

Fallot Tetralojili 99 Hastada Kalp Kateterizasyonu Yapılmaksızın Tam Düzeltme Ameliyatı

Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Uz. Dr. Gülhis BATMAZ, Uz. Dr. Mehmet Salih BİLAL,
Uz. Dr. Gül SAĞLAM, Prof. Dr. Tayyar SARIOĞLU, Prof. Dr. Aydın AYTAÇ,
Prof. Dr. Ali ERTUĞRUL

İ.Ü. Kardiyoloji Enstitüsü ve Florance Nightingale Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji ve Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi, İstanbul

ÖZET

Ocak 1989 ve Nisan 1993 tarihleri arasında yaşları 1.33-18 yıl (ortalama 5.33 ± 3.77) arasında olan 99 Fallot Tetralojili (FT) hastaya kalp kateterizasyonu ve anjiyografik inceleme yapılmaksızın yalnız ekokardiyografik inceleme ile tam düzeltme ameliyatı yapıldı.

İki boyutlu ekokardiyografi (2-B ekokardiyografi) ile pre-hiler bölgede ölçülen sağ (RPA) ve sol pulmoner arter (LPA) çapları toplamının diafragma seviyesinde ölçülen inen aorta çapına bölünmesiyle McGoon oranı hesaplandı. Bu oranın 1.7'den büyük olduğu hastalara tam düzeltme ameliyatı yapıldı. 76 hastaya transannüler yama, koroner anomalisi olan 2 hastaya ise sağ ventrikül pulmoner arter arasına ekstrakardiyak kondüit konuldu. Ameliyat sonrası sağ ventrikül ve sol ventrikül sistolik basınç oranları (RVP/LVP) $0.25-0.85$ (ortalama 0.54 ± 0.13) bulundu. Erken postoperatif dönemde 2 hasta kaybedildi. Her ikisinde de ölüm nedeni tanı metodu ve endikasyon kriterleri ile ilgili değildi. Biz, FT'de-pulmoner arter ve inen aorta çaplarının ekokardiyografi ile güvenilir bir şekilde ölçülebileceği, McGoon oranının ekokardiyografiye uyarlanabileceği ve ekokardiyografik tanı ve endikasyonlara dayanarak hastaların tam düzeltme ameliyatına verilmesinin mahzurlu olmadığını gördük.

Anahtar kelimeler: Fallot tetralojisi, ekokardiyografi, tam düzeltme

Fallot Tetralojili (FT) hastalarda, pulmoner arterlerin çapları, tek aşamalı tam düzeltme veya palyatif cerrahi endikasyonu belirlemek açısından büyük önem taşır (1). Bu nedenle FT'li hastalarda intrakardiyak morfolojinin yanında, pulmoner arter çaplarının doğru olarak belirlenmesi gerekir. Pulmoner arter ve dallarını görmek ve çaplarını belirlemek için genellikle anjiyokardiyografi yapılagelmiştir (2,3).

Halbuki iki-boyutlu ekokardiyografinin (2-B ekokardiyografi) Fallot tetralojisinin morfolojik bulgularının belirlenmesinde olduğu kadar, pulmoner arter çaplarının ölçümünde de güvenilir bir tanı metodu olduğu bildirilmektedir (4-6). Bu çalışmamızda biz, anjiyografi yapılmaksızın yalnız ekokardiyografik tetkikle tam düzeltme ameliyatına verdiğimiz 99 FT'li hastamızı ve hasta seçiminde kullandığımız kriterlerimizi sunuyoruz.

MATERYEL ve METOD

Eylül 1989 ve Nisan 1993 tarihleri arasında 99 FT'li hastada kalp kateterizasyonu yapılmaksızın tam düzeltme ameliyatı gerçekleştirildi. Hastaların yaşları 1.3-18 yaş (ortalama 5.33 ± 3.77) ve ağırlıkları 8-51 kg (ortalama 17.10 ± 9.41 kg) arasında değişiyordu. 7 hastaya daha önce modifiye Blalock-Taussig şant ameliyatı uygulanmıştı (Tablo 1).

Ekokardiyografik tetkik: Ekokardiyografik tetkik Vingmed CFM 700 aleti ile ve 5.0 ve 3.0 mHz transdüserler kullanılarak yapıldı. Sistemik segmental analiz metoduna göre her hastada parasternal, apikal, subkostal, suprasternal ekokardiyografik görüntüler değerlendirildi (7,8). FT tanısı konduktan sonra, ekokardiyografi tetkiki şu soruların cevaplandırılmasına yönlendirildi;

- 1- Sağ ventrikül çıkış yolunda atrezi var mıdır?
- 2- Sağ ve sol pulmoner arterlerin birbirleriyle devamlılığı var mıdır? (Pulmoner arterler konfluent midir?)
- 3- Aorta-pulmoner kollateral var mıdır?
- 4- Sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan major bir koroner arter dalı var mıdır?
- 5- Pulmoner arter dallarının genişliği nedir?

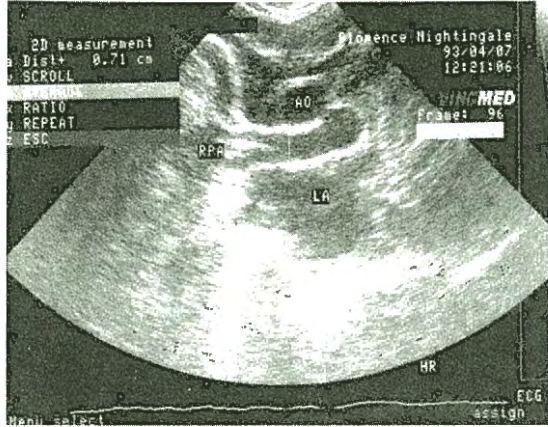
Sağ ventrikül çıkış yolunda artezi olup olmadığı parasternal ve subkostal aortik kısa eksen kesitlerinde incelendi. Pulmoner arterlerin konfluent olup olmadığı ve aorta-pulmoner kollateral varlığı suprasternal pozisyonda değerlendirildi.

Koroner arter anatomisinin araştırılması, özellikle major koroner arter anomalisinin varlığının belirlenmesi; kliniğimizde bilhassa 1990'dan sonra Berry ve ark. (9) ve Jureidini ve ark. (10) tarafından belirlenen kriterler yardımıyla ya-

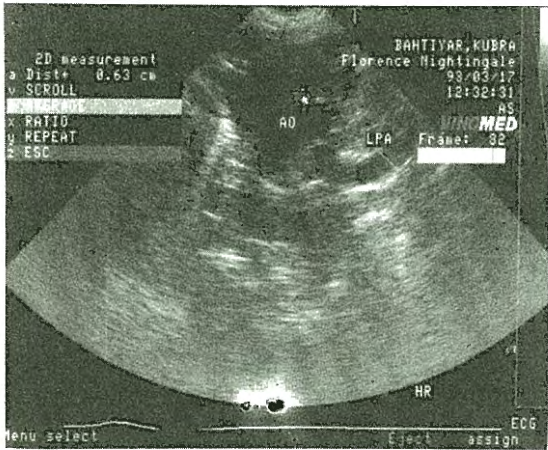
Tablo 1. Hastaların yaş, ağırlık, McGoon oranı ve RVP/LVP değerleri

N=99	Dağılım	Median	x± SD
Yaş	1.33-18	3.67	5.33±3.77
Ağırlık	8-51	14	17.10±9.41
McGoon oranı	1.72-3.17	2.11	2.17±0.31
RVP/LVP	0.25-0.85	0.5	0.54±0.13

* RVP/LVP: tam düzeltme ameliyatı sonrası ölçülen sağ ventrikül, sol ventrikül sistolik basınç oranı.



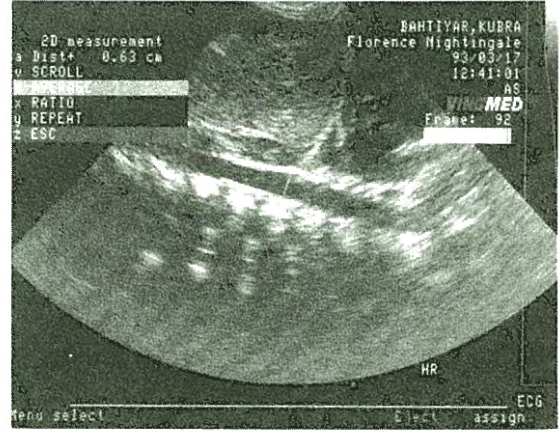
Şekil 1. Standart suprasternal kısa eksen kesitinde sağ pulmoner arter (RPA) çapının ölçümü görülmektedir. AO: arkus aorta.



Şekil 2. Suprasternal çentikten sol pulmoner arter (LPA) çapının ölçümü görülmektedir.

pıldı. Yüksek parasternal kısa eksen kesitlerinde, geniş sağ koroner arter ve pulmoner kapağın önünde damarsal yapı varlığı koroner arter anomalisi olarak değerlendirildi.

Pulmoner arterleri konfluent olmayan hastalar, major aorta-pulmoner kollaterali bulunanlar ve sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan koroner arter anomalisinden şüphelenilen 3 yaşından küçük çocuklarda, kalp kateterizasyonu ve anjiyografik inceleme yapıldı ve bu hastalar çalışmaya dahil edilmedi.



Şekil 3. Abdominal uzun eksen kesitinde inen aort çapının ölçümü görülmektedir.

Her hastada sağ (RPA) ve sol (LPA) pulmoner arter çapları ve inen aorta çapı ölçüldü. RPA ve LPA çaplar toplamı inen aorta çapına oranlanarak "McGoon oranı" belirlendi (2). Bütün ölçümler 2-B ekokardiyografi ile damarın uzun ekseninde maksimum genişliği elde edildikten sonra iç çapı ölçülerek yapıldı. En az beş ölçüm yapıldı ve büyük üç ölçümün ortalanması esas olarak alındı.

RPA çapı standart suprasternal aortik kısa eksen kesitinde prehil bölgede ölçüldü (Şekil 1). LPA çapı, transdüserin standart suprasternal kısa eksen pozisyonundan hafifçe saatin aksi yönünde döndürülmesinden sonra sola doğru angülasyonu ile elde edilen görüntüsünden ölçüldü (Şekil 2). İnen aorta çapı, subkostal abdominal uzun eksen kesitinde diafragmaya mümkün olduğunca yakın pozisyonda ölçüldü (Şekil 3). McGoon oranı 1.7'den büyük olan hastalarda tam düzeltme ameliyatı uygulandı. Her hastada ameliyathanede göğüs kapatılmadan hemen önce sağ ve sol ventrikül sistolik basınçları ölçülerek bunların oranı kaydedildi (RVP/LVP). Veriler ortalama ± standart deviasyon olarak sunuldu.

BULGULAR

Hastaların hepsinde ekokardiyografi ile konulan FT tanısı ve pulmoner arter morfolojisi ameliyat bulguları ile uyumluydu. Hastalarda tespit edilen ilave anomaliler Tablo 2'de sunulmuştur. Sağ çıkış yolunu çaprazlayan koroner arter anomalisi 2 hastada vardı. Bunlardan biri ekokardiyografi ile ameliyat öncesinde belirlenmişti. Koroner arter anomalisi ameliyatta belirlenen diğer hasta ise 1990 yılı öncesi hastalarımızdandı. Hiçbir hastada, ameliyatta değerlendirilen pulmoner arterler tam düzeltme ameliyatını komplike edecek küçüklikte bulunmadı. McGoon oranı 1.72-3.17 arasında (ortalama 2.17±0.31) değişiyordu (Tablo 2). 68 hastada McGoon oranı 2'den büyüktü.

Tablo 2. İhava anomaliler

Tanı	Preoperatif	Op. esnasında
ASD (sec)	2	3
LPSVC*	2	3
Koroner anomali	1	2
Müsküler VSD	2	2
Triküspid yarık	1	1
Subaortik membran	2	2
PDA	5	5

* LPSVC: sol persistan superiyör vena kava.

Sağ ventrikül çıkış yolunun rekonstrüksiyonu 76 hastada transannüler yama konularak yapıldı. Koroner arter anomalisi olan 2 hastaya sağ ventrikül pulmoner arter arasına ekstrakardiyak kondüit konuldu. Tam düzeltme ameliyatı sonrası RVP/LVP değerleri 0.25-0.85 (ortalama 0.54±0.13) arasındaydı (Tablo 1). Hastalardan ikisi erken dönemde kaybedildi. Bu ölümlerin ikisi de tanı metodu ve endikasyon kriterleri ile ilişkili değildi. Ölen hastaların McGoon oranları 1.99 ve 2.04, postoperatif RVP/LVP oranları ise sırasıyla 0.50 ve 0.30 idi. Sebebi bilinmeyen düşük kalp debisi ve hiperpotasemi ölüm nedenleriydi.

TARTIŞMA

Günümüzde ekokardiyografi pekçok konjenital kalp hastalığının korrektif cerrahi tedavisinin planlanmasında güvenilir bir tanı yöntemi olarak kalp kateterizasyonu ve anjiyografinin yerini almıştır (11-16). Ancak Fallot tetralojisinin cerrahi tedavisinde, tam düzeltme ameliyatının planlanmasında yalnız başına ekokardiyografi kullanılması henüz yaygın olarak uygulama alanına girmemiştir. Bu nedenle ekokardiyografik tanıya dayanarak korrektif cerrahi uygulanan konjenital kalp hastalıkları içinde Fallot tetralojili hastaların sayısı oldukça azdır.

Bizim çalışmamız, kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılmadan tam düzeltme ameliyatına verilen oldukça fazla sayıda hastayı içermektedir. Fallot tetralojisinin klasik morfolojik bulguları olan geniş subaortik VSD, aortun dekstropozisyonu ve sağ ventrikül çıkış yolunda darlık ekokardiyografi ile kolay ve güvenilir olarak belirlenebilmektedir (4). Ancak Fallot tetralojili hastalarda tam düzeltme ameliyatı öncesinde sağ ventrikül çıkış yolunda atrezi olup ol-

madığı, aorta-pulmoner kollaterallerin varlığı, sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan koroner arter anomalisinin olup olmadığı, sağ ve sol pulmoner arterlerin konfluent olup olmadığı ve çaplarının kesin olarak belirlenmesi gereklidir. Ekokardiyografi ile bu hususların aydınlatılabildiği hastalarda kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılmadan tam düzeltme ameliyatı uygulanabilir.

Ekokardiyografi ile parasternal ve subkostal aortik kısa eksen kesitlerinde sağ ventrikül çıkış yolunda atrezi olup olmadığı, suprasternal kesitlerde pulmoner arterlerin konfluent olup olmadığı, sağ ve sol pulmoner arterlerin genişlikleri ve morfolojisi, PDA ve aorta-pulmoner kollaterallerin varlığı hakkında bilgi edinilmesi mümkündür (5). Ancak ekokardiyografi ile pulmoner arterlerin intrapulmoner dağılımını göstermek mümkün olmamaktadır. Periferik pulmoner stenozlar, geniş aorta-pulmoner kollateralleri olan pulmoner atrezili hastalarda çok sık görülmekle birlikte, pulmoner stenozlu Fallot tetralojilerinde son derece nadir rastlanmaktadır (17). Bu morfolojik yapı özelliklerinden dolayı biz, pulmoner atrezili Fallot tetralojilerinde tam düzeltme öncesinde pulmoner arterlerin ve aorta-pulmoner kollaterallerin lobar ve segmental dağılımını göstermek amacıyla anjiyografik inceleme yapılmasının gerekli olduğu, aorta-pulmoner kollaterallerin olmadığı pulmoner stenozlu hastalarda periferik pulmoner dağılımını göstermek amacıyla anjiyografik inceleme yapılmasının gereksiz olduğu düşüncesindeyiz.

Sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan koroner arter anomalisinin varlığı, özellikle pulmoner anülüsü dar ve 3 yaşından küçük çocuklarda yeterli sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu yapılamadığından, tam düzeltme sonuçlarını kötü yönde etkilemektedir. Pulmoner arter sağ ventrikül arasına yeterli genişlikte ekstrakardiyak kondüit konulabildiğinden, ancak 3 yaşından büyük çocuklarda bu anomalinin ameliyatta tespit edilmesi ameliyat şeklini değiştirmemektedir. Bu nedenle tam düzeltme öncesinde özellikle 3 yaşın altındaki çocuklarda koroner anomalinin tespiti son derece önemlidir. Şimdiye kadar Fallot tetralojili hastalarda tam düzeltme öncesinde anjiyografi yapılmasının en önemli nedeni koroner anomalinin gösterilmesiydi (18,19). Ancak yapılan çalışmalarda, Fallot tetralojili hastaların büyük çoğunluğunda koroner arteriyel anatomisinin ekokardi-

yografi ile de belirlenebileceği gösterilmiştir (9,10). Bizim gözlemlerimize göre de ekokardiyografi ile, koroner anatomi bütünüyle olmasa da tam düzeltme ameliyatı açısından önem taşıyan sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan koroner arterin olup olmadığı kolaylıkla tespit edilebilir. Sol parasternal aortik eksen kesitlerinde pulmoner kapağın önünde damarsal oluşumun görülmemesi halinde koroner anomalinin olmadığı büyük bir kesinlikle söylenebilir. Bu bilgilerimize dayanarak, biz tam düzeltme ameliyatı öncesinde koroner anatomi göstermek amacıyla her hastaya anjiyografi yapılmasının gereksiz olduğu ve anjiyografinin koroner arter anomalisinden şüphelenilen 3 yaşından küçük çocuklarda yapılmasının uygun olacağı düşüncesindeyiz.

Tam düzeltme ameliyatına verilecek Fallot tetralojili hastaların seçiminde kullanılacak kriterler arasında pulmoner arter çaplarının önemi pekçok merkezce kabul edilmektedir (2,3,20,21). Pulmoner arter çaplarının standardizasyonunda değişik metodlar önerilmiştir. McGoon oranı (2), pulmoner arter dalları alanının vücut alanına oranlanması ile elde edilen Nakata indeksi (3), pulmoner arter çaplarının aynı vücut alanına sahip normal çocukların ortalamasında kaç standart deviasyon farklı olduğunu gösteren "z" değeri (20) gibi. Bu metodlar için gerekli olan pulmoner arter çapları anjiyografik incelemelerden belirlenmektedir. Sağ ve sol pulmoner arter çapları toplamının inen aorta çapına bölünmesi ile elde edilen McGoon oranı merkezimizde tercih edilen metoddur. Pulmoner arterlerin ekokardiyografik ölçümlerinin, ameliyat ve anjiyografik ölçümlerle iyi bir korelasyon gösterdiği yapılan çalışmalarda gösterilmiştir (5,6,15).

Biz de bu bulgulara dayanarak McGoon oranını anjiyografi yerine ekokardiyografik ölçümlerle belirledik. McGoon oranı 1.7'den büyük olan hastalarda tam düzeltme ameliyatı uyguladık. Tam düzeltme ameliyatının başarısı, ameliyat sonrası ölçülen RVP/LVP değeri ile belirlenmektedir (20). Tam düzeltme ameliyatı sonrası olması gereken RVP/LVP değeri tartışmalı olmakla birlikte, bu oranın 0.80'den fazla olduğu hastalarda erken ve geç mortalite yüksek olmaktadır (20). RVP/LVP değerinin yüksek bulunması, sağ ventrikül çıkış yolundaki darlığın yeterli genişletilememesinin yanında, büyük ölçüde pulmoner arterlerin hipoplazik olması ile yakından ilgilidir (1,20,21,22). Hastalarımızda RVP/LVP değerinin 0.25

ile 0.85 (ortalama 0.54 ± 0.13) arasında bulunması, bize ekokardiyografi ile ölçtüğümüz pulmoner arter çaplarının tam düzeltme ameliyatı için çoğunda yeterli genişlikte olduğu göstermiştir.

Özet olarak denebilir ki, ekokardiyografi, Fallot tetralojisi morfolojisinin tanımlanması, sağ ve sol pulmoner arter ve inen aorta çaplarının ölçülmesinde güvenilir bir tanı metodudur. Ekokardiyografi ile belirlenen Mc-Goon oranı 1.7'den büyük olan Fallot tetralojili hastalarda, anjiyografik inceleme yapılmaksızın, yalnız ekokardiyografik inceleme ile tam düzeltme ameliyatı yapılabilir.

KAYNAKLAR

1. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Barger LM: Risk factors for early and late failure after repair of tetralogy of Fallot, and their neutralization. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 32:208, 1984
2. McGoon DC, Baird DK, Davis GD: Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia. *Circulation* 52:109, 1975
3. Nakata S, Imai Y, Takashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:610, 1984
4. Hagler DJ, Tajik AJ, Seward JB, Mair DD, Ritter DG: Wide-angle two dimensional echocardiographic profiles of conotruncal abnormalities. *Mayo Clin Proc* 55:73, 1980
5. Huhta JC, Piehler JM, Tajik AJ, et al: Two dimensional echocardiographic detection and measurement of the right pulmonary artery in pulmonary atresia-ventricular septal defects: Angiographic and surgical correlation. *Am J Cardiol* 49:1235, 1982
6. Lappen RS, Riggs TW, Lapin GD, Paul MH, Muster AJ: Two dimensional echocardiographic measurement of right pulmonary artery diameter in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 2:121, 1983
7. Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Lie JT: Two dimensional real time ultrasonic imaging of the heart and great vessels. Technique, image orientation, structure identification, and validation. *Mayo Clin Proc* 53:271, 1978
8. Silverman NH, Snider AR, Colo J: A segmental approach to the diagnosis of congenital heart disease: The usefulness of two-dimensional echocardiography. In: Hunters Hall R (eds). *Echocardiography*. Churchill Livingstone, Edinburgh, London, Melbourne and New York, 1982, p. 165-192
9. Berry JM, Einzig S, Krabill KA, Bass JL: Evaluation of coronary artery anatomy in patients with tetralogy of Fallot two dimensional echocardiography. *Circulation* 78:149, 1988
10. Jureidini SB, Appleton RS, Nouri S, Crawford CJ: Detection of coronary artery abnormalities in tetralogy of Fallot by two dimensional echocardiography. *J Am Coll*

Cardiol 14:960, 1989

- 11. Özkutlu S, Saraçlar M, Özme Ş, Yurdakul Y:** Echocardiographic left ventricular size in the selection surgical treatment in patients with tetralogy of Fallot. Turk J Pediatr 29:187, 1987
- 12. Rice MS, Seward JB, Hagler DJ, et al:** Impact of 2-dimensional echocardiography on the management of distressed newborns in whom cardiac disease is suspected. J Am Cardiol 51:288, 1983
- 13. Stark J, Smallhorn J, Huhta J, et al:** Surgery for congenital heart defects diagnosed with cross sectional echocardiography. Circulation 68 (Suppl II):129,1983
- 14. Marino B, Corno A, Pasquini L, et al:** Indication for systemic-pulmonary artery shunts guided by two dimensional and Doppler echocardiography: Criteria for patient selection. Ann Thorac Surg 44:495, 1987
- 15. Ueda K, Nojima K, Saito A, Nakano H, Yokota M, Muraoka R:** Modified Blalock-Taussig shunt operation without cardiac catheterization: Two dimensional echocardiographic preoperative assessment in cyanotic infants. Am J Cardiol 54:1296, 1984
- 16. Sreeram N, Colli AM, Monro JL, et al:** Changing role of non-invasive investigation in the preoperative assessment of congenital heart disease: A nine year experience. Br Heart J 63:345, 1990

- 17. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW, Jonas A, Mandell V, Colvin EV:** The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 103:692, 1992

- 18. Fellows KE, Smith J, Keane JF:** Preoperative angiography in infants with tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 47:1279, 1981

- 19. Humes RA, Driscoll DJ, Danielson GK, Puga FJ:** Tetralogy of Fallot with anomalous origin of left anterior descending coronary artery, surgical options. J Thorac Cardiovasc Surg 94:787, 1987

- 20. Kirklin JW, Barrett BG:** Cardiac Surgery Churchill Livingstone, New York, 1993, p. 861-1013

- 21. Aytaç A, Sarioğlu T, Olga R, Akçevin A, Yurdakul Y, İkizler C, Ertuğrul A, Bayındır O, Polat AB:** 25 years experience in total repair in tetralogy of Fallot. In Crupi G, Anderson RH, Parenzan L. Pediatric Cardiac Surgery Part I, Futura Publishing Company NY, 1989

- 22. Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou E, Labrosse CJ, Soto B, Bargeron LM:** Preoperative prediction from cineangiogram of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 78:542, 1979