

Fallot tetralojili olgularda tam düzeltme ameliyatı öncesi pulmoner arter gelişim indekslerini etkileyen faktörler: 100 olguda retrospektif gözlemsel bir değerlendirme

Factors affecting pulmonary artery development indices prior to total correction surgery in cases with Tetralogy of Fallot: An observational retrospective review of 100 cases

Rahmi ÖZDEMİR¹, Taliha ÖNER¹, Savaş DEMİRPENÇE¹, Cem KARADENİZ¹, Murat Muhtar YILMAZER¹, Önder DOKSÖZ¹, Barış GÜVEN¹, Yılmaz YOZGAT¹, Timur MEŞE¹, Vedide TAVLI³, Osman Nejat SARIOSMANOĞLU², Emin Alp ALAYUNT⁴

¹İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

²İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi, İzmir

³Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İzmir

⁴Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi, İzmir

ÖZET

Amaç: Fallot tetralojisi tanısı konulan hastaların tam düzeltme ameliyatı öncesi pulmoner arter gelişimini gösteren McGoon oranı, Nakata indeksi, pulmoner arter Z skoru ile arkus aortanın seyri, patent foramen ovalenin (PFO) varlığı veya yokluğu ve hastanın cinsiyeti arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntemler: Ocak 2003 ile Ocak 2011 tarihleri arasında Fallot tetralojisi tanısı ile tam düzeltme ameliyatı öncesi diyagnostik anjiyografi yapılan, öncesinde şant cerrahisi geçirmeyen 100 olgu çalışmaya alındı. Retrospektif olarak ekokardiyografi ile elde edilen sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDd), PFO ve arkus aortanın seyri, anjiyografik olarak ölçülen McGoon oranı, Nakata indeksi, pulmoner arter Z skoru değerlendirildi.

Bulgular: Olguların %72'si erkek, %28'i kızdı. Median yaş 21 ay (min: 4 ay max: 228 ay) olan hastaların doğum ağırlıkları ise 2960±550 gramdı. Hastalarda sol arkus aorta hâkimiyeti (%77) izlendi. LVEDd %18 hastada normalin altındaydı. PFO %23, koroner anomali %4, majör aorto pulmoner kollateral arterler (MAPCA) %3, sol superior vena kava %6 oranındaydı. PFO'su olan hastalarda pulmoner arter Z skoru olmayanlara göre daha düşük bulundu (p<0.05). Arkus aorta seyrininin ve cinsiyetin ise hastalar arasında fark oluşturmadığı izlendi.

Sonuç: Fallot tetralojili hastalarda PFO'nun varlığı pulmoner arter Z skorunu etkileyebilir. Bunun yanı sıra arkus aorta seyrininin ve cinsiyetin tam düzeltme ameliyatı öncesi pulmoner arter gelişimini etkileyen faktörler olmadığını düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Fallot tetralojisi, pulmoner arter gelişim indeksleri, patent foramen ovale, arkus aorta

ABSTRACT

Objective: The present study aimed to evaluate the association between the equations indicating the pulmonary artery development prior to total correction surgery in patients diagnosed with Tetralogy of Fallot, such as McGoon ratio, Nakata index and pulmonary artery Z score and the course of aortic arch, presence/absence of accompanying patent foramen ovale (PFO) and the patient's gender.

Methods: The study included 100 cases who had diagnostic angiography before the total correction surgery with the diagnosis of Tetralogy of Fallot between January 2003 and January 2011. The study retrospectively evaluated using estimated angiographic parameters as left ventricular end-diastolic diameter (LVEDd), the presence of PFO and the course of aortic arch as obtained by echocardiography, and the McGoon ratio, Nakata index and pulmonary artery Z scores.

Results: Of the patients, 72% were male and 28% were female. The median age was 21 months (min: 4, max: 228 mos) and the birth weight was 2960±550 gram. Left aortic arch dominance (77%) was observed. LVEDd was below normal in 18% of the patients. PFO, coronary abnormalities, MAPCA, left superior vena were seen in 23, 4, 3, and 6% of the patients respectively. Pulmonary artery Z scores were found lower in patients with PFO compared to those without PFO (p<0.05). The course of aortic arch and gender were not different among the patients.

Conclusion: The presence of PFO may affect pulmonary artery Z scores in cases with Tetralogy of Fallot. On the other hand, we believe that the course of the aortic arch and gender of the patients are not among factors affecting pulmonary artery development before total correction surgery.

Key words: Tetralogy of Fallot, pulmonary artery development indices, patent foramen ovale, aortic arch

Alındığı tarih: 24.07.2015

Kabul tarihi: 25.07.2015

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Rahmi Özdemir, 34. Sokak, No:63, D:7, Güzelyalı-İzmir
e-mail: rahmiozdemir35@gmail.com

GİRİŞ

Fallot tetralojili hastalarda ameliyat öncesi bakılan bazı parametreler cerrahi tedavinin nasıl olması gerektiğini gösterir. Bu parametreler önceden yalnızca sol ventrikülün diastol sonu çapının aortaya oranıyken, sonradan buna ek olarak McGoon oranı, pulmoner kapak Z skoru ve Nakata indeksi eklenmiştir. Sol ventrikül diastol sonu çapının aortaya oranı %66'dan küçük olanlarda sol ventrikül hipoplazisinin hâkim olduğu kabul edilerek tam düzeltme ameliyatı yapılmaz. Mc Goon oranı 1.7 altında olanlara, Nakata indeksi ise $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ altı olanlara paliyatif ameliyat yapılır ⁽¹⁾. Bu amaçla ameliyatla tam düzeltmenin yapılabilmesi için geliştirilen Z skoru, McGoon oranı, Nakata indeksi ve sol ventrikül aorta oranı gibi denklemler giderek önem kazanmıştır ⁽¹⁻⁷⁾. Bu çalışmada amacımız cinsiyetin, arkus aorta seyrinin ve PFO varlığının bu parametreler üzerine olan etkisini araştırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEMLER

Çalışmaya İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji kliniği tarafından 2003-2011 yılları arasında izlenen şant ameliyatı yapılmamış 100 Fallot tetralojisi tanılı hasta dâhil edildi. Tüm hastaların ekokardiyografik değerlendirmesinde LVED çapı ve PFO varlığı veya yokluğu kaydedilip, yapılmış anjiyografilerinden McGoon oranı, Nakata indeksi, pulmoner Z skoru hesaplandı. Hastaların sağ veya sol arkus aortaya sahip olmasının, PFO varlığı veya yokluğunun ve cinsiyetin bu indeksler üzerine etkisi araştırıldı.

Ekokardiyografi

Olguların transtorasik iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik incelemeleri GE Vivid 3 cihazı (GE Healthcare, Milwaukee, WI) ile 3.0 ve 7.0 MHz transduser kullanılarak yapıldı. M-mode ekokardiyografi ölçümleri, posterior mitral kapak hizasından Amerikan Ekokardiyografi Cemiyetinin önerilerine uygun olarak elde edildi ⁽⁸⁾.

Anjiyografi

Hastalara ön arka kraniyal 35 derece veya sol ön oblik 10 derece - kraniyal 35 derecede, gereksinim duyulması hâlinde yan pozisyonda sağ ventrikül anjiyogramı yapılarak çıkım yolu anatomisi, ana pulmoner arter ve dalları değerlendirilerek sistol sonu pulmoner arter annulus çap ölçümü yapıldı. Sağ-sol pulmoner arter çapları ilk lobar daldan önce sistol sonunda ölçüldü. McGoon oranının hesaplanması için aynı pozisyonda diyafram hizasından inen aort çapı ölçüldü. İndeksler aşağıda belirtilen denklemler ile hesaplandı.

- McGoon Oranı: Sağ ve sol pulmoner arterin bifurkasyon öncesindeki çaplarının toplamı/inen aorta çapı
- Nakata indeksi: Pulmoner arter kesit alanı (mm^2) / Vücut yüzey alanı (m^2)
- Pulmoner kapak Z skoru: Ölçülen damar çapı - ortalama normal damar çapı / Ortalama normal damar çapının standart sapması

Olgular McGoon oranı 1,7 üzeri ve altı, Nakata indeksi $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ üzeri ve altı olanlar, pulmoner kapak Z değerleri nomogram ile bakılarak >-2 , -2 ile -4 arası ve <-4 olanlar şeklinde kaydedildi ⁽¹⁻⁷⁾.

İstatistiksel Değerlendirme

İstatistiksel analiz "SPSS for Windows 17.0" (SPSS; Chicago, Illinois, USA) programı kullanılarak yapıldı. Kolmogorov-Smirnov testi ile değişkenlerin normal dağılım gösterip göstermediği araştırıldı. Kontrol ve hasta grubu arasında fark olup olmadığı dağılımı düzenli olan serilerde Student t testi, dağılımın düzensiz olduğu serilerde Mann-Whitney U testi kullanılarak araştırıldı. P değerinin 0.05 altında olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Olguların %72'si erkek, %28'i kızdı. Median yaş 21 ay (min:4 ay, max:228 ay) olan hastaların doğum ağırlıkları ise 2960 ± 550 gramdı. Ayrıca %5 oranında Down sendromlu olgu vardı. Hastalarda sol arkus aorta hâkimiyeti (%77) izlendi. LVEDd %18 hastada normalin altındaydı. PFO %23, koroner anomali %4,

majör aorto pulmoner kollateral arterler (MAPCA) %3, sol superior vena kava (L-SVC) %6 oranındaydı. Anjiyografi ile elde edilen McGoon oranı $2,24\pm 0,27$, Nakata indeks 286 ± 127 mm²/m², pulmoner annulus Z skoru $-3,32\pm 1,69$ saptandı (Tablo 1).

PFO'su olanlarda PFO eşlik etmeyenlere göre Nakata indeks ve McGoon oranı arasında fark yokken, pulmoner kapak Z skoru PFO'su olanlarda ($-4,20\pm 1,39$) olmayanlara ($-3,05\pm 1,69$) göre daha düşüktü (Tablo 3).

Arkus aorta seyri (Tablo 4) ve cinsiyetin (Tablo 2) hiçbir parametre açısından fark oluşturmadığı görüldü.

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri ve pulmoner arter gelişim indeksleri.

Değişken	Hasta (n:100)
Doğum kilosu (kg)	2,96±0,55
Pulmoner kapak Z skoru	-3,32±1,69
Nakata indeksi (mm ² /m ²)	286±127
McGoon	2,24±0,27
Yaş (ay-median)	21(min:4, max:228)
Kilo (kg)	14,11±10,36
Boy (cm)	91,22±22,70

Tablo 2. Cinsiyete göre doğum kilosu ve pulmoner arter indeksleri.

Değişken	Kız (n:28)	Erkek (n:72)	P
Doğum kilosu (kg)	2,76±0,34	3,02±0,59	0,05
Pulmoner kapak Z skoru	-3,52±1,61	-3,24±1,73	NS
Nakata indeksi (mm ² /m ²)	257±118	298±130	NS
McGoon oranı	2,18±0,27	2,26±0,27	NS

NS: non-significant

Tablo 3. PFO olan ve olmayan grupta doğum kilosu ve pulmoner arter indeksleri.

Değişken	PFO yok (n:77)	PFO var (n:23)	P
Doğum kilosu (kg)	2,97±0,53	2,90±0,65	NS
Pulmoner kapak Z skoru	-3,05±1,69	-4,20±1,39	0,04
Nakata indeksi (mm ² /m ²)	292±128	266±125	NS
McGoon oranı	2,25±0,27	2,19±0,30	NS

NS: non-significant

Tablo 4. Arkus aorta seyrine göre doğum kilosu ve pulmoner arter indeksleri.

Değişken	Sağ arkus (n:23)	Sol arkus (n:77)	P1
Doğum kilosu (kg)	2,98±0,39	2,95±0,59	NS
Pulmoner kapak Z skoru	-3,27±1,52	-3,33±1,75	NS
Nakata indeksi (mm ² /m ²)	267±103	292±134	NS
McGoon oranı	2,23±0,32	2,24±0,26	NS

NS: non-significant

TARTIŞMA

Fallot tetralojili hastalarda pulmoner arter hipoplazi derecesini belirlemek için McGoon oranı Nakata indeks, pulmoner anulus Z skoru kullanılır. Küçük pulmoner arterli hastalarda bu ölçümlerin düşük değerlerde olması ameliyat sonuçlarını kötü etkiler. Çalışmamızda, hastalarda PFO varlığının pulmoner anulus Z skoruna negatif yönde etkisi olduğu, sağ veya sol arkus aorta olmasının ve cinsiyetin hastalar arasında herhangi bir fark oluşturmadığı saptandı.

Bazı yazarlar pulmoner arter çaplarının küçük olduğu durumlarda ventriküler septal defekt (VSD)'in kapatılmasıyla tam düzeltme sonrasında sağ ventrikül (RV) basıncının önemli ölçüde yükseldiğini ve buna bağlı olarak kardiyak debinin düştüğünü ve RV yetmezliğinin geliştiğini öne sürmektedir⁽⁹⁻¹²⁾. Postoperatif RV basıncının yükselmesi ve bunun sonucunda gelişen kalp yetmezliğinden⁽¹³⁾ kaçınmak ve mortaliteyi düşürebilmek amacıyla araştırmacılar preoperatif hasta seçiminde bazı kriterler geliştirmişlerdir. Blackstone ve ark.⁽¹⁴⁾ McGoon oranını bildirmişlerdir.

Fallot tetralojili hastalarda daha erken yaşta tam düzeltmenin yapılmaya başlanmasıyla Z skoru, McGoon oranı, Nakata indeksi de giderek önem kazanmaktadır⁽¹⁵⁻¹⁹⁾. Sol ventrikül hacminin belli bir sınırın altında olduğu durumlarda da total düzeltmenin düşük kardiyak debiye yol açacağı bildirilmiştir^(20,21).

McGoon ve Nakata indeksinin hastalarda düşük değerlerde olması ameliyat sonuçlarını kötü etkiler. McGoon oranının normali 2-2,5 arasındadır. Yaşamda kalan pulmoner atrezili Fallot tetralojili hastaların

çoğunda bu oran 1'den büyüktür. Fontan için ideal adaylarda bu oran >1,8 olmalıdır. Nakata indeksi antero-posterior pozisyondaki anjiyogramda sağ ve sol pulmoner arter dallarını vermeden hemen önceki noktada bir kalp döngüsü boyunca en yüksek ve en düşük ölçümler yapılarak elde edilir. Normal indeks $300 \pm 30 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 'dir. Fallot tetralojisi olan hastaların yaşayabilmesi için bu indeksin 100'den büyük olması gerekir. Bu hastalara tam düzeltme yapılabilmesi için bu indeksin 200'den büyük olması önerilir. Bu indeks <200 ise bu durumda aortopulmoner şant ameliyatı daha uygun bir seçenektir⁽²²⁾.

Operasyonda pulmoner anulus Z skoru ise transanuler yama kullanılıp kullanılmayacağını belirlemede yararlıdır. Transanuler yama ile sağ ventrikül çıkış yolunun genişletilmesi yalnızca nativ pulmoner anulus Z skoru -4'ten daha az olan hastalara uygulanmakta ve böylece postoperatif pulmoner yetersizliğin sınırlanması beklenmektedir⁽²³⁾.

Fallot tetralojisi ile sağ aortik ark, pulmoner arterin dal anomalileri, MAPCA, sağ koroner arterden sol inen dal arterinin çıkışı ve atriyal septal defekt (ASD) görülmesi sıktır⁽²⁴⁾. Yüz yirmi hasta ile yapılan bir çalışmada, %37,5 PFO, %21,6 ASD, %3,3 patent duktus arteriozus, %2,5 koroner anomali, %2,5 L-SVC'nin patolojiye eşlik ettiği saptanmış⁽²⁵⁾. Çalışmamızda ise %23 sağ arkus aorta, %23 PFO, %4 koroner anomali, %3 MAPCA, %6 L-SVC hastalara eşlik ediyordu.

Erkek cinsiyet sol kalp ile ilgili patolojilerde kötü prognoz göstergesi olarak saptanmışken⁽²²⁾, Fallot tetralojili hastalarda literatürde benzer bir bilgiye rastlamadık. Çalışmamızda da cinsiyetin Mc Goon oranı, Nakata indeksi, pulmoner anulus Z skorunu etkilemediği saptandı. PFO'nun patolojiye eşlik ettiği durumlarda pulmoner anulus daha hipoplazik saptandı. Arkus aortanın sağ veya sol seyirli olmasının pulmoner arter gelişimini gösteren indekslere etki etmediği gözlemlendi.

Sonuç olarak, Fallot tetralojili hastalarda PFO varlığının pulmoner anulus Z skorunu negatif yönde etkilediği, arkus aorta seyirinin ve cinsiyetin hastalara da bir fark yaratmadığı görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Erk MK, Yüksel M, Baysal MK, Kolbakır F. Tam düzeltimi yapılan 26 Fallot tetralojili olgunun ameliyat öncesi ve sonrası değerlendirmesi. *T Klin Kardiyoloji* 1992;5:156-160.
2. Özkutlu S, Saraçlar M, Özme Ş, et al: Echocardiographic left ventricular size in the selection of surgical treatment in patients with tetralogy of Fallot. *Turkish J Pediatr* 1987;29:187-97.
3. Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, et al. The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:1048-58.
4. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional area of the pulmonary arterios in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:610-619.
5. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, et al. Predicting the degree of relief of the pulmonary stenosis or atresia after the repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990;2:55-60.
6. Herneffer PJ, Zahra KG, Rowe SAT, et al. Long term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg* 1980;50:179-85.
7. Natio Y, Fujita T, Manabe H, et al. The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:574-81.
8. Sahn DJ, DeMaria A, Kisslo J, Weyman A. Recommendations regarding quantitation in M-mode echocardiography: Results of a survey of echocardiographic measurements. *Circulation* 1978;58:1072-1083.
<http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.58.6.1072>
9. Sanchez HE, Cornish EM, Feng CS, et al. The surgical treatment of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1984;7:431.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)60774-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)60774-6)
10. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, et al. Risk factors for early and late failure after repair of tetralogy of fallot, and their neutralization. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984;32:208.
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-1023386>
11. Hammon Jr JW, Henry Jr CL, Merrill WH, et al. Tetralogy of Fallot: Selective surgical management can minimize operative mortality. *Ann Thorac Surg* 1985;40:280.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)60042-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)60042-2)
12. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:610.
13. Goor DA, Smolinsky A, Mohr R, Caspi H, Shem-Tov A. The drop of residual right ventricular pressure 24 hours after conservative infundibulectomy in repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;81:897.
14. Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou EG, Labrosse CJ, Soto B, Barger LM. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:542.
15. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD. Predicting the degree of relief of the pulmonary stenosis or atresia after the repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990;2:55-60.
16. Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM Jr. The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. A quantitative cineangiographic study. *J Thorac Cardiovasc Surg*

- 1988;95:1048-58.
17. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al. A new method for the quantitative standardization of crosssectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:610-9.
 18. Erk MK, Yuksel M, Baysal MK, Kolbakır F. Tam düzeltimi yapılan 26 Fallot tetralojili olgunun ameliyat öncesi ve sonrası değerlendirilmesi. *T Klin Kardiyoloji* 1992;5:156-60.
 19. Natio Y, Fujita T, Manabe H, 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.
 20. JarmanakiJMM, Graham TP, Canet RV, Jewett PH. Left heart function in children with tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery. *Circulation* 1972;46:478. <http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.46.3.478>
 21. Ebert PA, Sabiston DC Jr. Surgical management of the Tetralogy of Fallot: Influence of previous systemic-pulmonary anastomosis on the results of open correction. *Ann Surg* 1967;165:806. <http://dx.doi.org/10.1097/00000658-196705000-00016>
 22. Myung K. Park. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners*, 5th ed. Chapter 14 - Cyanotic Congenital Heart Defects. Tetralogy of Fallot. 2008.
 23. Voges I, Fischer G, Scheewe J, et al. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10-year experience with a uniform surgical strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:1041-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.07.048>
 24. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB. Ventricular septal defect with pulmonary stenosis or atresia. In Kirklin/Barratt-Boyes (eds) *Cardiac Surgery*, 3rd edn. Churchill Livingstone, Philadelphia. 2003. p. 946-1073.
 25. Saraçlar Muhsin, Özkutlu Süheyla, Çil Ergün, Çiçek Sevim, Demircin Metin, Bozer Yüksel. Ekokardiyografik olarak ölçülen Pulmoner arter çaplarının Fallot Tetralojisinin Tüm Düzeltmesindeki Yeri. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1993;21:308-312.