

# Erişkin Yaşta Fallot Tetralojisi

Dr.Oğuz TAŞDEMİR, Dr.S.Fehmi KATIRCIOĞLU, Dr.Tevfik TEZCANER, Dr.Yaman ZÜRLUTUNA  
Dr.Mansur SAĞBAN\*, Dr. Ahmet ERALP, Dr.Emine KÜTÜK, Dr.Cevat YAKUT\*\*, Dr.Kemal BAYAZIT

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, »İzmir Devlet Hastanesi, \* »Koşuyolu Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Klünikleri,  
Kalp Damar Cerrahisi Klinikleri, ANKARA- İZMİR - İSTANBUL

## ÖZET

*Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesinde 1968-1988 yılları arasında 326 Fallot tetraloji'li hastaya total korreksiyon yapıldı. Bunların 135'i 14 yaşından büyüktü. Hastaların yaşları 14-38 arasında değişmekte idi (ortalama yaş 20.7). 91 hasta siyanotikti. 130 hastada çomak parmak vardı. Konjestif kalp yetmezliği 24 (%18) hastada mevcuttu. Bir hastada enfektif endokardit, bir hastada beyin apsesi saptandı. Tüm hastalara kardiak kateterizasyon yapıldı. Yalnızca 13 hastada pulmoner valvuler darlık vardı. Tüm olgulara sağ ventrikül çıkım yolu darlığını gidermek için patch kondu. Hastane mortalitesi %10'dur. Ameliyat sonrası uzun dönem takiplerinde toplam 87 hasta başvurmuştur. Ameliyattan 6 ay ile bir yıl sonra iki hastada patch açılması saptandı. Ameliyattan 6 ay sonra şiddetli pulmoner yetmezliği olan bir hastaya Björk-Shiley valvi implante edildi. Uzun dönem takiplerinde 55 hasta asemptomatiktir (%63) (ortalama takip 4 yıl).*

**Anahtar kelimeler:** Fallot tetralojisi, cerrahi, erişkinler.

1968-1988 yılları arasında Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesinde toplam 326 Fallot Tetralojili hastaya total korreksiyon yapıldı. 14 yaşından büyük hasta sayısı 135'dir (%38). Bu seri literatürde bildirilen en büyük serilerden birisidir. Bu yazıda adult Fallot tet-

*\*Bu Yazı 28-30 Nisan 1988 tarihlerinde yapılan  
Pediatrik Kardiyoloji ve Kardiyak Cerrahi  
Sempozyumunda panelde sunulmuştur.*

Geliş Tarihi: 19.7.1988 Kabul Tarihi: 22.7.1988

Yazışma Adresi: Dr.Oğuz TAŞDEMİR  
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi  
Kalp Damar Cerrahisi Kliniği ANKARA

## SUMMARY

### TETRALOGY OF FALLOT IN ADULTS

*In Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, 326 patients with tetralogy of Fallot were operated on from 1968 through 1988. There were 135 patients whose ages ranged from 14 to 38 (mean age 20.7). 91 patients had got cyanosis. Clubbing of fingers were present in 130 patients. Congestive heart failure was present in 24 patients (18%). Endocarditis in one patient, brain abscess in another patient were found. Cardiac catheterization was performed on all of the patients. The number of patients who had pulmonary valve stenosis were only 13. Transannular patch was used in all of the patients to relieve the right ventricular outflow tract obstruction. Overall hospital mortality was 10%. Of 136 patients 87 were followed up. Residual VSDs were detected in 2 patients 6 months and 1 year after the operation respectively. A Björk-Shiley valve was implanted to a patient who had severe pulmonary insufficiency 6 months after the operation. In long term follow-up, 55 patients (63%) were asymptomatic (mean follow-up 4 years).*

**Key words:** Tetralogy of Fallot, surgery, adults.

ralojisinin preoperatif, klinik, anatomik, operatif, postoperatif ve uzun dönem sonuçları anlatılacak, ameliyat yaşı tartışılacaktır.

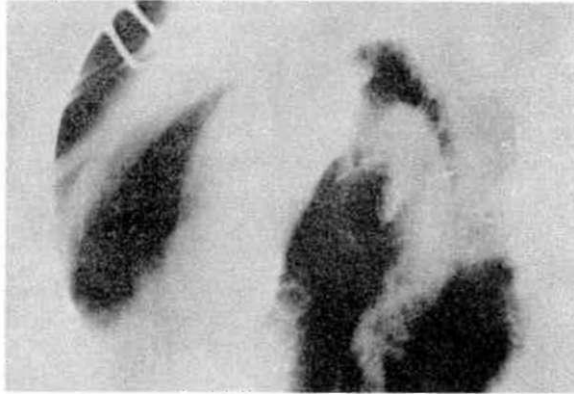
## MATERYAL VE METOD

Seride ameliyat edilen 135 olgunun yaşları 14-38 arasında, ortalama yaş 20.7'dir. Hastaların 981 erkek, 37'si kadındır.

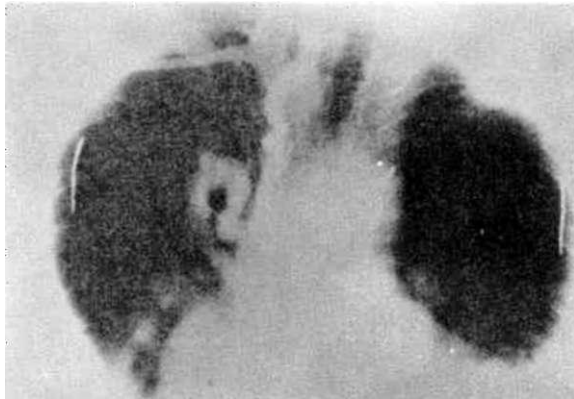
Kardinal preoperatif özelliklerden siyanoz 91 hastada, çomak parmak 130 hastada, patent duktus arteriosus 2 hastada, geçirilmiş ya da halen mevcut konjestif kalp yetmezliği 24 hastada, hemoptizi 1 hastada, enfektif endokardit 1 hastada, beyin apsesi 1 hastada

Tablo 1. 135 Adult Fallot Tetralojisinde Yaşlara Göre Hematokrit

Yaş	HTC %
14-20	58.5
21-25	62.1
26-30	69.6
31-35	65.3
36 yaş üzeri	64



Şekil 1. Sinüs valsalva rüptürü olan bir hastanın anjiosu.



Şekil 2. Bir hastada retrograt aortografi ile görülen oldukça gelişmiş aorto pulmoner şanti.

mevcuttu. Hemoglobün deęerleri 14-30 gr/100 ml arasındaydı. Hemoglobün deęeri 20'nin üzerinde olan hasta sayısı 25'dir. Protrombin zamanı 16 saniye ve daha uzun, platelet sayısı düşüktü. Yaşlara göre hematokrit deęerleri Tablo 1'de görülmektedir.

Tüm hastalara kardiyak kateterizasyon ve selektif sineanjyografi yapıldı. Aorta ve her iki ventrikülde sistolik basınçlar eşitti. Ortalama sistemik arteriel desaturasyon %60'dı. Ortalama sağ ventrikül oksijen saturasyonu %72.1, sol ventrikül oksijen saturasyonu

Tablo 2. 135 Olguda Sağ Ventrikül Outflow Obstruksiyon Yeri

Obstruksiyon yeri	Hasta sayısı
İnfindibuler+Pulmoner kapak annulusu	69
İnfindibuler+Pulmoner kapak stenozu	31
İnfindibuler+Pulmoner valvuler ve supralvalvuler darlık	15
Pulmoner kapak	13
İnfindibuler+Pulmoner arter dalları	4
Pulmoner atrezi	3

Tablo 3.135 Olguda Fallot'a Eşlik Eden Kardiyak Anomaliler

Anomali	No
ASD	55
APVD	1
P.Sol.V.C.S	2
Sağ arcus aorta	4
LAD çıkış anomalisi	4
Triküspit yetmezliği (1 cleft)	4
Pulm. art. Anevrizması	2
P.D.A.	2
Aort yetmezliği	3
Mitral yetmezliği	1
Sinüs valsalva anevrizma rüptürü	1

ASD: Atrial septal defekt

APVD: Anormal pulmoner venöz dönüş

P.SolLV.C.S: Persistan sol vena kava superior

LAD: Sol anterior desendan arter

P.D.A.: Patent duktus arteriosus

%86.3'dü. Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, yalnızca 13 hastada pulmoner valvuler düzeyde idi (%10) Tablo 2. Diğer olguların hepsinde infindibular darlık mevcuttu.

Üç hastada orta derecede aort yetmezliği vardı. Birinde sinüs Valsalva rüptürü mevcuttu (Şekli 1). İleri derecede aort yetmezliği gösteren bir hastaya aort valv replasmanı yapıldı. Altı hastada önceden yapılmış Blalock Taussing şanti vardı. Bir hastada oldukça gelişmiş aorto pulmoner şant vardı. Bir hastada retrograt aortografi ile görülen oldukça gelişmiş aortopulmoner şant vardı (Şekil 2). 55 hastada atrial septal defekt (ASD) veya geniş foramen ovale defektli saptandı. Bir hastada anormal pulmoner venöz dönüş, iki hastada persistan sol vena kava superior ve 4 hastada sağ arcus aorta bulunuyordu. Dört hastada triküspit yetmezliği vardı, bunların birinde triküspit valvde kleft mevcuttu. Dört hastanın pulmoner arter ve dallarında koarktasyon bulunuyordu. Bu dört olguda birlikte koroner arter anomalisi vardı. Üç hastada

**pulmoner atrezi saptandı. Bir hastada mitral yetmezliği vardı. 12 hastanın pulmoner valvi biküspid, biri monoküspidti (Tablo 3).**

#### Cerrahi Teknik

Konvansiyonel kardiopulmoner bypass'a girildikten sonra, hipotermi ile birlikte cerrahi işlem yapıldı, 98 hastada bubble oksijenatör, 37 hastada hollow fiber membran oksijenatör kullanıldı. 1977'den beri kalpte arrest hipotermosimik kardioplejik solüsyonla sağlanmaktadır. Son 7 olguda hipotermosimik kardioplejik solüsyona kan kardioplejisi ilave edildi. Hastalar 20°C'a kadar soğutuldu. Debi normal debinin 1/4'e düşürüldü. Gerekliğinde değişik süreler içinde kardioplejik arrest uygulandı. Blalock Tausing şantı veya patent duktus arteriosus (PDA) anomalisi olanlarda şant kapatıldıktan sonra kardiopulmoner bypass'a girildi. Koroner arter ve dallan gözlemlendikten sonra sağ ventriküle kısa vertikal ventrikülotomi yapıldı. LAD arterin sağdan çıktığı, büyük bir koroner arterin sağ ventrikülü çaprazladığı 4 olguda 20 mm Dacron tüp ile ventrikülopulmoner bypass gerçekleştirildi.

Ventriküler septal defekt (VSD) tek tek ve devamlı dikiş tekniği ile kapatıldı. Dikiş VSD boyunca posteroinferior kenarda "Ventrikülo infundibular fold" 'un non-koroner ve sağ aortik kuspis arasında aortik ringin 3 mm uzağına kondu. İkinci dikiş daha superiora yerleştirildi. Üçüncü ve dördüncü dikişler ilk dikişin diğer tarafına, anterior triküspid liflet kaidesinden geçecek şekilde kondu. Beşinci dikiş defektin anteroinferior kenarından geçirildi. Dikişlerin septumun soluna geçmemesine dikkat edildi. Yama oturtularak ilk beş dikiş bağlandı, kesildi ve daha sonra devamlı dikişle defekt onarıldı (Şekil 3).

VSD genişliği ameliyat esnasında 70 hastada ölçüldü, ortalama 26 mm çapında bulundu. 14 yaşından küçük 55 hastada VSD çapı ortalama 19 mm idi.

Aortopulmoner arter çapı oranları 70 hastada 1/2, 40 hastada 1/3 10 hastada 2/3, 10 hastada 3/4 ve 5 hastada ise 1/5 oranında idi.

Büyük bir koroner arterin sağ ventrikül çıkış yolunun çaprazladığı 4 hastada pulmoner ringin genişletilmesi ve pulmoner stenozun giderilmesinde bu arteri ayırıp akımı tehlikeye atmamak için pulmoner arter ve sağ ventrikül arasına 20 mm'lik Dacron tüp kullanıldı. Bu işlemde alt seviyede yapılan ventrikülotomi ile çıkış yolu darlığı giderilip bu bölge pulmoner artere bypass yapıldı. Şekil 4'de bu hastalardan birinin 13 ay sonraki anjiyografisi gösterilmektedir.

Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı giderilmesinde 4 olguda infundibular-pulmoner arter arasına yerleştirilen tüp konduit hariç olmak üzere tüm olgularda Dacron yama kullanıldı. Bu vakaların 64'ünde transanüler yama kullanıldı. Bir hastaya aort valv replasmanı ya-

pıldı. 29 olguda pulmoner arter bifurkasyonuna uzanan transanüler yama uygulandı. Sadece infundibulum konan yama sayısı 31'di. Pulmoner arter dallarındaki darlık nedeni ile 3 olguda sağ pulmoner arter ve 1 olguda sol pulmoner artere yama uygulaması gerekti. Üç olguda transanüler yamaya perikard parçası ile valv yapıldı (Tablo 4).

Tablo 4. 135 Olguda Outflow Obstruksiyon Giderilme Şekli

Obst, giderilme şekli	Sayı	RV/LV	Mortalité
Annulusu geçen transanüler patch	63	0.55-0.60	6
Bifurkasyona uzanan transannuler patch	29	0.67-0.85	4
İnfundubuler patch	31	0.67-0.85	
Transannuler patch+Sol P.A patch	i	0.80	-
Transannuler patch+Sag P.A patch	3	0.85	i
Transannuler patch+AVR	1	0.60	
İnfundubulum-PA. arası konduit	4	0.46	+
Transannuler patch+Pericard ile monocusp	3	0.55	1

P.A: Pulmoner arter  
AVR: Aort valv replasmanı

Tablo 5. Adult Fallot Tetralojisi Onarımında Mortalite

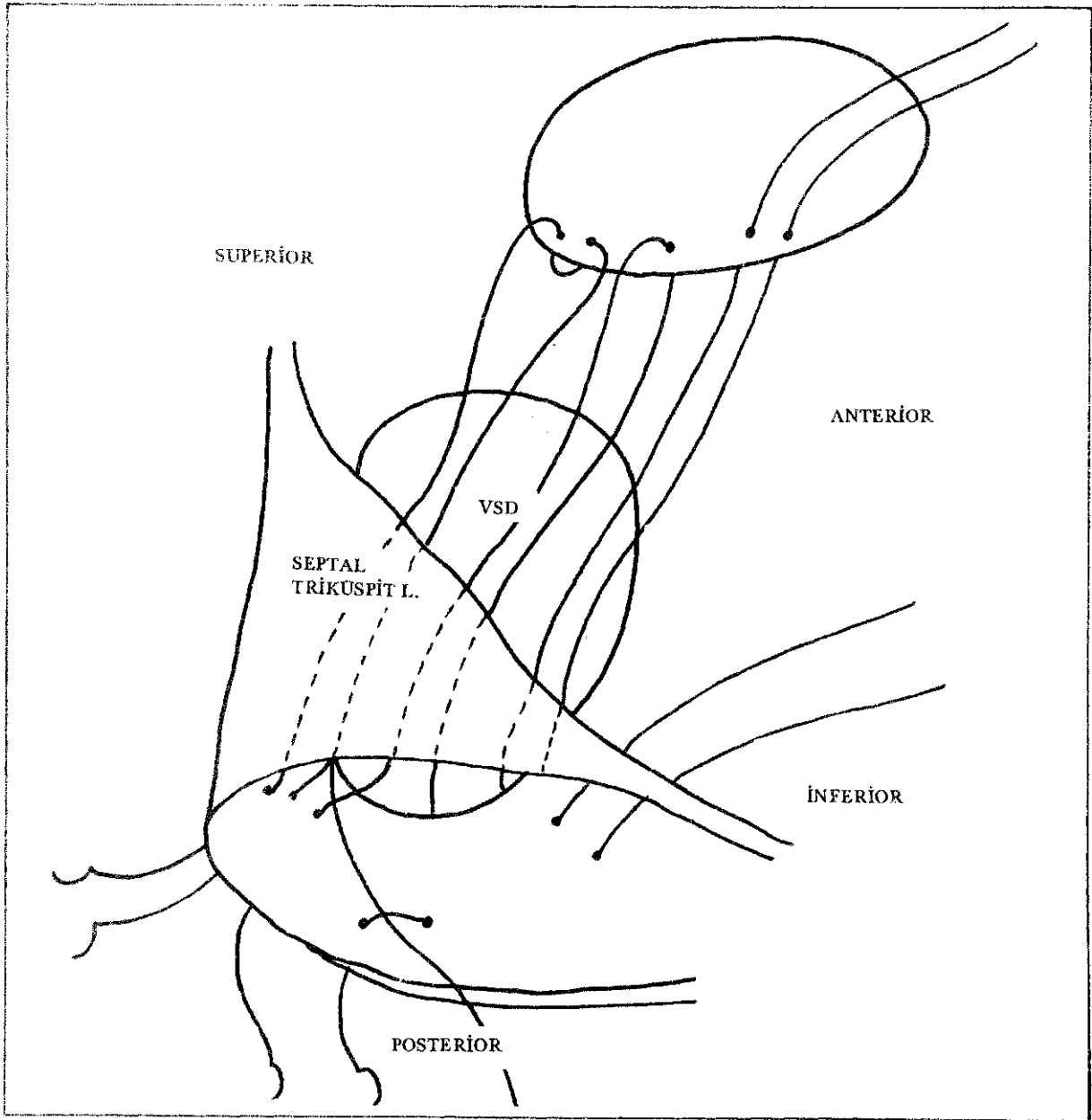
Kay naklar		Mortalite (%)
Chiariello ve ark.	1974	14.5
Higgins ve ark.	1972	23
Stanley J. ve ark.	1986	9.5
Beach ve ark.	1971	6.25
Bayazit ve ark.	1988	10

#### BULGULAR

Ameliyat sonrası hastane döneminde 13 hasta kaybedildi. Hastane mortalitesi %10'dur (Tablo 5). Bunlardan 6 hasta düşük debi, 4 hasta kanama problemi, 1 hasta hava embolisi ve 1 hasta da beyin apsisi nedeni ile kaybedildi. Bir hasta postoperatif 12. günde yemek yerken ani kalp durması ile kaybedildi. Bu hasta da postoperatif erken dönemde blok vardı ve 5. günde düzelmisti.

Ameliyat sonrası 4 hastada blok gelişti. Bu hastalara pacemaker implantasyonu yapıldı. İki hastada sağ dal bloğu, bir hastada sol dal bloğu görüldü.

Geç dönem takipte bu yaş grubunda poliklinik kayıtlarından 6 ay-20 senelik takip toplam 87 hastanın başvurduğu anlaşıldı. İlaç kullanmayan ve ya-



Şekil 3. Fallot tetralojisinde VSD tün kapatılma tekniği

kınması olmayan hasta sayısı 55'dir. 26 hasta çeşitli derecelerde kalp yetmezliği nedeni ile tedavi görmektedir. (Tablo 6). Bir hastada 2 sene sonra sağ ventrikül duvarı dikiş hattından gelişen pseudoanevrizma görüldü. Hasta ameliyata alındı, ameliyatta anevrizma yerinde enfeksiyon olduğu saptandı. Bu hasta ameliyat gecesi kanama ile kaybedildi.

İki hasta 6 ay ve 1 yıl sonunda kalp yetmezliği ile başvurdu. Bunlarda patch açılmasına bağlı VSD vardı, tedavi edildi.

Bir hastada 6 ay sonra pulmoner yetmezlik görüldü. Bu hastaya Björk-Shiley ile pulmoner valv replasmanı yapıldı.

Birinci sene sonunda bir hasta endokarditle başvurdu. Bu hastada önceden de endokardit vardı ve tıbbi tedavi ile tedavi edildi.

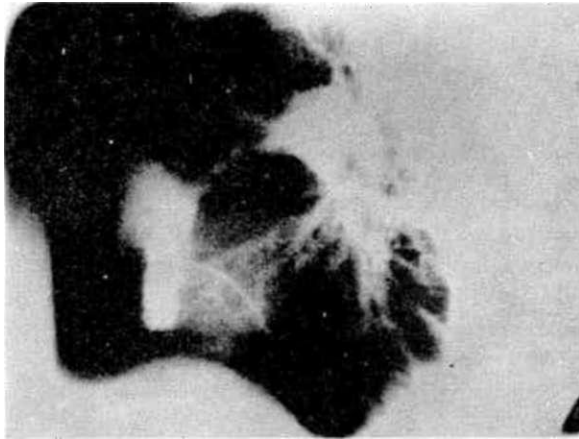
Bir hastada ameliyattan 12 ay sonra tam blok gelişti, pacemaker implantasyonu yapıldı.

Tablo 6. Uzun Dönem Takip Sonuçları

Pseudoanevrizma	1
Patch açılması	2
Pulmoner yetmezlik	1
Endokardit	1
Pacemaker implantasyonu	1
Konjestif kalp ytz. (medikal ted.)	26
İlaç kullanmayan olgular	55

Tablo 7. Fallot Tetralojisinin Doğal Seyri.

Mortalite zamanı	%
1. senede	%25
3. senede	%40
10. senede	%70
40 yaşma kadar	%95



Şekil 4. Dacron tüp konan hastalarımızdan birinin 13 ay sonraki anjiyografisi.

## TARTIŞMA

Fallot tetralojisinin doğal seyri sıkıntılıdır (1). Olguların % 95'i 40 yaşına kadar kaybedilir. Ölüm 20 yaşına kadar sabit bir seyir takip eder ve bu yaştan sonra hızla artar (Tablo 7). 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 (2). Krista supra-ventrikularis ve onun septal parietal bantlarında stenozu karşı çalışma sonucu yıllarıçinde hipertrofi gelişir. Bu şekilde yaşlı Fallot tetralojisinde valvuler ve infidibular stenozun birlikte bulunma sıklığı artar. John ve arkadaşları infidibulumdaki buakkiz değişikliği bölgedeki anormal hemodinamige karşı subendokar-

dial doku birikimi şeklinde ifade etmektedirler (3). 54 yaşına kadar izlenen hastalarında infidibular stenozun yıllar içinde geliştiğini ve onarımda şiddetli infidibular stenoz oluştuğunu bulmuşlardır (3). Bu nedenle hastalar çocukluk döneminin pulmoner valvuler stenozu ile adult döneme girmezler. Seride **pulmore** valv stenozu saptanan hasta sayısı **13'dür ve bu** sayı vakaların %10'unu oluşturmaktadır. Higgins'in 25 olguluk serisinde bu oran %8'dir (2).

Pulmoner stenozlu hastalarda transanüler paten uygulaması hastane ölümlerini arttırmaktadır (4). Pulmoner stenoz morfolojisi yaygınlaştıkça hem teknik zorlaşmakta, hem de obstruksiyonu gidermek için fazla zaman harcanmaktadır.

Serimizde 50 hastaya transanüler patch yerleştirildi. Amelayatta ölçülen P RV/LV 0.55-0,60 arasındaydı (Tablo 4) (5,6). Transanüler yama ile pulmoner valv yetmezliği sonucu sağ ventriküle ani bir diastolik volüm yüklenmesi olur. Bunun sonucunda bir dereceye kadar kardiyak performans bozulabilir (7,8). Transanüler yama konanlarda pulmoner yetmezlik tolere edilebilir, genellikle sorun oluşturmaz (9). Bu nedenle pulmoner valve kapak yerleştirilmesi pek önerilmez. Transanüler yamaya yerleştirilen monokusp valvin en azından erken dönemde masif pulmoner yetmezliği engellediğine inanılmaktadır (10,11).

19 yaşında **bir** kadın hasta **total onarım** sonrası 6 ay içinde 3 kez konjestif yetmezlik **gösterdi**. Her dinamik çalışmalarda masif pulmoner yetmezlik görüldü. **Bu** hastaya pulmoner artere, transanüler yama altında **23** no'lu Björk-shiley aort valvi ile replasman yapıldı. Hasta şifa ile taburcu edildi. Transanüler yama altına valv yerleştirilmesi hem teknik olarak rahat hem de daha büyük valvi yerleştirilebilmesini mümkün kılar (12).

Hayatın 2. dekadında siyanoz ve dispne artmaktadır, ölüm genellikle sağ ventrikül basınç yükselmesine kronik hipoksiye, polistemi sonucu oluşan sekonder kardiomyopatiye bağlı konjestif kalp yetmezliği nedeni ile olmaktadır (13). 135 adult olguluk serimizde 24 hasta preoperatif dönemde kalp yetmezliği tedavisi görmüştür. John Stanley'in 200 **olguluk** serisinde kalp yetmezliği oranı bizim serimizle aynıdır; %18 (14). Bir araştırmada 15-18 yaşta onarım görenlerde kalp yetmezliği oranı %75, 3-15 yaşta %28 ve 3 yaşın altına %1 olarak belirtilmiştir. Tamir yaşı düştükçe yetmezlik oranı da düşmektedir (15).

VSD 70 adult olguda ortalama 26 mm, 14 yaş altı 55 hastada ise ortalama 19 mm idi. Higgins'in yaşlı serisinde VSD çapı 27,5 mm dir (2). Zerbini ve arkadaşları 7 yaş grubunda VSD çapını 15,2 mm olarak

**Tablo 8. Siyanotik Olgularda Miyokard**

- 8 Koroner kan akımı düşüktür
- 8 Miyokardın oksijen alımı normal kalp kadardır
- 8 Oksidatif metabolizma normaldir
- 8 İstirahatte earebik metabolizma vardır
- 8 Kalp atrial pace'le uyanlırsa;  
Anaerobik metabolizmaya dönüş başlar,  
Miyokartıda laktat birikir,  
Serum kreatinin fosfokinaz yükselir,  
Miyokard nekrozu gelişir.

**Tablo 9. Adult Fallot Tetralojisinde Miyokardial Kontraktiliteyi Azaltan İrreversib! Dejeneratif Değişiklikler**

1. Hipertrolik kardiomyopatiye iti an tik myofibrillerde disorganizasyon
2. Glikojen metabolizmasında anormallik
3. Lipid vakuelleri ve myelin erimesi
4. Kontraktil elementlerin kaybı
5. Sarkoplazmik retikulumun proliferasyonu ve dilatasyonu
6. Z bandı materyalinde anormallik
7. Kas hücreleri disosiyasyonu
8. Kardiak kas hücreleri atrofsi
9. İntersitiel fibrosis
10. İntersellüler bağlantıların kaybı
11. Bazal laminada kalınlaşma

ölçmüştür. Krymskl çoğu çocuk olan hastalarında VSD çapını 14 mm olarak bildirmiştir. Yaşla birlikte VSD çapıda artmaktadır (2).

Fallot tetralojisinde birlikte bulunan kardiak anomaliler nisbeten azdır. Pulmoner atrezili Fallot tetralojisinde PDA, multipl VSD, atrioventriküler kanal defektleri en çok görülenidir (16). Literatürde santiarın varlığı mortaliteyi arttırıcı risk faktörü olarak belirtilmektedir (17). Bu hastalarda geç dönemde pulmoner hipertansiyon gelişmektedir. Bizim serimizde kaybedilen 2 hastaya daha önceden Blalock Tausing şantı yapılmıştır.

İki hastada pulmoner arterler ileri derecede dilatasyon gösteriyordu. Klasik Fallot tetralojili ve pulmoner stenozlu hastaların %10'unda nonfonksiyone pulmoner leafletler vardır. İnfundibuvar ve pulmoner stenoz orta derecededir. Pulmoner yetmezlikte pulmoner kan akımı orta derecede artacaktır.

Pulmoner trunkusun sağda daha çok olmak üzere her iki pulmoner arterin, santral ve hiler kmmlarında doğumda anevrizmal diistasyon vardır (1). İuna bağlı trakeobronşu! obstruksiyonlar gelişebilir, basi

nedeni ile akciğer loblarında veya tümünde kollaps oluşabilir (18).

Diğer siyanotik kalp hastalıklarında olduğu gibi Fallot tetralojisinde d® koroner arterler dilatasyon ve tortuosite gösterir. Sağ koroner arterin bir konal dalı genellikle sağ ventrikülün serbest duvarını oblik olarak çaprazlar. Bu nedenle bu hastalarda ventrikülötominin aşağıdan yapılması zorunluluğu vardır. Sol koroner arterin L.A.D. dalı hastaların %5'inde sağ koroner arterden anomali olarak çıkar. L.A.D arterin tamamı da sağ koroner arterden çıkabilir ve pulmoner valvden değişik uzaklıklarda infidibulumu çaprazlar. Bazan da L.A.D arterin distal kısmı sağ koroner arterin büyük konal dalından ayrılır. Nadiren sağ koroner arter, sol koroner arterden çıkar ve çok nadiren de anormal sol koroner arter pulmoner arterden orijin alır (19,20).

Bir hastada ileri derecede olmak üzere, 3 hastada aort yetmezliği vardı. İleri derecede aort yetmezliği olana aort valv replasmanı yapıldı. Fallot tetralojisinde ikinci dekatta ve daha yaşlı hastalarda aort yetmezliği (21), endokardit (22) ile olur. Bazen valvüierde kalsitasyon gelişir. Bazen de masif dilatasyonla yetmezlik olur.

Fallot tetralojili ve pulmoner atrezili hastaların yaşayanlarında pulmoner dolaşım için bir akımın olması gerekir. Fakat pulmoner stenozlu hastalarda iyi gelişmiş kollateral akım az görülür. Kollateral pulmoner akım aorta, paramediasten, bronkus ve interkostal pulmoner kollateral akımla sağlanır. Bazı olgularda kollateral pulmoner akım sağ ventrikülden gelen kan akımından fazladır. Aortopulmoner arterler geniş ve ayrı ayrı arterler halindedir. Aortanın yukarı bölümü desenden aortanın üst bölümünden çıkarlar, pulmoner arter ve loblarına, segmentlerine dağılırlar. Bu damarlar geniş lümenli elastik damarlardır (23). İntimal proliferasyonla stenozlar oluşturabilir (23). Çocukluk dönemini geçirmiş hastalarda pulmoner vasküler hastalık gelişebilmektedir (18). Bu hastalarda vnöz basınc yüksekliği, hepatomegali ile konjestif yetmezlik tablosu oluşmaktadır.

Pulmoner atrezili hastalarda bronşial arterlerin ligasyonu :

a- Peroperatif olarak pulmoner kan akımı sistematik kan akımından fazla olduğu zaman, ya da

b- Bronşial arter ana pulmoner artere döküldüğü zaman yapılmalıdır (24). Bu koşulun dışında yapılan ligasyonlar pulmoner disfonksiyonla sonlanacaktır (24).

Siyanotik hastalarda polistemi ve eritrositlerdeki 2.3 difosfogliseratlarda artışla kalbin oksijen ihtiyacı

karşılanmaya çalışılır, ancak bu mekanizma yeterli değildir. Bu yüzden oluşan anaerobik metabolizma miyokard disfonksiyonunun yanı sıra nekroza da neden olur. Bu olay siyanotik gruptaki mikroenfarktiisleri de açıklar (Tablo 8). Baltimore'dan Michel (ones, Fallot tetralojisi ve diğer kalp hastalıklarında krısta supraventrikularis'den alınan parçaların ultrastrüktürel ve ışık mikroskopisi incelemesinde bu bozulmayı belirlemiştir (25). 6 yaş altında bozulmuş kardiyak kas hücresi görülmediği halde, adultlarda dejenerasyon saptanmıştır. Bunlar aynı zamanda kontraktileteyi azaltan morfolojik değişikliklerdir. Yaşlı hastalarda kardiyak disfonksiyonu bozan kronik sağ ventrikül yetmezliğine, düşük debiye perioperatif dönemin iskemik yetmezliği ve dejenerasyonu da eklenir (25) Tablo (9). Bizim serimizde düşük debi ile kaybedilen hasta sayısı 6'dır ve bunların hematokrit değerleri %61 ve daha üzeridir.

Total onarımın yapıldığı yaş, postoperatif etken 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. 12 yaş ve dolayında onarım yapılanlarda maksimal oksijen tutma normalin %30-40'ı kadardır. Bunlarda akciğer fonksiyonları normalden düşüktür. Ayrıca 5 yaşından önce onarım görenlerde geç dönem ritim bozuklukları görülmektedir (26).

Siyanotik ve küçük çocuklar kardiyopulmoner bypass'ın zararlı etkilerinden daha fazla etkilenirler (Tablo 10). Arteriel hipoksinin yaygın kronik etkisi sonucunda kardiyopulmoner bypass'da kapiller permeabilite artar (27), pıhtılaşma mekanizması anormallikleri gelişir (28). Arteriel basınçta yükselme olmaksızın hemorajik pulmoner ödem, pleural ve peritoneal efüzyonlar oluşur (29). Hematritin %45'den %55'e çıkışı ile hastane ölümleri iki misli artar. Hastalarımızın tümünde hematokrit %58.5'in üzerinde saptandı (Tablo 1).

Fallot tetralojisinde soğuk kardioplejik arrest ile yapılan miyokardial korumanın yetersizliği ortaya konmuştur (30). Koroner hastaları ve Fallot tetralojili hastaların karşılaştırıldığı bu çalışmada Fallot tetralojisinde kros-klemp süresinde adenosin trifosfat azaltmakta bu azalış reperflizyondan sonra da devam etmektedir. Koroner hastalarında ise azalan adenosin trifosfat reperfüzyon sonu normale dönmektedir. Yine Fallot tetralojisinde kros-klemp sonrası laktat seviyeleri önemli yükselme göstermekte ve reperfüzyondan sonra da yüksek kalmaktadır. Koroner hastaların da laktat seviyeleri hafif artmakta, miyokard laktat

seviyeleri reperfüzyonda normale gelmektedir (30). Mikroskopik çalışmalarda da Fallot tetralojisinde miyosit nekrozu görülmüştür. Bu sonuçlar miyokardial korumanın yetersiz kaldığı adenosin trifosfat azalması, laktat birikimi ve oksidatif metabolizma defektlerini açıklamaktadır. Reperfüzyondan sonra adenosin trifosfatta düşmenin devam etmesi miyokardial injury'nin devam ettiğini gösterir (25,31). Kronik siyanozun miyokardial korunmayı yetersiz kıldığına dair mekanizma kesin bilinmemekle beraber, şu şekilde izah edilebilir; kardiyopulmoner bypass başlarken kanda oksijen basıncı artmaktadır. Bunun sonucunda ortaya çıkan oksijen serbest radikalleri miyokarda hasar oluşturur (32). Miyokardial perfüzyonu takiben miyokarda iskemik, hipoksik, nekrotik odaklar gelişebilir ve miyokardial performans bozulabilir. Bizim serimizde ameliyatta 23 hastaya inotropik ajan başlandı, postoperatif dönemde ise 52 hastada inotropik ajan kullanılması gerekti. Altı hasta düşük kardiyak debi sonucunda kaybedildi. Bu hastalarda miyokardial korunmaya azami dikkat affedilmemesine karşın amaçta yetersiz kalınmıştır.

Fallot tetralojisinde onarımdan sonra görülen ventriküler prematür atımlar hemodinamik bozukluğun ve ani ölümün habercisi olabilir (33). Erken postoperatif dönemde gözlenen ventriküler prematür kontraksiyonlar sağ ventrikül yetmezliğinin habercisidir, buna paralel olarak egzersiz sırasında oluşan ventriküler taşikardi atakları yüksek sağ ventrikül basıncının ve kötü bir prognozun işaretidir (34). Poliklinik kontrollerinde bu nedenlerle hastalar ritim ve hemodinamik olarak birarada değerlendirilmelidirler (35).

Fallot tetralojisi onarımından sonra anevrizma formasyonu görülebilir ve sıklığı %8'dir. Aşırı strese maruz kalan patch'lerde sağ ventrikül basınç yükselmesi, sağ ventrikül duvarı devaskularizasyonu anevrizma nedenidir (36). Bizim bir olgumuzda ameliyattan 2 sene sonra sağ ventrikül dikiş hattında gelişmiş olan bir false anevrizma vardır. Bunlar hızla büyür ve ruptüre olurlar.

Operasyondan 6 ay ve 1 yıl sonra iki ayrı hastada ritim problemleri ve konjestif yetmezlik nedeni ile kardiyak kateeterizasyon yapıldı. Kateterizasyon sonucunda bunlarda rezidiv VSD saptandı (37,38).

Sonuç olarak şunu söyleyebiliriz : Fallot tetralojisi morfolojik, anatomik ve fonksiyonel olarak hayli değişken bir amitedir. Adult yaşta hastaların %20'si preoperatif dönemde kalp yetmezliğine girer. Düşük oksijen basıncı 6 yaştan sonra miyokardial nekrozu artırır. Siyanozun süresi ve yaygınlığı arttıkça vent-

Tablo 10. Onarımın Yapıldığı Yaşda Fonksiyonel Durum

Onarım Yaşı	Geç Dönem Fonksiyonel Durum
5 yaş dan önce onarım	<b>Mükemmel sonuçlar, eksersiz kapasitesi normal ek sertiz kapasitesi düşük</b>
12 yaş civarı	Eksersiz sırasında Max. <b>O2 uptake!</b> normalin %80-40'ı
19 yaş	Subnormal Akciğer fonksiyonları
20 yaş üstü olgular	Ciddi <b>ventriküler aritmi</b> görülme riski yüksektir.

**rikül disfonksiyonu** artar. Siyanotik hastalar **kardiyopulmoner** bypass'dan daha fazla etkilenirler, **Siyanotik** hastalarda **miyokardial** korunma idea! değildir. Onarımın **yapıldığı** yaş, **erken** ve geç dönem fonksiyonel durumu belirler. **5 yaşın** altında mükemmel sonuçlar alınır.

## KAYNAKLAR

1. Bextranou EG, Blaekstone EH, Hazelrîg JB, Turner ME, Kırklîn JW : Life Exwectancy Without Surgery in Tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology* 42:458-486, 1978
2. Higgins CB, Mulder DG : Tetralogy of Fallot in the Adult. *Cardiol* 29: 837-845, 1972.
3. John S, Manı GK, Abraham KA, Perianeyagam WJ, Mural idharan S, Sukumar IP, Cherian G : Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in *J Cardiovas Surg* 20 : 145-149, 1979.
4. Kırklîn JW, Blaekstone EH, Kırklîn JK, Pacifico AD, Aramendi J, Bargerón LM : Surgical Results and Protocols in the Spectrum of Tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 198 : 251-261,1983
5. Bertranou EG, Thibert M, Aigueperse J : Short-term Variations of the Right Ventricular/Left Ventricular Pressure Ratio following Repair of Tetralogy of Fallot. *Thorac Surg* 35 -.427-429, 1983.
6. Oku, H, Shirotani H, Sunakawa A, Yokoyama T : Postoperative Long-Term Results in Total Correction of Tetralogy of Fallot **hemodynamics** and Cardiac Function. *Ann Thorac Surg* 41 : 413-418 1986.
7. Guo-Wei H, Chia-Chiang K, Mee RBB : Pulmonic regurgitation and reconstruction of right ventricular outflow tract with patch. *J Thorac Cardiovas, Surg* 92:128-137, 1986.
8. Calder AL, Barratt-Boyes BG, Brandt PWT, Neutze JM-Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:705-720, 1979.
9. Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, Kavey RW, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker KB. **The Influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot.** *J Thorac Cardiovasc Surg* 85: 691-696, 1983.
10. Hawe A, Mcgoon RG, Kincaid OW, Ritter DG: Fate of **Out flow Tract** in Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 13:137-147, 1972.
11. Asailo K, Eguchi S : **A new method of right ventricular outflow reconstruction in corrective surgery for tetralogy of Fallot.** *Thorac Cardiovasc Surg* 59:512-517, 1970.
12. Misbach GA, Turley K, Ebert PA **Pulmonary Valve Replacement for Regurgitation after Repair of Tetralogy of Fallot.** *Thorac Surg* 36:684-690, 1983.
13. Silverman NA, Kohler J, Levistsky S, Pavel DG, Fang RB, Feinberg H: **Chronic Hypoxemia Depresses Global Ventricular Function and Predisposes to the Depletion of High-Energy Phosphates during Cardioplegic Arrest: Implications for Surgical Repair of Cyanotic Congenital Hear Defects.** *Ann Thorac Surg* 37: 304-309, 1984.
14. John S, Edwin NKK, Vbashi RV, Mohamy BB, Sukumar IP : **The Clinical Profile and Surgical Treatment of Tetralogy of Fallot in the Adult: Results of Repair in 200 Patients.** *Ann Thorac Surg* 41:502-506, 1986.
15. Rocchini AP, Rosenthal A, Freed M, Castaneda AR, Nadas AS: **Chronic Congestive Heart Failure after Repair of Tetralogy of Fallot.** *Circulation* 56:305-311, 1977.
16. Rao, BNS, Anderson RC, Edwards JE: **Anatomic variations in the tetralogy of Fallot.** *Am Heart J* 81:361-371, 1971.
17. Daily-Edward, PO, Stinson B, Griep RB, Shumway NE: **Tetralogy of Fallot Choice of surgical procedure.** *J Thorac Cardiovasc Surg* 75:338-345, 1978.
18. Ramsay JM, Macartney FJ, Haworth SG: **Tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collateral arteries.** *Br Heart J* 53:167-172,1985.
19. Soto B, Pacifico AD, Ceballos R, Bargerón LM: **Tetralogy of Fallot: An Angiographie-Pathologie Correlative Study.** *Circulation* 64:558-566, 1981.
20. Dabizzi RP, Atazzi GC, Castelli C, Baldngi G, Parenzan L, Baldngi V **distribution and Anomalies of Coronary Arteries in Tetralogy of Fallot.** *Circulation* 61:95-102, 1980.
21. Beach PM, Bowman FO, Kaiser GA, Malm JR: **Total Correction of Tetralogy of Fallot in Adolescents and Adults.** *Cardiovasc Surg* 1970 1-37 43 (Supplement 1 to *Circulation*, Vols, XL111 and, XLIV, May 1971).
22. Peters RM: **Total repair of tetralogy of Fallot and replacement of aortic valve with Starr-Edwards prosthesis (Case repot).** *Thorac Cardiovasc Surg* 61:559-601, 1971.



23. Haworth SG: Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect (A precarious blood supply). *Br Heart J* 44:5-13, 1980.
24. Alfteri O, Blackstone EH, Kırklın JW, Pacifico AD, Bargerion LM: Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 76: 321-334, 1978.
25. Jones M, Ferrans VJ: Myocardial Degeneration in Congenital Heart Disease Comparison of Morphologic Findings in Young and Old Patients With Congenital Heart Disease Associated With Muscular Obstruction to Right Ventricular Outflow. *Am J Cardiol* 39:1051-1063, 1977.
26. Wessel HU, Cunnigham WJ, Paul MH, Bas tamer CK, Muster AJ, Idriss FS: Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:582-593, 1980.
27. Trimble AS, Moreh JE, Froggatt GM, Metni FN: Total intracardiac repair of the adult cyanotic tetralogy of Fallot: Clinical experience and late follow-up. *C.M.A. J* 103: 911-915, 1970.
28. Maurer-Carolyn HM, McCue M, Robertson LW: Haggms JC: Correction of Platelet Dysfunction and Bleeding in Cyanotic Congenital Heart Disease by Simple Red Cell Volume Reduction, *AM.J. Cardiol* 35: 831-835, 1975.
29. Arcimegas E, Faooki ZO, Hakimi M, Perry BL, Green EW: Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:770-778, 1980.
30. Del Nido PJ, Mickle DAG, Wilson GJ, Benson LN, Weisel RD, Coles JG, Trusler GA, Williams WG: Inadequate myocardial protection with cold cardioplegic arrest during repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 95:223-229, 1988.
31. Del Nido PJ, Benson LN, Mickle DAG, Kielmanowicz S, Coles JG, Wilson GJ: impaired left ventricular postischemic function and metabolism in chronic right ventricular hypertroph. *Circulation* 76: V-168-173, 1987.
32. Del Nido PJ, Mickle-Greogory DAG, Wilson J, Benson LN, Coles JG, Trusler GA, Wilhams WG: Evidence of myocardial free radical injury during elective repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 76:V-175-179, 1987.
33. Garson A, Gillette PC, Gutgesell HP, McNamara DG: Stress-Induced Ventricular Arrhythmia After Repair of Tetralogy of Fallot. *Am Cardiol* 46: 1007-1013, 1980.
34. Deanfield JE, Ho S, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Halhdi-Smith KA: Late Sudden Death After Repair of Tetralogy of Fallot: A Clinicopathologic Study. *Circulatoin* 67: 626-631, 1983.
35. Vogt J, Wesselhoeft H, Luig H, Schmitz L, De Vie ER, Weber H, Beuren AJ: The Preoperative and Postoperative Findings in 627 Patients With Tetralogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 32: 234-243, 1984.
36. Rosenthal A, Gross RE, Pasternac A: Aneurysms of right ventricular outflow patches. *J Thorac Cardiovasc Surg* 63:135-740, 1972 . . .
37. Donahoo JS, Barwley RK, Gott VL, Haller JA: Reoperation after total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68: 466-470, 1974.
38. Malm JR, Blumenthal S, Bowman FO, Ellis K, Jameson AG, Jesse MJ, Yeoh CB: Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 52:502-513, 1966.