluşabilecek kardiak ödem yada ileti yollarının travmatize olması nedeni ile pacemaker uygulanabilir. Postoperatif dönemde spesifik olarak rastlanabilecek sorunlar iki ana başlık altında toplanabilir.

Düşük kalp debisi: Tam düzeltme sonrası hastalar bazen taşikardi, düşük periferik perfüzyon, hipotansiyon, düşük idrar debisi (1mL/kg/saat), metabolik asidoz ve yaygın kapiller kaçak görülebilir. Bu vakalarda sağ taraf dolum basınçları sıklıkla yükselmiştir ve LA basıncı, küçük sol ventriküle bağlı olarak yüksektir. Ekokardiografi ve oksimetri erken dönemde cerrahi olarak düzeltilebilecek rezidüel anatomik lezyonu gösterebilir. Sağ ventrikül dilatasyonu ve düşük kontraktilitesi sık rastlanan bulgudur. Gerektiğinde peritoneal dializ, diüretik tedavisi uygulanır. Bu dönemde özellikle antibiyoterapiye dikkat edilmelidir.

Düşük kalp debili hastalarda en çok inotropik cevabın noradrenalinle sağlandığı savunulmaktadır. Burada noradrenalinin sahip olduğu, minimal beta adrenerjik etki ile santral arterial dolaşımı, varsa rezidüel RVOTO'da artış oluşturmaksızın desteklemesi en önemli özelliğidir. Ancak özellikle yüksek dozlara çıkıldığında oluşabilecek olan vazokonstriksiyon ve periferik doku perfüzyonundaki azalma göz önünde tutulmalıdır.

Aritmi; Transatrial girişimlerde sağ dal bloğu daha sık gözlenirken, transventriküler girişimlerde ciddi ventriküler aritmiler daha sık oluşur. Tam blok oldukça nadirdir. Komplet blok görülme insidansı yaklaşık olarak %5'tir. Bu durumda iki haftalık pace ile takip etmek gerekir ve düzelme olmayan olgularda kalıcı pacemaker implantasyonu gerekebilir.

Erken dönemde sık olarak gözlenebilen supraventriküler taşikardiler hemodinamik olarak tolere edilirler. Ancak zor kontrol edilen ritm junctional ektopik taşikardilerdir (JET). Supraventriküler aritmilerde en duyarlı ilaç amiodorondur. Ancak JET'lerin çoğu amiodorona cevap vermediği saptanmıştır. Bu vakalar propofenona cevap verebilirler.

Ritm bozuklukları; reoperasyonlar, yetersiz sedasyon ve inotropik destek, ateş ve gelişen düşük kalp debisi sonrası tetiklenir. Beta-adrenerjik ilaçların azaltılması, vücudun ısıtılması, gerektiğinde uygulanan periton dializi ile azaltılabilir.

Mortalite: Fallot tetralojisi tamiri sonrası erken ve geç mortalite üzerine etkili birçok risk faktörü bildirilmiştir. Bunların başlıcaları;

- Küçük yaş 1 yaş altı olarak kabul görmüştür.

- İleri yaş; 8 yaş ve üzeri. Kronik siyanoza bağlı ventriküler fonksiyon üzerinde ve diğer organ sistemleri üzerinde yaptığı hasar ve pulmoner vasküler yatağın gaz değişim ünitelerinin büyüme potansiyelini kaybetmesi

- Postoperatif RV/LV basıncının $>0,7$ olması hem erken hemde geç dönem mortaliteyi etkiler. Özellikle ilk 24 saatte yüksek mortalite ile birliktedir.

Erken mortalite %1-5 arasında olmakla birlikte, son yıllarda %1'in altında mortalite bildiren merkezler, düşük mortaliteyi, gelişen intraoperatif teknikler, aşırı kas rezeksiyonundan kaçınma, kardiopulmoner by-pass yöntemlerindeki gelişmelere ve postoperatif bakıma bağlamışlardır.

Geç dönem ani ölümlerden en sık olarak ventriküler aritmiler sorumlu tutulmuştur. Bu vakalarda belirgin bir şekilde transventriküler girişim saptanmıştır. Yapılan elektrofizyolojik çalışmalarda bunun mikro reentry uyarımı ile oluştuğu saptanmıştır.

Reoperasyonlar: Hastaların yaklaşık % 2-3'ünde tam düzeltme operasyonu sonrası reoperasyon gerekmiştir. Sıklıkla rezidüel VSD nedeniyledir. Rezidüel defekt her ne kadar küçük olursa olsun zor tolere edilir. Bu vakalarda Qp/Qs oranı 1,5'un üzerine çıktığında cerrahi müdahale endikasyonu doğar. En sık görülen lokalizasyon, ileti sistemi travmasından kaçınmak amacı ile dikişlerin yüzeysel olarak alındığı posteroinferior köşedir. İkinci en sık lokalizasyon ise aortik kapakların bulunduğu VSD yamasının üst köşesidir.

Rezidü RVOTO erken dönemde düzeltilmesi gereken, kalan darlık nedeni ile progresif sağ ventrikül yetmezliği oluşturan ikinci en sık reoperasyon sebebidir. Yetersiz band rezeksiyonuna bağlı olabileceği gibi, pulmoner valvüler veya distal darlık nedeni ile de oluşabilir. %1-2 oranında görülür. Reoperasyonlar genellikle transanüler tamir veya yamanın distale uzatılması şeklindedir. Buna rağmen yüksek seyreden RV/LV oranı saptanıyor ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına yerleştirilecek olan bir konduit ile bu sorun aşılmaya çalışılmalıdır.

Geç dönemde en sık uygulanan reoperasyonlar rezidü RVOTO'a yöneliktir. Bunlar sıklıkla musküler hipertrofi ve fibrosis progresyonu nedeni ile oluşur. Klinik olarak bulgu vermese dahi sağ ventrikül fonksiyonlarını korumak amacı ile **RV/PA sistolik basınç oranı 2/3'ün** üzerine çıktığında operasyon endikedir.

Kronik ciddi pulmoner yetmezlik sıklıkla transventriküler tamir sonrası gelişir.

RV/LV basınç oranının yüksek olmadığı durumlarda pulmoner yetmezlik 10-20 yıl kadar oldukça iyi tolere edilebilir. Ancak ilk olarak egzersiz kapasitesinde düşme ile kendini gösteren sağ ventrikül disfonksiyonu sıklıkla kapak interpozisyonu ile düzelir. Gelişen konjestif kalp yetmezliği semptomları, telegrafide saptanan kardiyotorasik orandaki artış ve efor kapasitesinde oluşan progresif düşme operasyon endikasyonlarıdır. Bu vakalarda uygulanan cerrahi müdahaleler karşılaştırıldığında en iyi sonuçların pulmoner homogreftlere ait olduğu görülür.³⁰

2.7.7. Uzun Süreli İzlemde Görülen Komplikasyonlar

İlk defa 31 Nisan 1954 tarihinde Walton C. Lillehei'in TOF'ta tam düzeltme uygulamasının üzerinden 50 yıla yakın bir zaman geçmiştir. Günümüzde tam düzeltme ameliyatlarından sonra hastaların % 95'inden fazlası erişkin yaşlara ulaşmaktadır. Knott-Craig ve arkadaşları tam düzeltme uygulanmış TOF'lu hastalarda 20 yıllık yaşama oranını %98 olarak bulmuşlardır.³² Benzer şekilde, Nollert 36 yıllık izlemde postoperatif hastalarda 10, 20, 30 ve 36 yıllık yaşama oranlarını sırasıyla % 97, % 94,%89 ve % 85 bulmuştur.³³ 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'ya düşmektedir.³⁴ Ameliyatların bebeklik dönemine kayması ile komplikasyonlar azalmış ve hastaların yaşam kaliteleri artmıştır. Ameliyat edilme yaşı düştükçe geç dönem prognozun iyileştiği bilinmektedir.^{32,35,36} Erken ameliyat ile sol ventrikül fonksiyonları korunur, geç aritmiler azalır ve uzamış siyanoz önlenerek hastaların entelektüel ve bilişsel yetenekleri korunur.³²

2.7.8. Ani Ölüm ve Aritmiler

Tam düzeltme ameliyatlarının erken dönem başarıları, geç dönemde gelişen ani ölüm ve aritmilerle gölgelenmiştir. Tam düzeltme ameliyatlarından sonra ani ölüm riski % 4,6 gibi yüksek oranda bulunmuştur. İlk yayınlanan verilerde bifasiküler bloğun komplet atrioventriküler (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. Silka ve arkadaşları ani ölüm riskini 10 yılda % 1,2, 20 yılda % 2,2, 25 yılda % 4 ve 30 yılda % 6 oranında bulmuşlardır.³⁷

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 (VT, ileti defektleri, depolarizasyon ve repolarizasyon anomalileri), geç operasyon yaşı, uygulanan cerrahi (transatrial ya da transventriküler yaklaşım).³³ Deanfield ve arkadaşları ventriküler aritmilerin, geç ameliyat olan hastalarda daha sık görüldüğünü ve onarımdan sonra bu aritmilerin devam ettiğini göstermişlerdir.³⁸ Zakha'nın yaptığı başka bir çalışmada PY'nin şiddetinin artması ve sağ ventrikül dilatasyonunun, ventriküler aritmi riskini arttırdığı görülmüştür.³⁹ Üç yüz elli dokuz hastalık çok merkezli retrospektif 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.⁴⁰ Harrison ve arkadaşları taşikardisi olan 18 tam düzeltme ameliyatı uygulanmış TOF'lu 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.⁴¹ Nollert ve arkadaşları da yapısal anormalliklerin aritmi oluşumunda belirleyici faktör olduğunu göstererek benzer bulgular elde etmişlerdir.³³ Gatzoulis ise PY'nin ani ölüm ve sustained VT gelişimine neden olan en önemli faktör olduğunu göstermiş, pulmoner kapak fonksiyonlarının düzeltilmesi ile ani ölüm riskinin azalabileceğini belirtmiştir.⁴²

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.³⁴ Postoperatif TOF'lu 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 olduğu bulunmuştur. Ameliyat sonrası geç dönemde, en sık ventriküler aritmiler görülse de supraventriküler taşikardi (SVT), atrial fibrilasyon (AF), atrial flutter gibi atrial aritmilerde gösterilmiştir.

2.7.9. 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.

Pulmoner Yetmezlik: TOF'lu hastaların büyük çoğunluğunda ameliyattan önce de pulmoner kapak anormal olduğu için ekokardiyografi ile PY görülebilir.

Son yıllarda kronik hipoksemi ve siyanozun neden olduğu yan etkilerden kaçınmak için erken süt çocukluğu döneminde tam 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 tam düzeltme ameliyatı yapılmış TOF'lu hastalarda değişen derecelerde PY sık görülür. Pulmoner yetmezlik 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. Semptomlar efor intoleransı, sağ kalp yetersizliği, aritmiler ve ani ölüm olarak sıralanabilir. Kronik PY, egzersiz performansı ve sağ ventrikül fonksiyonlarını olumsuz etkiler. Transanüler yama kullanılan hastalarda 22 yıllık izlemde ciddi PY insidansı % 30 civarında bildirilmiştir ve bu oranın hasta yaşının artması ile daha da yükseleceği

düşünülmektedir. Yirmi yıl izlemi olan hastaların en az %12'sinde PY'yi kontrol edebilmek için pulmoner kapak replasmanı (PVR) gerekmiştir ve bu sayı muhtemelen zamanla artacaktır.⁴³ Borowski ve arkadaşları ameliyattan sonra ciddi PY gelişme süresini 3-27 yıl arasında bulmuşlar, diğer araştırmacılar da benzer süreler rapor etmişlerdir.^{44,45} PY'nin ilerlemesi ve sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasının mekanizması halen tam olarak açık değildir. Bazı hastalarda sağ ventrikül PY'yi iyi tolere edebilirken, bazılarında edememektedir. Ayrıca sağ ventrikül dilatasyonunun tek nedeni uzun süreli PY değildir.⁴⁶ d'Udekem 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.⁴⁷ Son yıllarda PY sonucu gelişen sağ ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonu sonucu ortaya çıkan restriktif sağ ventrikül fizyolojisinin öneminden bahsedilmektedir.

Rezidüel pulmoner darlık ve distal pulmoner arter darlığının PY ve sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkisinin olduğu da gösterilmiştir.^{44,48} Bu rezidüel darlıkların mümkünse balon dilatasyon ya da stent ile giderilmesi önerilmektedir. PVR'nin zamanlaması ve spesifik endikasyonları halen çok net değildir. PY sonucu gelişen sağ ventrikül dilatasyonu, aritmi ve ani ölüm riskini arttırmaktadır. Sağ ventrikül dilatasyonu, PVR'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 yaşayabilecektir. Buna karşın ileri PY'nin göz ardı edilip PVR'nin geç yapılması, izlemde sağ ventrikül fonksiyonlarında geriye dönmesi mümkün olmayan bozukluklara neden olacaktır.

Literatürde PVR'nin dilate sağ ventrikül üzerine etkileri ile ilgili farklı sonuçlar bulunmaktadır. Hazekamp ve Vliegen^{45,49} sağ ventrikül diyastol ve sistol sonu volümünün anlamlı olarak azaldığını, ancak sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun (EF) değişmediğini belirtirken, Therrien⁵⁰ PVR sonrası hiçbir bulgunun gerilemediğini, eğer PVR yapılacaksa sağ ventrikül fonksiyonları bozulmadan yapılması gerektiğini ileri sürmüştür. d'Udekem ve arkadaşları⁴⁷ radionüklid anjiyografi kullanarak sağ ventrikül diyastol sonu çapında iyileşme olmadığını, sağ ventrikülün diyastol sonu çapının sol ventrikül diyastol sonu çapına oranında anlamlı artma olduğunu, Bove⁵¹ ise sağ

ventrikül EF'sinin düzeldiğini rapor etmişlerdir. Warner⁵² ise M-mod ekokardiyografi kullanarak sağ ventrikül diyastol sonu çapının VYA'na oranının önemli ölçüde küçüldüğünü göstermiştir. Tüm otörler farklı sonuçlar bildirirse de, hepsinin ortak bulgusu PVR'den sonra hastaların egzersiz kapasitelerinin önemli derecede düzeldiğidir.

Önemli pulmoner kapak yetersizliği ile birlikte kateter teknikleri ile düzeltilemeyen pulmoner hipoplazi ve darlığı olan, rezidüel VSD'si bulunan, ağır triküspit yetmezliği (TY) olan hastalar yapılacak reoperasyondan dolayı eş zamanlı PVR için potansiyel adaydır. Ancak seri ekokardiyografik çalışmada sağ ventrikül boyutu ve fonksiyonlarında değişiklik saptananlar ve egzersiz testleri ile egzersiz kapasitelerinde önemli bozulma gösteren hastalar, ek rezidüel patolojinin olmadığı durumlarda sadece PVR endikasyonu ile geç kalınmadan re-opere edilmelidirler.⁴⁰

Biz de klinik rutinimizde, TOF nedeniyle tam düzeltme yaptığımız ve postoperatif takiplerinde ileri PY izlediğimiz olgularımızda, sağ ventrikül çap, volüm ve fonksiyonları bozulmadan erken dönem PVR uygulamayı tercih etmekteyiz. Berdat⁵³ tarafından 2006 yılında uygulanıp rapor edilen off-pump PVR, işlemin kardiyopulmoner bypass gerektirmemesi ve cerrahi travmayı minimuma indirmesi nedeniyle bu hasta grubunda ilk seçeneğimiz olmaktadır. Son 5 yıl içerisinde egzersiz intoleransı olan ve ekokardiografide ileri PY saptanan 9 hastamıza off-pump PVR uyguladık.

Pulmoner Darlık: Tam 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 da görülebilir. 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.⁴⁰

Rezidüel Ventriküler Septal Defekt: Rezidüel VSD hastaların % 5'inden daha azında görülür ve yeniden ameliyat ihtiyacı fazla değildir. Nadiren bu defektler intramüraldır ve oluşan kanallar sağ ventrikül serbest duvarında, yamaya komşu miyokardda yerleşimlidir. Sağ ventrikül çıkım yolunda kasların eksize edilmesi ile

ilişkili olarak küçük koronerlerin sağ ventriküle fistülü de literatürde bildirilmiştir. Çok az sayıdaki hastada tamirden yıllar sonra subaortik membranöz darlık rapor edilmiştir. Darlığın ciddiyetine göre cerrahi eksizyon gerekebilir.⁵⁴

Triküspit Yetmezliği: Hastaların önemli bir kısmında sağ ventrikül volüm yüklenmesi nedeniyle TY vardır ve zamanla kötüleşebilir. Sağ ventrikül basıncı yüksek değilse fizik muayene ile duyulması zordur. Geç yaşta tam 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 fonksiyonel olarak görülür. Bakteriyel endokardit geçirme ya da primer tamir sırasında kapak hasarlanması diğer TY nedenleri arasındadır. Uzun süreli volüm yükü varsa cerrahi sırasında triküspit kapak replasmanı ya da annuloplasti de gerekir.⁵⁴

2.7.10. Egzersiz Testlerinde Anormallik

Tam düzeltme ameliyatlarından sonra hastaların çoğunun egzersiz kapasiteleri iyidir. Fakat yoğun ve ağır egzersizlerden sonra hastalarda önemli kardiyopulmoner bozukluklar tanımlanmıştır. Wessel ve Paul 87 çalışmadan 3000'in üzerinde hastanın verilerini toplamış; maksimum oksijen tüketimini normalin % 81'i, çalışma kapasitesini ise normalin % 85'i olarak bulmuşlardır.⁵⁵ 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.^{40,55} 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 yapısına ve dağılımına göre egzersiz sırasında ventilasyon anomalileri de olabilir.⁴⁰

2.7.11. Ventrikül Fonksiyonlarının Bozulması

Tam düzeltme ameliyatından sonra gelişen PY'nin sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkisi olduğu çok uzun yıllardır bilinmektedir. Özellikle sistolik fonksiyon bozukluğu ve egzersiz intoleransı nedeniyle PVR yapılan hastalar vardır. Daha erken yaşlarda tam düzeltme ameliyatı yapılması nedeniyle artan transanüler yama kullanma ihtiyacı, PY'nin sıklığı ve şiddetinin artmasınayol açmaktadır. Ameliyat

öncesi normal olan sağ ventrikül volümü tamirden sonra artabilmekte, EF azalabilmektedir. 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 nedeni ile 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 sağ ventrikül fonksiyonlarını bozarak daha erken bir reoperasyon gereksinimine yol açar.⁵⁴ 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.^{56,57}

PY olan hastalarda önemli sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu olduğu bilinmektedir, ancak sol ventrikül fonksiyonları ile ilgili daha az sayıda yayın vardır.⁴² TOF'ta pulmoner kan akımı azalmış olduğu için sol ventrikül boyutları küçük olabilir. Sol ventrikülden bu hipoplazi cerrahiden sonraki uzun süreli prognoz ve yaşam kalitesi için önemli bir prediktördür. İlaveten ameliyat öncesindeki hipoksemi, yüksek hematokrit düzeyi ve cerrahi düzeltme yaşının büyük olması geç sol ventrikül disfonksiyonu için potansiyel risk faktörleridir.⁵⁸ Housdorf ve arkadaşları cerrahi sonrası geç dönemde sol ventrikül sistolik fonksiyonunun önemli ölçüde ameliyat öncesi hipokseminin, dolayısıyla pulmoner perfüzyonun derecesine bağlı olduğunu, bu nedenle erken dönemde yapılacak tam düzeltme ameliyatının sol ventrikül miyokardının maruz kalacağı hipoksemiye azaltarak, geç dönemde daha iyi sol ventrikül fonksiyonlarına olanak sağlayacağını ileri sürmüşlerdir.⁵⁸ 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 yukarıvesola

kaydırdığı gösterilmiştir. Komplianstaki bu azalma septal hareketlerdeki değişikliklerle ilişkili bulunmuştur.^{59,60} 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.⁶¹ Kondo ve arkadaşları sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun PY nedeniyle sağ ventrikülün genişlemesi sonucunda geliştiğini ileri sürmüşlerdir.⁶²

2.7.12. Postoperatif Ventrikül Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Ventrikül sistolik fonksiyonlarının değerlendirilmesinde iki boyutlu ve M-mod ekokardiyografi, diyastolik fonksiyonların değerlendirilmesinde ise Doppler ekokardiyografi güvenilir, noninvaziv ve pratik yöntemlerdir. Ancak sağ ventrikülün özel geometrik yapısı ve kas kitlesi nedeniyle ekokardiyografi ile değerlendirilmesi hem güçtür, hem de sonuçları güvenilir değildir. Ayrıca ameliyat olmuş hastalarda skar dokusu ve buna bağlı göğüs deformitesi nedeniyle iyi görüntü elde edebilmek güçtür. Bu nedenle özellikle ameliyat sonrası hastalarda sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde radionüklid ventrikülografi, manyetik rezonans görüntüleme (MRI), üç boyutlu (3D) ekokardiyografi gibi farklı görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır.⁴⁰ Radionüklid ventrikülografi sağ ventrikülün diyastol ve sistol sonu volümlerinin ve EF'nin hesaplanması, pulmoner kapağın regürjitan volümünün ölçülmesinde kullanılan güvenilir, noninvaziv bir yöntemdir. Tam düzeltme ameliyatı yapılmış TOF'lu hastaların sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde, PY'nin sağ ventrikül ve hatta sol ventrikül fonksiyonları üzerine etkilerinin incelenmesinde pek çok araştırmacı tarafından kullanılmıştır.^{61,63} Günümüzde kolay uygulanması, hızlı ve güvenilir olması nedeniyle MRI, radionüklid ventrikülografiye tercih edilir olmuştur. MRI her iki ventrikül diyastol ve sistol sonu volümleri, EF ve miyokardiyal kitlenin ölçülmesi, pulmoner akım volümlerinin gösterilmesinde kullanılmaktadır. Ameliyat edilmiş TOF'lu hastaların izlemi, PVR zamanına karar verilmesi, PVR sonrası hastaların izlenmesinde MRI önerilmektedir.^{64,65} Üç boyutlu ve 4D ekokardiyografi cihaz teknolojilerinin hızla gelişmesi ile bu cihazlar ameliyat olmuş hastaların izleminde yeni bir yöntem olarak yerlerini alacaktır.

2.7.13. Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu (ECMO)

Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) maksimum tıbbi tedaviye yanıt vermeyen solunum ve/veya kalp yetmezliği bulunan yenidoğan, çocuk ve erişkin hastalarda kullanılan bir tedavi yöntemidir. ECMO, çocuklarda ilk kez 1972 yılında büyük damar transpozisyonu nedeni ile yapılan Mustard operasyonu sonrası gelişen kalp yetersizliği için ve yenidoğanlarda ilk kez 1975 yılında mekonyum aspirasyonu nedeni ile gelişen pnömoni ve pulmoner hipertansiyon (PH) için Dr. Robert H. Bartlett tarafından kullanılmıştır.⁸⁹⁻⁹¹ ECMO, hastalığın kritik döneminde yaşamsal fonksiyonların devam ettirilemediği durumda, uygun endikasyonlar altında uygulanan ve hastayı hayatta tutmayı sağlayan bir tedavi yöntemidir. Venö-arteriyel (VA) ve venovenöz (VV) olmak üzere 2 uygulama yöntemi ile yapılmaktadır. Hastadan gelen sistemik venöz kanın vücut dışına alınarak yapay bir akciğer olan oksijenatör vasıtası ile kandan karbondioksitin (CO₂) uzaklaştırılması ve oksijenin (O₂) verilmesi, yine yapay bir kalp görevi gören pompa yolu ile de kanın vücuda gönderilmesi prensibi ile çalışır. Kalp ve akciğer yetmezliği durumlarında venö-arteriyel, sadece akciğer yetmezliği durumunda venö-venöz yöntemi uygulanır. Yenidoğan, çocuk ve erişkin hastalarda kullanım alanları vardır. Kardiyak veya non-kardiyak sebeplerle uygulanır. ECMO ülkemizde daha sıklıkla kardiyotomi sonrası gelişen akut kalp yetersizliği için kullanılmaktadır. Pediyatrik ECMO uygulaması mekonyum aspirasyonu sonrası gelişen pnömoni ve PH sebebi ile pediyatrik kullanıma girmiş, ardından konjenital diyafram hernisi onarımı öncesi ve sonrası destek için büyük bir başarı ile kullanılmıştır. Bunu takiben postkardiyotomi de dahil olmak üzere kullanım alanları genişlemiş ve günümüzde daha yeni endikasyonlarla geniş bir hasta kitlesinde uygulanır hale gelmiştir.⁹²

Ameliyat sonrası ECMO kullanımını gerektiren genel endikasyonlar; kardiyopulmoner bypastan (KPB) ayrılma güçlüğü veya ayrılamama, ameliyat sonrası düşük kardiyak output sendromu, izole sağ veya sol ventrikül yetmezliği, ağır pulmoner hipertansiyon, malign karakterli aritmiler, olarak sayılabilir.

3. MATERİYAL ve METOD

Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesinde, ekibimizce 2016-2020 tarihleri arasında transanüler yama yöntemi ile total korreksiyon ameliyatı yapılan tüm Fallot tetralojili hastalar retrospektif olarak değerlendirmeye alındı. Hastanemize başvuran tüm olgular Pediatrik kardiyoloji bölümü tarafından incelendi ve Fallot tetralojisi tanısı için, 4 temel klasik bulgunun (ventriküler septal defekt, pulmoner outflow darlığı, sağ ventrikül hipertrofisi ve aortanın dextropozisyonu) varlığı arandı. Bu bulgular ekokardiyografik ve anjiyografik olarak ayrı ayrı değerlendirmeye alındı.

Hastaların dosyalarından ekokardiyografi, anjiyografi, anestezi-cerrahi bilgileri, yoğun bakım takip formları, hastane çıkış epikrizleri incelenerek elde edilen veriler değerlendirildi. Ameliyat esnasındaki ameliyat tipi, kros klemp süresi ve pompa süresi incelendi. Ameliyat sonrası yoğun bakıma alınan hastaların ameliyat sonrası yoğun bakım bilgileri, entübasyon süreleri, postop 24 saatlik toplam drenaj miktarı, yoğun bakım ve servis kalış süreleri, gelişen komplikasyonlar ve taburculuk şekilleri de dosya ve takip formlarından kaydedildi.

Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesinde, ekibimizce 2016-2020 tarihleri arasında 231 fallot teralojili hasta opere edildi. Mcgoon oranı 1.6'nın altında olan ve tüm düzeltme uygun olmayan 23 hastaya shunt uygulandı. Tüm düzeltmeye uygun 208 hastaya total korreksiyon uygulandı. Tüm düzeltme uygulanan 208 fallot tetralojili hastalardan 69 hastaya pulmoner kapak koruyucu tüm düzeltme uygulandı. 4 hastaya pulmoner homograft ile tüm düzeltme uygulandı. 135 hastaya transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme uygulandı.

135 hastanın tümü Çukurova üniversitesi Balcalı Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji bölümünce değerlendirildi. Hastaların tümüne ekokardiyografi uygulandı. Bunun yanında hastaların tümüne ek olarak Anjiokardiyografik değerlendirme yapıldı. 13 hastanın dış merkezde yapılan anjiokardiyografileri işleme alındı. Hastaların tümü Çukurova üniversitesi pediatrik kardiyoloji ve çocuk kalp damar cerrahi konseyine çıkarılarak ameliyat ihtiyacı değerlendirildi. Tüm düzeltme kararı alınan hastalar araştırma kapsamımıza dahil edildi.

Cerrahi tedavi endikasyonu ve şekli, anjiokardiyografik ve ekokardiyografik değerlere dayanılarak hesaplanan McGoon oranı, nakata endeksi pulmoner anulus ve

kapak yapısı doğrultusunda seçildi.

Transanüler yama yöntemi ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu uygulanan hastaların McGoon oranı 1,44 ve 3,10 arasında değişmekle birlikte ortalama 2.13 olarak bulundu. Nakata endeksi 130-458 arasında değişmekle birlikte ortalama 302 bulundu.

RVOT rekonstrüksiyonunun operasyon tekniği seçiminde, preoperatif olarak elde edilen anjiokardiografik ve ekokardiografik bilgilerle, operasyon esnasında pulmoner kapak yapısı, pulmoner anulus çapının yaşa göre hegar bujilerle değerlendirilmesi sonucunda karar verildi. Ölçümlerle anulusu dar ve hipolazik olan kapak yapısı uygun olmayan hastalara transanüler yama endikasyonu kondu.

Hastaların 135'ine (%64,9) transanüler perikard yama, 69'una (%33,1) pulmoner kapak koruyucu cerrahi ve 4'üne (%2) kondüit uygulandı. İnfundibuler kas-band rezeksiyonu ve VSD'nin kapatılması tüm olgularda transpulmoner yaklaşımla uygulandı.

3.1. Hastaların Hazırlanması ve Anestezi Protokolü:

Tüm hastalara antibiyotik profilaksisi için cerrahi insizyon öncesi 30-35mg/kg sefazolin sodyum intravenöz (IV) yoldan yapıldı. Hastalar operasyon odasına alındı. Operasyona alınan olgularda kliniğimizin anestezi protokolü olarak hastaların tümü, 5 kanallı EKG, nabız oksimetresi ve invazif kan basıncı ölçümü ile monitörize edildi. İnvaziv kan basıncı monitörizasyonu için genellikle radial arter, santral ven kateterizasyonu için ise sağ internal juguler ven kullanıldı. Ameliyat sırasında vücut ısısı takibi özofarengeal termometre probu aracılığıyla yapıldı.

Anestezi indüksiyonunda hastalara ketamin 2mg/kg i.v. verildi. Entübasyondan önce yeterli kas gevşekliğini sağlamak amacıyla 0,1 mg/kg veküronyum i.v kullanıldı. Entübasyonu takiben, anestezinin devamı için fentanyl 10 µg / kg / saat ve % 50 oksijen / hava karışımı içinde sevofloran 1 MAC (minimum alveoler konsantrasyon) kullanıldı. Ameliyat boyunca olgular basınç kontrollü olarak tidal volüm 6-8 ml / kg. ve inspirasyon ekspirasyon oranı 1/2 olacak şekilde PEEP uygulanmadan ventile edildi. Solunum sayısı end-tidal CO₂ değeri 30-40 mmHg olacak şekilde ayarlandı.

3.2. Cerrahi Prosedür

Premedikasyonu takiben invaziv arterial kateterizasyon, invaziv santral venöz kateterizasyonu ile monitorizasyon ve genel anestezi altında median sternotomi ile mediastene girildi. Daha önceden yapılmış olan aorto pulmoner şantlar, kardiopulmoner by-pasın erken dönemlerinde sistemik dolaşımdan pulmoner dolaşıma gelecek akıma bağlı olarak gelişebilecek olan ventriküler distansiyondan korunmak amacıyla kolayca kapatılabilecek şekilde dönülerek hazırlandı. Ardından sağ ventrikül çıkım yolunda otojen perikard yama kullanılacak olan hastalarda perikard çıkarılarak 10 dakika %0,6'lık glutaraldehit ile muamele edildi.

Kalp eksplore edilerek venöz veya arterial ek anomali olup olmadığı araştırıldı. Daha sonra hasta 3 mg/kg'dan heparinize edildi. Standard aortik ve bikaval kanülasyon yapıldı. Parsiyel bypassa girilerek hasta soğutulmaya başlandı. Bu esnada aorto pulmoner şant ve varsa PDA ligature edildi. Hasta 30°C'ye soğutuldu. Kros klemp konarak total by-passa girildi. Aort kökünden 10 ml/kg kan kardiopleji solüsyonu ile kardiak arrest sağlandı. (Kardiopleji her 20 dakikada 5 ml/kg'dan olmak üzere tekrarlandı). Kardiak arresti takiben önce sağ atriotomi yapıldı. Vent kanülü foramen ovale açılarak sol atriuma yerleştirildi Sağ ventrikül çıkımını çaprazlayan koroner anomali yoksa vertikal insizyonla, varsa koroner artere paralel olarak ventrikülotomi yapıldı. Septoparietal bandlar ve VSD eksplore edildi. VSD otojen veya xenogreft pericardiyal yama ile kontinü sütür tekniği ile kapatıldı. Septal ve parietal band rezeksiyonunu takiben Hegar bujileri ile ana pulmoner arter ve dallarının çapları ölçüldü.

RVOT rekonstrüksiyonu pulmoner anulusu az gelişmiş olgulara (n:135) transanüler yama uygulandı. Periferik pulmoner darlığı olan hastalarda yama, darlık distaline kadar anatomiye uygun olacak şekilde tek taraflı veya T şeklinde her iki pulmoner arteri genişletecek şekilde yerleştirildi. Yapılan basınç ölçümlerinde tüm hastalarda RV/LV yaklaşık 0,5 oranında tutulmaya çalışıldı.

Hasta ısıtılırken var olan ek kardiak anomaliler onarıldı. Sol atrial ve aortik kanülden hava çıkarılmasını takiben klemp kaldırılarak parsiyel by-pass'a geçildi. Spontan olarak defibrile olmayan vakalar 1 Joule /kg ile elektriksel olarak defibrile edildi. Yeterli pompa desteğini takiben ekstrakorporeal dolaşımdan çıkıldı.

Transanüler yama yöntemi ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılan

135 Fallot Tetralojili hastanın operasyon yaşı, cinsiyeti, McGoon endeksi, Nakata endeksi, preoperatif hematokrit düzeyleri, ek anomali varlığı, total kardiyopulmoner bypass süreleri, kros klemp süreleri, cerrahi yöntemi (monocusp yama), postoperatif extübasyon süreleri, postoperatif 24 saatlik drenaj miktarları, yoğun bakım yatış süreleri, postoperatif mortalite, morbidite, reoperasyon ihtiyacı, postop ecmo gerekliliği ve postop servis yatış süreleri açısından retrospektif olarak araştırıldı.

3.3. İstatistiksel Analiz

Kategorik ölçümler sayı ve yüzde olarak, sayısal ölçümler ise ortalama ve standart sapma (gerekli yerlerde ortanca ve minimum - maksimum) olarak özetlendi. Kategorik ölçümlerin gruplar arasında karşılaştırılmasında Ki Kare test istatistiği kullanıldı. Gruplar arasında sayısal ölçümlerin karşılaştırılmasında varsayımların sağlanması durumunda Bağımsız gruplarda T testi, varsayımların sağlanmaması durumunda ise Mann Whitney U testi kullanıldı. Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS Statistics Versiyon 20.0 paket programı kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel önem düzeyi 0.05 olarak alındı.

4. BULGULAR

Tablo 1. Fallot tetralojisinde operasyon tiplerinin dağılımı

Cerrahi tipi	N	%
Transanüler yama	135	64,9
Transanüler yama kullanılmayan	69	33,1
Kondüit	4	2
TOPLAM	208	100

TOF operasyonu olan 208 hastanın 69 tanesine pulmoner kapak koruyucu cerrahi, 135 tanesine transanüler yama, 4 tanesine de kondüit uygulanmıştır.

Tablo 2. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisine eşlik eden kardiyak anomaliler

EK PATOLOJİ	HASTA SAYISI	(%)
YOK	61	%45,2
SAĞ ARKUS AORTA	21	%15,6
ASD	13	%9,64
PFO	11	%8,1
APCA	10	%7,4
MAPCA	5	%3,7
PDA	3	%2,2
PFO+APCA	2	%1,5
PAPVDA	1	%0,74
ASD+APCA	1	%0,74
SAĞ ARKUS AORTA+PFO	1	%0,74
ASD+PDA	1	%0,74
ASD+MAPCA	1	%0,74
ASD+PSSVC	1	%0,74
KORONER ARTER ANOMALİSİ	1	%0,74
PULMONER ATREZİ	1	%0,74
SOL PA İLE ANA PA BAĞLANTI YOKLUĞU	1	%0,74
TOPLAM	135	%100

Hastaların tanı anında yapılan Ekokardiyografi ve Anjiyografilerinde 21 hastada (%15,6) Sağ arkus aorta, 13 hastada (%9,64) ASD, 11 hastada (%8,1) patent foramen ovale (PFO), 10 hastada (%7,4) APCA, 5 hastada (%3,7) MAPCA, 3 hastada (%2,2) PDA, 2 hastada (%1,5) PFO+APCA, bir hastada PAPVDA, bir hastada ASD+APCA birlikteliği, bir hastada Sağ Arkus Aorta+PFO birlikteliği, bir hastada ASD+PDA birlikteliği, bir hastada ASD+MAPCA birlikteliği, bir hastada ASD+PSSVC birlikteliği, bir hastada Koroner Arter Anomalisi, bir hastada Pulmoner Atrezi, bir hastada ise sol pulmoner arter ile ana pulmoner arter bağlantı yokluğu saptandı.

Tablo 3. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisine eşlik eden sendromlar

SENDROMLAR	N	%
Yok	127	94,08
Down sendromu	6	4,44
Kistik fibrozis	1	0,74
Di George sendromu	1	0,74
TOPLAM	135	100

Transanüler yama yapılan 135 hastanın 6'sında Down sendromu, bir hastada kistik fibrozis, bir hastada da Di George sendromu olduğu görüldü.

Tablo 4. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde cinsiyet-mortalite ilişkisi

CİNSİYET	Sağ		Exitus		Toplam		P
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	
KIZ	64	87.7	9	12.3	73	54.1	>0,999
ERKEK	54	87.1	8	12.9	62	45.9	
Toplam	118	87.4	17	12.6	135	100	

Transanüler yama yapılan 135 hastanın 73'ü kız, 62'si erkek olmakla birlikte kızların mortalite oranı %12,3 erkeklerin mortalite oranı %12,9'dur. Transanüler yama yapılan hastalarda cinsiyetin istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi görülmemiştir ($p>0,999$).

Tablo 5. Transanüler yama yapılan hastaların preoperatif, peroperatif ve postoperatif Bazı özelliklerin dağılımı ve bu özelliklerin mortalite ile ilişkisi

GRUP TRANSANÜLER YAMA YAPILAN			
	SAĞ	EXITUS	P değeri
	ortalama±ss medyan (min -max)	ortalama±ss medyan(min-max)	
Yaş(ay)	31,102±29,1774 18(4-156)	28,588±27,2811 14(6-96)	0,495
PRE-OP	45,501±7,7546	52,541±10,9866	0,007
HEMATOKRİT	43,850(32,8-67,7)	52(40,3-80,5)	
McGOON	2,1360±0,35090	2,1606±0,36632	0,770
ENDEKSİ	2,1(1,44-3,10)	2,1(1,56-2,90)	
NAKATA ENDEKSİ	298,949±84,5369	323,412±76,5572	0,235
(mm2/m2)	300(130-458)	327(168-442)	
KPB SÜRESİ (DK)	85,480±36,4084 75(40-210)	135,158±60,4927 115(70-290)	<0,001
KROSS KLEMP	54,798±22,0306	66,471±35,5653	0,124
SÜRESİ (DK)	50(12-145)	55(35-185)	
DRENAJ MİKTARI	55,169±49,4799	105,882±57,3431	<0,001
(24 SAAT)	40(0-400)	100(20-220)	
YOĞUN BAKIM	6,492±4,2482	10,353±10,0371	0,136
YATIŞ SÜRESİ (GÜN)	6(1-27)	8(1-38)	

Transanüler yama yapılan hastalarda **yaşın** istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi görülmemiştir (p=0,495).

Transanüler yama yapılan hastalarda **Pre-op Hematokrit** değerinin istatistiksel olarak post-op mortalite üzerinde anlamlı etkisi olduğu görülmüştür (**p=0,07**).

Transanüler yama yapılan hastalarda Pre-op hesaplanan **McGoon Endeksi** istatistiksel olarak post-op mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi görülmemiştir (p=0,770).

Transanüler yama yapılan hastalarda Pre-op hesaplanan **Nakata Endeksi** istatistiksel olarak post-op mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi görülmemiştir (p=0,235).

Transanüler yama yapılan hastalarda **Kardiyopulmoner Bypass Süresinin** istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi olduğu görülmüştür (**p<0,001**).

Transanüler yama yapılan hastalarda **Kros Klemp Süresinin** istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi görülmemiştir (p=0,124).

Transanüler yama yapılan hastalarda **Drenaj Miktarının** istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi olduğu görülmüştür (**p<0,001**).

Transanüler yama yapılan hastalarda **Yoğun Bakım Yatış Süresinin** istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi görülmemiştir (p=0,135).

Transanüler yama yapılan hastalarda sağ olanların ortalama **extübasyon süresi** 25,333±35,9638 saat olup min 4 max 202 saattir. Medyanı 12'dir.

Transanüler yama yapılan hastalarda sağ olanların post-op ortalama **servis yatış süresi** 5,034±4,4192 gün olup min 1 max 30 gündür. Medyanı 4'dür.

Transanüler yama yapılan hastalarda ex olanların **extübasyon süresi** ve **post-op servis yatış süresi** hesaplanamamıştır.

Tablo 6. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde preoperatif hematokrit seviyesinin-mortalite ile ilişkisi

Pre-op hematokrit	Sağ		Exitus		Toplam		p
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	
40 ve altı	30	100	0	0	30	22.2	<0,001
40.01-47	48	88.9	6	11.1	54	40	
47 üstü	40	78.4	11	21.6	51	37.8	
Toplam	118	87.4	17	12.6	135	100	

Transanüler yama yapılan grupta Pre-op hematokrit seviyesi yükseldikçe mortalite oranı artmaktadır. Pre-op hematokrit seviyesi istatistiksel olarak mortalite üzerine

anlamli etkisi olduđu görülmüştür ($p<0,05$).

Tablo 7. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde monocusp yama kullanımının-mortalite ile ilişkisi

Monocusp Yama	Sağ		Exitus		Toplam		p
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	
Var	18	100	0	0	18	13.3	0,127
Yok	100	85.5	17	14.5	117	86.7	
Toplam	118	87.4	17	12.6	135	100	

Transanüler yama yapılan 135 hastanın 18 ine monocusp yama uygulanmıştır. Monocusp yama yapılan hastalarda mortalite görülmemiştir. Transanüler yama yapılan hastalarda monocusp yama kullanımı istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamli bir etkisi görülmemiştir ($p=0,127$).

Tablo 8. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde ECMO kullanımının-mortalite ile ilişkisi

Post-op ECMO	Sağ		Exitus		Toplam		p
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	
Var	7	39.9	11	61.1	18	13.3	<0,001
Yok	111	94.9	6	5.1	117	86.7	
Toplam	118	87.4	17	12.6	135	100	

Transanüler yama yapılan 135 hastanın 18 ine(%13,3) santral ECMO kurulmuştur. Post op ECMO kurulan hastaların mortalite oranı istatistiksel olarak anlamli yüksektir ($p<0,001$). Klinik olarak anlamli değildir.

Tablo 9. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde AV Tam Blok ile mortalite ilişkisi

Post-op AV Tam blok	Sağ		Exitus		Toplam		p
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	
Var	0	0	2	100	2	1.5	0,015
Yok	118	88.7	15	11.3	133	98.5	
Toplam	118	87.4	17	12.6	135	100	

Post-op AV tam blok istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamli fark oluşturduğu görülmüştür.

Tablo 10. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde revizyon-mortalite ilişkisi

Revizyon	Sağ		Exitus		Toplam		p
	n	(%)	n	(%)	n	(%)	
Var	4	57.1	3	42.9	7	5.2	0,043
Yok	114	89.1	14	10.9	128	94.8	
Toplam	118	87.4	17	12.6	135	100	

Post-op revizyon varlığı istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı fark oluşturduğu görülmüştür (p=0,043).

Tablo 11. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde postoperatif komplikasyonlar

KOMPLİKASYON	N	%
Yok	108	80
Kanama	9	6,68
Plevral effüzyon	5	3,7
Akut böbrek yetmezliği	5	3,7
Perikard effüzyonu	2	1,48
Komplet AV blok	2	1,48
Protamin alerjisi	1	0,74
Konvülziyon	1	0,74
Gis kanama	1	0,74
Pnömotoraks	1	0,74
TOPLAM	135	100

Tablo 12. Transanüler yama yöntemi ile tüm düzeltme yapılmış Fallot tetralojisinde reoperasyon nedenleri

REOPERASYON	N	%
Yok	128	94,82
Rezidü VSD	3	2,22
RVOT revizyonu	1	0,74
Rezidü VSD+RVOT revizyonu	1	0,74
3mm delikli VSD	1	0,74
VSD'nin yeniden açılması	1	0,74
TOPLAM	135	100

5. TARTIŞMA

Fallot Tetralojisi tüm doğumsal kalp hastalıklarının %3,5-9,0'unu oluşturur ve siyanotik konjenital kalp anomalilerden en sık görülenidir. Siyanotik doğumsal anomaliler içinde tedavisinin kesin olarak cerrahi olduğu bilinmekle birlikte cerrahi tüm düzeltmenin zamanlaması ve şekli konusunda tartışmalar devam etmektedir.

İlk kez Danimarkalı anatomist Niels Stensen 1672 yılında bu malformasyonun anatomik tanımını yapmış, 1888 tarihinde Etienne Fallot tarafından anatomik ve patolojik özellikleri ile birlikte tanımlanmıştır. 1945 tarihinde Blalock ve Taussig subklavian arteri pulmoner artere anastomoze ederek ilk başarılı palyatif cerrahi girişimi uygulamışlardır.⁴

Lillehei ve arkadaşları çapraz dolaşım uygulayarak ilk başarılı düzeltmeyi yapmışlardır.⁵ Kirklin ve arkadaşları ekstrakorporeal dolaşımı kullanarak gerçekleştirdikleri tam düzeltme ameliyatını bildirmişlerdir.⁶

Opere edilmeyen hastaların doğal seyri ve yüksek mortalitesi nedeni ile önceleri shunt sonrasında tam düzeltme operasyonları uygulanmıştır. Palyatif operasyonlar sonrası artan tecrübe ile birlikte operasyonların çoğunun infantil dönemde bile yapılabilmesini sağlamıştır.

TOF kardiovasküler cerrahi tarihinin erken dönemlerinde tamirine başlanan konjenital kalp hastalığıdır. Ülkemizde 1963 yılından beri, hastanemizde ise yaklaşık 25 yıldır FT'li hastalara tüm düzeltme ameliyatları yapılmaktadır. Orijinal cerrahi tamir ventriküler septal defektin sağ ventrikülotomi yoluyla kapatılması, sağ ventrikül çıkım yolunun (RVOT) transanüler yama ile genişletilmesidir.⁶⁶ Gelişen cerrahi teknikler VSD'nin transatrial yolla kapatılması ve RVOT rezeksiyonu,^{67,68} transatrial-transpulmoner tamir ve pulmoner arterin yama^{69,70} ile genişletilmesidir. Bunlardan en çok geçerlilik kazananı, büyük kesi ventrikülotomiden uzak durulması ve pulmoner kapağın korunmasıdır.

Kirklin ve arkadaşlarının tanımladığı Z değeri ve Nakata'nın ortaya koyduğu pulmoner indeks uygulanmaya başlaması ile birlikte yapılan preoperatif ve peroperatif değerlendirmeler mortalite ve morbiditede önemli derecede azalma, erken primer tamir ve tamir zamanını değerlendirmede önemli katkı sağlamıştır.

Şu an güncel olan TOF tamirini infant dönemde yapmaktır. Tecrübeler göre

yüksek oranda Transanüler yama kullanımı ile birlikte neonatal ve infant dönemde yapılan cerrahiden çok iyi sonuçlar alınmaktadır.⁷¹⁻⁷⁵ Sonuçta oluşan serbest pulmoner yetmezliğini iyi tolere edildiği düşünülmüş ve uzun dönem takipleride bunu desteklemiştir.^{34,43,76}

Buna karşın bazı çalışmalar Transanüler yama yapılan hastalarda serbest pulmoner yetmezliğin iyi tolere edilemediğini göstermiştir; bunlarda uzun dönem takiplerinde sağ ventrikül disfonksiyonu,⁷⁷⁻⁷⁹ düşük fonksiyonel statü,^{80,81} aritmi ve ani ölüm^{42,82} bildirilmiştir.

Bacha ve arkadaşları⁷⁶ infant döneminde Boston Children Hospital'de TOF nedeni ile opere edilen 45 hastanın uzun dönem sonuçlarını New York Heart Association (NYHA) fonksiyonel statüsüne göre değerlendirmişler, sonuçları başarılı bulmuşlar, fonksiyonel statüsü açısından kapak koruyucu cerrahi yapılanlarda ve Transanüler yama yapılanlarda arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır.

James Kirklin ve arkadaşları,⁴³ tam düzeltme uyguladıkları 814 TOF'lu olguyu retrospektifolarak incelemişlerdir. Bu olguların yaşları 2 ay ile 57 yaş arasında değişmekteydi. 255 hastaya transanüler yama, 538 vakaya RVOT'a yama+-pulmoner valvotomi, 21 vakaya kapaklı kondüit uygulanarak sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki akım rahatlatılmıştır. Yapılan değerlendirmede transanüler yama uygulanan grupta mortalite %4 iken, diğer grupta %1,4 olarak saptamışlardır. Yirmi yıllık deneyimlerinin sonucu olarak pulmoner arter anulusunun korunmasının gerek erken dönem, gerekse geç dönemde gelişebilecek sağ ventrikül disfonksiyon problemleri ve pulmoner yetmezlik sebebi ile transanüler yamanın sadece tamir sonrası tahmin edilen RV/LV basınç oranının 0.65'in üzerinde olan vakalarda uygulanması gerektiğini vurgulamışlardır.

Çalışmamızda 2016-2020 yılları arası tam düzeltme uyguladığımız 208 TOF'lu çocuk olgudan 135 hastaya transanüler yama, 69 hastaya pulmoner kapak koruyucu cerrahi ve 4 hastaya da kondüit uyguladık. Çalışmamızda transanüler yama yapılan grupta mortalite %12,6 olarak bulundu.

Karl ve arkadaşları⁷⁰ 1980-1991 arasında 366 TOF'lu hastayı opere ediyor. Transatrial ve transpulmoner yaklaşımla opere edilen hastalarda hastane mortalitesi %0,5 olarak rapor edilmiş. Infant 6-8 aylık olana kadar ameliyatı erteliyorlar. Bu hastaların % 37 sine palyatif şant uygulanmış. Bizim serimizde opere edilen Transanüler

yama uygulanan 135 TOF'lu hastanın yaş ortalaması 30,7 ay, en küçüğü 4 aylık idi. Cerrahi deneyimimiz arttıkça yaş grubunun daha infantil gruba doğru çekilebileceğinin kanaatindeyiz.

Fallot tetralojisi ile birlikte ek majör kardiyak anomaliler nadir izlenmektedir. Patent duktus arteriozus (PDA), ek ventriküler septal defekt en sık eşlik eden anomalilerdir. İnfantlarda patent foramen ovale (PFO) sıklıkla anomaliye eşlik eder. Gerçek bir atrial septal defekt (ASD) ise olguların %10'unda bulunmaktadır. Fallot tetralojisi ve atrioventriküler septal defekt (AVSD) birlikteliği genellikle Down sendromlu olgularda görülmektedir.⁴⁰ Sheikh ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada haziran 2006-kasım 2012 yılları arasında 576 Fallot tetralojili hastayı değerlendirmişler, 31 hastada (%5,4) musküler VSD, 31 hastada (%5,4) PDA, 4 hastada (%0,7) ASD saptamışlardır (93). Bizim çalışmamızda transanüler yama uygulanan 21 hastada (%15,6) Sağ arkus aorta, 13 hastada (%9,64) ASD, 11 hastada (%8,1) patent foramen ovale (PFO), 10 hastada (%7,4) APCA, 5 hastada (%3,7) MAPCA, 3 hastada (%2,2) PDA, 2 hastada (%1,5) PFO+APCA, bir hastada PAPVDA, bir hastada ASD+APCA birlikteliği, bir hastada Sağ Arkus Aorta+PFO birlikteliği, bir hastada ASD+PDA birlikteliği, bir hastada ASD+MAPCA birlikteliği, bir hastada ASD+PSSVC birlikteliği, bir hastada Koroner Arter Anomalisi, bir hastada Pulmoner Atrezi, bir hastada ise sol pulmoner arter ile ana pulmoner arter bağlantı yokluğu saptandı. En sık eşlik eden anomali sağ arkus aorta olmakla birlikte literatürle uyumlu olarak yaklaşık %10 oranında ASD saptanmıştır.

Servet Ergün ve arkadaşları TOF nedeniyle opere edilen 170 olguluk serilerinde 29 hastada non kardiyak anomali tespit etmişlerdir. Bunlardan 13 hastada (%7,6) Down sendromu, 6 hastada (%3,5) Di George sendromu ve 10 hastada diğerleri olarak gruplamışlardır.⁽⁸⁷⁾ Bizim çalışmamızda 135 hastadan 8'inde non kardiyak anomali tespit edilmiş olup bunların 6'sında (%4,44) down sendromu, 1 hastada (%0,74) Di George sendromu ve 1 hastada (%0,74) da kistik fibrozis saptanmıştır. Down sendromlu hastaların 4'ü postoperatif ex olmuş olup uzun süre ventilasyonda kalmaları dikkatimizi çekmiştir. Di George sendromu post-op 6 gün taburcu edildi. Kistik fibrozis hastası post op 7. Saatte exitus kabul edildi.

Dünyanın en büyük TOF operasyonu serilerinden birisine sahip olan Dr. Aydın Aytacı'a göre McGoon oranı 2 veya üzerinde olan tüm hastalar 6 aylıktan itibaren

primer düzeltme ameliyatına alınabilir. Dört aylıktan küçük olup ta acil ameliyat gerekenlerde şant ameliyatı tercih edilmelidir. 4-6 ay arası olanlarda ise şant veya primer düzeltme operasyonunun hangisinin yapılacağına ise hastanın kilosu ve Mc Goon oranına bakarak karar verilmelidir.⁵⁴ Bizim çalışmamızda Transanüler yama yöntemi ile sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu uygulanan hastaların Mcgoon oranı 1,44 ve 3,10 arasında değişmekle birlikte ortalama 2,13 bulunmuştur. Çalışmamızda McGoon endeksi ile mortalite arasında literatürlerin aksine ilişki bulunamadı. Bunun sebebi ise ciddi MAPCA varlığı, Down gibi ek sendromik hastalıkların eşlik etmesi, AV tam blok gibi ritim problemlerin oluşu olduğu saptandı. Çalışmamıza alınan en düşük mcgoon oranı 1,44 olup post-op taburcu edilmiştir. Ayrıca, şant uygulanmasının anulusun genişlemesinden ziyade distal pulmoner arterlerin genişlemesine neden olacağından anulusu dar olgularda transanular yama kullanılarak erken dönem tamirin tercih edilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Khosrow Hashemzadeh ve arkadaşlarının TOF nedeniyle opere ettikleri 101 olguluk serilerinde hematokrit seviyesi 50 ve üstü olan 36 hastadan birini kaybetmişler. Preoperatif ölçümler arasından hematokrit yüksekliği ile mortalite arasında anlamlı ilişki bulamamışlardır.

Bizim çalışmamızda transanüler yama yapılanlarda pre-op hematokrit seviyesi 40 ve altı olan 30 hastada mortalitemiz olmadı. Pre-op hematokrit seviyesi 40 üstü ve 47 arasında olan 54 hastadan 6'sı (%11,1) ex olmuştur. Pre-op hematokrit seviyesi 47 üstü olan 51 hastanın 11'i (%21,6) ex olmuştur. Çalışmamızda pre-op hematokrit seviyesi ile post-op mortalite arasında anlamlı ilişki bulunmuştur. Hematokrit seviyesi arttıkça mortalitenin arttığı görülmüştür.

Heinisch Paul P. ve arkadaşlarının TOF nedeniyle opere ettikleri 25 olguluk serilerinde Nakata endeksini ortalama 163.6 ± 70.5 (66-321), KPB süresini 93.0 ± 22 (35-140) ve kros klemp süresini 56.0 ± 15 (21-93) hesaplamışlardır. Bizim çalışmamızda ise Nakata endeksi yaşayan hastalarda $298,9 \pm 84,5$ (130-458) bulunurken ex olan hastalarda $323,4 \pm 76,5$ (168-442) bulunmuştur. Nakata endeksi düştükçe mortalitenin arttığı herkes tarafından bilinse de çalışmamız bunu desteklememektedir. Bunun sebebi de ciddi MAPCA varlığı, Down gibi ek sendromik hastalıkların eşlik etmesi, AV tam blok gibi ritim problemlerin oluşu, düşük kilo olduğu saptandı.

KPB süresi transanüler yama yapılan yaşayan hastalarda $85,4 \pm 36,4$ (40-210)

bulunurken ex olanlarda $135,1 \pm 60,4$ (70-290) bulunmuştur. İstatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı etkisi olduğu görülmüştür. Kros klemp süresi ise yaşayanlarda $135,1 \pm 60,4$ (70-290) bulunurken, ex olanlarda $66,4 \pm 35,5$ (35-185) bulunmuş olup istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görülmüştür.

Gatzoulis ve arkadaşları⁴² Transanüler yama kullanımı sonrası oluşan serbest pulmoner yetmezliğin geç takip sonuçlarında ventriküler taşikardi ve ani ölümle ilişkili olduğunu bildirmişlerdir.

Great Ormond Street grubu⁷⁷ Transanüler yamanın serbest pulmoner yetersizliğe, serbest pulmoner yetersizliğinde sağ ve sol ventrikül disfonksiyonuna neden olduğunu; bunu da 124 hastalık çalışmada doku doppleri kullanarak sağ ventrikül yüklenmesini isovolumetrik myokardial akselerasyonu göstererek tanımlamışlardır. Transanüler yama nedeni ile oluşan pulmoner yetersizliğin RV ve fonksiyonel statü üzerine geç dönem etkileri üzerine pek çok sayıda; TOF tamirinden sonra pulmoner kapak takılmasının ventrikül iyileşmesi ve semptomatik düzelme sağlandığını gösteren rapor vardır.⁸³⁻⁸⁵

Tam düzeltme sonrası uzun dönem sonuçlarının alınmaya başlaması transanüler yama ile rekonstrikte edilen vakalarda progresif sağ ventrikül disfonksiyonunun daha sık görüldüğü saptanmıştır. Ayrıca bu olgularda uzun dönem takiplerde, kapak replasmanı gerektirebilecek düzeyde yetmezlik saptanmıştır. Bu nedenle bir dönem Transanüler yama uygulanan vakalarda pulmoner yetmezliği azaltmak ve sağ ventrikül dinamiğinin korunması amacıyla perikardial monocusp valv uygulanması önerilmiştir.²⁷

Bizim çalışmamızda transanüler yama yapılan 135 TOF lu hastadan 18 ine pericardial monocusp yama kondu. Bu hastalarda mortalitemiz olmadı ama monocusp yamanın istatistiksel olarak mortalite üzerinde anlamlı bir etkisi bulunamadı. Monocusp yamanın erken dönemde hastanın hemodinamisini düzelttiğine ama uzun dönemde kalsifikasyon ve geç stenoza neden olabileceğini düşünmekteyiz.

Ventriküler aritmiler TOF tam düzeltme cerrahisi sonrasında en sık görülen mortal aritmiler olup geç postoperatif dönemde izlenen ani ölümlerin de en sık nedenini oluşturmaktadır. Geçmiş yıllardaki çalışmalar, pacemaker ihtiyacı gösteren komplet AV bloğun postoperatif görülme insidansını %5 olarak raporlarken son yıllarda bu oran yaklaşık %1 olarak belirtilmektedir.⁸⁴ Biz literatür ile uyumlu olarak toplamda 2 vakamızda (% 1,48) atrioventriküler blok izledik. İki vakamıza da yoğun bakım şartlarında postop 2. ve 3. günlerinde ex olduğundan kalıcı pacemaker implante

edilemedi.

Konjenital kalp hastalığı nedeniyle açık kalp cerrahisi uygulanan pediatrik hastalarda düşük kardiyak debi nadir değildir. Postkardiyotomi mekanik destek bu yüzden %1-3.5 arasında değişen oranlarda nadiren gerekli olur.⁹⁷⁻⁹⁹ Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO), hem erişkin hem de pediatrik hastalarda kalp cerrahisi sonrası akut postoperatif ciddi kardiyopulmoner yetmezlik için etkili bir sirkulatuar destek konumundadır.⁹⁸ Kanama ve sepsis en önemli ciddi komplikasyonlardır.^{86,88,99} Komplikasyonlar kontrol edilemez hale gelmeden önce kardiyak fonksiyonun iyileşmesi şartıyla ECMO desteği başarılı şekilde sonlandırılabilir. Başarılı ‘weaning’ oranları %50-90 arasında rapor edilmektedir.^{86,88,98,99} Benzer şekilde, hayatta kalım oranları çeşitli serilerde %22-70 arasında değişmektedir.⁹⁸ Kliniğimizde 135 hastanın 18 ine ECMO kurulmuştur. 7’si (%39,9) başarılı weaning sonrası hayatta kalmıştır. Sonuç olarak, inotropik desteğin tek başına yetersiz olduğu bazı hastalarda ECMO yeterli sirkulatuar destek sağlayarak yetmezlikli kalbin iyileşmesine imkan vermiştir.

Çeşitli serilerde reoperasyon oranları %1,8 ile %13,3 arasında bildirilmektedir. Reoperasyon nedenleri arasında rezidüel VSD, postoperatif RVOT anevrizması, pulmoner ve triküspit kapak yetersizlikleri daha az sıklıkla rezidüel PDA, sistemik pulmoner arter şantı, atrial septal defekt ve koroner arter hastalığı bildirilmiştir. Bu vakalarda Qp/Qs oranı 1,5’in üzerine çıktığında cerrahi müdahale endikasyonu doğar.³¹ Pome ve arkadaşlarının yapmış oldukları çalışmada FT tam düzeltme sonrası reoperasyon gerektiren rezidüel lezyonları incelemişler en sık karşılaşılan iki patolojinin rezidüel VSD ve rezidüel PS olduğunu bu durumların hastaların fonksiyonel kapasitelerinin reoperasyon sonrası iyileştiğini belirtmişlerdir.⁹⁴ Ülkemizde Karademir ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 359 Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı yapılan hasta komplikasyonlar açısından değerlendirilmiş, rezidüel VSD olguların %31’inde gözlenmiş, bunların %73’ü pulmoner stenoz ile birlikte saptanmıştır. Pulmoner yetmezlik doppler ekokardiyografi ile % 70 olarak bulunmuş, sağ ventrikül çıkış yolu anevrizması %4,4 saptanmıştır. Reopere edilen altı hastanın (%1,6) üçü rezidüel VSD, biri sol pulmoner arter tıkanıklığı, ikisi ise rezidüel VSD ve sağ ventrikül çıkım yolu anevrizması nedeni ile opere edilmiştir.⁹⁵ Mizuno ve arkadaşlarının Japonya’da yapmış oldukları çok merkezli çalışmada 4010 Fallot

tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı olan hasta incelenmiş 236 hastaya (%5,9) reoperasyon gerekmiştir. Tekrar operasyon gereken hastalarda en sık nedenler ise 71 hasta (%31,7) pulmoner stenoz, 65 hasta (%29) pulmoner yetmezlik, 25 hasta (%11,2) pulmoner stenoz ve yetmezlik, 21 hasta rezidüel VSD (%9,4) olarak saptanmıştır.⁹⁶ Çalışmamız da ise 7 hasta (%5,18) çeşitli nedenlerle reopere edildi. 3 hasta (%2,22) ile rezidüel VSD, bir hasta (%0,74) RVOT revizyonu, bir hasta(%0,74) Rezidü VSD+RVOT revizyonu nedeniyle reoperasyona alındı. Bir hasta post-op genel durum bozukluğundan operasyona alınarak VSD'sine 3 mm delik açıldı. Bir hastada da genel durum bozukluğundan dolayı VSD yaması çıkarılarak VSD açık bırakıldı. Reoperasyon sıklığı diğer merkezlere oranla azalmış olarak saptanmakla beraber en sık neden literatürle uyumlu olarak rezidüel VSD'dir. Reoperasyon sıklığı az olmasının nedeni ise sadece erken dönem revizyonların araştırmaya alınmasıdır. Ayrıca klinik olarak revizyonların olması gerektiğinden fazla olduğunu düşünmekteyiz. En büyük sebebi ise rutin olarak peroperatif transtorasik EKO veya transözefagiyal EKO yapılmamasıdır. Revizyonları azaltmak için tüm hastalara peroperatif EKO yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

6. SONUÇ

Fallot tetralojisi cerrahi ve anatomik olarak tam düzeltilebilen orta dönem sonuçları itibari ile mükemmele yakın sonuçları olan siyanotik konjenital kalp hastalığıdır.

Bizim serimiz total tamir yaşı 3 ay - 13 yaşları arasındır. Uygulanacak cerrahi yöntem hastanın semptomları, pulmoner indeksinin yeterliliği, pulmoner anulus çapı, pulmoner vasküler dallanmanın orantılı olarak periferik dağılımı, ek kardiyak anomalilerin varlığı ve total tamire uygunluğu esas alınarak seçilmelidir. Sağ ventrikül çıkım yolunun ve pulmoner vasküler yatağın yeterliliği preoperatif ve perioperatif dönemde Me Goon oranı 1.5'den düşük, Nakata indeksi 150mm/m²'den düşük, pulmoner arterleri hipoplazik, tam düzeltmeye uygun olmayan hastalara öncelikle palyatif prosedürler uygulanmalıdır.

Total tamir uygun hastalarda ameliyat tekniği seçiminde belirleyici olan güncel kabul gören görüş VSD transatriyal yolla kapatılması, RVOTO'nun rekonstrüksiyonuna öncelikle ve yetiyor ise transatriyal, yetmiyor ise transpulmoner rezeksiyonu, pulmoner anulus çapı yeterli ve kapak yapısı iyi olan hastalarda öncelikli tercih; pulmoner kapak koruyucu cerrahidir. Anulus çapı yeterli olmayan ya da RVOTO'da yeterli rezeksiyon yapılamayan hastalarda transanüler yama uygulanmalıdır.

Sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu uygulanarak tüm düzeltme operasyonu yapılan TOF hastalarında erken dönem sonuçları yüz güldürücü olmakla birlikte hematokrit seviyesinin yüksekliği, ek sendromik hastalıklar, KPB süresinin uzunluğu, düşük kilo ve MAPCA gibi ek kardiyak anomaliler kapak korumadan bağımsız olarak mortaliteyi arttırdığı görüldü. Bulgularımızda tek başına Nakata ya da Mc Goon indeksinin mortalite üzerinde anlamlı etkisinin olmadığı görüldü. AV tam blok önemli bir mortalite nedenidir. Ayrıca revizyon hastane mortalitesini artırmaktadır. Perioperatif kardiyopulmoner bypassın ayrılamama veya postoperatif inotropik desteğin tek başına yetersiz olduğu cerrahi düzeltmenin yeterli olduğunu düşündüğümüz hastalarda erken dönem ECMO uygulamasının mortaliteyi azaltıcı etkisinin olduğu görülmüştür.

Çalışmamızın en önemli kısıtlayıcı yönü tüm operasyonların aynı cerrah tarafından yapılmamasıdır. Çalışmamız çok merkezli bir çalışma değildir. Bu bilgiler ışığında eşlik eden anomali ve sendromların iyi değerlendirilmesi, hastaların

olabildiğince doğru endikasyon, uygun anestezi ve cerrahi tekniklerinin kullanılması ve dikkatli yoğun bakım takibinin yapılması ile sağkalım başarı oranlarının artırılacağı sonucuna varıldı.



7. KAYNAKLAR

1. **Shinebourne EA, Anderson RH.** Fallot's tetralogy. In Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Shinebourne EA, Rigby ML (eds). *Pediatric Cardiology*. 2nd Ed, Toronto: Churchill Livingstone, **2002**;1213-1250.
2. **Nevufold EA, Muster AS, Paul MH.** Discrete subvalvüler aortic stenosis in childhood Study of 51 patient, *Ann J.Cardiol* **1976**; 38:53
3. **Doty DB, Polasky DB, Jenson CB.** Supravalvüler aortic stenosis, Repair by extended aortoplasty *J.Thorac Cardiovasc Surg*, **1977**; 74:362.
4. **Blolock A, Taussing HB.** The surgical treatment of malformations of the heart in which there isplumunary stenosis or pulmonary atrezia, *JAMA*, **1945**; 128:189.
5. **Lillehei CW, Cohen M, Warden HE.** Direct vision intrakardiac corraction of tetralogy of fallot, Pathology of Fallot and Pulmoner Atrezia defekts report of first ten Cares. *Ann surg*, **1955**; 142:418.
6. **Kirklin JW, Duchane JW, Patrick PT.** İnrakardiac surgery with aid of mechanical pump-oxcgenator system (Gibbon Type) Report of eight cases, *Proc Staff Meta Mayo Clinic*, **1955**; 30:201
7. **Stewart ET.** Pulmonary valve-sparing strategy for tetralogy, *Ann Thorac Surg*, **2005**; 80:1431-9.
8. **Anderson RH, Allwork SP, Ho SY, Cenox Cc, Zuberbuhler SR.** Surcigal Anatomy of tetralogyof Fallot. *J.Thorac Cardio Vasc.Surg.* **1981**; 81:887.
9. **Van Praag R, Van Praag S, Nebuser RA, Master AS, Sinha SN, Paul MH.** Tetralogy of Fallot under developement of the pulmonary infundubulum and segunale, *Ann J. Cardiol*, **1970**; 26:25.
10. **Castenada AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI.** Repair of Fallot in infancy, *J.Thorac Cardiovascsurg*, **1977**; 74:372.
11. **Yamamoto S, Nevoza T, Honda M.** Bronşial colleteral arter prior to intracardiac operation for tetralogy of Fallot, *J.Thorac Cardiovasc surg.* **1979**; 78:739.
12. **Bert S.** Lityum Color Atalas of Congenital Heart Surgery Medical College of Wisconsin Milwaukee USA-peroperatif Numan A, Özgür A **2009**; 4-11.

13. **Fischer DR, Neches WH, Beerman IB.** Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve; Analysis of 17 patient, *Am J. Cardiol*, **1984**; 53(10):1433-7.
14. **Chowdhorn UK, Kothari SJ, Pradelp KK.** Anomalous origin of the right coronary artery from the left anterior descending artery in the setting of tetralogy of, *Fallot Cardiol Young*, **2006**; 16(5):501-3.
15. **Neema PK, Krisnamonaher SR, Ruthed RC.** Tetralogy of Fallot with total anomalous pulmonary venous connection: pathophysiology and management, *J. Cardiovascular Anesth.* **2002**; 16(2):211-3.
16. **Kirklin SW, Kurp LB.** The Tetralogy of Fallot Repair Philadelphia, *Ann J. Cardiol*, **1970**; 26:16.
17. **Honey M, Chamberlain DA, Howard J.** The Beta sympathetic blockade on arterial oxygen saturation in fallot's tetralogy, *Circulation*, **1964**; 30(4):501-510.
18. **Greil GF, Schochbinar M, Kuether A.** Tetralogy of fallot multiple aorto-pulmonary collateral arteries with multidetector computed tomography, *Congenital Heart*, **2008**; 3(4):288-90.
19. **Zhang XT, Liv YC, Yu CT.** Relationship between the quantitative study of long axis the right ventricle outflow tract reconstruction in infants with tetralogy of fallot, **2006**; 28(3):402-5.
20. **Barrett-Boyes BG, Neutse SM.** primary repair of tetralogy of fallot in infancy with conventional two stage management, *Ann Surg*, **1973**; 178:406.
21. **Castenada AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI.** Repair of tetralogy of fallot in infancy, Early and late result, *J. Thorac Cardiovasc Surg* **1977**; 74:372.
22. **Blackstone EH, Kirklin SW, Bertranou EG, et al.** Preoperative prediction from cineangiography post repair right ventricular pressure in tetralogy of fallot, *J. Thorac Cardiovasc Surg* **1979**; 78:542-522.
23. **Nakata S, Imai Y, Takanushi Y.** A new method for quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries congenital heart diseases with decregional pulmonary blood flow, *J. Thorac Cardiovasc Surg*, **1984**; 88:610-19.
24. **Fontan F, Fernandez G, Costa F.** The size of the pulmonary arteries and the result of the fontan operation, *J. Thorac Cardiovasc Surg*, **1989**; 98:711-9.
25. **Kirklin SW.** *Bayer Barrett Anatomy Dimensions and the terminology Cardiac Surgery Second Edition*, **1993**:3-49.

26. **Leval MR, Mc Kay R, Jones M.** Modifiye BT shunt, *J.Thorac Cardiovasc Surg* **1981**; 81(1):112-9.
27. **Hokenson SS, Moller SH.** Significance of early transient complete heart block are predictor of sudden death late after operative connection of tetralogy of fallot, *Am. J. Cardiol*, **2001**; 87:1271-7.
28. **Abdul Ali SA, Silventon NP, Yakuruvich VS.** Right ventricular outflow tract reconstruction with a bovine perikardial monocusp patch, *J.Thorac Cardiovasc Surg*, **1985**; 89:764.
29. **Almeida RS, Wyse RK, de Leval MR.** Long term result of homograft valve in extracardiac conduit, *Eur. J. Cardiothorac Surg*, **1989**; 3:488.
30. **Aytaç A.** The Role of Reconstruction of pulmonary artery and Main branches for survival in Total of tetralogy of fallot, *Current Practice of Cardiology*, **1991**; 3:303-308.
31. **Claude DR, Campbell DN, Papper G.** Pulmonary homograft conduit repair of tetralogy of fallot an alternative to transannular patch repair, *J.Thorac Cardiovasc Surg*, **1989**; 98:730.
32. **Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holl J, McCue 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**; 66:506-511.
33. **Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B.** 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.
34. **Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD.** Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med*, **1993**; 329:593-9.
35. **Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM.** Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, **1982**; 65:403-10.
36. **Misaki T, Tsubota M, Watanabe G, Watanabe Y, Matumoto Y, Ishida K, Iwa T, Okada R.** Surgical treatment of ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. Relation between intraoperative mapping and histological findings. *Circulation*, **1994**; 90:264-271.
37. **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**; 32:245-251.

38. **Deanfield JE, McKenna WJ, Hallidie-Smith KA.** Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*, **1980**; 44:248-253.
39. **Zakha KG, Hornerffer PJ, Rowe SA, Neill CA, Monolia TA, Kidd L, Gardner TJ.** Longterm valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Relation to ventricular arrhythmias. *Circulation*, **1988**; 78(2):14-19.
40. **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 Ed, Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins, **2000**:880-902.
41. **Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, Downar E, McLaughlin PR, Williams WG.** Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. **1997**; 30(5):1368-1373.
42. **Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA.** Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*, **2000**; 356:975-981.
43. **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**; 48:783-791.
44. **Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, Lawrenz W, Schmidt KG, Gams E.** Severe Pulmonary Regurgitation Late after Total Repair of Tetralogy of Fallot: Surgical Considerations. *Pediatr Cardiol*, **2004**; 25:466-471.
45. **Hazekamp MG, Kurvers MM, Schoof PH, Vliegen HW, Mulder BM, Roest AA, Ottenkamp J, Dion RAE.** Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *European J of Cardio-thoracic Surgery*, **2001**; 19:667-670.
46. **Sanchez-Quintana D, Anderson RH, Ho SY.** Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot. *Heart*, **1996**; 76:280-286.66.
47. **d'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F, Gerin V, Cailteux M, Shango-Lody P, Vliers A, Sluysmans T, Robert A, Rubay J.** Tetralogy of Fallot. Transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. *Circulation*, **2000**; 102:116-122.
48. **Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Muster AJ, Giding SS, Berry TE, Paul MH.** Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **1987**; 93:36-44.

49. **Vliegen HW, van Straten A, de Ross A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, Ottencamp J, van der Wall EE, Hazecamp MG.** Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, **2002**; 106:1703-1707.
50. **Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD.** Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late?, *J Am Coll Cardiol*, **2000**; 36:1670-1675.
51. **Bove EL, Kavey REW, Byrum CJ, Sondheimer HM, Blackman MS, Thomas FD.** Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency or stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **1985**; 90:50-55.
52. **Warner KG, Anderson JE, Fulton DR, Payne DD, Geggel RL, Marx GR.** Restoration of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, **1993**; 88:2189-197.
53. **Berdat PA, Carrel T.** Off-pump pulmonary valve replacement with the new Shelhigh Injectible Stented Pulmonic Valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. **2006**; 131(5):1192-3.
54. **Aytaç A.** Fallot Tetralojisi. In Pac M, Akçevin A, Aka SA, Büket S, Sarioglu T (eds). Kalp ve Damar Cerrahisi. 1. baskı, Ankara: MN Medikal & Nobel, **2004**.
55. **Wessel HU, Paul MH.** Exercise Studies in Tetralogy of Fallot: A Review. *Pediatr Cardiol*, **1999**; 20:39-47.
56. **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**; 91:1775-1781.
57. **Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, Lincoln C, Shore DF, Shinebourne EA, Redington AN.** Relationship Between Type of Outflow Tract Repair and Postoperative Right Ventricular Diastolic Physiology in Tetralogy of Fallot: Implications for Long-term Outcome. *Circulation*, **1996**; 94:3276-3280.
58. **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.
59. **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**; 72:1179-1182.

60. **Henein M.** Ventricular interaction: effect of pacing in heart failure. *Europace*, **2000**; 2:276-41.
61. **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**; 21:244-248.
62. **Kondo C, Nakazawa M, Kasukabe K, Momma K.** Left ventricular dysfunction on exercise long term after total repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, **1995**; 92:250-255.
63. **Bove EL, Byrum CJ, Thomas DF, Kavey REW, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB.** The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot: Evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **1983**; 85:691-696.
64. **Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML.** A new technique for the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*, **1988**; 60:57-65.
65. **Rebergen SA, Chin JGJ, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A.** Pulmonary Regurgitation in the Late Postoperative Follow-up of Tetralogy of Fallot. Volumetric Quantation by Nuclear Magnetic Resonance Velocity Mapping. *Circulation*, **1993**; 88:2257-2266.
66. **Gott VL, Walton C.** Lillehei and total correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* **1990**; 49:328-32.
67. **Hudspeth AS, Cordell AR, Johnston FR.** Transatrial approach to total correction of tetralogy of Fallot. *Circulation*, **1963**; 27:796-800.
68. **Edmunds LH, Saxena NC, Friedman S, Rashkind WJ, Dood PF.** Repair of tetralogy of Fallot. *Surgery*, **1976**; 80:681-8.
69. **Pacifico AD, Sand ME, Barger LM, Colvin EC.** Transatrialtranspulmonary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **1987**; 93:919-24.
70. **Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, Mee RBB.** Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. *Ann Thorac Surg*, **1992**; 54:903-7.
71. **Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI.** Repair of tetralogy of Fallot in infancy; early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **1977**; 74:372-81.

72. **Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE.** Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation*, **1999**; 100(2):157-61.
73. **Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL.** Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era. *Ann Surg*, **2000**; 232:508-14.
74. **Alexiou C, Mahmoud H, Al-Khaddour A.** Outcome after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg*, **2001**; 71:494-500.
75. **Caspi J, Zalstein E, Zucker N.** Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg*, **1999**; 68:1344-9.
76. **Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D.** Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **2001**; 122:154-61.
77. **Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M.** Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*, **2004**; 110(2):153-7.
78. **Roest AAW, Helbing WA, Kunz P.** Exercise MR imaging in the assessment of pulmonary regurgitation and biventricular function in patients after tetralogy of Fallot repair. *Radiology*, **2002**; 223:204-11.
79. **Singh GK, Greenberg SB, Yap YS, Delany DP, Keeton BR, Monro JL.** Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transannular patch in infancy. *Am J Cardiol*, **1998**; 81:1378-82.
80. **Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN.** Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J*, **1992**; 67:470-3.
81. **Horneffer PJ, Zahka KG, Rowe SA.** Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg*, **1990**; 50:179-85.
82. **Marie PY, Marcon F, Brunotte F.** Right ventricular overload and induced sustained ventricular tachycardia in operatively "repaired" tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*, **1992**; 69:785.
83. **Discigil B, Dearani JA, Puga FJ.** Late pulmonary replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **2001**; 121:344-51.

84. **Therrien J, Harris L, Dore A, et al.** Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, **2001**; 103:2489-94.
85. **Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, et al.** Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol*, **2000**; 85:221-5.
86. **Montgomery VL, Strotman JM, Ross MP.** Impact of multiple organ system dysfunction and nosocomial infections on survival of children treated with extracorporeal membrane oxygenation after heart surgery. *Crit Care Med*, **2000**; 28:526.
87. **Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery** **2020**; 28(2):264-273.
88. **Delius RE.** Prolonged extracorporeal life support of pediatric and adolescent cardiac transplant patients. *Update Ann Thorac Surg*, **1998**; 65:877.
89. **Bartlett RH, Gazzaniga AB, Fong SW, Jefferies MR, Roohk HV, Haiduc N.** Extracorporeal membrane oxygenator support for cardiopulmonary failure. Experience in 28 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **1977**; 73:375-86.
90. **Bartlett RH.** 2002 Radvin lecture in basic science. Artificial organs: basic science meets critical care. *J Am Coll Surg*, **2003**; 196:171-9.
91. **Wolfson PJ.** The development and use of extracorporeal membrane oxygenation in neonates. *Ann Thorac Surg*, **2003**; 76:2224-9.
92. **Haydin S, Üндar A.** Yaşam destek sistemlerinin Dünya'daki gelişmeleri ve Türkiye'deki son durum. *Anadolu Kardiyol Derg*, **2013**; 13:580-8.
93. **Abdul Malik Sheikh, Uzma Kazmi, Najam Hyder Syed.** Variations of pulmonary arteries and other associated defects in Tetralogy of Fallot, *Springerplus*. **2014**; 3:467-71.
94. **Pome G, Rossi C, Colucci V, Passini L.** Late operations after repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*. **1992**; 6(1):31-5.
95. **Karademir S, Ozkutlu S, Ozme S, Saraclar M.** Tam düzeltme ameliyatı uygulanan fallot tetralojili hastaların hastane mortalitesi, postoperatif rezidüel defekt ve komplikasyonları *Türk. Kardiyol. Derneği Arş.* **1992**; 20:14-9.

96. **Mizuno A, Niwa K, Matsuo K, Kawada M.** Survey of Reoperation Indications in Tetralogy of Fallot in Japan, *Circ J*, **2013**; 77:2942-47.
97. **Duncan BW, Hraska V, Jonas RA.** Mechanical circulatory support for pediatric cardiac patients. *Circulation*, **1996**; 94:173.
98. **Jaggers JJ, Forbess JM, Shah AS.** Extracorporeal membrane oxygenator for infant postcardiotomy support: significance of shunt management. *Ann Thorac Surg*, **2000**; 69:1476. 99.
99. **Kulik TJ, Moler FW, Palmisano JM.** Outcome-associated factors in pediatric patients treated with extracorporeal membrane oxygenator after cardiac surgery. *Circulation*, **1996**; 94:63.

