

Fallot Tetralojisinde Koroner Arter Anomalileri

Uz. Dr. İ. Levent SALTİK, Doç. Dr. Ayşe SARIOĞLU, Uz. Dr. Gülhis BATMAZ, Doç. Dr. Rasim ENAR, Y. Doç. Dr. Barbaros KINOĞLU, Uz. Dr. Sibel ŞENER

İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Haseki, İstanbul

ÖZET

Fallot tetraloji'li hastalarda koroner arter anatomisini ve anomalilerini preoperatif olarak belirlemek ve tam düzeltme ameliyatı öncesi değerlendirmeyi daha güvenli olarak yapabilmek amacıyla Nisan 1994 ile Temmuz 1995 tarihleri arasında 62 Fallot tetraloji'li hastaya selektif koroner anjiyografi uygulandı. 36'sı erkek (%58), 26'sı kız olan hastaların yaşları 1 yaş ile 13 yaş (ort. 3.16±2.17), ağırlıkları 6.7 kg ile 32 kg (ort. 12±4.44) arasında değişmekteydi. Koroner arterler transvenöz teknikle kateterize edilerek sol lateral, sol ön oblik, 30° sol oblik - 40° kaudal ("aortic orifice view"), arka-ön ve sağ ön oblik pozisyonlarda koroner anjiyografi kayıtları alındı. Koroner anjiyografilerin değerlendirilmesinde; 3 hastada (%4.8) tek koroner orifis (1 hastada tek sağ, 2 hastada tek sol koroner orifis), 1 hastada (%1.6) sağ koroner arterden çıkan ve sağventrikül çıkış yolunu (RVOT) çaprazlayan sol arteriyör desandan arter (LAD), 4 hastada (%6.5) aksesuar LAD (ikisi RVOT'nu çaprazlıyor), 9 hastada (%14.5) geniş konal dal, 13 hastada (%20.9) koroner - bronşial kolateral, 1 hastada (%1.6) sağ koroner arter-sağ atrium fistülü tesbit edildi. Anormal koroner arter - RVOT ilişkisi en iyi "aortic orifice view" pozisyonunda görülmekteydi.

Çalışmanın sonunda Fallot tetralojisinde selektif koroner anjiyografi ile koroner arter anatomisinin ve sık görülen anomalilerinin detaylı bir şekilde görüntülenebileceği ve bu şekilde preoperatif değerlendirmenin daha güvenli ve ayrıntılı olarak yapılabileceği sonucuna varıldı.

Anahtar kelimeler: Fallot tetralojisi, koroner arter anomalileri, koroner anjiyografi

Fallot tetralojisi (FT) ile yüksek oranlarda birlikte görülen ilave kardiyovasküler içinde yer alan koroner arter anomalilerinin sıklığı çeşitli çalışmalarla %2 - 30 olarak bildirilmiştir (1-7). Preoperatif olarak koroner arter anatomisinin bilinmemesi, tam düzeltme işlemi sırasında uygulanan sağ ventrikül insizyonunda

koroner arter zedelenmesine neden olarak fatal sonuçlar doğurabilmektedir (8,9). Diğer taraftan koroner arter anomalisinin preoperatif tesbit edilmesi halinde ise cerrahi müdahalenin şekli ve zamanı değişebilmektedir (10). Bu nedenlerle koroner arter anatomisinin preoperatif belirlenmesi özellikle tam düzeltme ameliyatı planlanan küçük çocuklarda ve bebeklerde büyük önem taşımakta ve FT'li hastalarda kalp kateterizasyonu ve anjiyografi; periferik pulmoner arterlerin gösterilmesinin yanında koroner arteriyel anatominin gösterilmesine yönelik olarak yapılmaktadır. Çalışmamızda; koroner arteriyel anatomi ve anomalilerinin preoperatif tesbiti amacıyla FT'li hastalara selektif koroner anjiyografi uygulanmış ve sonuçlarımız sunulmuştur. Bildiğimiz kadarıyla çalışmamız, FT'de koroner anatominin selektif koroner anjiyografi ile gösterilmesine yönelik olarak yapılan ülkemizdeki ilk çalışmadır.

MATERYEL ve METOD

Nisan 1994 ile Temmuz 1995 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü çocuk kardiyoloji bölümünde klinik ve ekokardiyografik incelemelerle (m-mod, 2 boyutlu, Doppler ve renkli Doppler) FT tanısı konarak tam düzeltme ameliyatı uygulanabileceği düşünülen toplam 62 hastaya kalp kateterizasyonu ve transvenöz selektif koroner anjiyografi (femoral ven yoluyla ve ventriküler septal defektten geçilerek) uygulandı. Yaşları 1 yaş ile 13 yaş arasında değişen (ortalama 3.16±2.17) hastaların 36'sı erkek (%58) 26'sı kızdı ve ağırlıkları 6.7 kg ile 32 kg (ortalama 12±4.44) arasındaydı.

Kalp kateterizasyonu anestezi doktoru eşliğinde ve genel anestezi altında uygulandı. Perkütan teknikle femoral vene girildikten sonra hastanın yaşı ve ağırlığına uygun kateterlerle sağ ventrikül enjeksiyonları yapılarak pulmoner vasküler yatak, sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) ve intrakardiyak anatomi değerlendirildi. İlave kardiyak anomali varsa veya kardiyak anatomi yeterli demonstre edilememişse diğer kalp boşluklarına değişik pozisyonlarda enjeksiyonlar yapılarak koroner öncesi çalışma tamamlandı. Daha sonra bölümümüzde geliştirilen transvenöz selektif koroner anjiyografi tekniği ile sağ Judkins ve mamalian arter kateterleri kullanılarak sağ ve sol selektif koroner anjiyografi uygulandı. Sineanjiokardiyografik kayıtlar 90° lateral, 45° sol ön oblik, 30° sol ön oblik - 40° kaudal (11-13), arka-ön ve 30°

Alındığı tarih: 11 Ekim, revizyon 19 Aralık 1995

Yazışma adresi: Dr. İ. Levent Saltık, İstanbul Üniversitesi, Kardiyoloji Enstitüsü Çocuk Kardiyoloji Bölümü 34304 Haseki - İstanbul Tel: (0 212) 589 62 68 Telefaks: (0 212) 529 42 62

veya 45° sağ ön oblik pozisyonlarda alındı. Kateter sonrasında hastalar 24 saat hastanede gözlem altında tutuldu.

BULGULAR

Transvenöz yolla selektif koroner anjiyografi uygulanan FT'li hastalardan 27'sinin (%43,5) koroner arterlerinde bir veya birden fazla koroner anomali olduğu gösterildi. Bu hastalardan 4'ünde (%6.5) koroner arter anomalisinin RVOT'nu çaprazladığı ve cerrahi insizyon alanında bulunduğu tesbit edildi. Koroner arter anomalileri ve görülme oranları Tablo 1'de toplu olarak verildi.

Çalışmamızda 3 hastada tek koroner orifis tesbit edildi. Bu hastalardan birinde koroner arterler sağ sinüs valsavadan çıkıyor, hemen sonrasında sağ ve sol koroner sistemi olarak ikiye ayrılıyordu. Sol koroner sistem RVOT'nu çaprazladıktan sonra sol anterior desendan arter (LAD) ve sol sirkümfleks arter (LCx) olarak ikiye ayrılmaktaydı (Şekil 1). Bu hastanın tam düzeltme ameliyatında oblik yama kullanılarak RVOT'nu çaprazlayan koroner damar korundu. Diğer iki hastada ise koroner arterler sol koroner sinüsten çıkıyordu. Sağ koroner arter aortanın arkasından dolaşiyor ve sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlamıyordu.

1 hastada (%1.6) LAD'in sağ koroner arterin proksimalinden çıktığı ve RVOT'nu çaprazladığı görüldü (Şekil 2). Sol sinüs valsalva'dan sadece ince LCx çıkıyordu. LAD'nin sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlaması en iyi 30° sol ön oblik - 40° kaudal pozisyonunda ("aortic orifice view") görülmekteydi. Bu hastaya yaşının küçük (2 yaş), ağırlığının düşük (9.2 kg) olması nedenleriyle gerekmesi halinde sağ ventrikül-pulmoner arter arasına ekstra kardiak "conduit" ko-

Tablo 1. Anterograd selektif koroner anjiyografi uygulanan Fallot tetraloji'li hastalarda koroner arter anomalileri

Koroner Anomali	n	%
Tek Orifis	3	4.8
RCA'den çıkan LAD	1	1.6
Aksesuar LAD	4	6.5
Geniş konal arter	9	14.5
Koroner-bronşial kollateral	13	20.9
Koroner arter fistülü	1	1.6

RCA= sağ koroner arter, LAD= sol anterior desendan arter



Şekil 1. Tek koroner arter anomalisi olan hastada, sağ ön oblik pozisyonda sağ koroner ostiuma yapılan enjeksiyonda sağ ve sol koroner arterin birlikte dolması ve sol koroner arterin sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlaması (küçük oklar) görülmektedir.

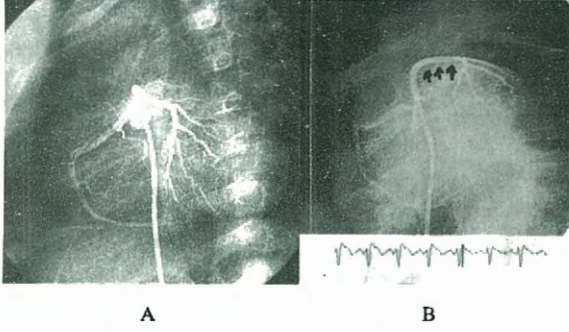
nulamayacağından, sol modifiye Blalock-Taussig şant ameliyatı uygulandı.

4 hastada (%6.5) sol koroner arter sisteminin LAD ve LCx olarak dallanması tesbit edilmesine rağmen sağ koroner arterden çıkan ilave LAD olduğu tesbit edildi. Bu hastaların 2'sinde aksesuar LAD sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlıyordu ve bu ilişki en iyi "aortic orifice view" pozisyonunda görülmüyordu. Birçok hastada konal dal belirgindi. 9 hastada ise (%14.5) konal dalın çapı sağ koroner arterin çapı kadar veya daha kalın olmasıyla geniş konal dal olarak değerlendirildi (Şekil 3). Hastaların hiçbirinde geniş konal dal RVOT'nu çaprazlamıyordu.

Anterograd selektif koroner anjiyografi uygulanan hastalardan 13'ünde (%20.9) koroner arterler ile bronşial arterler arasında kommunikasyonlar mevcuttu (Şekil 4). Bu kommunikasyonların biri dışında hepsi sağ koroner arterdendi ve genellikle ince, tortiyöz damarsal oluşumlar şeklindeydi. 1 hastada sağ koroner arterden sağ atriума küçük bir fistül tesbit edildi.

TARTIŞMA

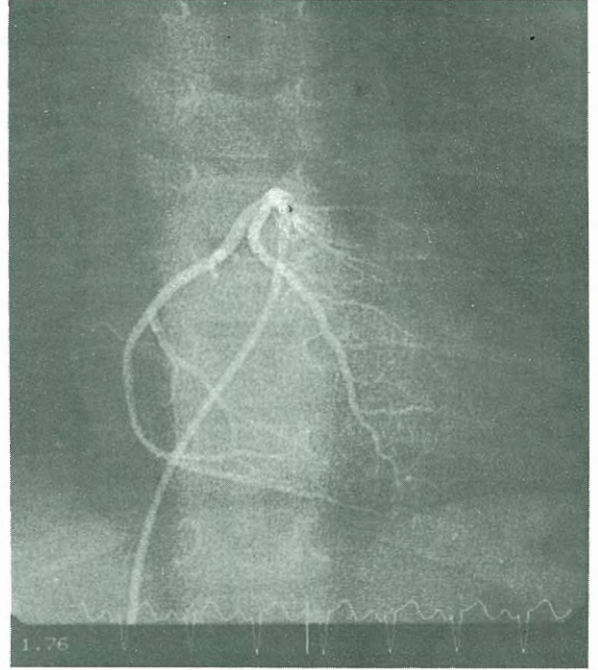
Fallot tetralojisi'nin cerrahi tedavisinde ventriküler insizyonu tayin eden faktörlerden bir tanesi sağ ventrikül miyokardı üzerindeki koroner arter dağılımıdır (4). Ventrikülotomi sahasındaki koroner arteriyel ya-



Şekil 2. A: 45° sol ön oblik pozisyonda sağ koroner artere yapılan selektif enjeksiyonda LAD'in sağ koroner arterden çıktığı, B: "aortic orifice view" pozisyonunda sağ koroner arterden çıkan LAD'nin sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazladığı (küçük oklar) görülmektedir.

pi, ameliyat sırasında cerrah tarafından değerlendirilebilirse de, bu bölgedeki anormal damarlar miyokard, epikardiyal yağ dokusu veya daha önceden palyatif ameliyat uygulanmış hastalarda perikardiyal-epikardiyal yapışıklıklarla örtülü olabilir (5,9). Bu gibi durumlarda majör bir koroner damarın istenmeden zedelenmesi ile morbiditede artma ve yüksek oranlarda (%30'lara varan) mortalite bildirilmiştir (3). Diğer taraftan FT'de koroner arter anomalisinin bir diğer önemli etkisi tam düzeltme ameliyatının zamanlaması üzerinedir (9). Günümüzde genel eğilim FT'de tam düzeltme ameliyatının daha erken yaşlarda yapılması yönündedir (14). Ancak koroner arter anomalisi bulunan FT'li semptomatik infantta tam düzeltme ameliyatı yerine palyatif ameliyatlar uygulanmakta, "condiut" gereksinimi de düşünülerek tam düzeltme ameliyatı daha ileri yaşlara bırakılmaktadır (6).

Fallot tetralojili hastalarda koroner anatomisinin belirlenmesinde kullanılan en hassas yöntem selektif koroner anjiyografidir (5-7). Çalışmamızda olduğu gibi selektif koroner anjiyografi uygulanmasıyla majör anomalilerin yanısıra koroner fistül, koroner bronşial kollateral gibi birçok minör anomalisinde tesbiti mümkün olabilmektedir. Nitekim çalışmamızda da FT'li 62 hastanın 27'sinin (%43.5) koroner arterlerinde majör yada minör anomali saptanmıştır. Bu anomaliler arasında cerrahi öneme sahip olan tek koroner arter ve LAD'nin sağ koroner arterden çıkış anomalileri 4 hasta ile %6.5 oranında görülmüştür. Bu iki anomalinin görülme sıklığı otopsi çalışmalarında %4-9 (2,4,15) cerrahi çalışmalarda %2-19 (3,8,9,16,17), anjiyografik çalışmalarda ise %4-11 (1,5-7,18) olarak bildirilmiştir. McManus ve arkadaşları (9) 1982 yılı-

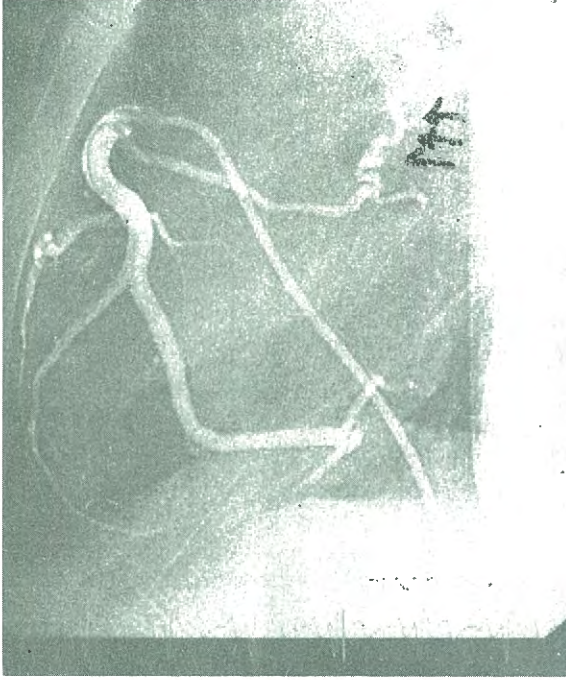


Şekil 3. Arka-ön pozisyonundaki selektif sağ koroner anjiyografide konal dalın geniş ve çapının sağ koroner arter kadar olduğu görülmektedir.

na kadar yayınlanan çalışmaları derlemiş ve bu iki anomalinin genel insidansını %3 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda bu iki anomalinin görülme oranı literatürdeki çalışmalarla uyumlu bulunmuştur. Ayrıca bu hastalardaki koroner anomalinin önceden tesbit edilmesiyle hem preoperatif değerlendirme hem de cerrahi müdahale daha güvenle yapılmıştır. Böylece FT'de koroner arter anatomisinin preoperatif bilinmesinin yukarıda bahsedilen iki önemli amacı da gerçekleşmiştir.

Fallot tetraloji'sinde görülen diğer bir ilginç ve önemli koroner anomali de aksesuar LAD'dir. Literatürde bu anomaliden bahseden kısıtlı sayıda çalışma vardır ve görülme sıklığı %6.1 ile %14.6 arasındadır (6,7,13). Çalışmamızda aksesuar LAD'nin görülme oranı %6.5 bulunmuştur. Bu guruptaki hastaların hepsinde aksesuar LAD- RVOT'nu çaprazlamamaktadır. Sharma ve arkadaşlarının (7) bildirdiği gibi aksesuar LAD'nin RVOT'nu çaprazladığı durumlarda ise bu anomali cerrahi öneme sahip anomaliler arasında yer almaktadır ki çalışmamızda 2 hastada bu şekilde tesbit edilmiştir.

Fallot tetraloji'li hastalarda sağ ventrikül vaskülaritesi hemen daima artmıştır (15). Sağ koroner arter dallarından biri olan konal arter de normal kişilere göre



Şekil 4. 90° lateral pozisyonda yapılan sağ koroner arter selektif anjiyografisinde atrial daldan çıkan ve kalp gölgesi dışına çıkarak akciğere giden koroner-bronşial kollateral (küçük oklar) görülmektedir.

daha gelişmiştir. Yapılan anjiyografik çalışmalarda konal arter çapı sağ koroner arter kadar veya daha büyükse geniş konal arter olarak değerlendirilmiştir ve görülme oranı %3 ile %19.3 arasındadır (1,5,6). Shrivastava ve arkadaşları (6) geniş konal dalı kazanılmış koroner anomalilerden biri olarak değerlendirmişlerdir. Çalışmamızda da 9 vakada (%14.5) konal arter çapının sağ koroner arter çapı kadar veya daha fazla olduğu gösterilerek geniş konal arter olarak değerlendirilmiş ve hastaların hepsinde konal arterin RVOT'nu çaprazlamadığı gösterilmiştir. Ancak Meng ve arkadaşlarının (2) gösterdiği gibi sağ ventrikül insizyonunda bu arterin genellikle periferik olarak zedelenebileceğinin bilinmesiyle, tam düzeltme ameliyatı planlanan geniş konal dalı olan hastalarda, cerrah, preoperatif olarak uyarılmıştır.

Şiddetli RVOT obstrüksiyonu olan FT'li hastalarda, pulmoner kan akımını artırmak için, alternatif yollar geliştirmeye eğilim vardır. Bu yollardan biri de koroner arterler ile bronşial arterler arası kollaterallerdir (19). Özellikle selektif koroner anjiyografik çalışmalarda FT'li hastalarda koroner-bronşial kollaterallerin olduğu gösterilmiştir. Koroner-bronşial kollaterallerin geniş olması halinde koroner "steal" fenomeni'ne ve anjinaya neden olabileceği ileri sürül-

müştür (19). Çalışmamızda ise 13 hastada (%20.9) koroner-bronşial kollateral olduğu selektif koroner anjiyografi ile tesbit edilmiştir. Bu hastaların hepsinde koroner-bronşial kollateraller herhangi bir problem yaratmayacak kadar ince damarsal oluşumlardır.

Anterograd selektif koroner anjiyografi uygulanan 62 FT'li hastanın sadece 1'inde (%1.6) koroner arter fistülü tesbit edildi. FT'li hastalarda koroner fistül görülme sıklığı Dabizzi ve arkadaşlarının bir çalışmasında (5) %11.7, diğer bir çalışmasında (1) %7.5, Sharma ve arkadaşlarının çalışmasında (7) %16.3 şeklindedir. Bu çalışmalarda koroner arterde belirgin dilatasyon ve tortuoziteye yol açan geniş koroner fistüllerinde olabileceği ve bunlara cerrahi müdahale gerektiği gösterilmiştir. Koroner fistül tesbit edilen tek hastamıza koroner fistülün çok küçük olması nedeniyle fistüle yönelik özel bir müdahale düşünülmemiştir.

Fallot tetraloji'li hastalarda yukarıda ayrıntılı konu edilen koroner arter anomalilerinin tesbitinde 5 pozisyon kullanılmıştır. Literatürdeki çalışmalarda ise her koroner arter için rutin olarak 1 veya 2 pozisyon uygulanmıştır (1,4,5,7). Son yıllarda ise anormal koroner arter - RVOT ilişkisinin bu pozisyonlarda kesin olarak gösterilemeyebileceği sav'ı ve tecrübesinden yola çıkarak "aortic orifice view" (30° sol ön oblik - 40° kaudal) pozisyonunda aortagrafinin RVOT'nu çaprazlayan koroner arter anomalisini daha güvenilir bir şekilde gösterdiğini bildiren çalışmalar mevcuttur (11-13). Literatürden farklı olarak çalışmamızda birçok pozisyonda koroner anjiyografi uygulanmasının nedeni FT'li hastalarda koroner arter anatomisi hakkında bilgi birikimi ve deneyimi oluşturmak, pozisyonlardaki görüntüleri birbiriyle karşılaştırarak en ideal pozisyonu veya pozisyonları tesbit etmektir. Nitekim ilk 40 hastadan sonra yaptığımız değerlendirmeler sonunda selektif koroner anjiyografinin sağ koroner arter için 90° lateral, arka ön ve sağ ventrikül çıkış yolu-koroner ilişkisi için "aortic orifice view" pozisyonlarda, sol koroner arter için 90° lateral ve sağ ön oblik pozisyonlarda yapılmasının yeterli olduğu sonucuna varıldı ve daha sonraki hastalarda rutin olarak bu pozisyonlar kullanıldı. Çalışmamızda ayrıca RVOT-koroner ilişkisini "aortic orifice view" pozisyonunun daha net bir şekilde gösterdiği de tesbit edildi.

Çalışmamızın sonunda Fallot tetralojili hastalarda

koroner arter anomalilerinin yüksek oranda görüldüğü, selektif koroner anjiyografi uygulanması ile koroner arter anatomi ve anomalilerinin preoperatif olarak tesbit edilebileceği, ve böylece preoperatif değerlendirilmenin daha doğru ve güvenli olarak yapılabileceği sonucuna varıldı.

KAYNAKLAR

1. Dabizzi RP, Teodori G, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V: Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. *Eur Heart J* 1990; 11: 692-704.
2. Meng CCL, Eckner FAO, Lev M: Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot. *Arch Surg*, 1965; 90: 363-366.
3. Berry BE and McGoan DC: Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery. *Surgery* 1973; 74: 894-898.
4. Fellows KE, Freed MD, Keane JF, Van Praagh R, Bernhard WF, Castaneda AC: Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Radiology* 1975; 51: 561-566.
5. Dabizzi RP, Caprioli G, Aiazzi L, Castelli C, Baldrighi G, Parenzan L, Baldrighi V: Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1980; 61: 95-102.
6. Shrivastava S, Mohan JC, Mukhopadhyay S, Rajani M, Tandon R: Coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1987; 10: 215-218.
7. Sharma S, Sundaram Usha, Loya Y, Desai D: Selective coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 1993; 3: 39-42.
8. Kirklin JW, Ellis FH, Mcgoon DC, DuShane JW, Swan HJC: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1959; 38: 22-51.
9. McManus BM, Waller BF, Jones M, Epstein SE, Roberts WC: The case for preoperative coronary angiography in patients with tetralogy of Fallot and other complex congenital heart diseases. *Am Heart J* 1982; 103: 451-456.
10. Fyler DC: Tetralogy of Fallot. Fyler DC (ed). *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia, Hanley & Belfus, Inc., 1992. p. 471.
11. O'Sullivan JJ, Bain HH, Hunter S, Wren C: The "end-on" aortogram in tetralogy of Fallot: improved definition of coronary arteries without selective angiography. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 247.
12. O'Sullivan J, Bain H, Hunter S, Wren C: End-on aortogram: improved identification of important coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot. *Br. Heart J* 1994; 71: 102-106.
13. Carvalho JS, Silva CMC, Rigby ML, Shinebourne EA: Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery in tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1993; 70: 75-78.
14. Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI: Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 372-381.
15. Longenecker CG, Reemtsma K, Greech O: Anomalous coronary artery distribution associated with tetralogy of Fallot: a hazard in open cardiac repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 42: 258-262.
16. Meyer J, Chiariello L, Hallman GL, Cooley DA: Coronary artery anomalies in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 373-376.
17. Hawe A, Rastelli GC, Ritter DG, DuShane BW, McGoan DC, Rochester MD: Management of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60: 131-143.
18. Fellows KE, Smith J, Keane JF: Preoperative angiography in infants with tetrad of Fallot. *Am J Cardiol* 1981; 47: 1279-1285.
19. Sharma S, Rajani M, Mukhopadhyay S, Shrivastava S, Tandon R: Collateral arteries arising from the coronary circulation in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 1988; 19: 237 - 243.