

Fallot Tetralojisinde Konotrunkal Total Korreksiyon

CONOTRUNCAL TOTAL CORRECTION IN PATIENTS WITH FALLOT TETRALOGY

Doç.Dr.Coşkun İKİZLER, Doç.Dr.Sait AŞLAMACI, Uz.Dr.Ahmet GÖNCÜ,
Doç.Dr.Ali KUTSAL, Prof.Dr.Enver EKİCİ, Doç.Dr.Mete ALP,
Doç.Dr.Âtilay TAŞDELEN, Uz.Dr.Atilla SEZGİN, Uz.Dr.Yavuz YÜRÜKOĞLU

Türkiye Organ Nakli ve Yanık Tedavi Vakfı Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Merkezi, ANKARA

ÖZET

Ocak 1989 ile Mayıs 1993 yılları arasında Türkiye Organ Nakli ve Yanık Tedavi Vakfı Hastanesi Kalp Damar Cerrahi Kliniğinde cerrahi tedavi uygulanan toplam 150 Fallot tetralojili olgunun 55'ine konotrunkal total korreksiyon yapılmıştır. Hastaların yaşları 1,5-12 (ortalama 5,3) idi. Pulmoner arter indeksi $160-587 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ olup ortalama $290 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ olarak saptandı. Konotrunkal total korreksiyonda, total infundibuler ekzisyon ile, kısa ve küçük ventrikülotomi daha iyi görünüm sağlamakta ve daha kısa infundibuloplasti şansı vermektedir. Buna bağlı olarak sağ ventrikülün daha az yüklenmesi ile post-op erken ve geç dönemlerde daha iyi bir sağ ventrikül fonksiyonu elde edilmektedir. Biz konotrunkal total korreksiyon uyguladığımız 55 olguda sağ ventrikül-sistemik ventrikül basınç oranlarını ortalama 0,40 olarak saptadık.

Sonuç olarak: hastaların gerek efor kapasiteleri ve klinik durumları gereksi hemodinamik bulguları değerlendirildiğinde konotrunkal total korreksiyonun hastalara daha kaliteli bir yaşam sağladığına inanmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Konotrunkal total korreksiyon, Total infundibular ekzisyon, Sağ ventrikül fonksiyonu

T Klin Kardiyoloji 1993, 6:292-295

Fallot tetralojisinde esas morfolojik değişiklik infundibular septumun anterior deviasyonudur (1,2). Bu morfolojik yapı, sonuçta müsküler infundibular daralma, aortik annulusun overriding'i ve outlet malalignment VSD'nin oluşumuna neden olmaktadır (Şekil 1a). Bu

Geliş Tarihi: 2.7.1993

Kabul Tarihi: 2.12.1993

Yazışma Adresi: Dr.Coşkun İKİZLER

Cinnah Cad. No: 61/5-6 Çankaya
25-29 Eylül 1992 İstanbul Ulusal Kardiyoloji Kongresinde
tebliğ edildi.

292

SUMMARY

Between January 1989 and May 1993 Conotruncal total correction was performed on 55 patients of a total of 150 patients with TOF at the Organ Transplantation and Bum Foundation Hospital, Ankara, Turkey. The mean age of the patients was 5,3 (range, 1,5 to 12 years). The mean pulmonary artery index was $290 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ (range, 160 to 587 mm^2/m^2).

Because of total infundibular excision, conotruncal total correction with short and small ventriculotomy can make certain better exposure and it may be necessary to use a shorter patch infundibuloplasty. So, in the early and late stages postoperatively, a better right ventricular function can be maintained. During follow-up the mean right ventricular to systemic arterial pressure ratio for 55 patients was 0.40.

Finally, both exertional capacity and hemodynamic findings have suggested that conotruncal total correction repairing will be able to increase the patients life quality in the future.

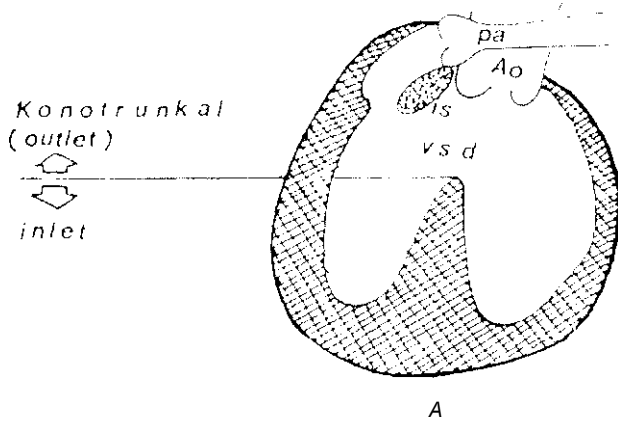
Key Words: Conotruncal total correction, Total infundibular excision, Right ventricular function

Turk J Cardiol 1993, 6:292-295

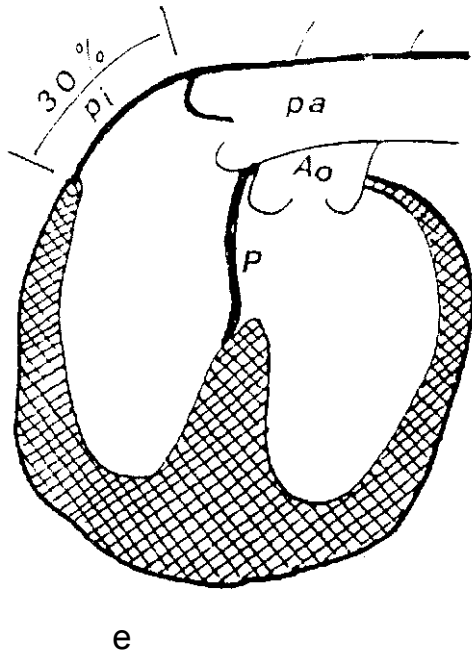
patolojik değişikliklerin tümü konotrunkal bölge olarak adlandırılan anatomik oluşumda lokalizedir.

İfundibular septum iletim sistemi ile ilgili bir doku içermemesi, ayrıca herhangi bir majör koroner dalın buraya lokalize olmamasıyla cerrahi yönden emniyetli bir anatomik oluşumdur. Bu nedenle bu bölgenin total rezeksiyonu, kardiyak fonksiyonları olumsuz yönde etkilemez. Ayrıca bu bölgenin total rezeksiyonu ile gerçekleştirilen konotrunkal total korreksiyon, daha az volüm yüklenmesi ile post-op erken ve geç dönemlerde daha iyi bir sağ ventrikül fonksiyonu sağlamaktadır (3-5). Biz de kliniğimizde konotrunkal total korreksiyon uygula-

T Klin Kardiyoloji 1993, 6



Şekil 1a. FalLOT tetralojisinin de, esas morfolojik değişikliğinin gösterimi. Infundibuler septumun anterior deviasyonu ve aotik dekstrapozisyon sonucu sağ ventrikül çıkımının daralması.



Şekil 1b. Konotrunkal total korreksiyon uygulaması, infundibuler septumun total eksizyonu ile sağ ventrikül uzunluğunun en çok %30'u kadar olan yama infundibuloplasti uzunluğunun şematizasyonu. (Ao: Aorta, VSD: Ventriküler septal defekt, P: VSD'nin kapatıldığı yama, PA: Pulmoner arter, Pİ: Yama infundibuloplastisi, is: infundibuler septum).

dığımız 55 olguyu bu çerçevede tartışarak sunmayı uygun bulduk.

MATERYEL VE METOD

Ocak 1989 ile Mayıs 1993 yılları arasında toplam 150 FalLOT tetralojili hastanın 55'ine konotrunkal total korreksiyon uygulandı. Konotrunkal total korreksiyon uygulanan hastaların yaşları 1,5 ile 12 arasında

değişmekte idi (ortalama 5,3). Bu hastaların pulmoner arter indexleri 160-587 mm²/m² arasında olup, ortalama 290 mm²/m² idi. Kliniğimizde total düzeltme ameliyatları için uygulanan kriterlerden biri de pulmoner arter indeksinin 150 mm²/m² üzerinde olmasıdır. Sekiz (%14,5 hastaya daha önce palyatif işlem (modifiye Blalock-Taussig şant) yapılmıştı.

Soğuk potasyum kardioplejisi ve orta derecede hipotermi altında uygulanan ekstrakorporeal dolaşım ile tüm hastalara sağ ventrikülotomi yapıldı. Ventrikülotomi insizyonu kranialde ana pulmoner artere doğru uzatıldı. Pulmoner annulus kesilirken pulmoner valvin kapakçıkları olabildiğince korundu. Pulmoner annulusun yapısına, ana pulmoner arter ve sağ-sol pulmoner arterlerin durumuna göre, insizyon sınırı belirlendi. Kaudalde ise insizyon, infundibuler ostiumunun altına kadar ilerletildi. Yaklaşık olarak ventrikülotomi insizyonunun, sağ ventrikül uzunluğunun %30'unu geçmemesine dikkat edildi (Şekil 1b). Daha sonra tekniğinin esasını oluşturan infundibuler septumun total eksizyonu yapıldı. Böylece infundibuler septumun bir yanda ventriküloinfundibuler fold (VIF), öte yanda trabeküloseptomajinalisin (TSM) anterior bacağı ile yaptığı bileşkeler arasında doku bölgesi tamamen eksize edilmiş oldu. Ayrıca aortik anulusu incek şekilde aortik sinüs valsalvası boyunca derin rezeksiyona devam edildi. Ancak bu bölgede aort valvi ve aortik sinüs valsalvanın yaralanmamasına özellikle dikkat edildi. Sadece pulmoner valvin hemen altında birkaç mm'lik endokardium dokusu VSD'nin kapatılması sırasında yararlanılmak üzere bırakıldı. Bu eksizyon sonrasında kısa ve küçük ventrikülotomiye rağmen çok iyi bir görünüm alanı elde edilebildiği görüldü. Daha sonra VSD; 3 ila 5 adet teflon destekli tek tek sütürler öncelikle olmak üzere, tespit ve devamlı dikiş tekniği yöntemiyle kapatıldı. Konotrunkal korreksiyon uyguladığımız olguların tümünde VSD morfolojik olarak perimembranöz outlet ve Malalignment lokalizasyonlu idi. VSD kapatılırken, özellikle VIF ve TSM'in anterior bacağı ile infundibuler septumun yaptığı bileşkelerde, dikişler çok dikkatli bir biçimde yerleştirildi. Membranöz flebin iyi izole edildiği 41 olguda (%44,5) dikişler buradan geçilmiş, ancak diğer 14 olguda (%25,5) ise triküspit septal kapakçıktan yararlandı.

Olgularımızın 39 (%70,9)'una transannuler yama, 16 (%29,1)'sına ise izole infundibuler yama konuldu. Transannuler yama konulan olguların ikisinde (%5,1) monocusp outflow yama (fvIVOP), 32'sinde (%82,1) perikardial (PP) yama, 5'inde (%12,8) Gore-tex yama kullanılarak sağ ventrikül çıkım rekonstrüksiyonu (RVOTR) yapıldı. Sağ ventrikül çıkım rekonstrüksiyonu yapılırken, pulmoner kapakçıkların korunmasına özenle dikkat edildi.

BULGULAR

Pompa çıkışında, herhangi bir pozitif inotrop ajan desteği olmaksızın yapılan basınç ölçümleri sonucunda; (bu koşula özellikle dikkat edilmiştir) (6), sağ ventrikül-

sistemik ventrikül basınç oranları 0,17 ila 0,55 arasında saptandı (ortalama değer 0,40). Erken post-op dönemde teknik nedenlerle sadece dört hastaya kateterizasyon yapılabildi ve bu hastalarda sağ ventrikül-sistemik ventrikül basınç oranları ortalama 0,39 olarak saptandı. Yine pompa sonrası yapılan ölçümler sonucunda, sağ ventrikül pulmoner arter arasında 14 mmHg ile 28 mmHg, (ortalama 18,3 mmHg) gradient saptandı. Bu gradientin aortik overriding ve infundibuler septum malalignmentinin oluşturduğu dinamik bir basınç farklılığı olduğu bilinmektedir (2,7).

Post-op kontrolleri sırasında 4 hastada (%7,3) rekürren VSD saptandı. Bu hastalar önemli sol sağ şantının olmaması ve klinik durumlarının iyi olması nedeniyle halen klinik izlemde tutulmaktadırlar.

Hastaların tümünün, post-op erken saatlerden başlamak üzere çok az pozitif inotropik desteğe gereksinimleri oldu. Tüm hastalar post-op sinüs ritminde olup, 14 (%25,5)'ünde inkomplet sağ dal bloğu (RBBB) saptandı. Yine hastaların tümünde post-op erken dönemde başlayan, sol iki ve üçüncü interkostal aralıklarda en iyi duyulan yumuşak vasıflı kısa sistolik ürürüm belirlendi (infundibuler geçiş üfürümü).

Hastaların ortalama izlem süreleri 20 (3-29) ay olup, iki hastamız (%3,6) post-op birinci günde düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedildi. Bu hastalardan biri 28 aylık olup, post-op basınçlar oranı 0,40, sağ ventrikül pulmoner arter gradienti ise 25 mmHg olarak bulundu. Diğer hasta ise 5 yaşında olup basınçlar oranı 0,57 idi. İki yıl önce sol modifiye Blalock Shunt yapılmıştı,

Rekateterizasyon yaptığımız dört hastamız dışındaki hastalar, post-op klinik durumları, ekzersiz kapasiteleri ve ekokardiyografik olarak ventrikül fonksiyonları yönünden belli aralıklarla kontrol edilmişlerdir. Özetle, kontrole gelen hastalarımızın tamamının herhangi bir kalp yetmezliği bulgusu göstermedikleri, diüretik gereksinimlerinin olmadığı, efor kapasitelerinin NYHA'a göre class I olduğu ve hayat kalitelerinin iyi olduğunu saptadık.

TARTIŞMA

Konotrunkal total korreksiyon yöntemi ilk kez 1985 yılında Dr.Kurosavva ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (2). Bu yayında, otörler özellikle kısa ve küçük ventrikülotomi ile kısa infundibuler yama plastisinin avantajlarından bahsetmişlerdir. Ayrıca total infundibuler eksizyon nedeniyle, infundibuler bölgeye yerleştirdikleri yamanın hemen daima sağ ventrikül uzunluğunun %30'unu geçmediğini vurgulamışlardır (Şekil 1b). Böylece total infundibuler septum eksizyonu sonucunda yapılan kısa infundibuler yama plastisinin, sağ ventrikül çıkım darlığını aa, gidermede yeterli olacağını belirtmişlerdir. Ancak burada sunuda unutmamak gerekir ki, sağ ventrikül çıkım rekonstrüksiyonunun sınırlarını pulmoner valv annülüsünün ölçüsü ile ana ve periferik pulmoner arterlerin durumları belirlemektedir (8,9).

Total infundibuler eksizyonun tek dezavantajı; VSD'in kapatılması sırasında sütürlerin yerleşimi ile ilgili olmak üzere ortaya çıkabilecek bazı problemlerdir. Özellikle pulmoner annulusun altında yeterli endokardiyal dokunun bırakılmaması, geniş rezeksiyon nedeniyle infundibuler septum ile VİF ve TSM'in anterior bacağı arasındaki bileşkelerdeki doku incelmeleri gibi nedenler risk oluşturan faktörlerdir. Bu bölgeler konan sütürlerin çok dikkatli yerleştirilmeleri oldukça önemlidir. Çünkü VSD'lerin en sık karşılaşılan rezidüel bölgeleri buralarıdır (2). Bizim olgularımızın hiçbirinde erken dönemde rezidüel VSD ile karşılaşmamıştır. Dört hastamızda (post-op ortalama 8. ayda) rezidüel VSD saptanmıştır. Ancak sol-sağ sanrının çok az olması, pulmoner arter basıncının normal olması nedeniyle hasta klinik izlemde tutulmuştur.

Fallot tetralojilerinde uygulanan total korreksiyon ameliyatlarından sonra; hastaların post-op erken ve geç dönemlerindeki yaşam kalitelerini etkileyen en önemli faktör, sağ ventrikülün fonksiyonel kapasitesidir (2,5,8). Sağ ventrikül fonksiyonlarının global kapasitesini belirleyici en önemli faktörler, sağ-sol ventrikül basınç oranı, sağ ventrikül-pulmoner arter gradienti, pulmoner kapağın korunması (regurjitasyon miktarı), rezidüel çıkım rekonstrüksiyonunun yeterli ve uygun şekilde yapılması önemlidir.

Konotrunkal total korreksiyonda infundibuler septumun total eksizyonu yapıldığından, çok daha küçük ventrikülotomi ile yeterli bir sağ ventrikül çıkım şerbetliği ve volümü sağlanabilmektedir. Ayrıca burada önemli diğer bir faktör de sağ ventrikül çıkım rekonstrüksiyonu sırasında pulmoner regurjitasyonun fazla olmasının önlenilmesidir. Bunun için de pulmoner kapağın korunması veya valvli çıkım yaması ve konduitletlerinin kullanılması önem kazanmaktadır. Çünkü sağ-sol basınçlar oranının iyi olup beraberinde sağ ventrikül-pulmoner arter gradientinin düşük olduğu olgularda pulmoner regurjitasyonun fazla olması hemodinamiği olumsuz yönde etkileyerek önemli sağ ventrikül volüm yüklenmesine neden olmaktadır. Bu nedenle pulmoner kapağın yeterli bir biçimde korunması çok önemlidir. Konotrunkal total korreksiyonda küçük ventrikülotomi ile birlikte pulmoner kapağın korunması olanağı ve avantajı vardır. Biz bu olgularda sağ ventrikül çıkım rekonstrüksiyonu yaparken kross annuler insizyonu, kommissür doğrultusunda olabildiğince pulmoner kapakçıkları koruyarak uzatmaktayız. Sağ ventrikül fonksiyonel kapasitesini etkileyen ve cerrahi teknikle önemli ölçüde yönlendirilebilen diğer bir faktör ise VSD'nin kapatılma tekniğidir. Konotrunkal total korreksiyonda, total infundibuler septum rezeksiyonu nedeniyle iyi bi; görünüm sağlanmakta ve VSD daha rahat kapatabilmektedir. Fallot tetralojili olguların büyük bir kısmında, izole edilebilen membranöz flep kullanılarak triküspit septal kapakçığına herhangi bir zarar verilmeden VSD kapatılabilmektedir (2,5,8). Böylece triküspit septal kapakçık dikişlerden korunmaktadır. Ayrıca çok az bir olguda VSD'nin posterior bölgesine he-

men komşuluk yapan bölgenin en çok 2-3 mm'lik kısmından dikişler geçilerek septal kapakçığın tam liberasyonu özenle sağlanabilmektedir. Bu nedendir ki, sağ ventrikül fonksiyonunun korunmasına yönelik olarak, VSD kapatılma yöntemi ile seçilmelidir. Özetle, konotrunkal total korreksiyon sırasında görünüm alanının daha geniş ve rahat olması, uygulama kolaylığı yönünden bir avantaj sağlamaktadır. Böylece konotrunkal total korreksiyon yapılan olgularda, kısa ve küçük ventrikülotomi ile birlikte kısa, ancak yeterli yama infundibuloplastisi uygulanabilmesi, VSD'nin kapatılması sırasında triküspit septal kapakçığından olabildiğince az yararlanılma olanağı belli başlı avantajlardır. Buda sonuçta daha iyi sağ-sol basınç oranları ile birlikte, sağ ventrikül-pulmoner arter arası düşük gradient gibi olumlu hemodinamik sonuçları sağlar. Buna bağlı olarak sağ ventrikül end diastolik basıncının (RVEDP) artmadığı ve sonuçta sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun (RVEF) değişmediği gözlemlenmiştir (2,5,8,10). Böylece hastalar post-op erken ve geç dönemde iyi bir morbidite ile daha iyi bir yaşam kalitesine sahip olmaktadır.

Sonuç olarak, konotrunkal total korreksiyon uygulanan Fallot tetralojili olguların, post-op erken ve geç dönemlerde daha iyi bir sağ ventrikül fonksiyonuna sahip olarak daha kaliteli bir yaşama aday olduklarına inanılmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Van Mierop LHS, Wingleworth FW. Pathogenesis of transposition complexes: II. anomalies due to faulty transfer. Am J Cardiol 1963; 12:141.
2. Kurosawa H, Imai Y, Nakazawa M, Momma K, Takao A. Conotruncal repair of tetralogy Fallot. Ann Thorac Surg 1988; 45:661.
3. Kurosawa H, Imai Y, Nakazawa M, Takao A. Standardized patch infundibuloplasty for tetralogy of fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92:396.
4. Becker AE, Cannor M, Anderson RH. Tetralogy of fallot: a morphometric and geometric study. Am J Cardiol 1975; 35:402.
5. Jarmakani JM, Nakazawa M, Isabel-Jones J, Marks RA. Right ventricular function in children with tetralogy of Fallot before and after aortic-pulmonary shunt. Circulation 1976; 53:555.
6. Aşlamacı S, ikizler C, Taşdelen A. Fallot tetralojisinde total düzeltme sonrası pozitif inotrop ajanları ventrikül basınçları üzerine etkisi, Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri Araştırma Dergisi 1987; 5:46.
7. Kirklin JW, Karp RB. The tetraloji of Fallot: Form a surgical viewpoint. Philadelphia, Saunders, 1970.
8. Kurosawa H. The ideal lenght and standart formula for the patch infundibuloplasty in intracardiac repair of tetralogy of Fallot (English abstract). Nippan Kyabu Geko Gokkai Zasshi 1987; 26:785.
9. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 1989; 48:783.
10. Jarmokani JM, Edvards SB, Sapach MS. Left ventricular pressure-volume charecteristics in congenital heart disease. Circulation 1968; 37:879.