

İLERİ YAŞTA HİPOKSEMİNİN NADİR BİR NEDENİ: FALLOT TETRALOJİSİ

A RARE CAUSE OF HYPOXEMIA AT ADULT AGE: TETRALOGY OF FALLOT

İclal HOCANLI Abdullah Emre NAYMAN

Harran Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları, Şanlıurfa, Türkiye

Anahtar sözcükler: Fallot tetralojisi, Hipoksemi, Nefes darlığı, Şant

Keywords: Tetralogy of Fallot, Hypoxemia, Dyspnea, Shunt

Geliş tarihi: 03 / 08 / 2017

Kabul tarihi: 08 / 01 / 2018

ÖZ

Hipoksemiye neden olan en önemli mekanizmalardan biri sağdan sola şanttır. Fallot tetralojisi; ventriküler septal defekt, sağ ventrikül çıkış yolu tikanıklığı, ventriküler septumun aort kökü tarafından geçersiz kınlanması ve sağ ventrikül hipertrofisinden oluşan konjenital bir kalp malformasyonudur. Fallot tetralojisi, en yaygın siyanotik konjenital kalp defektidir ve tüm konjenital kardiyopatilerin yaklaşık % 5'ini oluşturmaktadır.

Görülme sıklığı her milyon canlı doğumda yaklaşık 400 dür. Hastanın sağkalımı pulmoner tikanıklığın derecesine ve pulmoner kan dolaşımına bağlıdır. Hastalar, dördüncü dekattan sonra nadiren hayatta kalmaktadır. Preoperatif değerlendirme sırasında, tesadüfen tanı konulan 41 yaşındaki kadın hasta, hipoksemi etyolojisinde kardiyak malformasyonlara dikkat çekmek ve dördüncü dekada kadar tanı konulamamış olması nedeni ile sunuldu.

OLGU

Kırk bir yaşında kadın hasta, çene cerrahisi kliniği tarafından preoperatif değerlendirilme için göğüs hastalıkları polikliniğine yönlendirilmişti. Nefes darlığı ve yemek yemede zorluk şikâyetleri olan hastanın fizik muayenesinde; inspeksiyonda skolyozu mevcuttu ve oskültasyonda her iki hemitoraksta tüm alanlarda solunum sesleri azalmış, ek ses yoktu. Kar-

ABSTRACT

One of the most important mechanisms causing hypoxemia is shunt from right to left. Tetralogy of Fallot; Ventricular septal defect, right ventricular outflow tract obstruction, ventricular septum is overridden by aortic root, and right ventricular hypertrophy is a congenital heart malformation. Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart defect and accounts for approximately 5% of all congenital cardiopathies. The prevalence is about 400 per million live births. The survival of the patient depends on the degree of pulmonary obstruction and pulmonary circulation. Patients rarely survive after the fourth decade. A 41-year-old female patient who was diagnosed by chance during preoperative evaluation was presented to draw attention cardiac malformations in etiology of hypoxemia and the diagnosis was not made until the fourth decade.

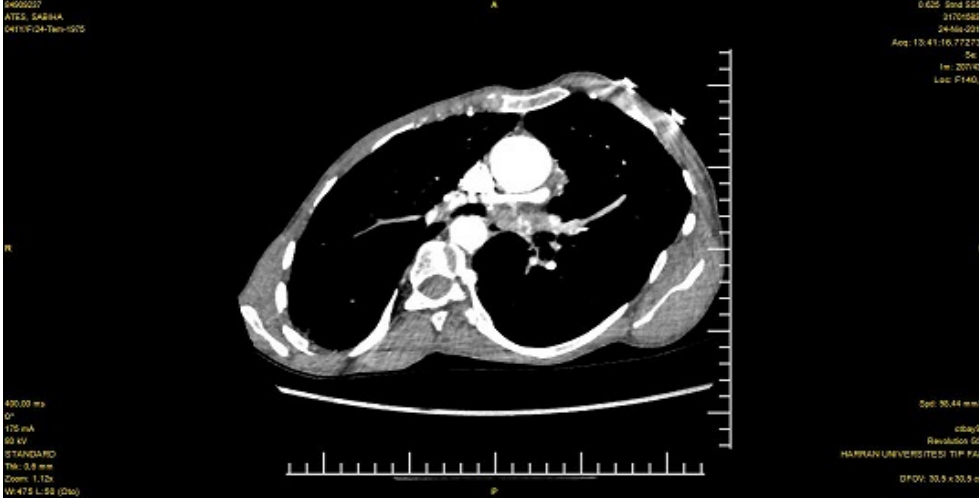
diyak muayene de S1(+), S2 (+) idi. Hastanın oda havasında pulse oximetre ile ölçülen saturasyonu %59 olması nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amaçlı göğüs hastalıkları kliniğine yatırıldı. Hastanın oksijen saturasyonu düşüktü ancak siyanozu yoktu. Kliniğe yatırılan hastada ateş: 36.7°C, nabız: 77/dk, solunum sayısı: 24/dk, arteriyel tansiyon 90/60 mmHg idi. Hastaya 10 lt/dk oksijen (O₂) verilmesine

rağmen oksijen saturasyonu (SO₂) %75 seviyelerinde idi. Arteriyel kan gazı analizinde Ph: 7.43, PO₂: 42 mmHg, PCO₂: 32 mmHg, HCO₃: 22 mmol/L, SO₂: %77 idi. Hastaya noninvaziv mekanik ventilasyon (NIMV) desteği başlandı. Ancak NIMV desteği altında da SO₂:%77-78 idi. Hastanın öz geçmişinde 4-5 yıl önce araç içi trafik kazası geçirmiş ve sonrasında yürüyememe vardı. Posteroanterior göğüs grafisinde (chest X-ray) kardiyotorasik indeks <0.5, kostofrenik sinüsler açık, parankim doğal görünümde, pulmoner arterler ve aort topuzu belirgin değildi, skolyozu mevcuttu (Resim 1). Hastaya solunum fonksiyon testi (SFT) uygulandı. Ancak hasta tolere edemedi. Elektrokardiyografide, D2'de sivri P dalgaları, V2-V6'da T (-) ve hafif ST çökmeleri mevcuttu. Laboratuvar incelemede; beyaz küre 7800 / μ l, hemoglobin 9.4 g/dL, hematokrit % 33, trombosit 184000/ μ l, sedimentasyon hızı 5 mm/st ve biyokimyasal parametreler normal sınırlarda idi. Hastanın immobil olması ve hipoksemisinin olması nedeniyle, pulmoner tromboemboli (PTE) ön tanısıyla hastaya bilgisayarlı tomografi pulmoner anjiyografi (BTPA) tetkiki yapıldı. BTPA; pulmoner arter ve dallarında trombüs görülmedi, ana pulmoner arter ve sağ pulmoner arter hipoplazik (Resim 2), sağ aortik ark görünümü, sağ atrium dilate görünümde, sağ ventrikülde hipertrofi (Resim 3), aortta 'overriding' görünümü izlenmiş olup aort her iki ventrikül ile ilişkili görünümüdür (Resim 4) (fallot tetralojisi) şeklinde raporlandı. Hasta, fallot tetralojisi ön tanısıyla kardiyoloji bölümüne konsulte edildi. Ekokardiografik inceleme, sol ventrikül fonksiyonları normal, sağ ventrikül hipertrofik, 2° triküspit yetmezlik, ventriküler septal defekt (VSD), aort overriding, sağ ventrikül sistolik basıncı (RVSP)

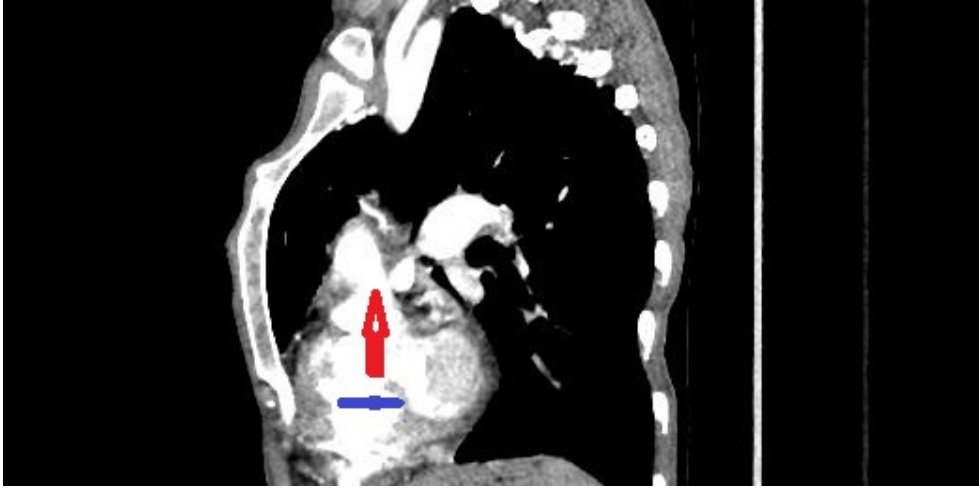
65-70 mmHg ve pulmoner arterin net olarak değerlendirilemediği raporlandı. Hastaya, yapılan tetkikler sonucu 'fallot tetralojisi' (TOF) tanısı konuldu. Kalp damar cerrahi kliniği tarafından değerlendirilen hastaya operasyon uygun bulunmadı. Konjenital intrakardiyak şant olgularında tedavi, primer patolojiye yöneliktir. Ancak olguya cerrahi müdahale uygulanmadığı ve oda havasında ölçülen SO₂:%59 iken O₂ tedavisi altında ölçülen SO₂ (%75) değeri ile NIMV tedavisi altında ölçülen SO₂ (%77) değerinin birbirine çok yakın olması ve ayrıca hastanın NIMV tedavisini kabul etmemesi nedeniyle oksijen konsantratörü raporu çıkartılarak, uzun süreli oksijen tedavisi (USOT) ile taburcu edildi.



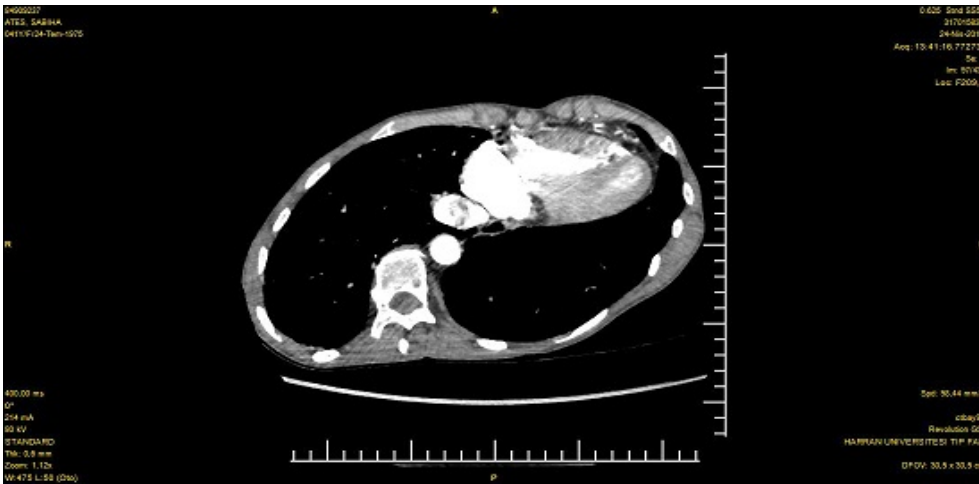
Resim 1. Posteroanterior göğüs grafisi



Resim 2. BTPA'da ana pulmoner arter ve sağ ana pulmoner arter hipoplazisi



Resim 3. BTPA'da aort overriding (kırmızı ok aort, mavi ok septum)



Resim 4. BTPA'da sağ ventrikül hipertrofisi

TARTIŞMA

Hipoksemi, kardiyak ve pulmoner hastalıklarda sık karşılaşılan bir durumdur. Hipoksemiye neden olan en önemli mekanizmalardan biri sağdan sola şanttır. Şant, sistemik dolaşımdan dönen venöz kanın alveoler hava ile temas etmeden arteriyel tarafa geçmesidir. Şantın miktarı kalp debisinin %30'unu geçerse, hipoksemi dışarıdan verilen oksijene genellikle dirençlidir (1-2). Sağdan sola şant; atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriosus veya akciğerin arteriyovenöz malformasyonu nedeniyle oluşabilir. Fallot tetralojisi; ventriküler septal defekt olarak da bilinen interventriküler bir iletişim, sağ ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı, ventriküler septumun aort kökü tarafından geçersiz kılınması ve sağ ventrikül hipertrofisinden oluşan konjenital bir kalp malformasyonudur. Fallot tetralojisi en yaygın siyanotik konjenital kalp defektidir ve tüm konjenital kardiyopatilerin yaklaşık % 5'ini oluşturmaktadır. Görülme sıklığı her milyon canlı doğumda yaklaşık 400 dür (3). Etiyoloji multifaktöryeldir, ancak bildirilen nedenler, tedavi edilmemiş maternal diyabet, fenilketonüri ve retinoik asit alımını içerir. İlişkili kromozomal anomaliler arasında trizomi 21, 18 ve 13 bulunabilir ancak son deneyim, 22 nolu kromozomun mikrolezyonlarının daha sık ilişkili olduğuna işaret etmektedir (4). Hastanın sağkalımı, pulmoner tıkanıklığın derecesine ve pulmoner kan dolaşımına bağlıdır. Fallot tetralojili olguların yaklaşık %70'i hayatın ilk yılında ciddi hipoksi nedeniyle operasyona ihtiyaç duymaktadırlar ve bunların yaklaşık %30-40'ı tedavi edilmediği takdirde ölmektedir (5). Bu nedenle, tedavisi erken primer tamirdir (3). Hastalar, dördüncü dekattan sonra nadiren hayatta kalmaktadır (6-8).

Cerrahi müdahale olmadan sağkalımın uzaması nadirdir. Epidemiyolojik çalışmalar ve otopsi kayıtlarına göre TOF'lu tüm hastaların yalnızca % 2'si dördüncü dekata kadar yaşamış, yedinci dekata kadar hayatta kalma daha da nadirdir (9). Bizim olguda, hasta hipoksemi nedeniyle interne edilmiş ve yapılan tetkikler sonrası VSD ve pulmoner hipoplazisi

tespit edilmişti ve bu nedenle O2 tedavisine direnç mevcuttu. Ayrıca hasta kırkbir yaşına kadar tanı almamış ve opere edilmemişti.

Fallot tetralojisinde, pulmoner darlığın şiddetine paralel olarak sağ ventrikül çıkış yolu direnci artar ve akciğer perfüzyonu azalır. Artmış sağ ventrikül çıkış yolu direnci, sistemik venöz kanın henüz akciğerlerde oksijenlenmeden, sağ-sol şant aracılığıyla direkt olarak sistemik arteriyel dolaşıma karışmasına yol açar ve bu durum kliniğe siyanoz olarak yansır. Bu hastalarda siyanozun şiddetini belirleyen en önemli mekanizma, sağ ventrikül çıkış yolundaki dirençtir (10).

Sağ ventrikül çıkış yolu direnci, aortun direncinden daha az ise periferik siyanoz olmadan ventriküler septal defekt boyunca soldan sağa şant devam eder. Asiyanotik TOF insidansı; tüm TOF hastalarında % 5 olarak bildirilmiştir (11). Bizim olgumuzda siyanoz yoktu. Bu durumun iki nedene bağlı olduğunu söyleyebiliriz. Birincisi, hastanın anemik olması ve anemi nedeniyle soluk cildin siyanozu baskılanması, ikincisi de yukarıda anlatıldığı gibi hastanın sağ ventrikül çıkışyolu direncinin aort direnciden düşük olmasıdır.

Pulmoner artere yeterince gönderilemeyen kan sağdan sola daha fazla geçer ve artan hipoksi senkop (spell), serebrovasküler olaylar, bilinç kaybı, konvülsiyonlara sebep olabilir. Spelleri genellikle oksijen ihtiyacını artıran durumlar başlatır. Spell geçiren hastalarda hayati organlara daha fazla oksijen gitmesi için diz-göğüs pozisyonu ve oksijen verilir. Olgumuzun, oksijen ihtiyacını arttıracak egzersizleri yapamaması yani uzun süredir immobil olması nedeniyle yukarıda anlatılan senkop, konvülsiyon, bilinç kaybı gibi klinik öyküsü yoktu.

Kifoskolyoz ve skolyoz gibi kolumna vertebralis deformitelerinde tipik volüm değişimleri VC (vital kapasite), TLC (total akciğer kapasitesi) ve FRC'de (fonksiyonel rezidüel kapasite) azalma olup RV (rezidüel volüm) normaldir ya da diğer volümlere oranla

küçülme daha azdır (12). Skolyoz, inspiratuar kaslarda mekanik zorlanmaya neden olur. Ventilasyon perfüzyon dengesizliğine bağlı hafif hipoksi görülmeyle birlikte daha sonra hipoventilasyon gelişir (13). Restriktif ventilatuar defekt, TLC'de azalma ve FEV1 (force expiratuar volüm 1.saniye) / FVC (force vital kapasite) oranının normal veya artmış olması ile karakterize bir durumdur. Restriktif ventilatuar defekte neden olan hastalık gruplarının hepsinde TLC azalır, VC'de azalma da buna sıklıkla eşlik eder. Bizim olguda skolyoz mevcuttu. Hastaya solunum fonksiyon testi uygulandı ancak hasta testi tolere edemedi.

Olgumuzda orta-ağır hipoksemi mevcuttu. Bu durum, skolyoza ek olarak mevcut olan kardiyak patolojiler ile açıklanabilir.

Bu olguyu sunmamızdaki amaç, hipokseminin en sık nedenlerinin hem solunumsal hemde kardiyak patolojiler olduğunu bir kez daha vurgulamaktır. Ayrıca opere edilmemiş ve ileri yaşa kadar tanı almamış fallot tetralojili bu vaka, konjenital kalp hastalıklarının ileri yaşlarda da hipoksemik solunum yetmezliği nedenlerinin arasında olabileceğinin unutulmaması gerektiğini düşündürmektedir.

KAYNAKLAR

- Grippi MA. Respiratory failure: An overview. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior RM (eds). Pulmonary Diseases and Disorders: New York, McGraw-Hill, 3rd Ed, 1998; 2: 2525-35.
- Kaya A. Solunum yetmezliği. Noninvasiv mekanik ventilasyon. Editorler: Kaya A, Karakurt S. Poyraz Tıbbi Yayıncılık, Ankara 2006; 25-39.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J 2010; 31: 2915-57.
- Momma K, Takao A, Matsuoka R, Imai Y, Muto A, Osawa M, Takayama M. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11.2 deletion in adolescents and young adults. Genet Med 2001; 3: 56-60.
- Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1978; 42: 458-66.
- Alonso A, Downey BC, Kuvin JT. Uncorrected tetralogy of Fallot in an 86-year-old patient. Am J Geriatr Cardiol 2007; 16: 38-41.
- Yang X, Freeman LJ, Ross C. Unoperated tetralogy of Fallot: case report of a natural survivor who died in his 73rd year; is it ever too late to operate? Postgrad Med J 2005; 81: 133-4.
- Yokuşoğlu M, Köz C, Baysan O, Barış N. Unoperated tetralogy of Fallot in a 68-year-old patient. Turk Kardiyol Dern Ars 2008; 36: 175-7.
- Iga K, Hori K, Matsumura T, Gen H, Kitaguchi S, Tomonaga G, Tamamura T: A case of unusual longevity of tetralogy of Fallot confirmed by cardiac catheterization. Jpn Circ J 1991; 55: 962-5.
- Downing TE, Kim YY. Tetralogy of Fallot: General Principles of Management. Cardiol Clin 2015; 33: 531-41.
- Abraham KA, Cherian G, Rao VD, Sukumar IP, Krishnaswami S, John S. Tetralogy of Fallot in adults. A report on 147 patients. Am J Med 1979; 66: 811-6.
- Gibson GJ. Clinical tests of respiratory function. 3rd ed. London: Hodder Arnold, 2009.
- Shneerson JM. Rehabilitation in thoracic wall deformities. In Donner CF, Ambrossino N, Goldstein RS (eds). Pulmonary rehabilitation. 1st. ed. New York: Edward Arnold 2005; 266-77.

Yazışma Adresi:

Dr. İclal HOCANLI
Harran Üniversitesi, Göğüs Hastalıkları,
Şanlıurfa, Türkiye
iclahocanli2163@gmail.com