

## Fallot Tetralojisi: 41 Yaşında Tanı Konulan Yetişkin Hasta

### Tetralogy of Fallot: Diagnosed in Adulthood in the 41<sup>st</sup> Year of Life

Dr. Funda AKSU,<sup>a</sup>  
Dr. Sema CANBAKAN,<sup>b</sup>  
Dr. Ruhsar OFLUOĞLU,<sup>b</sup>  
Dr. Arzu ERTÜRK,<sup>b</sup>  
Dr. İbrahim ALICI,<sup>b</sup>  
Dr. Nermin ÇAPAN<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği,  
Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi,  
Eskişehir

<sup>b</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği,  
Ankara Atatürk Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 15.02.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 01.06.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Funda AKSU  
Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi,  
Göğüs Hastalıkları Kliniği, Eskişehir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
fundaaksu\_dr@yahoo.com

**ÖZET** Kırk bir yaşında erkek hasta eforla olan nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Hastada santral ve periferik siyanoz, bilateral kreptan raller, aortik ve mitral odaklarda sistolik üfürüm mevcuttu. Kan gazı incelemesinde orta düzeyde hipoksemi ve hipokapni izlendi. Toraks BT'de geniş ve anevrizmatik ascenden aorta, hipoplazik pulmoner arterler ve descenden aorta ile ilişkili kollateral vas-küler yapılar mevcuttu. Ekokardiyografide %50 dekstropeze yerleşimli ata binen ascenden aorta ve subaortik ventriküler septal defekt izlendi. Bu bulgularla pulmoner atrezili fallot tetralojisi tanısı konulan hastaya uzun süreli oksijen tedavisi başlandı. Fallot tetralojisi en sık görülen konjenital kalp hastalığı olup çocukluk çağında ciddi bulgular ile belirti verir. Cerrahi müdahale yapılmamış fallot tetralojili olgularda 40 yaşına kadar sağkalım oranı yalnızca %3'tür. Buna rağmen erişkin çağa kadar tanı konmamış asemptomatik olgular da bildirilmiştir. Bu nedenle yetişkin hastalarda da, destekleyici bulgular varlığında, hipoksi nedeni olarak konjenital kalp hastalıkları yönünden en kısa zamanda gerekli tetkikler yapılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot tetralojisi; doğuştan kalp hastalığı; erişkin

**ABSTRACT** Forty-one year old man presented with dyspnea on exertion, had central and peripheral cyanosis, bilateral crepitan crackles and a systolic murmur on the mitral and aortic fields. Moderate hypoxemia and hypocapnia was detected in blood gas analysis. Thoracic CT revealed dilated and aneurismatic ascending aorta, hypoplastic pulmonary arteries and collateral vessels associated with descending aorta. Echocardiographically, aorta was found to be %50 dextropositioned and overriding, subaortic ventricular septal defect was present. Findings confirmed diagnosis of tetralogy of fallot with pulmonary atresia and the patient was put on long-term oxygen therapy. Tetralogy of fallot is the most common cyanotic congenital heart disease, which presents with severe symptoms in infancy or childhood. Rate of survival at 40 years without surgical correction is only 3%. However, fairly asymptomatic cases undiagnosed until adulthood are reported. Accordingly, congenital heart diseases should be considered in adults with hypoxemia and appropriate tests should be performed in advance.

**Key Words:** Tetralogy of fallot; congenital heart diseases; adult

**Türkiye Klinikleri Arch Lung 2010;11(2):81-5**

Fallot tetralojisinin insidansı 1/3600 canlı doğum olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının %3.5-7'sini oluşturur. Erişkin yaştaki konjenital kalp hastalıklarının %10'unu oluşturur.<sup>1</sup> Opere edilen vakalarda ise 30 yıllık yaşam süresi %90'ın üzerinde iken herhangi bir girişim uygulanmadığında hastaların %30'u ilk bir yıl içinde, %75'i ilk 10 yılda kaybedilir.<sup>2,3</sup> Opere edilmemiş hastalarda siyanoz, sağ ventrikül hipertrofisi, sağ kalp

yetmezliği, egzersiz intoleransı, polisitemi, aritmiler ve yaygın bronşiyal kollateraller görülür. Biz bu makalede daha önce tanı konulmamış ve düzeltici cerrahi uygulanmamış, kliniğimizde tanı konulan 41 yaşındaki fallot tetralojili olguyu literatür eşliğinde sunduk.

## OLGU SUNUMU

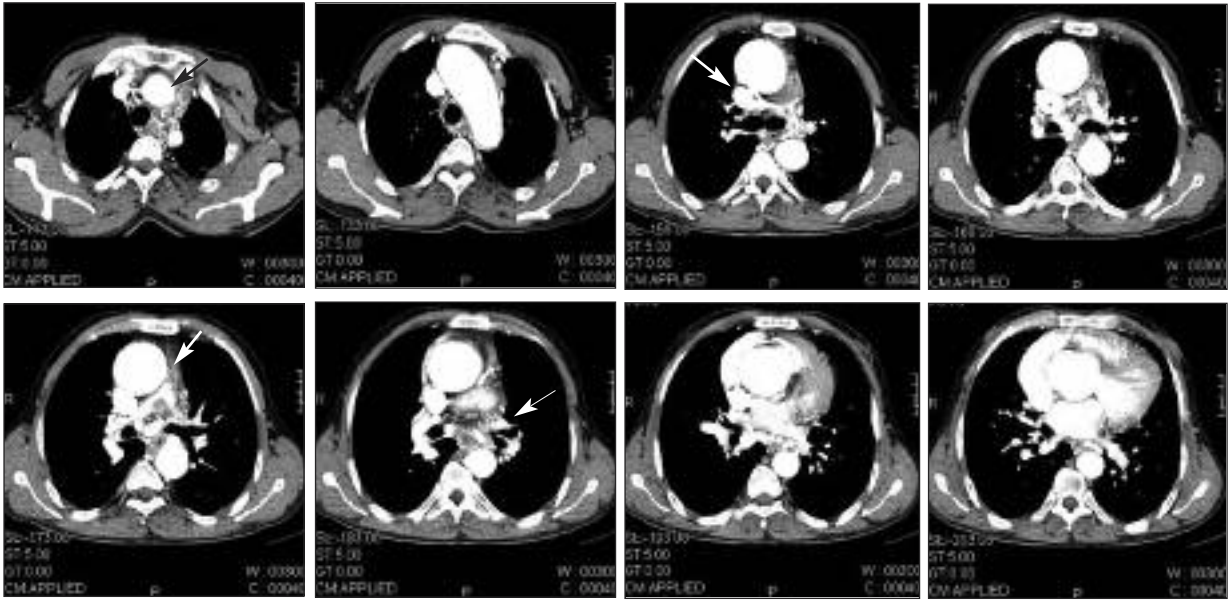
Kırk bir yaşındaki erkek hasta çabuk yorulma, eforla ortaya çıkan nefes darlığı, ellerde ve dudaklarda morarma şikayeti ile başvurdu. Hasta son 1 yıldır bu şikayetlerinin günlük aktivitelerini kısıtlamaya başladığını ve çalışmasını sürdüremez olduğunu ifade ediyordu. Çocukluğunda düşmeye bağlı kafa travması nedeniyle kraniyel operasyon geçirme öyküsü mevcuttu ve o zamandan beri karbamezepin kullanıyordu. Özgeçmişinde başka özellik olmayan hasta daha önce nefes darlığı için bir sağlık merkezine başvurmamıştı. Hastanın fizik muayenesinde nabız 76/dk, vücut sıcaklığı 36.7°C, tansiyon arteriyel 110/ 70 mmHg, solunum sayısı 18/dk olarak bulundu. Santral ve periferik siyanozun mevcut olduğu dikkati çeken hastanın solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu ve oskültasyonda bilateral alt zonlarda kreptan raller duyuluyordu. Kalp muayenesinde oskültasyonda kalp ritmik, normokardik, S1 normal, pulmoner odakta S2 sert olup en şiddetli olarak aortik ve mitral odaklar üzerinde duyulan ve aksiller bölgeye yayılan 2/6° sistolik üfürüm saptandı. Ek olarak hastanın belirgin çomak parmağı mevcuttu. Postero-anterior akciğer grafisinde kardiyo-torasik oran hafif artmış ve sağ atriyum belirginleşmişti ve özellikle sağ daha fazla olmak üzere her iki hilus belirsizdi (Resim 1). Rutin laboratuvar incelemesinde beyaz küre 6700/µl, hemoglobin 18.3 g/dl, hematokrit %59.2, platelet 213000/µl ve eritrosit sedimantasyon hızı 6 mm/st idi. Rutin biyokimyasal parametreleri normal sınırlarda bulundu. Arteriyel kan gazı incelemesinde pH: 7.35, PaO<sub>2</sub>: 49 mmHg, paCO<sub>2</sub>: 33.7 mmHg, HC0<sub>3</sub>: 18.5 mmol/L idi. Elektrokardiyografide sinüs ritmi, D2, D3, aVF ve V4-V6'da T negatifliği ile birlikte inkomplet sağ dal bloğu saptandı. Hastanın kardiyak üfürümünün mevcut olması ve P-A akciğer grafisinde kardiyo-torasik oranının artmış olarak izlen-



**RESİM 1:** PA akciğer grafisinde kardiotorasik oran kalp lehine artmış, sağ atriyum belirgin olarak izlenmektedir. Her iki hilus belirsiz olarak izlenmektedir.

mesi nedeni ile kardiyak patolojilerden şüphelenilerek hastadan ekokardiyografi ve hilusların belirsiz izlenmesi nedeni ile de vasküler yapıların değerlendirilmesi için kontrastlı multislice spiral bilgisayarlı toraks tomografisi istendi.

Transtorasik ekokardiyografide ascendan aorta dilate ve %50 dekstropeze yerleşimli olarak izlendi, hem sol hem sağ ventrikülden kan alıyordu. Subaortik 2.1 cm'lik ventriküler septal defekt ve descendan aorta ile ilişkili çok sayıda kollateral vasküler yapı saptandı. Pulmoner arter belirgin hipoplazikti. Hastada pulmoner arter ileri derecede hipoplazik izlendiğinden pulmoner arter basıncı ölçülemedi. Bu bulgularla hasta pulmoner atrezili fallot tetralojisi olarak değerlendirildi. Hastanın bilgisayarlı toraks tomografisinde kalp boşlukları normalden geniş, ascendan aorta; çapı 52 mm olup anevrizmatik geniş, descendan aorta çapı normal sınırlarda olarak izlendi. Pulmoner arterler hipoplazik görünümdeydi. Mediastinal yağ planları heterojen görünümde olup paraözefajiyal, karinal ve hiler düzeylerde çok sayıda kollateral vasküler oluşum mevcuttu (Resim 2). Bilgisayarlı toraks tomografisi bulguları da pulmoner atreziyi destekleyen hastaya kardiyoloji kliniği tarafından operasyon uygun bulunmadı ve medikal tedavi önerildi. Hastanın hipoksemisi mevcut olduğu için uzun süreli oksijen tedavisi endikasyonu konuldu ve oksijen konsantratörü için sağlık kuruluna çıkarıldıktan sonra kardiyoloji kliniğinde takiplerine devam etmek üzere taburcu edildi.



**RESİM 2:** Kontrastlı Toraks BT mediasten kesitlerinde kalp boşlukları normalden geniştir. Ascendan aorta çapı 52 mm olup anevrizmatik geniştir (siyah kalın ok), descendan aorta çapı normal sınırlardadır. Pulmoner arterler hipoplazik görünümündedir (kalın beyaz ok). Mediastinal yağ planları heterojen görünümde olup paraözefajiyal, karinal ve hiler düzeylerde çok sayıda kollateral vasküler oluşum izlenmektedir (ince beyaz ok).

## TARTIŞMA

Fallot tetralojisi tüm konjenital kalp hastalıklarının %4-10'undan sorumludur ve hem çocuklar hem de erişkinlerdeki en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Tipik olarak süt çocukluğu döneminde sadece bir kalp üfürümü olmakta ve erken çocukluk döneminde ise siyanoz belirgin hale gelmektedir. 1888'de Fallot tarafından bu hastalıkta 4 anatomik özellik tanımlanmıştır;<sup>4</sup>

1. Pulmoner stenoz (PS)
2. Ventriküler septal defekt
3. Ata binmiş aorta
4. Sağ ventrikül hipertrofisi.

Hastalığa patent duktus arteriozus, pulmoner atrezi, pulmoner arter hipoplazisi ya da stenozu, major aortopulmoner kollateral arterler, pulmoner kapığın olmaması, koroner arter anomalisi ve aortik ark anomalileri gibi ilave anatomiler sıklıkla eşlik eder. Pulmoner stenozun derecesi değişken olabilir. Özellikle erken çocukluk döneminde PS hafif dereceli olabilir ve interventriküler şant ise soldan sağa doğrudur; pembe ya da presiyanotik tetraloji olarak isimlendirilir. Ancak PS komplet atreziye ilerleye-

bilir.<sup>4</sup> Pulmoner obstrüksiyonun derecesi ve pulmoner kan akımı hastalığın progresyonunu belirler. Opere olmamış hastalarda uzamış yaşam süresi pulmoner dolaşıma kan akımı sağlayan ekstrakardiyak şantların varlığına bağlanmıştır.<sup>5</sup>

Fallot tetralojili ve pulmoner atrezili hastaların yaşayanlarında pulmoner dolaşım için bir akımın olması gerekir. Pulmoner stenozlu hastalarda ise iyi gelişmiş kollateral akım az görülür.<sup>6,7</sup> Üç ayrı aortopulmoner kollateral arter tipi olduğu bildirilmiştir. İlki, bronşiyal kollateral arterler olup, intrapulmoner arterlerle anastomoz yaparlar. Bu tip en sık gözlenir. İkincisi, doğrudan aortadan çıkıp, hiler bölgede pulmoner arterlerle anastomoz yapanlardır. Son tipte ise kollateraller, aortanın bir dalından, genellikle subklavyen arterden köken alıp hilusun proksimalinde santral pulmoner arterlerden biriyle anastomoz yaparlar.<sup>8</sup>

Fallot tetralojili hastalarda klinik bulgu ve semptomlar siyanoz ile hipokseminin derecesine bağlıdır. Siyanoz pulmoner stenozun derecesine bağlı olarak doğumdan birkaç ay sonra ortaya çıkar. Pulmoner stenozun hafif dereceli olduğu olgularda siyanoz görülmezken pulmoner atrezili

olgularda siyanoz erken süt çocukluğu döneminde belirgin olarak izlenir. Siyanotik hecmeler fallot tetralojisine özgül olup, hecmeler sırasında bilinç kaybı ve konvülsiyon gelişebilir.<sup>4</sup>

Fallot tetralojili olguların %95'i 40 yaşına kadar kaybedilir. Ölüm 20 yaşına kadar sabit bir seyir takip eder ve bu yaştan sonra hızla artar. Pulmoner stenozun hafif, sağ-sol şantın az olduğu bir kısım Fallot tetralojisinde infidibular stenozun şiddetinin artması sonucu siyanoz ve dispne artmakta ve bu hastalar 2. dekatta semptomatik hale gelmektedirler.<sup>9</sup> Bu nedenle fallot tetralojisi olan hastalarda doğru yaklaşım bebeklik döneminde hasarın onarımıdır. Bu şekilde hem kardiyopulmoner gelişimin kısıtlanmasının hem de diğer organ sistemlerinde gelişebilecek komplikasyonların önüne geçilmiş olur.<sup>10,11</sup> Ancak günümüzde her ne kadar batı ülkelerinde olmasa da özellikle gelişmekte olan ülkelerde halen çocukluk çağında gerekli müdahale yapılmamış konjenital kalp hastalıklı bireyler bulunmaktadır.<sup>12</sup> Total onarımın yapıldığı yaş, postoperatif erken ve geç dönem fonksiyonel durumu belirler. Risk hem çok genç, hem de 15 yaşın üstündeki hastalarda yüksektir. Hayatın ilk 5 yılında onarım görenlerin geç dönem takiplerinde mükemmel sonuçlar elde edilir, egzersiz kapasiteleri normaldir.<sup>13</sup>

Sunulan olgu cerrahi onarım yapılmaksızın 41 yaşına ulaşmış bir Fallot tetralojisi olgusu olup muhtemelen çocukluk çağında yeterli tıbbi inceleme imkanı olmaması nedeni ile tanısı gecikmiştir. Hastanın çocukken geçirdiği travma siyanotik nöbet sonucu olabilir ve devam eden konvülsiyonları da Fallot tetralojili siyanotik hastalarda karakteristik özelliiktir. Hastanın polisitemisi de uzun

sürelili hipokseminin bir sonucudur. Pulmoner atrezili Fallot tetralojili olgular ağır seyirli olup erken bulgu verirler ve sürvi daha kısadır ancak bizim olgumuzda muhtemelen pulmoner stenoz zaman içinde atreziye ilerlemiş olabilir. Çok sayıda kollateral oluşumunun olması sonucunda da hasta hayatını idame ettirebilmiştir.

Cerrahi müdahale uygulanmamış olgularda 40 yaşına kadar sağkalım yalnızca %3'tür.<sup>13,14</sup> Ancak yukarıda da bahsedildiği üzere kliniği şiddetli seyretmeyip erişkin çağa kadar tanı konulmamış olgulara da rastlanmaktadır. Bu olgular da incelendiğinde daha önce tanı konulmamış olgular olduğu ve nefes darlığı, egzersiz intoleransı ve siyanoz ile başvurdukları görülmektedir.<sup>5,15-17</sup> Literatürde bildirilen en ileri yaşlı olgu 86 yaşındadır.<sup>15</sup> Ülkemizden bildirilen en yaşlı düzeltilmemiş Fallot tetraloji olgusu ise 68 yaşında bir kadın hastadır.<sup>16</sup> Bu olgulara tedavi seçeneği olarak düzeltici cerrahi operasyon düşünülmüş ancak hem hastaların kabul etmemesi hem de yüksek cerrahi risk ve hastaların hemodinamik olarak stabil olması göz önünde bulundurularak konservatif tedavi devam edilmiştir. Sunulan olgu kliniğimizde yapılan tetkikler sonucunda fallot tetralojisi tanısı almış ve 3. basamak kardiyoloji kliniğine yönlendirilmiştir. Hasta için yapılan konsey sonucunda cerrahi düşünülmemiş, konservatif medikal ve uzun süreli oksijen tedavisi uygun görülmüştür.

Bu olgu ile vurgulanmak istenen nefes darlığı ve siyanoz ile başvuran yetişkin hastalarda da, destekleyici bulgular varlığında, hipoksi nedeni olarak konjenital kalp hastalıklarının düşünülmesi ve bu doğrultuda gerekli tetkiklerin en kısa zamanda yapılması gerektiğidir.

## KAYNAKLAR

1. Fyler DC. Tetralogy of fallot. In: Nadas AS, Fyler DC, eds. Nadas' Pediatric Cardiology. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Hanley&Belfus; 1992.p.471-91.
2. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N Engl J Med 1993; 329(9):593-9.
3. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirkin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1978;42(3):458-66.
4. Momma K. [Tetralogy of Fallot and truncus arteriosus]. In: Crawford MH, DiMarco JP. Crawford Cardiology. Çeviri: Dursun AN. Crawford Kardiyoloji. Cilt 3. 1. Baskı. İstanbul: AND Yayıncılık; 2004. p.781-6.
5. Nottestad SY, Slife DM, Rubal BJ, Moody JM Jr. Tetralogy of Fallot in a 71-year-old patient with new onset hypoxemia. Cathet Cardiovasc Diagn 1993;28(4):335-8.
6. Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. A precarious blood supply. Br Heart J 1980;44(1):5-13.

7. Ramsay JM, Macartney FJ, Haworth SG. Tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J* 1985;53(2):167-72.
8. Rabinovitch M, Herrera-deLeon V, Castaneda AR, Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Circulation* 1981;64(6):1234-49.
9. Higgins CB, Mulder DG. Tetralogy of Fallot in the adult. *Am J Cardiol* 1972;29(6):837-46.
10. James FW, Kaplan S, Schwartz DC, Chou TC, Sandker MJ, Naylor V. Response to exercise in patients after total surgical correction of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976;54(4):671-9.
11. Borow KM, Green LH, Castaneda AR, Keane JF. Left ventricular function after repair of tetralogy of fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 1980;61(6):1150-8.
12. Knobloch K, Lichtenberg A, Haverich A, Leyh RG. Untreated tetralogy of Fallot in an adult patient complicated by acute aortic valve endocarditis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004;3(2):326-7.
13. Taşdemir O, Katırcıoğlu SF, Tezcaner T, Zurlutuna Y, Sağban M, Eralp A, et al. [Tetralogy of Fallot in adults]. *Türkiye Klinikleri J Cardiol* 1988;1(2):147-55.
14. Makaryus AN, Aronov I, Diamond J, Park CH, Rosen SE, Stephen B. Survival to the age of 52 years in a man with unrepaired tetralogy of Fallot. *Echocardiography* 2004;21(7):631-7.
15. Alonso A, Downey BC, Kuvin JT. Uncorrected tetralogy of Fallot in an 86-year-old patient. *Am J Geriatr Cardiol* 2007;16(1):38-41.
16. Yokuşoğlu M, Kız C, Baysan O, Barış N. [Unoperated tetralogy of Fallot in a 68-year-old patient]. *Arch Turk Soc Cardiol* 2008;36(3):175-7.
17. Fairley SL, Sands AJ, Wilson CM. Uncorrected tetralogy of Fallot: adult presentation in the 61<sup>st</sup> year of life. *Int J Cardiol* 2008;128(1):e9-e11.