

Tam Düzeltimi Yapılan 26 Fallot Tetralojili Olgunun Ameliyat Öncesi ve Sonrası Değerlendirmesi

STUDY OF PREOPERATIVE AND TOTAL REPAIR 26 CASES OF TETRALOGY OF FALLOT

Prof.Dr.M.Kâmuran ERK, Doç.Dr.Mikail YÜKSEL,
Doç.Dr.M.Kemal BAYSAL, Yard.Doç.Dr.Ferhat KOLBAKIR

Öndokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji ve Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi, SAMSUN

ÖZET

Hastanemizde son iki yıllık süre içerisinde yaşları 3 ile 11 arasında olan 26 Fallot tetralojili hastaya tam düzeltim uygulandı. Hastane mortalitemiz %7.69 (2/26)'dır.

Polisitemi, kollateral dolaşımının artması ve pıhtılaşma defektleri nedeniyle Fallot tetralojisinde ameliyat sonu kanamaları sık görülmektedir. 6 olgumuzda cerrahi eksplorasyona gerek kalmaksızın medikal tedaviyle kontrol altına alınan kanama oldu. Bir hastada tam kalp bloku ve 18 hastada elektrokardiyogramda sağ dal bloku saptandı.

Hastaların izlenme süresi 2 ay ile 2 yıl arasında değişmektedir. Ekokardiyografik olarak 20 hastanın sağ ventrikül fonksiyonları normal olarak bulundu. 2 hastada kateter çalışmasıyla hafifle orta arası pulmoner stenoz saptandı. 8 hastada aşırı olmayan, 2'sinde orta derecelere varan pulmoner regürjitasyonun olduğu görüldü. Bir hastada résiduel ventriküler septal defekt saptandı.

Ameliyat öncesi bir hastada saptanan ve cerrahi girişimi gerektirmeyecek hafif aort yetmezliği intrakardiyak düzeltimden sonra herhangi bir artış göstermedi.

Ameliyat sonu tüm hastaların fizik aktivite kapasitesinde artış oldu ve iyi bir yaşam sürdürmektedirler.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi,
Kongenital kalp hastalığı, Cerrahi.

T Klin Kardiyoloji 1992, 5:156-160

Geliş Tarihi: 15.6.1991

Kabul Tarihi: 2.9.1991

Yazışma Adresi: Dr.M.Kâmuran ERK
PK: 8 Atakum 55200 SAMSUN

SUMMARY

In a last two-year period 26 patients aged 3 to 11 years underwent total correction of tetralogy of Fallot in our institution. Hospital mortality is 7.69% (2/26).

Postoperative bleeding is a common complication in tetralogy of Fallot because of polycythemia, increased collateral circulation, and blood coagulation defects. Hemorrhage was seen in six cases. These were controlled by medically reexploration was not necessitated. One patient had complete heart block, and 18 right bundle branch block on the electrocardiogram.

Follow-up ranged from 2 month to 2 years. Right ventricular function was normal by echocardiography in 20. Residual mild-to-moderate pulmonary stenosis was noted by catheter study in 2 patients. Pulmonary regurgitation was present in 8 patients, but in only 2 patients was it graded as moderate and none was it severe. One patient had residual ventricular septal defect.

Minor aortic insufficiency in one patient preoperatively does not require surgical treatment, and shows no progression after intracardiac repair.

Postoperatively capacity of physical activity have been improved all patients and they are in good quality of life.

Key Words: Tetralogy of Fallot,
Congenital heart disease, Surgery.

Turk J Cardiol 1992, 5:156-160

Fallot tetralojisinde ilk defa Lillehei ve arkadaşlarının (1) 1955'de kardiyopulmoner bypass uygulayarak tam düzeltim yapmalarından bu yana, tanı yöntemleri, ameliyat, postoperatif bakım konusunda

gelişen bilgi ve teknoloji, daha düşük morbidite, daha fazla hasta yaşatabilme olanağı sağlamıştır. Bu konuda çok olgulu, geniş ve uzun yılların tecrübesini içeren bir dolu yayım yapılmıştır (2-7). Oldukça kısa bir mazisi ve bazı olumsuzluklara karşın kliniğimizde açık kalp ameliyatlarından iyi sonuçlar elde edilmektedir. Bu nedenle son iki yılda tam düzeltim yapılmış Fallot tetralojili hastaların irdelenmesi ve yayınlanması uygun görülmüştür.

MATERYEL VE METOD

Son iki yılda hastanemizde Fallot tetralojisi tanısı alan 26 hastaya tam düzeltim uygulanmıştır. Fallot tetralojisi tanısı için;

- Sağ ventrikül basıncının en azından sol ventrikül basıncının %85'ine ulaşması,
- Pulmoner arter basıncı 25 mmHg ve daha düşük bulunması,
- Aort/femoral arter saturasyonu %93 ve altında olması ve radyopak madde enjeksiyonunda ventriküler seviyede sağ-sol şantı göstermesi esas olarak alındı. Ekokardiyografik çalışmada sol ventrikül diastol sonu çapların aortaya oranları ventrikül fonksiyonun preop değerlendirilmesi için kriter alındı.

Bir peroperatif, bir erken postoperatif ö.günde düşük kalp debisi sendromuna bağlı ölüm dışında hiçbir hasta erken dönemde kaybedilmedi. 24 hasta 2 ay ile 2 yıldan beri izlenmektedir. Ortalama 430 ± 122 gün. Bu seride, bir hastamız operasyondan 6 ay sonra başlayan Hepatit B virus antijeni serolojik pozitifliği, asit, sağ plevral effüzyon ve sağ ventrikül yetmezliği nedeniyle Hacettepe Hastanesi Hepatoloji bölümünde ve İstanbul Kardiyoloji Kliniğinde değerlendirilmeleri yapılmış, kateter incelemeleri neticesinde kardiyak onarımın tam olmasına karşılık pulmoner distal stenoz olduğu açıklanmıştır. Bu hasta operasyondan 1.5 yıl sonra hepatit nedeniyle kaybedilmiştir.

Tam düzeltim uygulanan hastalardan en küçüğü 3, en yaşlısı ise 11 yaşında (ortalama 5.1) idi. 26 hastadan 10'u kız, 16'sı erkekti. Hastaların ağırlıkları 12.3 ile 32 kg arasındaydı (Ortalama 14.720 kg).

İzlenmekte olan hastalar hemen hastaneden çıkarılarak EKG, teleradyogram ve ekokardiyografik kontrolden geçirilerek ilaçları düzenlendikten sonra hastaneden çıkarıldı. İlk kontrolleri için -daha önce başvurulmalarını gerektirecek her hangi bir sebep yoksa- bir ay sonra çağrıldılar. Daha sonra üç aylık intervallerle, bir yıldan sonra da altı ayda bir kontrolleri yapıldı (Tablo 1).

Ameliyat Tekniği. Standard kardiyopulmoner bypass hipotermi uygulandıktan sonra vertikal sağ ventrikülotomi, infundibular myotomi-myektomi uygulandı. Ventriküler septal defekt, kalp içi yama* 4-0 (bazen 5-0) polyester sütürle crista supraventrikularis tarafında kontinuous, diğer taraflarda sépare dikilerek kapatıldı. Sağ ventrikül çıkımı 9 olguda transannüler patch ile genişletildi. Ortalama cross-klamp süresi 92 dakikadır.

Olgulardan hiçbiri daha önce şant ameliyatı geçilmemişti. Bir hasta résiduel ventriküler septal defekt nedeniyle ameliyat edildi. Bir hastaya ameliyat sırasında oluşan blok nedeniyle ameliyattan 14 gün sonra permanent pacemaker uygulandı. 18 hasta da elektrokardiyografik olarak sağ dal bloku saptandı.

Hastaların büyük çoğunluğunda artan kollateral dolaşım, pıhtılaşma defektleri ve polisitemi nedeniyle postoperatif kanama en sık gördüğümüz komplikasyon oldu. 6 hastada görülen kanama reviziyona gerek kalmaksızın medikal tedavi ile kontrol altına alındı.

Tablo 1. Fallot tetralojili hastaların preoperatif değerlendirmesi

	Erkek	Kız	Total
Sayı	16	10	26
Yaş ortalaması	5.6	4.4	5.1
Ağırlık ortalaması	13.800	16.200	14.720
Önceden şant ameliyatı	—	—	—
Dekstroardi	1	—	1
ASD veya PFO	1	2	3
Triküspit striding	2	2	4
Aort yetmezliği	1	—	1
Çift çıkımlı sağ ventrikül	—	1	1

* United States Catheter and Instrument Co. Box 787 Glens Falls, New York 12801.

Tablo2. Fallot tetrolojili hastaların postoperatif değerlendirmesi

Izlem süresi	430 ± 122günü(2ay-2yıl)
Mortalite	2 (% 7.69)
Peroperatif"	(i)
Liken postop (6 gün)	(D)
Morbidite	
Kanama	6
Düşük kalp debisi	1
Sağ dal bloğu	18
A - V tam blok	1
Hepatitis	1
Stiliiir arınasma bağlı kaçak	1
Pulmoner regürjilasyon	8
Sağ kalpyelmezliđi	
Transannüler yama	9
Fonksiyonel kapasite	
I	21
II	2
İlaç, Almayan	19
Digital	2
Digital) Diürelık	

SONUÇLAR

Yaşayan 23 hastanın fonksiyonel kapasiteleri (NYHA göre) 19'unda çok iyi (%83), 4'ünde iyi (% 17) durumdadır (Tablo 2). Hastaların 17'si (%83), herhangi bir ilaç kullanmamakta, ikisi (%8) sadece digital, ikisi (%8) digital ve diüretik kullanmaktadırlar. Bir hastada, 6 ay öncesine kadar (ameliyattan 12 ay sonra) iyi iken, o tarihlerde geçirmiş olduğu endokarditten sonra ekokardiyografik değerlendirmede septim yamasından kaçak olduğu saptandı. Bu hastanın da defektinin tamiri için önümüzdeki günlerde ameliyata alınması planlanmıştır. Hiçbir hastada antikoagulan ve antiaritmik ilaç uygulanması gerekmemiştir.

Takip bulguları: Rutin olarak Fizik muayene, kan biyokimyası, tam kan sayımı, sedimantasyon, ASO, CRP ve HBs Ag ve antikor serolojik incelemesi, EKG, telekardiogram, ekokardiyogram, idrar muayeneleri yapıldı. Kardiak fonksiyonları bozulan 2 hastaya kateter incelemesi yapıldı. Enfeksiyon kontrolü için boğaz, idrar ve lokal odaklardan bakte-

riyolojik kültür yapıldı. Olguların 18'inde (%78) sağ dal bloku saptandı. Ekokardiyografi ile değerlendirmeleri yapıldı; sağ ventrikül fonksiyonları olguların %83'inde normal bulundu. Pulmoner regürjilasyon 8 hastada saptandı. Bunlardan 2'si orta derecede idi. Aşırı pulmoner yetmezlik görülmedi. 1 olguda progresyon göstermeyen hafif aort yetmezliđi saptandı.

TARTIŞMA

1945'de Blalock ve Taussing'in (8) Fallot tetrolojisinin tedavisine yönelik ilk başarılı cerrahi girişimi ve 1954'de Lillehei ve arkadaşlarının (1) açık tam düzeltimi uygulamasıyla başlayan tetroloji cerrahisi kısa bir süre sonra bir çok merkezde uygulanır olmuştur. Ülkemizde ilk tam düzeltim Mayıs 1963'de A.Aytaç tarafından yapılmıştır (9). Üniversitemizin faaliyete geçmesinden kısa bir süre sonra, 1982'nin sonlarından bu yana az sayıda da olsa düzenli açık kalp ameliyatları yapılmaktadır ve şimdiye kadar 38 Fallot tetrolojili hastaya tam düzeltim yapılmıştır.

Irreversible sağ ventrikül bozulmalarından sakınmak bakımından ameliyatın erken dönemde yapılması tavsiye edilmektedir (9-11). Biz de düzeltimi genellikle erken çocukluk döneminde uyguladık. Hastalarımızın tümü 11 yaşın altında (yaş ortalaması 5.1)dir. Bu hastalardan 14'ünün vücut ağırlığı 15 kg'ın altındadır (Ortalama vücut ağırlığı 14.720 kg'dır).

Fallot tetrolojisinin tam düzeltiminden sonra düşük kalp debisi, geçici ritm bozuklukları hatta bazen kalıcı bloklar, kanama, mediastinit vs. gibi komplikasyonlara oldukça sık rastlanmaktadır. Biz olgularımızdan altısında kanama, birinde AV Tam Blok, birinde düşük kalp debisi sendromu, birinde -büyük bir olasılıkla ameliyattan bir yıl sonra geçirilmiş endokardit sonucu- sütür atmasına bağlı ventriküler seviyede kaçak saptadık.

Konu ile ilgili hemen tüm yayınlarda pulmoner arteri atrezik, yüksek hematokritli -ki bilindiđi gibi bunlarda çođu kez ventriküler problemler de vardır- ve düşük vücut ağırlıklı hastalarda ameliyat mortalitesinin yüksekliđi vurgulanmıştır. Bu bakımdan ameliyat bitiminde, sağ ventrikül çıkımındaki darlıđın yeterince giderilip giderilmediđi önem arzeder. Düzeltimden sonra sağ-sol ventrikül peak basınçları oranı

residuel stenozun kalıp kalmadığının, varsa düzeyinin saptanmasında bir gösterge olarak kullanılmaktadır. Bu oran 0.8 veya daha fazla ise rezidüel stenozun giderilmesi gerekir. Giderilmediği takdirde bu hastalarda bypass'tan çıkış ve ameliyat sonu sorunlar beklenir. Yapılan çalışmalar aritmi beraberinde rezidüel sağ ventrikül çıkış darlığı ile geç ölümler arasında bir ilişkinin olduğu görülmüştür (12-17).

Fallot tetralojisinin tam düzeltiminde çoğu kez zorunlu olarak ortaya çıkan hafif pulmoner kapak yetmezliği genellikle iyi tolere edilmektedir (18). Orta derecede pulmoner yetmezliği olan olgularda sağ ventrikülün giderek genişlemesi, egzersiz sırasında aritmilerin görülmesi ve egzersiz kapasitesinin daraldığı olgularda tekrar bir cerrahi girişimde pulmoner regürjitasyonun düzeltilmesi tavsiye edilmektedir (7). Pulmoner arter nabız basıncı/pulmoner arter sistolik basıncı oranı pulmoner yetmezliğin seviyesinin saptanmasında bir gösterge olarak kullanılmaktadır (17,19). Bu oranın tehlikesiz sınırı 0.33-0.55 olarak kabul edilmektedir. 0.75 ve daha fazla olduğu durumda ölüm oranında büyük bir artış görüldüğü bildirilmiştir (17).

Ameliyat öncesi saptanan hafif aort yetmezlikleri, ventriküler septal defekt kapatılırken aortik annulusun çektirilmemesine özen gösterilirse ilerde bir sorun oluşturmayacağı genel kanıdır. Bizim bir olgumuzda, ameliyat sonu dönemde progresyon göstermeyen hafif bir aort yetmezliği vardı ve iki yıla yakın süredir izlenen bu hastanın klinik hiçbir problemi olmadı.

Ülkemizdeki köklü tecrübeye sahip iki kliniğin müşterek yayınladığı 824 olguluk geniş seride hastane mortalitesi %14 olarak verilmiştir (4). Bizim hastane mortalitemiz %7.69'dur.

Ameliyatlı hastaların ameliyat sonu izleniminde artık noninvaziv egzersiz stress testi ve ekokardiyografi kullanılmaktadır. Bu testlerle hastanın durumu ve muhtemel seyri hakkında bilgi edinilebilmektedir. Test sonuçlarının normal değerlere yakın bulunması halinde pulmoner regürjitasyon gibi rezidüel defekti iyi tolere edebileceği ve fonksiyonel stabilitesinin uzun süreli olabileceği söylenebilir. Hacettepe grubu (20), ameliyat sonu ekokardiyografik sol ventrikül diyastol sonu boyutlarının surveyi etkilediğini saptamışlardır.

Bu çalışmada incelemeye alınan 26 ameliyat edilmiş hastanın 23'ünün sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun %66 sınırının üzerinde olduğu ve 3 hastada ise %45-56 arasında olduğu bulunmuştur. Biz, ameliyat edilen 26 hastanın yaşayan 24'ünü izlerken elektrokardiyografik, ekokardiyografik ve gerektiğinde hemodinamik kateterizasyon ve angiografi verilerini, hasta takibinde esas aldık.

KAYNAKLAR

1. Lülehi CW, Cohen M, Warden HE, et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defect: rcixtrrt of first ten cases. *Ann Surg* 1955; 142:418-43.
2. Lillehei CW, Varco RE, Cohen M, et al. The first open heart correction of tetralogy of Fallot: a 26-31 year follow-up of 106 patients. *Ann Surg* 1986; 204:490-502.
3. Weiiievold A, Rygg I, Lauridsen P, et al. Fourteen-to-nineteen-year follow-up after corrective, repair for tetralogy of Fallot. *Scand J Thorac Surg* 1982; 16:41-5.
4. Aytaç A, Sarioğlu T, Olga R, et al. Total repair in tetralogy of Fallot. 25 years experience with 824 cases. 1st. World Congress of Pediatric Cardiac Surgery, Bergamo, Italy 1988; 19-23 June.
5. Fuster V, Mc Goon DC, Kennedy MA, et al. Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1980; 46:635-42.
6. Rosenthal A, Belirendi D, Sloan H, et al. Long-term diagnosis (15 to 26 years) after repair of tetralogy of Fallot. [Survival and symptomatic status. *Aim Thorac Surg* 1984; 38:151-6.
7. Homelier PJ, Zahra KG, Rowe SA, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in Childhood. *Ann Thorac Surg* 1980; 50:179-85,
8. Blalock A, Taussing III). The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or atresia. *JAMA* 1945, 128:189-202.
9. Borow KM, Green LII, Oastanada AR, et al, Ix-ft ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 1980; 61:1150-8.
10. Garson A Jr, Mc Namara DG. Sudden death in a pediatric cardiology population, 1958 to 1983: relation to prior arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:134B-7B.
11. Guslafson RA, Murray GF, Warden HE, et al. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1988; 45:235-41.
12. Kobayashi J, Hirose II, Nakano S, et al. Ambulatory electrocardiographic study of the frequency and cause of ventricular arrhythmia after correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1984;54:1310-3.

13. Wessel HU, Cunningham WS, Paul ML, et al. Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:582-93.
14. Oien D, Moller JH. Comparison of late clinical status between patients with different hemodynamic findings after repair of tetralogy of Fallot. *Am Heart J* 1987; 113:767-72.
15. James FW, Kaplan S, Chon PC. Unexpected cardiac arrest in patients after surgical correction of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1975; 52:691-5.
16. Kalz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1982; 65:403-10.
17. Natio Y, Fujita T, Mauabe H, and Kawashima Y. The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:574-81.
18. Poirier RA, McGoon DC, Danclson GK, et al. Late results after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73:900-8.
19. Albertal G, Swan HJC, Kirklin JW. Hemodynamic studies two weeks to six years after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1964; 29:583-92.
20. Özkutlu S, Saraçlar M, Özme Ş, et al. Echocardiography left ventricular size in the selection of surgical treatment in patients with tetralogy of Fallot. *Turkish J Pediatr* 1987; 29:187-97.