



**T.C.
GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**TAM DÜZELTME UYGULADIĞIMIZ FALLOT
TETRALOJİLİ OLGULARIMIZIN ORTA DÖNEM
SONUÇLARININ ANALİZİ**

UZMANLIK TEZİ

**Dr. Özerdem ÖZÇALIŞKAN
KALP DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Haşim ÜSTÜNŞOY**

Mart -2012

**T.C.
GAZIANTEP ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**TAM DÜZELTME UYGULADIĞIMIZ FALLOT
TETRALOJİLİ OLGULARIMIZIN ORTA DÖNEM
SONUÇLARININ ANALİZİ**

UZMANLIK TEZİ

**Dr. Özerdem ÖZÇALIŞKAN
KALP DAMAR CERRAHİSİ ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Haşim ÜSTÜNŞOY**

Mart -2012

I. ÖNSÖZ

Anneme, *BABAM*'a;

Kalp ve Damar cerrahisi uzmanlık eğitimim süresince bilgi, deneyim ve sabrı ile bana çok şey kazandıran ve öncelikle insan, sonra cerrah olmayı öğreten Prof. Dr. Haşim ÜSTÜNŞOY hocama; yoğunluklarına rağmen bana hep destek olan kıymetli hocalarım Doç. Dr. Alptekin YASIM'a, Yrd. Doç. Dr. Hayati DENİZ'e, Yrd. Doç. Dr. Gökhan GÖKASLAN'a ve eğitimimde bilgi ve becerilerini benden esirgemeyen Doç. Dr. Adnan CELKAN, Doç. Dr. Hakkı KAZAZ, Doç. Dr. Oktay BURMA, Doç. Dr. Yusuf KALKO ve Yrd. Doç. Dr. Nihat ÇİNE'ye, ihtisas sürem boyunca hep yanımda olan araştırma görevlisi dostlarıma, hemşire, sağlık memuru, perfizyonist ve personel arkadaşlarıma en içten teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Özerdem ÖZÇALIŞKAN

GAZİANTEP – 2012

II. İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	I
İÇİNDEKİLER.....	II
ÖZET.....	IV
ABSTRACT.....	V
KISALTMALAR.....	VI
TABLO LİSTESİ.....	VII
FİGÜR LİSTESİ.....	VIII
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. Fallot Tetralojisi.....	3
2.2. Patofizyoloji ve Klinik.....	5
2.3. Tanı.....	6
2.3.1. Fizik Muayene.....	6
2.3.2. EKG ve Röntgenogram.....	7
2.3.3. Ekokardiografi.....	8
2.3.4. Kardiyak Kateterizasyon.....	8
2.3.5. Pulmoner Arterlerin Yeterliliğinin Değerlendirilmesi.....	9
2.4. Medikal Tedavi.....	10
2.5. Cerrahi Tedavi.....	10
2.5.1. Palyatif Operasyonlar.....	11
2.5.2. Tam Düzeltme Operasyonu.....	13
2.6. Cerrahi Sonuçlar.....	16
2.7. Uzun Süreli İzlem.....	16
2.7.1. İzlemede Görülen Komplikasyonlar.....	17
2.7.1.1. Ani Ölüm ve Aritmiler.....	17
2.7.1.2. Rezidüel Defektler ve Hemodinamik Anormallikler.....	19
2.7.1.3. Egzersiz Testlerinde Anormallik.....	22
2.7.1.4. Ventrikül Fonksiyonlarının Bozulması.....	22
2.7.1.5. Postoperatif Ventrikül Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi... ..	24

3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	25
3.1. Cerrahi Teknik.....	26
4. BULGULAR.....	30
5. TARTIŞMA.....	33
6. SONUÇ.....	37
7. KAYNAKLAR.....	38

III. ÖZET

TAM DÜZELTME UYGULADIĞIMIZ FALLOT TETRALOJİLİ OLGULARIMIZIN ORTA DÖNEM SONUÇLARININ ANALİZİ

Dr. Özerdem ÖZÇALIŞKAN

Uzmanlık Tezi, Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

Tez Danışmanı: Prof.Dr.Haşim ÜSTÜNŞOY

Mart 2012, 50 sayfa

Amaç: Çalışmamızda TOF'lu hastalarımıza uyguladığımız tam düzeltme operasyonunun orta dönem sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2006 – Ağustos 2011 tarihleri arasında toplam 104 Fallot Tetralojili (TOF) hastaya total koreksiyon uyguladık. Bu hastaların Erkek : Kadın oranı 60:44 iken yaş ortalaması 4,1 (1 – 24) idi. Sağ ventrikül çıkım yolu genişletilmesi 89 hastada transanuler yama ile (10 hastada V-Plasty tekniği ile), 12 olguda sadece sağ atriotomiden kas rezeksiyonu ile, 3 olguda ise contegra greft ile yapıldı. Ortalama takip süresi 26,4 ay (6 – 62 ay) olup olguların tüm kontrollerinde ekokardiografik inceleme yapılarak pulmoner yetmezlik, transpulmoner gradient, ventrikül fonksiyonları ve rezidü VSD araştırılması yapıldı.

Bulgular: Opere edilen 104 hastamızdan 7'sinde erken dönem mortalite izlenirken, geç dönem mortalite gözlenmedi. Olgularımızın 2'sine tam AV blok, 1'ine Mobitz Tip-2 AV blok nedeniyle kalıcı pacemaker implante edildi. Kontrol ekokardigrafilerde rezidü VSD görülmedi. Ekokardiografik olarak 13 hastamız hafif pulmoner yetmezlik ile takip edilmekteyken; takipleri esnasında ileri pulmoner yetmezlik saptanan 9 olgumuza off-pump prosedür ile injektable pulmonik kapak replasmanı uyguladık.

Sonuç: TOF için uygulanan tam düzeltme operasyonunun erken dönem sonuçları yüz güldürücü olmakla beraber; geç dönemde ortaya çıkan komplikasyonlar olarak pulmonik kapak yetmezliği, sağ ventrikül dilatasyonu ve ventriküler aritmiler literatürde rapor edilmektedir. Bu anlamda, sağ ventrikül çıkım yolu darlığının vücut yüzey alanına uygun ölçüde rekonstrükte edilmesi; eğer uygunsa nativ kapak yapısının korunması erken dönem morbidite-mortalitenin ve geç dönem komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Tüm bunlara rağmen postoperatif dönemde pulmonik kapak yetmezliği gelişen olgularda, merkezimizde de 9 hastamıza uyguladığımız injektable pulmonik kapak replasmanı göz önünde bulundurulması gereken bir tekniktir.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, aritmi, pulmoner yetmezlik.

IV. ABSTRACT

OUR MID – TERM RESULTS OF TOTAL CORRECTION IN TETRALOGY OF FALLOT

Dr. Özerdem ÖZÇALIŞKAN

Speciality Thesis, Cardiovascular Surgery Department

Thesis Supervisor: Prof.Dr.Haşim ÜSTÜNSOY

March 2012, Pages 50

Objective: We aimed to present mid – term results of total correction in our TOF patients.

Material and Method: We carried out totally 104 total corrections in TOF patients between January 2006 and August 2011. While mean age of cases was 4,1 (1 – 24) male:female ratio was 60:44. Right ventricular outflow tract reconstruction was performed by transannular patching, resection from right atriotomy, and contegra graft respectively in 89, 12, 3 patients. V-Plasty technique was also performed in 10 patients of 89 transannular patch patients. Mean follow-up time was 26,4 months (6 – 62). Patients were followed-up by echocardiography to determine pulmonary insufficiency, transpulmonary gradient, ventricle functions, and residual VSD.

Results: However we had 7 early term mortality, there were no late term mortality amongst all patients. Permanent pacemaker was implanted to 2 patients with complete and 1 patient with Mobitz Type-2 atrioventricular block. Residual VSD was not observed. Nine patients who had severe pulmonary insufficiency underwent to off-pump injectable pulmonic valve replacement.

Conclusion: Although early tem results of total correction in TOF surgery are satisfactory; pulmonic valve insufficiency, right ventricular dilatation, and ventricular arrhythmias have been reported as late term complications. In this context, reconstruction of right ventricular outflow tract according to appropriate size of body surface area and preservation of native valve in possible cases are important determinants to prevent early term morbidity-mortality and late term complications. Nonetheless, off-pump injectable pulmonic valve replacement that was performed to 9 patients in our center should be considered when postoperative pulmonary insufficiency was observed.

Key Words: Tetralogy of Fallot, arrhythmia, pulmonary insufficiency.

V. KISALTMALAR

AF	: Atrial fibrilasyon
AV	: Atriyoventriküler
EF	: Ejeksiyon fraksiyonu
EZ	: Ejeksiyon zamanı
FS	: Kısalma fraksiyonu
KTO	: Kardiyotorasik oran
MAPCA	: Major aortiko-pulmoner kollateral arter
LA	: Sol atrium
LV	: Sol ventrikül
LVEDD	: Sol ventrikül diyastol sonu çapı
LVEDV	: Sol ventrikül diyastol sonu volümü
LVESD	: Sol ventrikül sistol sonu çapı
LVESV	: Sol ventrikül sistol sonu volümü
MRI	: Manyetik rezonans görüntüleme
NYHA	: New York Heart Association
PVR	: Pulmoner kapak replasmanı
PY	: Pulmoner yetmezlik
RA	: Sağ atrium
RV	: Sağ ventrikül
RVEDD	: Sağ ventrikül diyastol sonu çapı
RVEDV	: Sağ ventrikül diyastol sonu volümü
RVESD	: Sağ ventrikül sistol sonu çapı
RVESV	: Sağ ventrikül sistol sonu volümü
SVT	: Supraventriküler taşikardi
TOF	: Fallot tetralojisi
TY	: Triküspit yetmezliği
VES	: Ventriküler ekstrasistol
VSD	: Ventriküler septal defekt
VT	: Ventriküler taşikardi

VI. TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Uygulanan Cerrahi Yaklaşımlar.....	26
Tablo 2. VYA'na uygun olan pulmoner anulus çapları.....	28
Tablo 3. Postoperatif Veriler.....	30
Tablo 4. Off-Pump PVR Uygulanan Hastaların Preoperatif ve Postoperatif Ekokardiografik Ölçümleri.....	32

VII. ŐEKİL LİSTESİ

Őekil 1. TOF'un patolojik anatomisi.....	5
Őekil 2. TOF'ta akcięer grafisinde grlen "Hollanda Pabucu" grnm ve EKG'de grlen saę aks deviasyonu.....	7
Őekil 3 . Ekokardiografide izlenen malalignment VSD.....	8
Őekil 4 . Saę kalp kateterizasyonunda izlenen RVOT darlıkları.....	9
Őekil 5 . Waterston/Cooley ve Potts Őantlarının Őematize grnmleri.....	12
Őekil 6 . Klasik ve Modifiye BT Őantların Őematize grnmleri.....	13
Őekil 7. Tam dzeltme operasyonunun Őematik çizimi ve postoperatif VSD yamasının ekokardiografik grnm.....	15
Őekil 8. V- Plasti teknięi ile pulmoner kapak ve anulus geniŐletilmesinin intraoperatif grnm.....	15
Őekil 9. Hastaların yaŐ daęılımı.....	25
Őekil 10. Hastaların yaŐlarının vcut yzey alanına gre daęılımı.....	27
Őekil 11. V-Plasti teknięinin Őematik grnm.....	29

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Fallot Tetralojisi (TOF), siyanotik konjenital kalp hastalıkları arasında en sık görülen patoloji olmakla beraber erken dönemde yapılan tam düzeltme prosedürü yüz güldürücü olmaktadır. Sistemik-pulmoner şant oluşturularak semptomların azaltılması amacı taşıyan palyatif ameliyatlara, TOF hastalarının tedavisinde çığır açmıştır. İlk kez Alfred Blalock tarafından tarif edilen klasik BT şant operasyonunda subklavian arter, transekte edilerek pulmoner artere direkt olarak uç-yan anastomoz edilmektedir. Siyanoza yönelik klinik iyileşme sağlamak anlamında başarılı sonuçları olsa da; kolda iskemiyi neden olabilmesi ve subklavian arterin kısa kaldığı durumlarda pulmoner arter traksiyonuna neden olması farklı şant girişimlerini doğurmuştur. Asendan aorta ile sağ pulmoner arter arasında oluşturulan Waterston / Cooley şantında ve desenden aorta ile sol pulmoner arter arasında yapılan Potts şantında, subklavian arterin kullanılmaması kol iskemisini engellediği gibi, klasik BT şanta göre daha kolay uygulanabiliyor olmaları da bir diğer avantajdır. Ancak bu tekniklerde de, pulmoner arter distorsiyonu gelişebilme riski, anastomoz çapı iyi ayarlanmadığında pulmoner yatağa istenenin üzerinde veya altında kan akımı geçişi olasılığı ve yapılacak tam düzeltme operasyonunda şantın kapatılmasının zor olması günümüzde kullanım alanlarını ciddi ölçüde sınırlamıştır. Bu amaçla subklavian arter ile pulmoner arter arasına polytetrafloroetilen (PTFE) bir greftle şant uygulanması fikri ön plana çıkmıştır ve bu teknik DeLeval tarafından “*Modifiye BT şant*” adıyla rapor edilmiştir. Bu teknikle subklavian arterin kullanılacağı kol iskemiden korunmakta, şant akımı daha kontrollü bir şekilde sağlanmakta ve bir sonraki operasyonda şantın kapatılması oldukça kolay bir şekilde sağlanmaktaydı. Tüm bu avantajlarından dolayı modifiye BT şant, günümüzde sistemik-pulmoner şant operasyonlarında neredeyse standart teknik olarak kullanılmaktadır.

Şant operasyonu ile desatürasyonun giderilmesi ile hastalarda belirgin klinik iyileşme gözlenmesi umut verici olmuş olsa da; altta yatan primer patolojinin halen devam ediyor olması cerrahları anatomik düzeltmeye yöneltmiştir. Bunu takip eden 10 yıllık süreçte kardiyopulmoner bypass sistemlerinin ortaya çıkması ile anatomik

boşluklara müdahale edebilme şansının doğması, konjenital kalp cerrahisinde ve dolayısıyla TOF cerrahisinde de tam düzeltme çağını başlatmış oldu.

Özellikle sağ ventrikül çıkım yolundaki (RVOT) infundibuler darlığın hastalığın klinik şiddetini belirlediği bu hastalıkta, geliştirilen cerrahi stratejiler bu darlığın ne şekilde giderilmesi gerektiğine odaklanmıştır. Öne sürülen her tekniğin beraberinde getirdiği komplikasyonlar da, yine cerrahların, bu hastaların takiplerinde karşılaştıkları bir diğer sıkıntı olmuştur. Postoperatif dönemde pulmoner kapakta gelişen yetmezlik sonucu kronik basınç yükünden kurtulan; ancak bu sefer de volüm yüküne maruz kalan sağ ventrikülün dilate olarak sistolik fonksiyonlarında bozulma olması ve yine bu dilatasyona bağlı aritmilerin görülmesi ani ölümlerin görülmesine yol açmaktadır. Sınırlı tutulmayan ventrikülotomi ve geniş transanuler yama kullanımı da sağ ventrikül üzerinde benzer durumlara sebep olarak aynı klinik tabloyu doğurabilmektedir.

Başarılı bir tam düzeltme operasyonundan sonra 30 yıllık sağkalımın %89 olarak rapor edildiği (37) bu hastaların, primer tam düzeltme operasyonunda özellikle sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonuna özen gösterilmelidir. Ventrikülotomi yapılan olgularda insizyonun sınırlı tutulması erken dönemden itibaren sağ ventrikül fonksiyonlarını önemli ölçüde olumlu etkileyecektir. Valvar darlığı olan hastalarda darlık giderilirken nativ kapak yapısını korumaya çalışmak; gerektiği taktirde uygun kapak onarımı yöntemiyle kapakta rezidüel bir gradient veya yetmezlik yaratmamaya çalışmak, orta ve uzun dönemde sağ ventrikül fonksiyonlarını koruyacaktır. Transanuler yama ile RVOT genişletilecekse, hastanın vücut yüzey alanına uygun pulmoner arter çapı belirlenmeli, yama da belirlenen çapa göre ölçülüp yerleştirilmelidir.

Tüm bunlara rağmen RVOT rekonstrüksiyonlarında ileri pulmoner yetmezlik, sağ ventrikül dilatasyonu, sağ ventrikül sistolik disfonksiyonu, ventriküler aritmiler ve ani ölüm komplikasyonları görülebilmektedir. Bu gibi durumlarda hastayı geciktirmeden ikinci ameliyata alarak patolojinin giderilmesi, sağ ventrikül fonksiyonlarını kaybetmemek hatta geri kazanmak adına çok önem taşır.

Bu çalışmadaki amaç, TOF nedeniyle tam düzeltme uyguladığımız hastalarımızın özellikle RVOT rekonstrüksiyonuna yönelik orta dönem sonuçlarını ortaya koymak ve takiplerinde saptanan komplikasyonlara yönelik yapılması gerekenleri vurgulamaktır

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Fallot Tetralojisi:

Fallot Tetralojisi (TOF), siyanotik konjenital kalp hastalıkları arasında en sık görülen patolojidir. Yaklaşık olarak her 10.000 doğumda 3–6 oranında görülür ve doğumsal kalp hastalıklarının %5-15'ini oluşturur. 1672 yılında Stensen tarafından ilk defa anatomik olarak tanımlanan bu patoloji, 1888'de isim babası olan Etienne-Louis Arthur Fallot tarafından “*La maladie Blue*” olarak tarif edilmiştir. 1945 yılında Alfred Blalock ve Helen Taussig tarafından öne sürülen, sistemik kan akımının pulmoner yatağa yönlendirilerek sağlanması planlanan palyasyonun iyi sonuçlar vermesi üzerine, giderek yaygınlaşan ve çeşitli varyasyonları türetilen sistemik-pulmoner şantlar da uygun endikasyonlarda uygulanmaktadır (1).

İlk başarılı tam düzeltme operasyonu kontrollü kros-sirkülasyon yöntemiyle 1954 yılında Lillehei tarafından gerçekleştirildikten 1 yıl sonra, Kirklin tarafından pompa oksijenatörü kullanılarak yapılan ilk tam düzeltme operasyonu uygulanmıştır. Bu tarihten sonra kardiyopulmoner bypass teknolojisindeki gelişmelere paralel olarak cerrahi tekniklerin ve peri-post operatif bakımın da ilerleme kaydetmesiyle, erken dönem tam düzeltme operasyonları daha düşük morbidite ve mortalite ile uygulanmaya başlanmıştır (2-3). Ülkemizde ise 1963 yılında Aytaç ve ekibi tarafından ilk tam düzeltme operasyonu uygulanmıştır (27).

Sağ ventrikülotomi insizyonu ile yapılan tam düzeltmelerde geç dönem izlenen sağ ventrikül dilatasyonu, pulmonik kapak yetmezliği ve ventriküler aritmiler bu cerrahinin en önemli sorunu olarak göze çarpmaktaydı. Hudspeth tarafından 1963 yılında transatrial yaklaşım ile tam düzeltme operasyonunun yayınlanması, TOF cerrahisi için önemli bir basamak olmuştur. İlerleyen yıllarda transatrial tekniğin kullanımının yaygınlaşması ve 1976'da Edmunds tarafından yeniden kaleme dökülmesiyle popülaritesi önemli ölçüde artmıştır (4-5). Sağ ventrikül yapısını ve fonksiyonlarını korumak anlamında transventriküler yöntemle kıyasla daha iyi sonuçları olan transatrial yaklaşımı, biz de kliniğimizde rutin yöntem olarak tercih etmekteyiz ve

gerekli olgularda transpulmoner yaklaşımla kombine ederek TOF'lu olgularımızda tam düzeltme operasyonunu gerçekleştirmektediriz.

Fallot, hastalığın günümüzde de geçerliliğini koruyan dört ana öğesini şöyle tanımlamıştır:

1. Ventriküler septal defekt (VSD)
2. Pulmoner stenoz
3. Sağ ventrikül hipertrofisi
4. VSD üzerinden overriding yapan dextrapoze aorta

Tüm bu komponentler tek bir morfolojik anomalinin sonucu olarak ortaya çıkmaktadır: infundibuler septumun öne ve sağa doğru deviasyonu. Fallot tetralojisinde klasik olarak bilinen bu bulguları tek tek inceleyecek olursak:

1. VSD: Genellikle non-restriktif, malalignment yerleşim gösteren tek bir VSD vardır; nadiren multiple (%5) olabilir. Membranöz septuma yerleşmiştir. Sağ ventrikülden bakıldığı zaman kristanın arkasında ve krista ile triküspid anterior lifleti arasında görülür. Ventriküler septal defektlerin 2/3'ü arka tarafta bir kas bandı ve fibröz bir doku ile sınırlanmıştır. Bu, embriyoner septum artığı olarak yorumlanmaktadır.

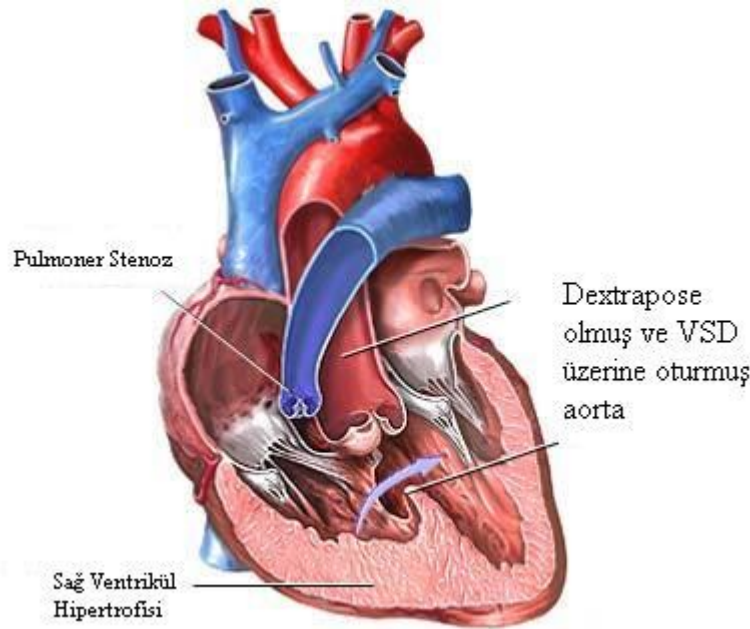
2. Pulmoner Stenoz (PS): Sağ ventrikül kas yapısında septumun sağa deviasyonu sonucunda sağ ventrikül çıkımının değişik derecelerde daralmasıdır. İfundibuler stenoz üç ayrı yerde olabilir. a) İfundibuler: Pulmoner anulus ve lifletler genellikle normaldir; %10'unda valvuler PS de olabilir. En sık görülen tip budur (%40). b) Yüksek infundibuler stenoz: Beraberinde sıklıkla valvuler stenoz vardır; %30 olgu bu tiptedir. c) Diffüz hipoplazi: Sağ ventrikül çıkımı tümüyle hipoplaziktir. Anuler alan da daralmıştır.

Pulmoner darlığın en ağır şekli pulmoner atrezidir. Pulmoner kapak biküspid yapıda olabilir. Shimazaki, tüm olguların yarısından çoğunda (%58) pulmonik kapağın biküspid yapıda olduğunu belirtmiştir (21). Pulmoner kapak bazı olgularda tamamen displastik olabilir. %3 olguda pulmoner kapak yoktur. Periferik pulmoner arter dallarında stenoz %11–23 oranında görülebilir. Daha nadir olarak da pulmoner arter dallarından birinin yokluğu görülebilir.

3. Sağ Ventrikül Hipertrofisi: Bu genellikle pulmoner darlığın bir sonucu olarak kabul edilmektedir. Kronik basınç yüküne bağlı sağ ventrikül hipertrofiye olur. Sol ventrikül genellikle normal büyüklük ve yapıdadır. Ancak rölatif olarak küçük görülür.

Gerçek hipoplastik sol ventrikül nadirdir. Mevcut olduğu zaman, bu hastalar cerrahiden yararlanım görmezler ve postoperatif dönemde myokardial iskemi ile kaybedilirler.

4. *VSD üzerinden overriding yapan dextrapozite aorta*: Bu bulgunun, van Praagh tarafından yapılan tanımlı çoğunluk tarafından kabul edilmektedir. Buna göre, aortikomitral fibröz devamlılık bozulmamıştır. Aort kökü ve nonkoroner liflet hastanın sağına ve daha önüne gelecek şekilde rotasyon yapmıştır. VSD'nin lokalizasyonu da, dekstrapozisyonu belirginleştirmiştir. Aort kökünün saat yönünde dönüşü nedeniyle, koroner arterlerin ostiumlarının yer değiştirmesi ile birlikte, farklı birçok koroner anomali de görülebilir. Ağır dekstrapozisyonlarda LAD'nin sağ ventrikül çıkımını çaprazlaması görülebilir. Bu anomalilerin cerrahiden önce bilinmesi, cerrahi stratejinin belirlenmesi açısından önem taşır.



Figür 1. TOF'un patolojik anatomisi

2.2. Patofizyoloji ve Klinik

Sağ ventrikül basıncı PS nedeniyle sol ventriküle eşit veya daha yüksektir. Sistemik venlerden sağ atriyum ve sağ ventriküle gelen kanın bir kısmı, pulmoner darlık nedeniyle pulmoner arter yerine VSD yolu ile aortaya ve sistemik dolaşıma geçer (Pulmoner dolaşıma giden kan az, sistemik dolaşıma giden kan fazladır: $Q_p/Q_s < 1$). Pulmoner stenoz ne kadar ağır ise sağdan sola şant o kadar fazla, siyanoz ve diğer klinik bulgular o kadar belirgindir. Pulmoner darlık çok ağırsa yaşamın sürdürülmesi

için pulmoner kanlanma ancak PDA veya kollateraller gelişmesine bağlıdır. Pulmoner stenozun hafif olduğu durumlarda akciğere yeterli kan gider, VSD'den hafif iki yönlü şant bulunabilir ve siyanoz görülmez; bu duruma “*Pink Fallot*” adı verilir. Bu tabloda hastanın klinik bulguları çok hafiftir.

TOF'ta kliniğin şiddetini belirleyen durum sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunun (RVOTO) derecesidir. Yaşla birlikte sağ ventriküler infundibulumun hipertrofiye olması ile siyanoz da artış gösterir. Derin sistemik hipoksemi ile kendini gösteren siyanotik spell atakları birçok hasta için karakteristiktir. Bu spell ataklarının patofizyolojisinde pulmoner kan akımında belirgin bir düşüş ve sağdan sola şantın artması göze çarpmaktadır. Sağ ventrikül çıkım yolundaki muskuler bantlarda oluşan spazmın bu spell ataklarını tetiklediği; spazm çözüldükten sonra da siyanozun gerilediği savunulmaktadır. Bundan dolayıdır ki; sadece infundibuler sahada darlığı olan hastaların spazmını çözmeye yönelik verilen medikal tedavi (propranolol) siyanotik spell ataklarını rahatlatırken; valvar ve/veya supravalar darlığı olan hastalarda darlığın yapısal olarak sabit olmasından dolayı medikal tedavi ile siyanotik spell atakları gerilememektedir.

2.3. Tanı

2.3.1. Fizik Muayene

Siyanoz: En belirgin bulgu olup pulmoner stenoz daha hafif olduğundan doğumda bulunmayabilir. Pulmoner darlık doğumda hafif olabilir ve soldan sağa şant hâkimdir. Giderek infundibuler darlık arttıkça sağ ventrikül basıncı da artar, akciğere giden kan akımı azalır ve sağdan sola şant başlar. Siyanoz ortaya çıkar.

Çomak Parmak (Hipokrat Parmağı-Clubbing): Bu da zamanla gelişir. Hasta siyanotik olsa da, 6 aylıktan önce görülmez.

Çömelme (Squatting): Hasta yürürken sistemik direnç düşer, sol ventrikül basıncı da düşer. Sonucunda sağdan sola şant artar, akciğere daha da az kan gitmeye başlar. Hipoksi ve siyanoz artar. Hasta daha fazla yürüyemez ve çömelir. Bu şekilde hasta ancak belli mesafelerde çömelerek bir yerden bir yere gidebilir. Bu tablo TOF hastaları için klasik anamnezdır.

Egzersiziz Dispnesi: Hasta egzersize tahammülsüzdür. Hafif egzersizle dispne görülebilir.

Hipersiyanotik Atak (Hipoksik Spell-Hipoksik Nöbet): TOF'lu hastalarda infundibulum bazı durumlarda spazma uğrayabilir. Genellikle sabahları uyandıktan sonra hiperpne, siyanozda artma, dalgınlık görülür. Ağır spellerde bazan şuur kaybı, konvülsiyon ve hemiparezi görülebilir. Nöbetler ani başlar. Spell görülen hastalara β -bloker (1–4 mg/kg/gün dozunda propranolol) başlanır. β -bloker profilaksisine yanıt vermeyen hastalarda acil ameliyat endikasyonu vardır.

Üfürüm: TOF'ta duyulan klasik üfürüm pulmoner stenoza bağlı duyulan üfürümdür. İfundibuler darlığa bağlı olarak sternum solu 2–3. aralıklarda 3–4/6 sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Darlığın derecesi arttıkça üfürümün şiddeti azalır. İkinci ses tektir. % 50 hastada tril alınabilir.

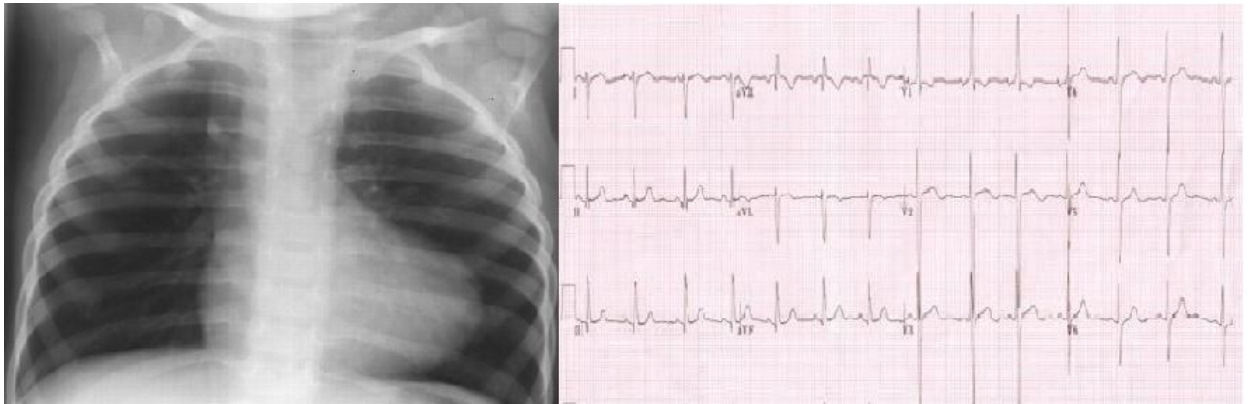
Serebral Tromboz: Genellikle 2 yaş altındaki hastalarda polisitemi, anemi ve dehidratasyon varlığında görülür. Hemoglobini 15–17 g/dl arasında tutmak gerekir.

Beyin Absesi: Genellikle 2 yaş üzerinde görülür. Ateş, kusma, baş ağrısı varsa şüphelenilmelidir.

Bakteriyel Endokardit: Ameliyat edilmemiş veya şant ameliyatı yapılmış hastalarda sık görülür.

2.3.2. EKG ve Röntgenogram

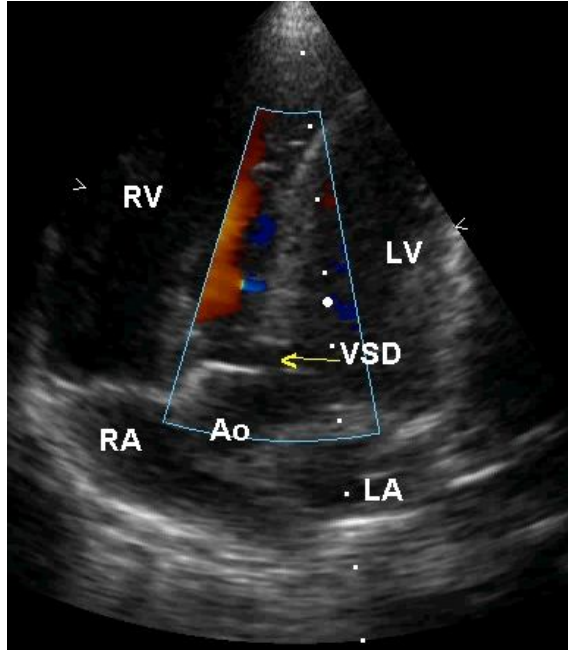
Sağ ventrikül basınç yüküne bağlı sağ aks deviasyonu izlenir. Akciğer filminde, sağ ventrikül hipertrofisi nedeniyle apeksin sola deviye olmasına ve ana pulmoner arterin dar olması sonucunda kalbin sol üst silüyetinin konkavlaşmasına bağlı olarak klasik “Hollanda pabucu” görünümü mevcuttur (Figür 2). Ayrıca sağ aortik ark (%20–25) varsa, göğüs röntgenogramı ile görülebilir.



Figür 2. TOF'ta akciğer grafisinde görülen “Hollanda Pabucu”görünümü ve EKG’de görülen sağ aks deviasyonu

2.3.3. Ekokardiografi

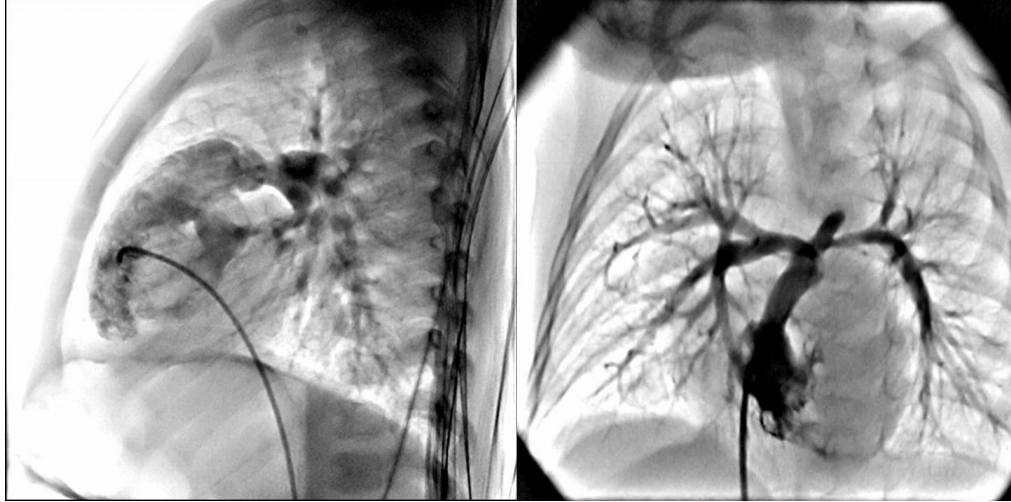
TOF'un tanısını koymada en kolay ve en sık uygulanan yöntemdir. Aortik overriding gösteren malalignment VSD'yi ve RVOTO'yu net olarak gösterir (Figür 3). Tecrübeli eller sol ön inen arterin (LAD) lokalizasyonunu da göstererek koroner anomali olup olmadığını ekokardiografi ile belirleyebilir.



Figür 3. Ekokardiografide izlenen malalignment VSD

2.3.4. Kardiyak Kateterizasyon

Çoğu hastada kateterizasyonun gerekli olmadığı belirtilse de; pulmoner arter anatomisi ile ilgili bir şüphe varlığında (Figür 4), koroner dağılım ekokardiografik olarak ortaya konmadığında veya multiple VSD şüphesi olan olgularda kardiyak kateterizasyon önerilmektedir.



Figür 4. Sağ kalp kateterizasyonunda izlenen RVOT darlıkları

2.3.5. Pulmoner Arterlerin Yeterliliğinin Değerlendirilmesi

Pulmoner arter boyutlarının tam düzeltme operasyonu için yeterli olup olmadığını preoperatif olarak değerlendirebilmek, pulmoner arterin ve dallarının tam olarak dolmuyor olmasından dolayı güçtür. Bu yüzden cerrahi düzeltme sonrası pulmoner arterlerin faydalanımını ortaya koyabilmek için çeşitli formüller geliştirilmiştir (25-26):

McGoon İndeksi: Sağ ve sol pulmoner arter çaplarının toplamının diafragma düzeyindeki desenden aorta çapına oranıyla hesaplanır. Bu değer 2'nin üzerindeyse pulmoner arterlerin iyi geliştiği ve tam düzeltmeden faydalanımın iyi olacağı belirtilmektedir. McGoon indeksi 1,2'nin altında olan olgularda ise pulmoner arter hipoplazisinden bahsedilir ve bu olgulara tam düzeltme öncesinde sistemik-pulmoner şant yapılarak pulmoner vasküler yatağın geliştirilmesi gerekmektedir.

Nakata İndeksi: Sağ ve sol pulmoner arterlerin kesit alanlarının toplamının vücut yüzey alanına (VYA) oranı ile hesaplanan parametredir. Bu değer 150 mm²/m² 'nin üzerinde olması palyatif şanta gerek olmadan tam düzeltme operasyonunun yapılabileceğini gösterir.

Total Neo-Pulmoner Arter İndeksi (TNPAI): Sağ ve sol pulmoner arterlerin kesit alanlarının toplamına MAPCA'ların da kesit alanı eklendikten sonra çıkan rakamın VYA'na bölünmesiyle ortaya çıkan değerdir. Aortikopulmoner kollateral arterlerin unifokalizasyonun da hesaba katıldığı bu indeks, postoperatif beklenen sağ ventrikül sol ventrikül basınç oranı (pRV/pLV) değerleri ile daha korele olduğundan Nakata

indeksine göre daha duyarlıdır. Bu değerin $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 'nin üzerinde olması palyatif şanta gerek olmadan tam düzeltme operasyonunun yapılabileceğini gösterir.

2.4. Medikal Tedavi

Medikal tedavinin amacı hipoksemiye rahatlatmak ve hipoksik spell ataklarının önüne geçmektir. Sistemik arteriyel saturasyondaki progresif düşme RVOT'taki sabit bir darlık sonucu meydana geliyorsa, bu tablo medikal tedaviye genellikle yanıt vermez. Ancak saturasyondaki düşme, infundibuler bölgedeki muskuler bantların spazmı sonucu ortaya çıkıyorsa, özellikle myokardial kontraktileti ve kalp hızını azaltan propranolol gibi uzun etkili β -bloker ajanlar spell ataklarının profilaksisinde ve tedavisinde daha faydalıdır.

2.5. Cerrahi Tedavi

TOF'un tedavisi cerrahidir. Doğal seyrine bırakıldığında hastaların büyük çoğunluğu hayatlarının ilk otuz yılı içerisinde kaybedilir (31). Kalp cerrahisinin gelişim süreci içerisinde, TOF'un tedavisi için tam düzeltme ameliyatlarının uygulanmasından yıllarca önce palyatif teknikler kullanılmıştır. Bu sayede hipoksik spell ataklarının azaltılmasının yanı sıra, pulmoner vasküler yatağın daha sonra planlanacak olan tam düzeltme ameliyatı için gelişmesi sağlanmıştır. Tam düzeltme ameliyatındaki amaç sağ ventrikül çıkım yolu darlığının giderilmesi ve VSD'nin kapatılmasıdır. Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde yapılan açık kalp cerrahisinin yaygınlaşmasıyla TOF'lu hastalara da daha erken yaşlarda cerrahi uygulanabilmektedir. Sağ ventrikülün uzun süreli yüksek basınca maruz kalması ile fibrozis, sistolik ve diyastolik fonksiyonlarda bozulma gibi miyokardiyal değişiklikler görülebilir. Bu durum miyokardiyal performansın bozulmasına ve ventriküler aritmilere yol açacaktır. Tam düzeltme ameliyatının erken dönemde yapılması sayesinde bir yandan hipokseminin uzun sürmesi sonucu ortaya çıkabilecek serebral iskemi, inme gibi komplikasyonlar önlenir; diğer yandan sağ ventrikül fonksiyonları korunur. Ayrıca çocuğun mental ve fizik gelişmesinin geri kalmaması sağlanır (30–33).

TOF'ta tam düzeltme ameliyatının daha erken yaşlarda uygulanmasının diğer bir yararı modifiye Blalock-Taussig şanti gibi palyatif girişim sıklığının azalmasıdır. Bu girişimlerin pulmoner arter distorsiyonu, ilave ventriküler volüm yükü, torakotomi ile

oluşan cerrahi risk ve progresif vasküler hastalık gibi potansiyel riskleri vardır. Yenidoğan döneminde çok ciddi pulmoner arter hipoplazisi, sol ventrikül kavitesinin küçük olması, LAD'nin sağ koroner arterden (RCA) aberran çıktığı hasta grubu hariç bu girişimler çok azalmıştır (30–32). TOF'un cerrahi olarak düzeltilmesi, RVOTO'nun mümkünse tamamının giderilmesi ve VSD'nin blok oluşturulmadan kapatılması amacını taşır. Sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılırken pulmoner kapağın korunmasına özen gösterilmeli, gereken durumlarda pulmoner kapak tamiri yapılmalı ve böylelikle sağ ventrikül uzun dönemde PY'ye bağlı gelişebilecek komplikasyonlardan korunmalıdır (33,33).

Major aortikopulmoner kollateral arterler kardiyopulmoner bypass (KPB) sırasında ve ameliyat sonrasında çalma fenomenine yol açarak cerrahi onarımın başarı oranını düşürebilir ve aynı zamanda ileride nörolojik sekel riskine yol açabilirler. Bu nedenle tam düzeltme operasyonu öncesinde kapatılmalıdır (2). Biz klinik rutinimizde, müdahale edilmesi gereken MAPCA'ları, cerrahinin hemen öncesinde hibrit olarak anjiyografi eşliğinde koilize edip sonrasında operasyona başlıyoruz.

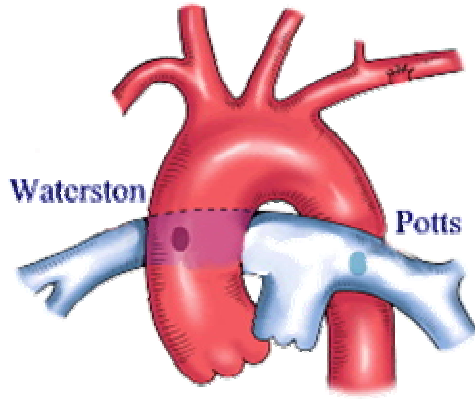
2.5.1. Palyatif Operasyonlar

Palyatif kelimesi latince “*palliare*” kelimesinden köken alan, bir etkiyi maskeleyen veya azaltan anlamına gelmektedir. Palyatif operasyonlar altta yatan primer patolojiyi düzeltmeyen; ancak hastanın semptomlarını rahatlatarak primer patolojiye yönelik yapılacak operasyona kadar zaman kazandıran ameliyatlardır. Atrial septektomi / septostomi, Glenn ve Norwood operasyonları palyatif prosedür olarak belirtiliyor olsa da; konjenital kalp cerrahisinde klasik olarak tanımlanan 2 çeşit palyatif strateji vardır: sistemik-pulmoner şant ve pulmoner banding. Her ikisindeki temel amaç pulmoner akımı regüle etmektir. Pulmoner akımın gereğinden fazla olduğu ve tam düzeltmenin yapılamadığı durumlarda (VSD, atrioventriküler septal defekt, trikuspid atrezisi Tip2C, vb.) pulmoner banding ile pulmoner yatağa giden kan akımını azaltmak amaçlanırken; pulmoner yatağa yeterince kanın gitmediği ve pulmoner yatağın gelişemediği hastalarda sistemik-pulmoner şant ile pulmoner yatağın gelişmesi ve hastanın ilerleyen dönemde planlanan tam düzeltme operasyonuna hazırlanması sağlanır.

Sistemik-pulmoner şant oluşturularak semptomların azaltılması amacı taşıyan palyatif ameliyatlarda, TOF hastalarının tedavisinde çığır açmıştır. Alfred Blalock ve

Helen Taussig'in köpek modellerinde yaptıkları deneysel çalışmaların başarılı sonuçlar vermesi üzerine, ilk kez 28 Kasım 1944 tarihinde TOF tanılı 15 yaşında bir kız çocuğuna Alfred Blalock tarafından subklavian arter transekte edilerek pulmoner artere direk olarak uç-yan anastomoze edildi. Blalock – Taussig (BT) şant olarak adlandırılan bu teknik, oldukça yüz güldürücü sonuçlar doğurmuş olsa da; cerrahlar altta yatan primer patolojiyi düzeltmediklerinin farkındalardı ve bunun için gerekli olan kalp – akciğer makinesini yaklaşık 10 yıl daha beklemeleri gerekecekti.

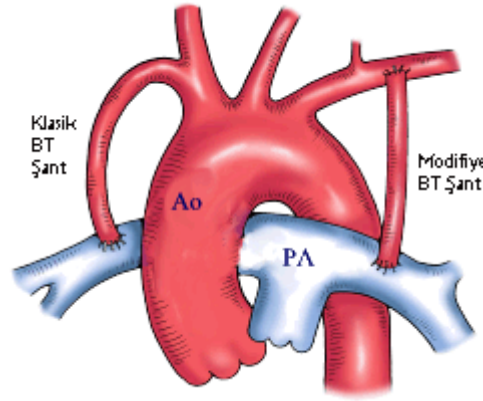
Ancak bu süreç içerisinde bu teknikle aynı amacı taşıyor olsa da, BT şantın kol iskemisi ve pulmoner arter traksiyonu gibi dezavantajlarını engellemek için çeşitli farklı teknikler geliştirildi. Bunlardan en önemlileri 1946 yılında Willis J. Potts tarafından geliştirilen Potts şantı ve 1962 yılında David Waterston ve Denton Cooley tarafından tarif edilen Waterston/Cooley şantıdır. Asendan aorta ile sağ pulmoner arter arasında oluşturulan Waterston / Cooley şantında ve desenden aorta ile sol pulmoner arter arasında yapılan Potts şantında, subklavian arterin kullanılmaması kol iskemisini engellediği gibi, klasik BT şanta göre daha kolay uygulanabiliyor olmaları da bir diğer avantajdır.



Figür 5. Waterston/Cooley ve Potts şantlarının şematize görünümleri

Ancak bu tekniklerde de, pulmoner arter distorsiyonu gelişebilme riski, anastomoz çapı iyi ayarlanmadığında pulmoner yatağa istenenin üzerinde veya altında kan akımı geçişi olasılığı ve yapılacak tam düzeltme operasyonunda şantın kapatılmasının zor olması günümüzde kullanım alanlarını ciddi ölçüde sınırlamıştır. Bu amaçla subklavian arter ile pulmoner arter arasına polytetrafloroetilen (PTFE) bir greftle şant uygulanması fikri ön plana çıkmıştır ve 1975 yılında ilk kez DeLeval

tarafından uygulanan bu teknik “*Modifiye BT şant*” adıyla rapor edilmiştir. Bu teknikle subklavian arterin kullanılacağı kol iskemiden korunmakta, şant akımı daha kontrollü bir şekilde sağlanmakta ve bir sonraki operasyonda şantın kapatılması oldukça kolay bir şekilde sağlanmaktaydı. Tüm bu avantajlarından dolayı modifiye BT şant, günümüzde sistemik-pulmoner şant operasyonlarında neredeyse standart teknik olarak kullanılmaktadır.



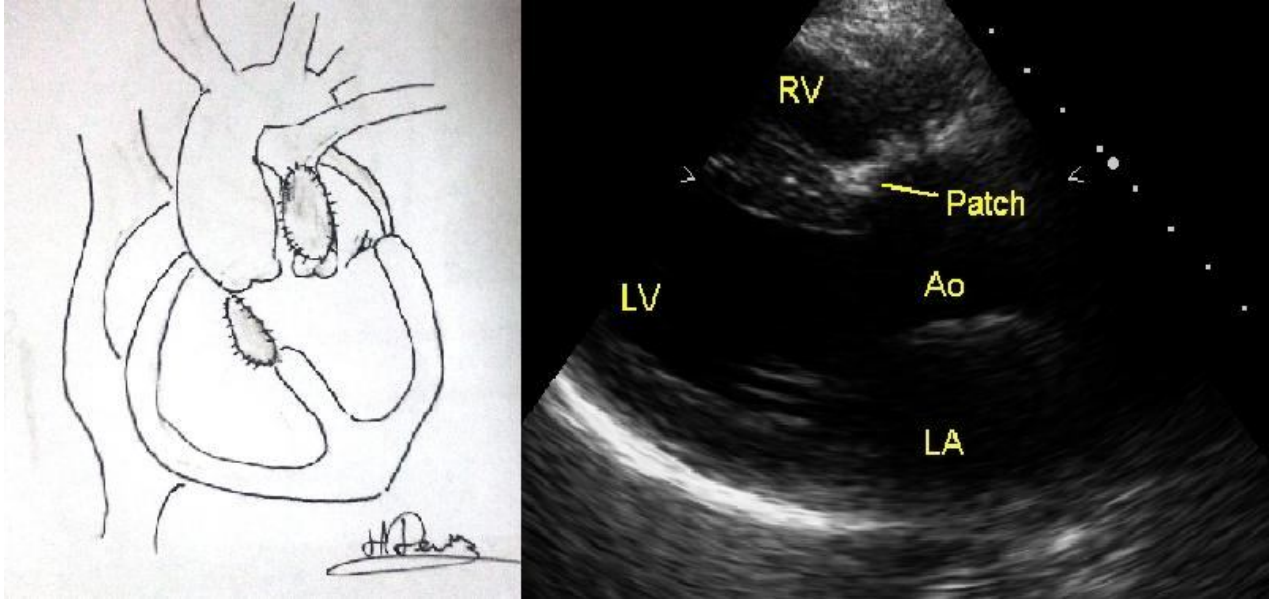
Figür 6. Klasik ve Modifiye BT şantların şematize görünümü

2.5.2. Tam Düzeltme Operasyonu

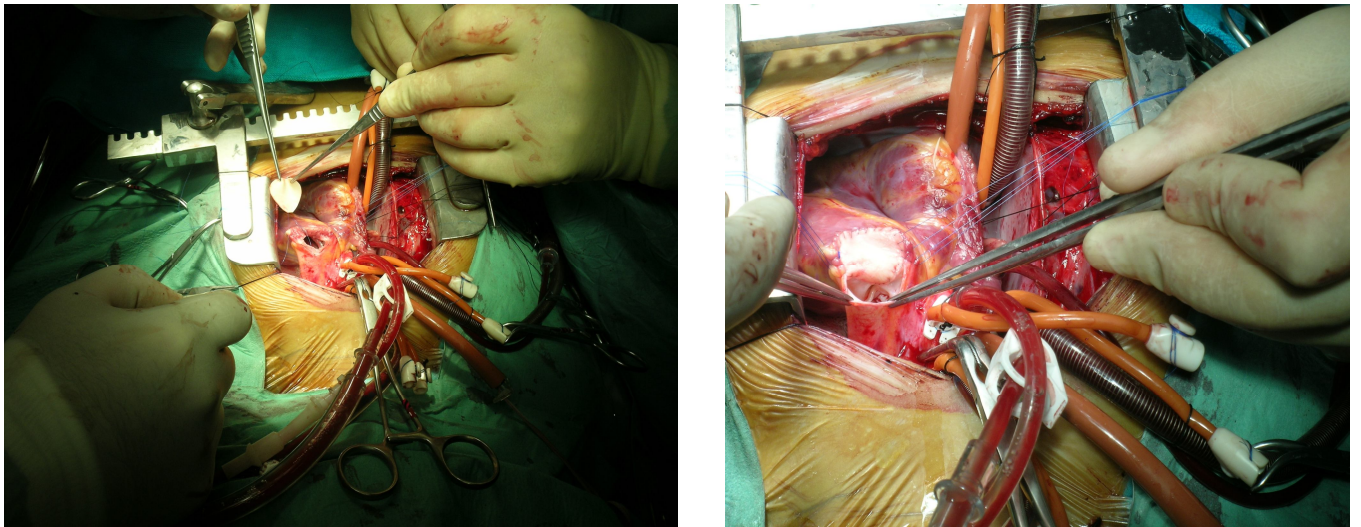
Palyatif operasyonların başarılı sonuçlarına rağmen tam düzeltme için kalp boşluklarının açılması gerekliliği, primer patolojinin tamirini mümkün kılmamıştır. 1954 yılında Lillehei’in kros-sirkülasyon ile, bundan 1 yıl sonra da Kirklin’in pompa oksijenatörü ile intrakardiyak yapılara müdahale ederek tam düzeltme operasyonu gerçekleştirmeleri konjenital kalp cerrahisi için dönüm noktası olmuştur. Artık palyatif operasyonlar “*La maladie Blue*” lar için tek seçenek olmaktan çıkıp; öncelikle hastaları tam düzeltme operasyonuna hazırlamak amaçlı kullanılmaya başlanmıştır.

Tam düzeltme operasyonunda, hastaya median sternotomi ile yaklaşılr. Daha önceden yapılmış bir sistemik-pulmoner şant var ise KPB başlamadan önce şant kapatılır. Asenden aortaya arteryel kanül ve antegrad kardiyopleji kanülü; VCS ve VCI’ a venöz kanüller yerleştirilir ve KPB başlatılır. Soğutmadan sonra aortaya kros klemp yerleştirilir ve antegrad kardiyopleji solüsyonu verilir. Kalp arrest olduktan sonra sağ atriotomi yapılarak trikuspid kapağın ekartasyonu ile VSD’ye ulaşılır. Trikuspid kapağın ekartasyonu ile VSD net olarak değerlendirilemiyorsa trikuspid kapak, anteroseptal komissür boyunca yaklaşık 1,5–2 cm kadar insize edilerek, oradan da

VSD'ye ulaşılır. VSD yama ile kapatıldıktan sonra RVOTO'ya neden olan, septal bandın anterior yüzü boyunca uzanan kas bantları rezeke edilir (Figür 7). Hastanın VYA'na uygun buji ile RVOT genişletilmesi kontrol edilir. Sadece infundibuler darlığı olan olgularda bu kas bantlarının rezeksiyonu, RVOTO'nun giderilmesi için genellikle yeterli olmaktadır. İfundibuler darlığın sağ atriotomiden yeteri kadar rezeke edilemediği veya valvar/supravalvar darlığı olan olgularda ana pulmoner arter, sağ ventrikülotomiye mümkün olduğunca sınırlı tutacak şekilde açılır. Sağ ventrikülotomiye sınırlı tutmak hem ilerleyen dönemde sağ ventrikül disfonksiyonu ve buna bağlı gelişebilecek komplikasyonların oluşmasını önlemek hem de sık görülen koroner anomalilerden dolayı aberran bir arteriyel yaralanmayı önlemek açısından önem arz eder. RVOTO'ya neden olan kas bantları pulmoner arteriotomiden de rezeke edilir. Daha sonra pulmoner kapak yapısı değerlendirilir. Pulmoner yetmezlik, ileride sağ ventrikül dilatasyonu ve buna bağlı komplikasyonlara zemin hazırlayan bir durum olduğundan, pulmoner kapak düzeyindeki darlık giderilirken kapak yapısının korunmasına dikkat edilmeli; gerekiyorsa uygun kapak tamiri yöntemi seçilerek PY giderilmelidir. Bu amaçla kliniğimizde valvar düzeyde hafif-orta derece darlığı olan 10 hastaya transanuler yama öncesinde V-Plasti tekniği ile kapak genişletilmesi yapıldı. Bu hastalarda, pulmonik kapağın anterior lifleti anulustan itibaren longitudinal olarak serbest kenara 1–2 mm mesafe kalacak şekilde insize edildi. Anterior lifletin anulus kenarına kadar kesilen kısmı, araya hastanın hesaplanan VYA'na uygun boyutta hazırlanan otolog perikard veya sığır perikardı konularak pulmoner kapak genişletildi (Figür 8).



Figür 7. Tam düzeltme operasyonunun şematik çizimi ve postoperatif VSD yamasının ekokardiografik görünümü



Figür 8. V- Plasti tekniği ile pulmoner kapak ve anulus genişletilmesinin intraoperatif görünümü

Bu işlemlerin ardından pulmoner arteriotomi bir yama ile genişletilecek şekilde transanüler olarak kapatılır. Sağ atriotomi kapatılıp uygun ısı sağlandıktan sonra kros klemp kaldırılır. Pompadan çıkıldıktan sonra pRV/pLV değeri ölçülür. Oranın 0,7'nin altında olması idealdir; 0,7'nin üzerinde ise 15–20 dakika sonra tekrar basınçlar ölçülmeli ve aynen devam ediyorsa; transanüler yama yoksa konmalı, varsa gereken

uzatma veya ilave ile basıncı düşürecek kadar genişletilmelidir. Bu şekilde uygulanacak rekonstrüksiyon mortaliteyi çok büyük oranda düşürecektir (33).

2.6. Cerrahi Sonuçlar

Tam düzeltme ameliyatının cerrahi mortalitesi düşüktür ve iyi seçilmiş hastalarda uzun dönem sonuçları iyidir. Castaneda ve arkadaşlarının (32) yaptığı çalışmada, 1 yaş altında ameliyat olan 330 infantta erken mortalite oranı % 4,2 olarak bulunmuştur. En yüksek mortalite oranı % 12,5 ile ilk ay içinde ameliyat olanlarda iken, bir aydan sonra bu oran % 3'e düşmektedir. Bu hasta grubunda geç ölüm sadece üç hastada görülmüş, bunların sadece birinde kalp hastalığı ile ilişkili mortalite gösterilmiştir (geniş MAPCA nedeniyle gelişen kalp yetmezliği). Ameliyat sonrası erken mortaliteyi yönlendiren en önemli bulgu, ameliyat öncesi pulmoner arter genişliğinin yeterli olmasıdır. Anjiyografik ve ekokardiyografik olarak hesaplanan McGoon oranı ile postoperatif erken mortalite arasında ilişki bulunduğu birçok çalışmada gösterilmiştir (25,35). Mortalite ile pRV/pLV arasındaki ilişki de önemlidir. Bu oranın 0,7'nin altında olması mortaliteyi önemli oranda azaltmaktadır. Bu nedenle pompa süresini uzatmasına ve PY yapabilme olasılığına rağmen, pRV/pLV oranını düşürerek mortaliteyi azaltan trananuler yama kullanılması önemli bir tercih nedeni haline gelmiştir (33). Geniş serili, uzun izlem süreli analiz sonuçlarına göre, transatrial yaklaşımla yapılan ameliyatlara transventriküler yaklaşımla yapılan ameliyatlara tercih edilmektedir (36). Primer tam düzeltme yapılanlar ile şant sonrası onarım yapılan hastalar arasında rezidüel sağ ventrikül çıkım yolu darlığının görülmesi yönünden fark olmadığı tespit edilirken; ameliyatın 1 yaşın altında yapılmasının da reoperasyon olasılığını arttırmadığı gösterilmiştir (31).

2.7. Uzun Süreli İzlem

İlk defa 31 Nisan 1954 tarihinde Walton C. Lillehei'in TOF'ta tam düzeltme uygulamasının üzerinden 50 yıla yakın bir zaman geçmiştir. Günümüzde tam düzeltme ameliyatlarından sonra hastaların % 95'inden fazlası erişkin yaşlara ulaşmaktadır. Knott-Craig ve arkadaşları tam düzeltme uygulanmış TOF'lu hastalarda 20 yıllık yaşama oranını %98 olarak bulmuşlardır (36). Benzer şekilde, Nollert 36 yıllık izlemde postoperatif hastalarda 10, 20, 30 ve 36 yıllık yaşama oranlarını sırasıyla % 97, % 94, %

89 ve % 85 bulmuştur (37). Ameliyatların uzun dönem sonuçları ameliyat yaşına göre değişmektedir. Otuz yıllık izlem sonrası yaşama oranları 5 yaşının altında ameliyat olanlarda % 90, 5–7 yaş arasında ameliyat olanlarda % 93 ve 8–11 yaş arasında ameliyat olanlarda % 91 olarak bildirilmiştir. On iki yaşından sonra ameliyat olanlarda ise bu oran % 76'ya düşmektedir (38). Ameliyatların bebeklik dönemine kayması ile komplikasyonlar azalmış ve hastaların yaşam kaliteleri artmıştır. Ameliyat edilme yaşı düştükçe geç dönem prognozun iyileştiği bilinmektedir (9,36,40). Erken ameliyat ile sol ventrikül fonksiyonları korunur, geç aritmiler azalır ve uzamış siyanoz önlenerek hastaların entelektüel ve bilişsel yetenekleri korunur (36).

2.7.1. İzlemede Görülen Komplikasyonlar

2.7.1.1. Ani Ölüm ve Aritmiler

Tam düzeltme ameliyatlarının erken dönem başarıları, geç dönemde gelişen ani ölüm ve aritmilerle gölgelenmiştir. Tam düzeltme ameliyatlarından sonra ani ölüm riski % 4,6 gibi yüksek oranda bulunmuştur. İlk yayınlanan verilerde bifasiküler bloğun komplet atrioventriküler (AV) bloğa ilerleyerek, geç postoperatif AV blok ya da semptomatik ventriküler taşikardiye (VT) neden olabileceği, bu durumun ani ölüm riskini arttırabileceği ileri sürülmüştür. Ancak pacemaker gerektiren geçici ya da kalıcı AV blok nadirdir. Cerrahi girişim sonrası görülebilen ani ölümlerin nedeninin genellikle sağ dal bloğu veya kalp blokları değil, yine bu hastalarda sık görülen ve geç dönemde gelişen ventriküler aritmiler olduğu düşünülmektedir. Silka ve arkadaşları ani ölüm riskini 10 yılda % 1,2, 20 yılda % 2,2, 25 yılda % 4 ve 30 yılda % 6 oranında bulmuşlardır (41).

Ventriküler aritmi ve ani ölüm riski olan hastaların önceden tanınmasına yönelik sınırlı sayıda çalışma vardır. Bu hastalarda ventriküler aritmi için tanımlanan risk faktörleri şunlardır: rezidüel hemodinamik anormallikler (sağ ventrikül fonksiyonlarında azalma, sağ ventrikül sistolik basıncında artma, PY), rezidüel elektrofizyolojik anomaliler (VT, ileti defektleri, depolarizasyon ve repolarizasyon anomalileri), geç operasyon yaşı, uygulanan cerrahi (transatrial ya da transventriküler yaklaşım) (37). Deanfield ve arkadaşları ventriküler aritmilerin, geç ameliyat olan hastalarda daha sık görüldüğünü ve onarımdan sonra bu aritmilerin devam ettiğini göstermişlerdir (42). Zakha'nın yaptığı başka bir çalışmada PY'nin şiddetinin artması

ve sağ ventrikül dilatasyonunun, ventriküler aritmi riskini arttırdığı görülmüştür (43). Üç yüz elli dokuz hastalık çok merkezli retrospektif bir çalışmada geç ani ölüm gelişen ventriküler aritmili hastalarda elektrofizyolojik çalışmaların bu hastaları belirlemede yardımcı olmadığı gösterilmiştir. Yirmi dört saatlik Holter monitörizasyonunda hastaların % 48'inde spontan prematür ventriküler atım, % 17'sinde VT gösterilmiş, her iki bulgu da daha büyük yaşta ameliyata giden ve daha uzun süreli izlemi olanlarda daha sık görülmüştür. Yirmi dört saatlik Holter monitörizasyonu ve sağ ventrikül basıncı normal olan asemptomatik hastalarda önemli bir bulgu olarak VT indüklenememiştir. Beş hastada geç ani ölüm görülmüş, bu hastaların çoğunda 24 saatlik EKG ve hemodinamide anormallik gösterilmiştir (31). Harrison ve arkadaşları taşikardisi olan 18 tam düzeltme ameliyatı uygulanmış TOF'lu erişkin hastanın klinik verilerini, 192 taşikardisi olmayan hasta verileri ile karşılaştırmış, taşikardi ile sağ ventrikül çıkım yolu anevrizması ve PY arasında anlamlı ilişki bulunduğunu göstermişlerdir (28). Nollert ve arkadaşları da yapısal anormalliklerin aritmi oluşumunda belirleyici faktör olduğunu göstererek benzer bulgular elde etmişlerdir (37). Gatzoulis ise PY'nin ani ölüm ve sustained VT gelişimine neden olan en önemli faktör olduğunu göstermiş, pulmoner kapak fonksiyonlarının düzeltilmesi ile ani ölüm riskinin azalabileceğini belirtmiştir (44).

Son yıllarda QRS süresi 180 msn veya daha uzun olan ve beraberinde artmış QT dispersiyonu bulunanlarda ani ölüm riskinin fazla olduğu ileri sürülmektedir. Restriktif fizyoloji nedeniyle sağ ventrikül boyutu daha küçük olan hastalarda QRS süresi daha kısadır. Kronik sağ ventrikül volüm yükü olan hastalarda nonrestriktif sağ ventrikül fizyolojisi, uzamış QRS süresi ve artmış ventriküler aritmi insidansı vardır (38). Daliento ve arkadaşları erken adölesan dönemde ameliyat edilen ve ortalama 16 yıl izlenen 66 kişilik bir çalışmada sustained VT ya da ventriküler fibrilasyonu bulunan altı hasta için en iyi belirleyicinin QT dispersiyonu olduğunu göstermişlerdir (45). Gatzoulis ve arkadaşları postoperatif TOF'lu hastalarda depolarizasyon ve repolarizasyon anomalileri ile birlikte VT'nin görülebileceğini ve QRS süresinin 180 msn ve üzerinde olması ile beraber artmış QT, QRS ve JT dispersiyonu varsa bu hastalarda VT gelişme riskinin önemli oranda yükselmiş olduğunu belirtmişlerdir (46). Ameliyat sonrası geç dönemde, en sık ventriküler aritmiler görülse de supraventriküler taşikardi (SVT), atrial fibrilasyon (AF), atrial flutter gibi atrial aritmiler de gösterilmiştir. Roos Hesselink 55

erişkin hastanın 19'unda sinus nod disfonksiyonu, 12'sinde atrial fibrilasyon ve flutter, 6'sında SVT bulunduğunu göstermiştir (47). Benzer olarak Cullen ve arkadaşları ameliyattan sonra 12 yıllık izlemi olan hastaların % 10'unda SVT bulmuşlardır (61). Hastalarda atrial dilatasyon ve atriotomi skarı bulunabileceği için bu tip disritmilerin görülmesi sürpriz değildir (47).

2.7.1.2. Rezidüel Defektler ve Hemodinamik Anormallikler

Rezidüel defektler, kapakların ve miyokardın fonksiyon bozukluğu her hastanın klinik durumunun farklı olmasına yol açar. Bu anomaliler hastaların çoğunda klinik semptomlara yol açmasa da egzersiz kapasitelerini etkileyebilir. Ameliyat sonrası izlemde rezidüel defektler ve hemodinaminin değerlendirilmesi hastaların yönetiminde önemlidir.

Pulmoner Yetmezlik: TOF'lu hastaların büyük çoğunluğunda ameliyattan önce de pulmoner kapak anormal olduğu için ekokardiyografi ile PY görülebilir (30).

Son yıllarda kronik hipoksemi ve siyanozun neden olduğu yan etkilerden kaçınmak için erken süt çocukluğu döneminde tam düzeltme ameliyatı yapılmakta ve uzun süreli izlemde çok iyi sonuçlar elde edilmektedir. Ancak bu durum sağ ventrikül çıkım yolu darlığının giderilmesi için % 90'lara ulaşan oranlarda transanüler yama kullanma ihtiyacını ortaya çıkarmaktadır. Bu nedenle tam düzeltme ameliyatı yapılmış TOF'lu hastalarda değişen derecelerde PY sık görülür. Pulmoner yetmezlik ameliyat sonrası hastaların % 60-90'ında bulunur, genellikle çok uzun yıllar iyi tolere edilir. Ancak zamanla PY şiddeti artar, sağ ventrikülde dilatasyon ve disfonksiyona yol açar ve aritmi, ani ölüm ya da konjestif kalp yetersizliği gibi nedenlerle morbidite ve mortaliteyi artırır (49). Shimazaki izole konjenital PY olan hastaların doğal seyirlerini izlemiş, 20 yılda hastaların % 6'sında semptom gelişirken, sürenin uzaması ile semptomların daha hızlı arttığını ve semptomatik hasta oranının 40 yılda % 29'a çıktığını görmüştür (50). Semptomlar efor intoleransı, sağ kalp yetersizliği, aritmiler ve ani ölüm olarak sıralanabilir (40). Kronik PY, egzersiz performansı ve sağ ventrikül fonksiyonlarını olumsuz etkiler (30). Transanüler yama kullanılan hastalarda 22 yıllık izlemde ciddi PY insidansı % 30 civarında bildirilmiştir ve bu oranın hasta yaşının artması ile daha da yükseleceği düşünülmektedir (51–53). Yirmi yıl izlemi olan hastaların en az %12'sinde PY'yi kontrol edebilmek için pulmoner kapak replasmanı (PVR) gerekmiştir ve bu sayı

muhtemelen zamanla artacaktır (54). Borowski ve arkadaşları ameliyattan sonra ciddi PY gelişme süresini 3–27 yıl arasında bulmuşlar, diğer araştırmacılar da benzer süreler rapor etmişlerdir (55–57). PY'nin ilerlemesi ve sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasının mekanizması halen tam olarak açık değildir. Bazı hastalarda sağ ventrikül PY'yi iyi tolere edebilirken, bazılarında edememektedir. Ayrıca sağ ventrikül dilatasyonunun tek nedeni uzun süreli PY değildir (58). d'Udekem sağ ventrikül çıkım yolunda parieto-septal ve parieto-parietal kas bantlarının kesilmesinin sağ ventrikül dengesinin bozulmasına ve sağ ventrikül dilatasyonunun giderek artmasına yol açacağını ileri sürmüştür. Bu hastalarda transanüler yamanın kullanılması sağ ventrikül çıkım yolunda anevrizmaya neden olur ve infundibuler bölgenin de kasılması bozulur (52). Son yıllarda PY sonucu gelişen sağ ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonu sonucu ortaya çıkan restriktif sağ ventrikül fizyolojisinin öneminden bahsedilmektedir.

Rezidüel pulmoner darlık ve distal pulmoner arter darlığının PY ve sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkisinin olduğu da gösterilmiştir (55,62). Bu rezidüel darlıkların mümkünse balon dilatasyon ya da stent ile giderilmesi önerilmektedir. PVR'nin zamanlaması ve spesifik endikasyonları halen çok net değildir. PY sonucu gelişen sağ ventrikül dilatasyonu, aritmi ve ani ölüm riskini arttırmaktadır. Sağ ventrikül dilatasyonu, PVR'den sonra da morbidite ve mortaliteyi arttıracaktır. Erken çocukluk döneminde yapılacak bir kapak cerrahisi ile çok mükemmel sonuçlar alınabilir, ancak hasta erişkin yaşa ulaştığında tekrar bir cerrahi geçirme riski yaşayabilecektir. Buna karşın ileri PY'nin göz ardı edilip PVR'nin geç yapılması, izlemde sağ ventrikül fonksiyonlarında geriye dönmesi mümkün olmayan bozukluklara neden olacaktır.

Literatürde PVR'nin dilate sağ ventrikül üzerine etkileri ile ilgili farklı sonuçlar bulunmaktadır. Hazekamp ve Vliegen (57,63) sağ ventrikül diyastol ve sistol sonu volümünün anlamlı olarak azaldığını, ancak sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun (EF) değişmediğini belirtirken, Therrien (49) PVR sonrası hiçbir bulgunun gerilemediğini, eğer PVR yapılırsa sağ ventrikül fonksiyonları bozulmadan yapılması gerektiğini ileri sürmüştür. d'Udekem ve arkadaşları (52) radionuklid anjiyografi kullanarak sağ ventrikül diyastol sonu çapında iyileşme olmadığını, sağ ventrikülün diyastol sonu çapının sol ventrikül diyastol sonu çapına oranında anlamlı artma olduğunu, Bove (64) ise sağ ventrikül EF'sinin düzeldiğini rapor etmişlerdir. Warner (65) ise M-mod ekokardiyografi kullanarak sağ ventrikül diyastol sonu çapının VYA'na oranının önemli

ölçüde küçüldüğünü göstermiştir. Tüm otörler farklı sonuçlar bildirirse de, hepsinin ortak bulgusu PVR'den sonra hastaların egzersiz kapasitelerinin önemli derecede düzeldiğidir.

Önemli pulmoner kapak yetersizliği ile birlikte kateter teknikleri ile düzeltilemeyen pulmoner hipoplazi ve darlığı olan, rezidüel VSD'si bulunan, ağır triküspit yetmezliği (TY) olan hastalar yapılacak reoperasyondan dolayı eş zamanlı PVR için potansiyel adaydır. Ancak seri ekokardiyografik çalışmada sağ ventrikül boyutu ve fonksiyonlarında değişiklik saptananlar ve egzersiz testleri ile egzersiz kapasitelerinde önemli bozulma gösteren hastalar, ek rezidüel patolojinin olmadığı durumlarda sadece PVR endikasyonu ile geç kalınmadan re-opere edilmelidirler (31).

Biz de klinik rutinimizde, TOF nedeniyle tam düzeltme yaptığımız ve postoperatif takiplerinde ileri PY izlediğimiz olgularımızda, sağ ventrikül çap, volüm ve fonksiyonları bozulmadan erken dönem PVR uygulamayı tercih etmekteyiz. Berdat (29) tarafından 2006 yılında uygulanıp rapor edilen off-pump PVR, işlemin kardiyopulmoner bypass gerektirmemesi ve cerrahi travmayı minimuma indirmesi nedeniyle bu hasta grubunda ilk seçeneğimiz olmaktadır. Son 5 yıl içerisinde egzersiz intoleransı olan ve ekokardiografide ileri PY saptanan 9 hastamıza off-pump PVR uyguladık.

Pulmoner Darlık:

Tam düzeltme ameliyatı uygulanmış hastalarda pulmoner arter dallarında darlık, daha önce yapılmış olan şant işleminin distorsiyonu, sağ ventrikül çıkım yoluna konulan yamanın basısı sonucu ya da rezidüel pulmoner darlık olarak görülebilir. Periferik pulmoner darlık balon dilatasyonu ya da stent takılması ile düzeltilebilir, ancak balon anjioplasti uygulanmasına bağlı anevrizma, stent migrasyonu, stent trombusu gibi komplikasyonlar da görülebilir. Sağ ventrikül büyüklüğü ve fonksiyonları, sağ ventrikül basıncı ve pulmoner kan akımı dağılımında dengesizlik gibi pek çok faktöre bağlı olarak darlığın transkateter yolla ya da cerrahi olarak tedavi endikasyonu belirlenir (31).

Rezidüel Ventriküler Septal Defekt: Rezidüel VSD hastaların % 5'inden daha azında görülür ve yeniden ameliyat ihtiyacı fazla değildir. Nadiren bu defektler intramüraldir ve oluşan kanallar sağ ventrikül serbest duvarında, yamaya komşu miyokarda yerleşimlidir. Sağ ventrikül çıkım yolunda kasların eksize edilmesi ile

ilişkili olarak küçük koronerlerin sağ ventriküle fistülü de literatürde bildirilmiştir. Çok az sayıdaki hastada tamirden yıllar sonra subaortik membranöz darlık rapor edilmiştir. Darlığın ciddiyetine göre cerrahi eksizyon gerekebilir (33).

Triküspit Yetmezliği: Hastaların önemli bir kısmında sağ ventrikül volüm yüklenmesi nedeniyle TY vardır ve zamanla kötüleşebilir. Sağ ventrikül basıncı yüksek değilse fizik muayene ile duyulması zordur. Geç yaşta tam düzeltme ameliyatı olanlarda uzun süreli yüksek basınca maruz kalma sonucu miyokartta olduğu gibi, kapakta da fibrozis gelişerek TY görülebilir ancak en sık sağ ventrikül dilatasyonuna bağlı fonksiyonel olarak görülür. Bakteriyel endokardit geçirme ya da primer tamir sırasında kapak hasarlanması diğer TY nedenleri arasındadır. Uzun süreli volüm yükü varsa cerrahi sırasında triküspit kapak replasmanı ya da annuloplasti de gerekir (33).

2.7.1.3. Egzersiz Testlerinde Anormallik

Tam düzeltme ameliyatlarından sonra hastaların çoğunun egzersiz kapasiteleri iyidir. Fakat yoğun ve ağır egzersizlerden sonra hastalarda önemli kardiyopulmoner bozukluklar tanımlanmıştır. Wessel ve Paul 87 çalışmadan 3000'in üzerinde hastanın verilerini toplamış; maksimum oksijen tüketimini normalin % 81'i, çalışma kapasitesini ise normalin % 85'i olarak bulmuşlardır (66). Geç yaşta ameliyat edilen ve uzun süreli izlemi olanlarda bu oran daha düşüktür. Maksimum kalp hızları normalin altındadır ve egzersiz süreleri azalmıştır. Hastaların istirahat sırasında kalp hızları normal olsa da, bu durum en azından sinus nod disfonksiyonu olduğunu destekler (31,66). Pulmoner arter darlığı, PY ya da sağ ventrikül disfonksiyonu gibi hemodinamik bozuklukları olanların egzersiz kapasiteleri azalmıştır ve egzersizle ilişkili aritmiler daha sıktır. Hastalarda ayrıca pulmoner arter yapısına ve dağılımına göre egzersiz sırasında ventilasyon anomalileri de olabilir (31).

2.7.1.4. Ventrikül Fonksiyonlarının Bozulması

Tam düzeltme ameliyatından sonra gelişen PY'nin sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumsuz etkisi olduğu çok uzun yıllardır bilinmektedir. Özellikle sistolik fonksiyon bozukluğu ve egzersiz intoleransı nedeniyle PVR yapılan hastalar vardır. Daha erken yaşlarda tam düzeltme ameliyatı yapılması nedeniyle artan transanüler yama kullanma ihtiyacı, PY'nin sıklığı ve şiddetinin artmasına yol açmaktadır.

Ameliyat öncesi normal olan sağ ventrikül volümü tamirden sonra artabilmekte, EF azalabilmektedir. Uzun süreli izlemde sistolik fonksiyon bozukluğu gelişmesinde PY önemli bir faktördür. Ancak cerrahi sırasında yapılan kas rezeksiyonları (özellikle parieto-parietal ve parieto-septal), çıkım yoluna ve VSD'ye konulan yama da erken dönemde sağ ventrikül dengesini bozmakta, infundibuler bölge kontrakte olamamakta, sistolik fonksiyonlar etkilenmektedir. Ayrıca cerrahi uygulamanın geç yaşta yapılması nedeni ile yüksek basınca daha fazla maruz kalan sağ ventrikül miyokardında gelişen fibrotik değişiklikler sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasına katkıda bulunmaktadır. Rezidüel çıkım yolu darlığı, intrakardiyak bir şant, persistan sağ ventrikül hipertrofisi, daha önce yapılmış palyatif cerrahiye sekonder gelişen periferik pulmoner arter distorsiyonu sağ ventrikül fonksiyonlarını bozarak daha erken bir reoperasyon gereksinimine yol açar (33). Ameliyat sonrası dönemde anormal sağ ventrikül fizyolojisi ile ilişkili olarak sağ ventrikül diyastol ve sistol sonu volümleri artar, diyastolik fonksiyonlar da sistolik fonksiyonlar gibi bozulur. Geç dönemde önemli PY ve diyastolik fonksiyon bozukluğu olan hastaların büyük bir kısmında restriktif tipte sağ ventriküler diyastolik disfonksiyon vardır (59,60).

PY olan hastalarda önemli sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu olduğu bilinmektedir, ancak sol ventrikül fonksiyonları ile ilgili daha az sayıda yayın vardır (44). TOF'ta pulmoner kan akımı azalmış olduğu için sol ventrikül boyutları küçük olabilir. Sol ventriküldeki bu hipoplazi cerrahiden sonraki uzun süreli prognoz ve yaşam kalitesi için önemli bir prediktördür. İlaveten ameliyat öncesindeki hipoksemi, yüksek hematokrit düzeyi ve cerrahi düzeltme yaşının büyük olması geç sol ventrikül disfonksiyonu için potansiyel risk faktörleridir (67). Housdorf ve arkadaşları cerrahi sonrası geç dönemde sol ventrikül sistolik fonksiyonunun önemli ölçüde ameliyat öncesi hipoksemimin, dolayısıyla pulmoner perfüzyonun derecesine bağlı olduğunu, bu nedenle erken dönemde yapılacak tam düzeltme ameliyatının sol ventrikül miyokardının maruz kalacağı hipoksemiye azaltarak, geç dönemde daha iyi sol ventrikül fonksiyonlarına olanak sağlayacağını ileri sürmüşlerdir (67). Günümüzde sistol ve diyastolde ventriküller arasındaki etkileşimin önemi üzerinde durulmaktadır. Perikard ve ortak interventriküler septum nedeniyle sağ ventrikül çapı ve fonksiyonlarındaki değişiklikler sol ventrikül diyastolik performansını etkiler. Deneysel çalışmalarda akut sağ ventrikül basınç ve volüm yükünün sol ventrikül basınç-volüm eğrisini yukarı ve

sola kaydırıldığı gösterilmiştir. Komplianstaki bu azalma septal hareketlerdeki değişikliklerle ilişkili bulunmuştur (68,69). Son yıllarda yapılan bir çalışmada, ameliyat edilmiş 21 hastanın sağ ve sol ventrikül fonksiyonları 10 yıl ara ile değerlendirilmiş, pulmoner yetersizliğin uzun dönemde sağ ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğuna neden olduğu gösterilmiştir (70). Kondo ve arkadaşları sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun PY nedeniyle sağ ventrikülün genişlemesi sonucunda geliştiğini ileri sürmüşlerdir (71).

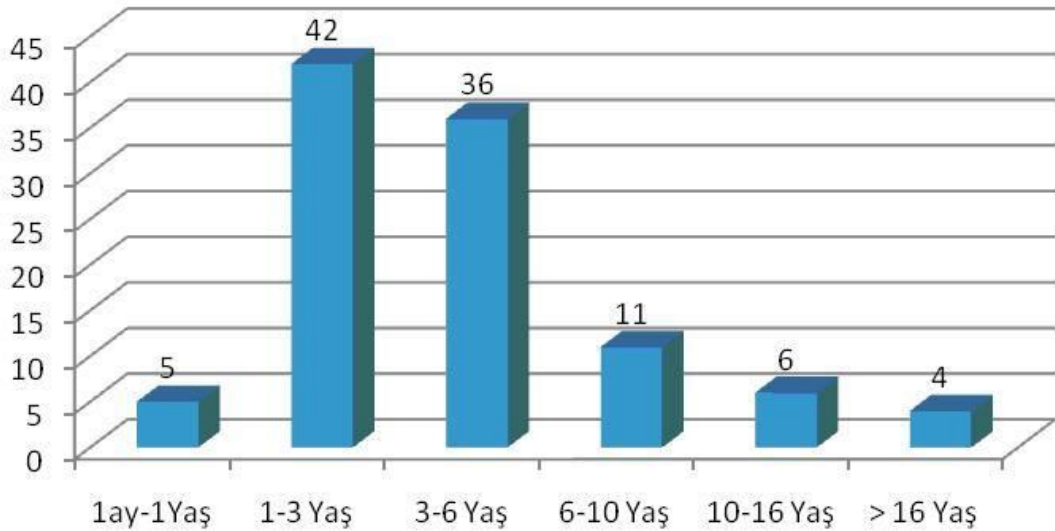
2.7.1.5. Postoperatif Ventrikül Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Ventrikül sistolik fonksiyonlarının değerlendirilmesinde iki boyutlu ve M-mod ekokardiyografi, diyastolik fonksiyonların değerlendirilmesinde ise Doppler ekokardiyografi güvenilir, noninvaziv ve pratik yöntemlerdir. Ancak sağ ventrikülün özel geometrik yapısı ve kas kitlesi nedeniyle ekokardiyografi ile değerlendirilmesi hem güçtür, hem de sonuçları güvenilir değildir. Ayrıca ameliyat olmuş hastalarda skar dokusu ve buna bağlı göğüs deformitesi nedeniyle iyi görüntü elde edebilmek güçtür. Bu nedenle özellikle ameliyat sonrası hastalarda sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde radionüklid ventrikülografi, manyetik rezonans görüntüleme (MRI), üç boyutlu (3D) ekokardiyografi gibi farklı görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır (31). Radionüklid ventrikülografi sağ ventrikülün diyastol ve sistol sonu volümlerinin ve EF'nin hesaplanması, pulmoner kapağın regürjitan volümünün ölçülmesinde kullanılan güvenilir, noninvaziv bir yöntemdir. Tam düzeltme ameliyatı yapılmış TOF'lu hastaların sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde, PY'nin sağ ventrikül ve hatta sol ventrikül fonksiyonları üzerine etkilerinin incelenmesinde pek çok araştırmacı tarafından kullanılmıştır (70–73). Günümüzde kolay uygulanması, hızlı ve güvenilir olması nedeniyle MRI, radionüklid ventrikülografiye tercih edilir olmuştur. MRI her iki ventrikül diyastol ve sistol sonu volümleri, EF ve miyokardiyal kitlenin ölçülmesi, pulmoner akım volümlerinin gösterilmesinde kullanılmaktadır. Ameliyat edilmiş TOF'lu hastaların izlemi, PVR zamanına karar verilmesi, PVR sonrası hastaların izlenmesinde MRI önerilmektedir (74,77). Üç boyutlu ve 4D ekokardiyografi cihaz teknolojilerinin hızla gelişmesi ile bu cihazlar ameliyat olmuş hastaların izleminde yeni bir yöntem olarak yerlerini alacaktır.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Ocak 2006 – Ağustos 2011 tarihleri arasında toplam 104 TOF'lu hastaya kliniğimizde tam düzeltme operasyonu uyguladık. Bu hastaların Erkek: Kadın oranı 60:44 iken yaş ortalaması 4.1 (1–24) idi. Figür 9'da hastaların yaş dağılımı gösterilmektedir.

Figür - 9



Tüm olgularda VSD'ye transatriyal yaklaşımla ulaşılırken; sağ ventrikül çıkım yolu genişletilmesi 89 hastada transanuler yama ile, 12 olguda sadece sağ atriotomiden kas rezeksiyonu ile, 3 olguda ise contegra greft ile yapıldı (Tablo 1). Transanuler yama uygulanan 89 hastanın 10'unda valvar düzeyde hafif-orta derece darlık mevcuttu. Bu hastalarda öncelikle V-Plasti tekniği ile kapak genişletilmesi yapıldı; sonrasında transanuler yama ile anuler genişletme uygulandı. Contegra kullanılan 2 olguda daha önce dış merkezde konulan Contegra greftinin dejenerasyonuna, 1 olguda ise ileri derecede hipoplazik pulmoner arter yapısına bağlı olarak contegra grefti kullanıldı.

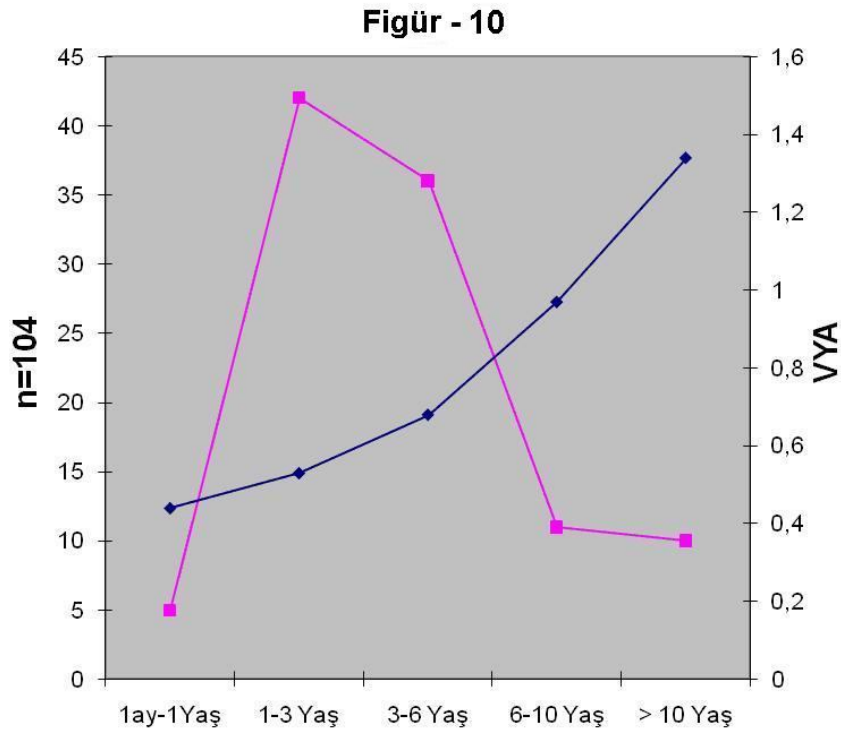
Tablo 1. Uygulanan Cerrahi Yaklaşımlar	
Cerrahi Teknik	n = 104
Transatrial + Transpulmoner	79
Transatrial + Transpulmoner + V-Plasti	10
Transatrial	12
Contegra Greft	3

3.1. Cerrahi Teknik:

Tam düzeltme operasyonunda, hastaya median sternotomi ile yaklaşılır. Daha önceden yapılmış bir sistemik-pulmoner şant var ise KPB başlamadan önce şant kapatılır. Asenden aortaya arteryel kanül ve antegrad kardiyopleji kanülü; VCS ve VCI'a venöz kanüller yerleştirilir ve KPB başlatılır. Soğutmadan sonra aortaya kros klemp yerleştirilir ve antegrad kardiyopleji solüsyonu verilir. Kalp arrest olduktan sonra sağ atriotomi yapılarak trikuspid kapağın ekartasyonu ile VSD'ye ulaşılır. Trikuspid kapağın ekartasyonu ile VSD net olarak değerlendirilemiyorsa trikuspid kapak, anteroseptal komissür boyunca yaklaşık 1,5–2 cm kadar insize edilerek, oradan da VSD'ye ulaşılabilir. VSD yama ile kapatıldıktan sonra RVOTO'ya neden olan, septal bandın anterior yüzü boyunca uzanan kas bantları rezeke edilir. Hastanın VYA'na uygun buji ile RVOT genişletilmesi kontrol edilir. Sadece infundibuler darlığı olan olgularda bu kas bantlarının rezeksiyonu, RVOTO'nun giderilmesi için genellikle yeterli olmaktadır. İfundibuler darlığın sağ atriotomiden yeteri kadar rezeke edilemediği veya valvar/supravalvar darlığı olan olgularda ana pulmoner arter, sağ ventrikülotomiye mümkün olduğunca sınırlı tutacak şekilde açılır. Sağ ventrikülotomiye sınırlı tutmak hem ilerleyen dönemde sağ ventrikül disfonksiyonu ve buna bağlı gelişebilecek komplikasyonların oluşmasını önlemek hem de sık görülen koroner anomalilerden dolayı aberran bir arteryel yaralanmayı önlemek açısından önem arz eder. RVOTO'ya neden olan kas bantları sınırlı sağ ventrikülotomiden de rezeke edilir. Daha sonra pulmoner kapak yapısı değerlendirilir. Pulmoner yetmezlik, ileride sağ ventrikül dilatasyonu ve buna bağlı komplikasyonlara zemin hazırlayan bir durum olduğundan, pulmoner kapak düzeyindeki darlık giderilirken kapak yapısının korunmasına dikkat edilmeli; gerekiyorsa uygun kapak tamiri yöntemi seçilerek PY giderilmelidir. Bu amaçla kliniğimizde valvar düzeyde hafif-orta derece darlığı olan 10

hastaya transanüler yama öncesinde V-Plasti tekniđi ile kapak genişletilmesi yapıldı (Figür 11). Bu hastalarda, pulmonik kapađın anterior lifleti anulustan itibaren longitudinal olarak serbest kenara 1-2 mm mesafe kalacak şekilde insize edildi. Anterior lifletin anulus kenarına kadar kesilen kısmı, araya hastanın hesaplanan VYA'na uygun boyutta hazırlanan otolog perikard veya sıđır perikardı konularak pulmoner kapak ve anulus genişletildi. Tablo 2'de VYA'na uygun olan pulmoner anulus çapları verilmektedir (6).

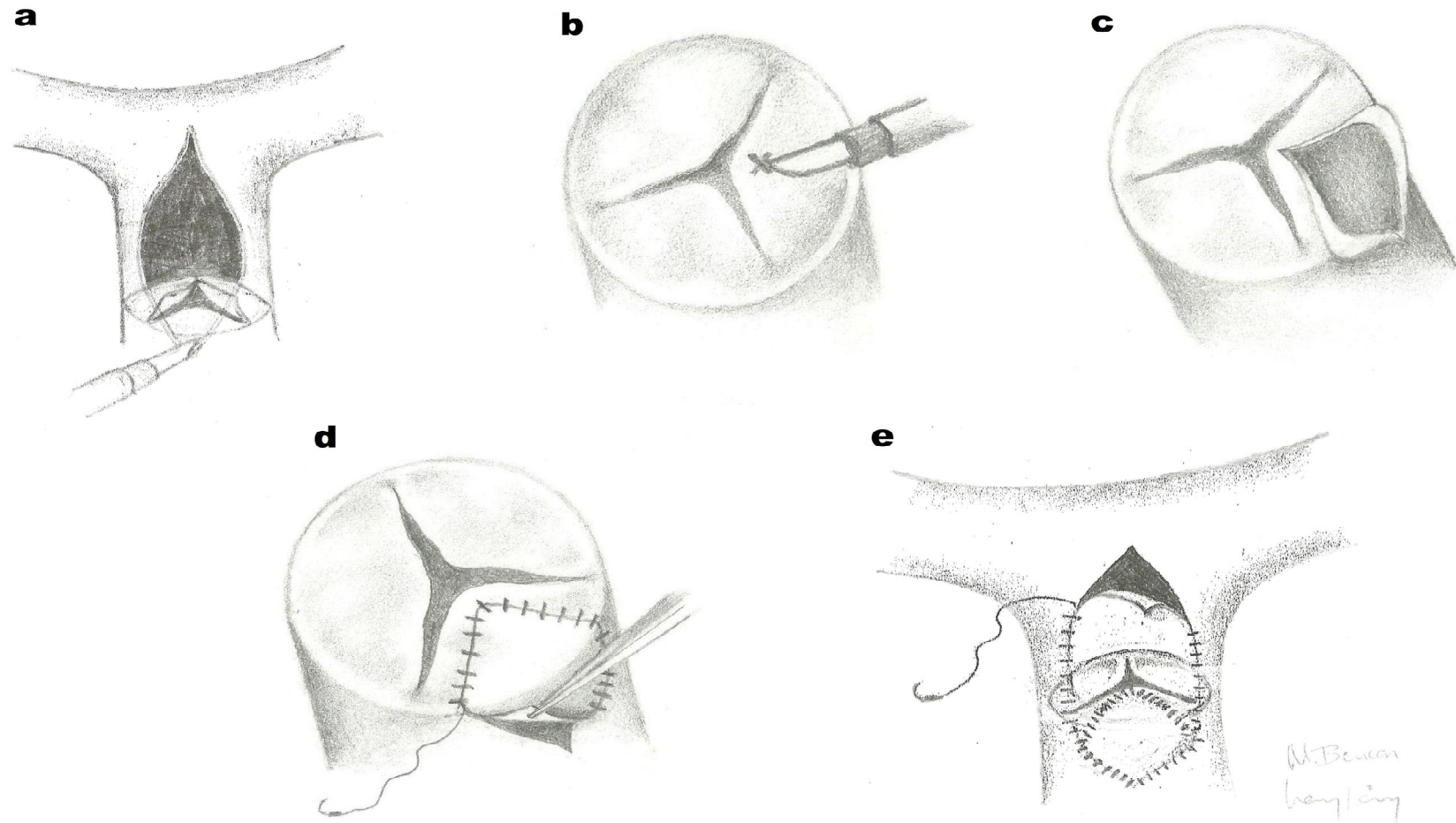
Bu işlemlerin ardından pulmoner arteriotomi ve sınırlı sađ ventrikülotomi bir yama ile genişletilecek şekilde transanüler olarak kapatılır. Sađ atriotomi kapatılıp uygun ısı sađlandıktan sonra kros klemp kaldırılır. Pompadan çıkıldıktan sonra pRV/pLV deđeri ölçülür. Oranın 0,7'nin altında olması idealdir; 0,7'nin üzerinde ise 15-20 dakika sonra tekrar basınçlar ölçülmeli ve aynen devam ediyorsa; transanüler yama yoksa konmalı, varsa gereken uzatma veya ilave ile basıncı düşürecek kadar genişletilmelidir.



Tablo 2. VYA'na uygun olan pulmoner anulus çapları	
Pulmoner Anulus (mm)	VYA (m²)
8.4	0.25
9.3	0.30
10.1	0.35
10.7	0.40
11.3	0.45
11.9	0.50
12.8	0.60
13.5	0.70
14.2	0.80
14.8	0.90
15.3	1.0
16.2	1.2
17.0	1.4
17.6	1.6
18.2	1.8
18.0	2.0
<i>VYA: Vücut Yüzey Alanı</i>	

Valvar düzeyde hafif-orta derece darlığı olan 10 hastamıza transanuler yama öncesinde V-Plasti tekniği ile kapak ve anuler genişletme yapıldı. Bu hastalarda, pulmonik kapağın anterior lifleti anulustan itibaren longitudinal olarak serbest kenara 1–2 mm mesafe kalacak şekilde insize edildi. Anterior lifletin anulus kenarına kadar kesilen kısmı, araya hastanın hesaplanan VYA'na uygun boyutta hazırlanan otolog perikard veya sığır perikardı konularak pulmoner kapak ve anulus genişletildi. Daha sonra sağ ventrikülotomi ve pulmoner arteriotomi ikinci bir yama ile kapatıldı. V-plasti tekniği Figür 9'da şematize edilmiştir.

Ana pulmoner arter bifurkasyonu sonrasında darlığı olan hastalarda, ikinci bir yama darlık olan tarafa doğru ilerletilerek dar olan dalın genişletilmesi de sağlandı. Sonrasında sağ atriyotomi kapatıldı ve uygun hemodinamik koşullar sağlandıktan sonra kardiyopulmoner bypass sonlandırıldı. Sağ ventrikülotomi yapılan tüm hastalara, sağ ventrikülü desteklemek amacıyla postoperatif düşük doz dopamin ve dobutamin desteği başlandı.



Figür 11. V-Plasti tekniğinin şematik görünümü.

- a)** Pulmoner arteriotomi. **b)** Anterior liflet insizyonu. **c)** Kapağın ve anulusun anterior liflet insize edildikten sonraki görünümü. **d)** Anterior lifletin genişletilmesi. **e)** Genişletilmiş kapak, anulus ve ana pulmoner arter.

4. BULGULAR

Tüm hastalar, ameliyat odasında transözefageal ekokardiografi ile peroperatif; yoğun bakım ünitesinde ve hastaneden taburcu olmadan önce transtorasik ekokardiografi ile postoperatif değerlendirildi. Ortalama takip süresi 26,4 ay (6 – 62 ay) olup olguların tüm kontrollerinde ekokardiografik inceleme yapılarak pulmoner yetmezlik, transpulmoner gradient, ventrikül fonksiyonları ve rezidü VSD araştırılması yapıldı. Postoperatif veriler Tablo 3'te özetlenmiştir.

Tablo 3. Postoperatif Veriler	
	n = 104
pRV/LV	0,48 ± 0,12
2. ^o Mobitz Tip-2 Blok	1 (% 0,9)
3. ^o Blok	2 (% 1,9)
Reoperasyon (İleri PY)	9 (% 8,6)

Opere edilen 104 hastamızdan 7'sinde (% 6,7) hastane içi erken dönem mortalite izlenirken, geç dönem mortalite gözlenmedi. Ortalama mekanik ventilasyon süresi 21,3 (5–288) saat, ortalama yoğun bakımda kalma süresi 54 (24–288) saat, ortalama hastanede kalış süresi 9,4 (6–12) gün idi. Tüm hastalar intraoperatif olarak TEE ile rezidü VSD ve rezidü sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu açısından değerlendirildi. Ayrıca sağ ventrikül ile sol ventrikül arasındaki basınç oranları tüm vakalarda intraoperatif olarak sternal kapamaya geçilmeden önce değerlendirildi. Serimizde pRV/pLV: 0,48 ± 0,12 olup; yeniden RVOT rekonstrüksiyonu gerektirecek bir vakamız olmadı. Kontrol ekokardiografilerde rezidü VSD'si olan hastamız olmadı. Postoperatif sağ ventrikül çıkım yolunda ölçülen ortalama residüel gradient 11 (0–18) mmHg idi. Olgularımızın 2'sine tam

AV blok, 1'ine Mobitz Tip-2 AV blok nedeniyle kalıcı pacemaker implante edildi. Ekokardiografik olarak 13 hastamız hafif PY ile takip edilmekteyken; bu hastaların 4'ü V-Plasty uygulanan gruptaki hastalardı. Takipleri esnasında ileri PY saptanan 9 (% 8,6) olgumuza erken dönem off-pump prosedür ile injektable pulmonik kapak (Shelhigh Pulmonic Valved Injectable No-React-Treated Conduit) replasmanı uyguladık. Bu 9 olgumuzun ortalama takip süresi 2,1 yıl (11-53 ay) olup; hiçbirinde ekokardiografik olarak PY izlenmemekle beraber RV çaplarında remodelling lehine anlamlı gerileme saptadık. Off-pump PVR uyguladığımız hastaların preoperatif ve postoperatif ekokardiografik verileri Tablo 4'te verilmektedir.

Tablo 4. Off-Pump PVR Uygulanan Hastaların Preoperatif ve Postoperatif Ekokardiografik Ölçümleri

Hasta	Kapak Ölçüsü	RVEDD (mm)			RVESD (mm)			RVEDV (mL/m ²)			RVESV (mL/m ²)			RVEF (%)			PY						
		Preop.	Postop.			Preop.	Postop.			Preop.	Postop.			Preop.	Postop.			Preop.	Postop.				
			a	b	C		a	b	c		a	B	c		a	b	c			a	b	c	
1	23	56	39	37	36	33	21	20	18	90.5	52.4	50.1	48.2	75.5	27.1	25.1	24.4	50	60	60	65	İleri	Yok
2	25	53	40	39	34	29	20	18	15	83.1	45.1	42.5	41.3	47.9	18.4	18.0	17.5	66	76	75	75	İleri	Yok
3	25	54	31	30	27	31	19	18	17	71.3	49.2	47.7	45.4	54.2	22.4	21.8	21.6	60	68	70	70	İleri	Hafif
4	27	59	33	31	28	28	21	20	18	80.2	48.5	47.1	45.5	57.9	25.3	25.0	24.4	40	49	52	55	İleri	Hafif
5	31	61	38	38	35	34	22	21	18	91.4	47.3	45.0	44.4	58.3	26.4	25.8	25.0	45	58	60	60	İleri	Yok
6	29	57	34	31	30	31	19	19	18	86.7	50.2	45.7	44.6	43.3	21.8	21.2	20.2	50	57	62	65	İleri	Yok
7	29	56	31	29	29	30	18	17	17	81.2	44.6	43.7	43.1	46.2	20.6	20.0	20.1	52	58	61	65	İleri	Yok
8	27	52	35	32	-	32	20	19	-	74.8	50.9	48.7	-	39.6	13.6	13.2	-	65	73	73	-	İleri	Yok
9	29	49	30	28	-	31	20	18	-	70.3	35.0	33.2	-	38.2	12.9	12	-	60	63	64	-	İleri	Yok

a: 1.hafta, b: 1.ay, c: 1.yıl, Postop: Postoperatif, Preop: Preoperatif, PY: Pulmoner Yetmezlik, RVEDD: Sağ Ventrikül Diyastol Sonu Çapı, RVEDV: Sağ Ventrikül Diyastol Sonu Hacmi, RVEF: Sağ Ventrikül Ejeksiyon Fraksiyonu, RVESD: Sağ Ventrikül Sistol Sonu Çapı, RVESV: Sağ Ventrikül Sistol Sonu Hacmi.

5. TARTIŞMA

Fallot Tetralojisi (TOF), siyanotik konjenital kalp hastalıkları arasında en sık görülen patolojidir. Yaklaşık olarak her 10.000 doğumda 3–6 oranında görülür ve doğumsal kalp hastalıklarının %5-15'ini oluşturur. 1672 yılında Stensen tarafından ilk defa anatomik olarak tanımlanan bu patoloji, 1888'de isim babası olan Etienne-Louis Arthur Fallot tarafından “*La maladie Blue*” olarak tarif edilmiştir. 1945 yılında Alfred Blalock ve Helen Taussig tarafından öne sürülen, sistemik kan akımının pulmoner yatağa yönlendirilerek sağlanması planlanan palyasyonun iyi sonuçlar vermesi üzerine, giderek yaygınlaşan ve çeşitli varyasyonları türetilen sistemik-pulmoner şantlar da uygun endikasyonlarda uygulanmaktadır (1). İlk başarılı tam düzeltme operasyonu kontrollü kros-sirkülasyon yöntemiyle 1954 yılında Lillehei tarafından gerçekleştirildikten 1 yıl sonra, Kirklin tarafından pompa oksijenatörü kullanılarak yapılan ilk tam düzeltme operasyonu uygulanmıştır. Bu tarihten sonra kardiyopulmoner bypass teknolojisindeki gelişmelere paralel olarak cerrahi tekniklerin ve peri-post operatif bakımın da ilerleme kaydetmesiyle, erken dönem tam düzeltme operasyonları daha düşük morbidite ve mortalite ile uygulanmaya başlanmıştır (2-3). Ülkemizde ise 1963 yılında Aytaç ve ekibi tarafından ilk tam düzeltme operasyonu uygulanmıştır (27).

Sağ ventrikülotomi insizyonu ile yapılan tam düzeltmelerde geç dönem izlenen sağ ventrikül dilatasyonu, pulmonik kapak yetmezliği ve ventriküler aritmiler bu cerrahinin en önemli sorunu olarak göze çarpmaktaydı. Hudspeth tarafından 1963 yılında transatrial yaklaşım ile tam düzeltme operasyonunun yayınlanması, TOF cerrahisi için önemli bir basamak olmuştur. İlerleyen yıllarda transatrial tekniğin kullanımının yaygınlaşması ve 1976'da Edmunds tarafından yeniden kaleme dökülmesiyle popüleritesi önemli ölçüde artmıştır (4-5). Sağ ventrikül yapısını ve fonksiyonlarını korumak anlamında transventriküler yöntemle kıyasla daha iyi sonuçları olan transatrial yaklaşımı, biz de

kliniğimizde rutin yöntem olarak tercih etmekteyiz ve gerekli olgularda transpulmoner yaklaşımla kombine ederek TOF'lu olgularımızda tam düzeltme operasyonunu gerçekleştirmekteyiz.

1954 yılında yapılan ilk tam düzeltme operasyonunun ardından geçen 50 yılı aşkın sürede TOF cerrahisine ilişkin, gerek cerrahi teknik gerekse operatif zamanlama ile ilgili farklı görüşler bildirilmiş ve gelişmeler yaşanmıştır. Jonas, ciddi aortopulmoner kollateral arter olmadığı takdirde, pulmoner arter çaplarının yeterli olup olmamasının tam düzeltmeye gitme kararını vermede zorluk çıkaracak bir durum olmadığını; aksine erken primer onarımın kalp ve diğer organlarda izlenen hipoksemiye gidererek oldukça faydalı olduğunu, dolayısıyla da aslında erken primer onarıma kontrendike bir durumun olmadığını bildirmiştir (10). Alexiou ve arkadaşlarının 1974 – 2000 yılları arasında TOF nedeniyle cerrahi uyguladıkları 160 vakalık serilerinde de, 1974 yılında tam düzeltme yapılan hastaların oranı %26,8 iken; 2000 yılında bu oran %91 olarak bildirilmektedir (11). Ancak Karl ve arkadaşları, sundukları 366 hastalık serilerinde % 0,5 gibi muazzam düşük mortalite oranını, onarıma gitmeden önce hastalarının kilolarının 8 kg.a kadar artmasını beklemlerine bağlamaktadırlar. Bu bekleme süresi içerisindeki şant oranlarını ise %37 olarak bildirmişlerdir (12).

Ventriküler aritmiler TOF tam düzeltme cerrahisi sonrasında en sık görülen mortal aritmiler olup geç postoperatif dönemde izlenen ani ölümlerin de en sık nedenini oluşturmaktadır. Geçmiş yıllardaki çalışmalar, pacemaker ihtiyacı gösteren 3.^o AV bloğun postoperatif görülme insidansını %5 olarak raporlarken son yıllarda bu oran yaklaşık %1 olarak belirtilmektedir (13–14). V-Plasti tekniğinde sınırlı sağ ventrikülotomi yapılıyor olması, aritmi insidansını minimize etme anlamında da bu tekniğin üstünlüğünü ortaya koymaktadır. Biz toplamda 3 vakamızda (% 2,8) atrioventriküler blok izledik. Bu olguların 2'sine tam AV blok, 1'ine Mobitz Tip-2 AV blok nedeniyle kalıcı pacemaker implante edildi.

Tam düzeltme yapılan hastalarda sağ ventrikül çıkım yolunun sıklıkla bir yama ile rekonstrüksiyonu gerekmektedir. Sağ ventrikülotomiye gerektiren bu durum pulmonik kapak yetmezliği insidansında artışa, sağ ventrikül disfonksiyonuna ve aritmi insidansında artışa yol açmaktadır. Özellikle postoperatif dönemde sağ ventrikül

disfonksiyonu yaratmamak için, sağ ventrikülotomi sınırlı tutmanın önemine birçok yazar değinmiştir. Giannopoulos ve arkadaşları da, 110 olguluk serilerinde ventrikülotomi sınırlı (1cm) tutmanın sağ ventrikül yapısını ve fonksiyonlarını daha iyi koruduğunu belirtmişlerdir (15). V-Plasti tekniğinde de sınırlı sağ ventrikülotomi yapıyor olması, bu anlamda sağ ventrikülü koruyucu etki göstermektedir. Dolayısıyla preoperatif olarak pulmoner kapak yapısının ve anulusun iyi değerlendirilmesi ve hafif-orta valvar-anuler darlığı olan olgularda V-Plasti tekniği ile kapak tamirine gidilmesi, hem nativ pulmoner kapaklığı korumuş olmak hem de geniş bir sağ ventrikülotomi sınırlı tutmuş olmaktan dolayı postoperatif dönemde sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olumlu etki yaratacaktır. Literatürde sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu sonrasında gelişen PY ile ilgili farklı oranlar bildirilmektedir. Koh ve arkadaşlarının 191 hastalık serilerinde 5 yıllık takip sonucunda izlenen PY oranı % 31,7 olarak raporlanmıştır (24). Giannopoulos ve arkadaşları ise 110 olguluk serilerinde ileri PY saptadıkları hasta oranını %3,1 olarak bildirmişlerdir (15). Biz 104 vakalık serimizde 7 hastamızda (% 6,7) ileri PY gözlemledik. V-Plasti uyguladığımız 10 hastamızın postoperatif ekokardiyografi takiplerinde ise, sadece 4 hastamızda hafif PY saptarken diğer 6 olgunun takiplerinde PY izlemedik.

Sadece subvalvar darlığı olan hasta grubunda, sağ ventrikül çıkış yolundaki kaslar transatriyal yaklaşımla rezeke edilebilirken; VYA'na uygun buji sağ atriumdan sağ ventriküle ve oradan da pulmoner artere yönlendirilerek valvar – supralvalvar darlık olup olmadığı kontrol edilmelidir. Valvar ve/veya supralvalvar düzeyde darlığı olan hastalarda transpulmoner yaklaşımla, gerekiyorsa önce kapak tamiri yapılması, sonrasında da anulusun VYA'na uygun ölçülerde hazırlanmış bir yama ile genişletilmesi gerekmektedir. Bu hasta grubunda sağ ventrikül ve sol ventrikül arasındaki basınç oranının (pRV/pLV)<0,70 olmasına dikkat edilmelidir (7-9). Aksi olması halinde periferik pulmoner arter hipoplazisi, rezidü VSD ve rezidü sağ ventrikül çıkış yolu darlığı göz önünde bulundurulmalıdır.

Sağ ventrikülden pulmoner artere implante edilen bir kapaklı kondüit, birçok kompleks konjenital kalp anomalisinde kullanılan bir teknik olmakla beraber; pulmoner atrezili TOF'larda da uygulanmaktadır. Corno ve arkadaşları, orta dönem sonuçlarını yayınladıkları 67 olguluk serilerinde bir xenogreft olan Contegra kapaklı kondüitinin

morfolojik ve hemodinamik olarak çok iyi sonuçlar ortaya koyduğunu belirtmişlerdir (16). Palma ve arkadaşları da 156 hastalık serilerinde Contegra greftin ortalama 58 aylık takibinde sadece 1 hastalarında kondüit stenozu gördüklerini ve RV – PA gradientinin ortalama 18,7 mmHg olduğunu raporlamışlardır (17). Ancak halen uzun dönem takiplerde greft dejenerasyonu ve patensine ait veriler raporlanmamıştır. Christenson ve arkadaşları (106) sağ ventrikül çıkım yolu genişletilmesinde homogreft patensinin Contegra grefte göre uzun dönemde daha iyi sonuç verdiğini belirtmiştir. Bizim olgu sayımız az olmakla beraber; Contegra greft uyguladığımız 3 vakamızın 2'si daha önce dış merkezde konulan greftin oklüde olmasından dolayı reopere edilen vakalar olup takiplerinde greftleri açık olarak izlenmektedir. Bu hastalarımızda patensi daha yüksek olan homogreft yerine xenogreft kullanmamızın nedeni, ülkemiz şartlarında homogreft temininin oldukça zor olmasıdır.

Rao ve arkadaşları (18), tam düzeltme ile ortaya çıkabilecek kronik pulmonik kapak yetmezliğinin sağ ventrikül fonksiyonlarını daha da kötüye götürerek sağ ventrikül dilatasyonuna ve hastanın efor kapasitesinde ciddi bir azalmaya neden olduğunu raporlamışlardır. Bove ve arkadaşları da (19) tam düzeltme operasyonu yapıp ortalama 9 yıl izledikleri hasta grubunda, PY olmayan grubun diğerine göre belirgin olarak daha iyi LV ve RV ejeksiyon fraksiyonlarının olduğunu belirtmişlerdir. TOF'un doğası gereği pulmoner kapak yapısı genellikle bozuktur. Kapakçıklar sıklıkla kalın ve pulmoner arter duvarına yapışıktırlar. Hastaların %58'inde pulmoner kapak bikuspid yapıda tarif edilmiştir (20,21). Özellikle ileri PY gözlenen hastalarda, sağ ventrikül fonksiyonlarının korunması ve gelişebilecek aritmilerin önlenmesi amacıyla PY'nin giderilmesine yönelik ek cerrahi girişim yapılmalıdır. İleri pulmoner yetmezlik ile takip ettiğimiz 9 hastamızın, takiplerinde efor kapasitelerinin de azalması üzerine pulmonik kapağa müdahale planladık. Median resternotomi ile yaklaştığımız bu olgularımıza, off-pump prosedür ile injektabel pulmonik kapak (Shelhigh Pulmonic Valved Injectable No-React-Treated Conduit) replasmanı uyguladık. Takiplerinde pulmoner yetmezlik olmayan ve sağ ventriküler remodelling gözlemlediğimiz hastalarımızın efor kapasitelerinin de preoperatif döneme göre arttığını saptadık (22,23).

6. SONUÇ

TOF için uygulanan tam düzeltme operasyonun erken dönem sonuçları yüz güldürücü olmakla beraber; geç dönemde pulmonik kapak yetmezliği, sağ ventrikül dilatasyonu ve ventriküler aritmiler literatürde rapor edilmektedir. Postoperatif PY insidansını azaltmak amacıyla intraoperatif olarak pulmoner kapak iyi değerlendirilmelidir. Bu anlamda uygun kapak tamiri yöntemleri gerek görülen durumlarda uygulanmalıdır. Biz hafif ve orta derece valvuler darlığı olan hastalarımızda geliştirdiğimiz V-Plasti tekniğini kliniğimizde uygulamaktayız. V-Plasti tekniği uygulayarak pulmoner kapak onarımı yaptığımız hastalarımızın erken ve orta dönem takiplerinde anlamlı derecede (orta-ileri) PY saptamadık ve uygun vakalarda iyi bir seçenek olduğunu düşünmekteyiz.

Tüm onarım yöntemlerine ve hatta sağ ventrikülotominin sınırlı tutulmasına rağmen PY halen tam düzeltme cerrahisinin postoperatif sık görülen komplikasyonları arasında yer almaktadır. Bu anlamda VYA'na uygun pulmoner anuler yama ölçüsünün doğru hesaplanması ve nativ kapağı korumaya yönelik çabalar postoperatif PY'nin önlenmesinde yardımcı olacaktır.

Bunun yanı sıra, sağ ventrikül fonksiyonlarını bozduğu gibi; mortalitenin bağımsız bir prediktörü olması dolayısıyla, eğer oluşursa postoperatif PY'ye de geç kalınmadan müdahale edilmesi gereklidir. Son zamanlarda kullanımı giderek artan ve merkezimizde de 9 hastamıza uyguladığımız injektable pulmonik kapak replasmanının, işlemin off-pump uygulanıyor olması ve no-react özelliği nedeniyle dejenerasyon-kalsifikasyon riskinin düşük olmasından ötürü ileri dönemde PY gelişen hastalarda uygun bir seçenek olduğu akılda tutulmalıdır.

8. KAYNAKLAR

1. Blalock A, Taussig HB. The Surgical Treatment of Malformation of The Heart In Which There Is Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresia, JAMA 128:189, 1945.
2. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. Ann Surg. 1955;142(3):418-42.
3. Kirklin JW, Dushane JW, Patrick RT. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (gibbon type): report of eight cases. Proc Staff Meet Mayo Clin. 1955 18;30(10):201-6.
4. Hudspeth AS, Cordell AR, Johnston FR. Transatrial Approach to Total Correction of Tetralogy of Fallot. Circulation 1963;27:796-800.
5. Edmunds LH JR, Saxena NC, Friedman S. Transatrial repair of tetralogy of Fallot. Surgery. 1976;80(6):681-8.
6. Boni L, Garcia E, Galletti L. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio. Eur J Cardiothorac Surg 2009;35:885-890.
7. Stewart RD, Backer CL, Young L, Mavroudis C. Tetralogy of Fallot: Results of a Pulmonary Valve-Sparing Strategy. Ann Thorac Surg 2005;80:1431-1439.
8. Naito Y, Fujita T, Manabe H, Kawashima Y. The criteria for reconstruction of the right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:574-81.
9. Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM. Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1982;65:403-10.

10. Emile A. Bacha, Albertus M. Scheule, David Zurakowski, Lars C. Erickson, Judy Hung, Peter Lang, John E. Mayer, Jr, Pedro J. del Nido and Richard A. Jonas. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:154-161.
11. Christos Alexiou, Qiang Chen, Maria Galogavrou, James Gnanapragasam. Repair of tetralogy of Fallot in infancy with a transventricular or a transatrial. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:174-183.
12. Karl TR. Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective. *Ann Pediatr Cardiol*. 2008;1(2):93-100.
13. Antonio Franco Folino, Luciano Daliento. Arrhythmias After Tetralogy of Fallot Repair. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal*, 2005 5(4): 312-324.
14. J. Therrien, S. C. Siu, L. Harris, A. Dore, K. Niwa, J. Janousek. Impact of Pulmonary Valve Replacement on Arrhythmia Propensity Late After Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103:2489-2494.
15. N.M. Giannopoulos, A.K. Chatzis, P. Karros, P. Zavaropoulos, J. Papagiannis. Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;22(4):582-6.
16. Antonio F. Corno, Salah D. Qanadli, Nicole Sekarski, Ludwig K. von Segesser. Bovine Valved Xenograft in Pulmonary Position: Medium-Term Follow-Up With Excellent Hemodynamics and Freedom From Calcification. *Ann Thorac Surg*. 2004;78(4):1382-8.
17. Palma G, Mannacio VA, Mastrogiovanni G, Russolillo V, Cioffi S, Mucerino M, Vosa C. Bovine valved venous xenograft in pulmonary position: medium term evaluation of risk factors for dysfunction and failure after 156 implants. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2011;52(2):285-91.
18. Rao V, Kadletz M, Hornberger LK, Freedom RM, Black MD. Preservation of the pulmonary valve complex in tetralogy of fallot: how small is too small? *Ann Thorac Surg*. 2000;69(1):176-9; discussion 179-80.

19. Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, Kavey RE, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB Jr. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;85(5):691-6.
20. Altrichter PM, Olson LJ, Edwards WD, Puga FJ, Danielson GK. Surgical pathology of the pulmonary valve: a study of 116 cases spanning 15 years. *Mayo Clin Proc.* 1989;64(11):1352-60.
21. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW, Jonas RA, Mandell V, Colvin EV. The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103(4):692-705.
22. Marianeschi SM, Santoro F, Ribera E, Suleyman O, Ustunsoy H, Berdat PA. Pulmonary valve implantation with the new Shelhigh Injectable Stented Pulmonic Valve. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(5):1466-71; discussion 1472.
23. Ustunsoy H, Celkan MA, Burma O, Kazaz H, Baspinar O. Off-Pump Pulmonary Valve Implantation. *J Card Surg.* 2008 ;23(5):464-7.
24. Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, Kitamura S. Long-term outcome of right ventricular outflow tract reconstruction using a handmade tri-leaflet conduit. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27(5):807-14.
25. Blackstone EH, Kirklin JK, Bertranou EG, Labrosse CJ, Soto B, Barger Jr. LM. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in Tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:542-552.
26. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, Ando M, Takao A. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional area of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:610-619.
27. Aytac A. Dünyada ve Türkiye’de Kalp Cerrahisi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi.* 1991;1:008-012.

28. Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, Downar E, McLaughlin PR, Williams WG. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 1997 1;30(5):1368-73.
29. Berdat PA, Carrel T. Off-pump pulmonary valve replacement with the new Shelhigh Injectable Stented Pulmonic Valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131(5):1192-3.
30. Shinebourne EA, Anderson RH. Fallot's tetralogy. In Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Shinebourne EA, Rigby ML (eds). *Pediatric Cardiology.* 2nd Ed, Toronto: Churchill Livingstone, 2002: 1213-1250.
31. Siwik ES, Patel CR, Zakha KG, Goldmuntz E. Tetralogy of Fallot. In Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DC (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents.* 6th Ed, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000: 880-902.
32. Castaneda AR. Tetralogy of Fallot. In Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL (eds). *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant.* 1st edition, Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994: 215-234.
33. Aytaç A. Fallot Tetralojisi. In Pac M, Akçevin A, Aka SA, Büket S, Sarioglu T (eds). *Kalp ve Damar Cerrahisi.* 1. baski, Ankara: MN Medikal & Nobel, 2004: 1477-1486.
34. Blackstone EH, Shimazaki Y, Maehara T, Kirklin JW, Barger LM Jr. Prediction of severe obstruction to right ventricular outflow after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(2):288-93.
35. Sarioglu A, Batmaz G, Bilal MS. Total Correction of Tetralogy of Fallot without 'Routine', preoperative cardiac catheterization – Management of 99 patients. *Cardiol Young,* 1994; 4: 262-266.
36. Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holl J, Mc Cue C, Ward KE. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg,* 1998; 66: 506-511.

37. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Böhmer C, Klinner W, Reichhart B. Long-Term Survival in Patients with Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair. *J Am Coll Cardiol*, 1997; 30: 1374-1383.
38. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, McGoon DC, Kirklin JW, Danielson GK. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Eng J Med*, 1993; 329(9): 593-599.
39. Pacifico AD, Kirklin JK, Colvin EV, McConnell ME, Kirklin JW. Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1990 Jan;2(1):76-82.
40. Misaki T, Tsubota M, Watanabe G, Watanabe Y, Matumoto Y, Ishida K, Iwa T, Okada R. Surgical treatment of ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. Relation between intraoperative mapping and histological findings. *Circulation*, 1994; 90: 264-271.
41. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*, 1998; 32: 245-251.
42. Deanfield JE, McKenna WJ, Hallidie-Smith KA. Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*, 1980; 44: 248-253.
43. Zakha KG, Hornerffer PJ, Rowe SA, Neill CA, Monolia TA, Kidd L, Gardner TJ. Longterm valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Relation to ventricular arrhythmias. *Circulation*, 1988; 78(Pt 2): 14-19.
44. Gatzoulis MA, Balaji S, Weber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gilette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden 65 cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*, 2000; 356: 975- 981.
45. Daliento L, Rizzoli G, Menti L, Baratella MC, Turrini P, Nava A, Dalla Volta S. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life

threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. *Heart*, 1999; 81: 650-655.

46. Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization-Repolarization Inhomogeneity after Repair of Tetralogy of Fallot. A substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation*, 1997; 95: 401-404.
47. Roos-Hesselink J, Perloth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adult after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation*, 1995; 91: 2214-2219.
48. Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, Hallidie-Smith KA, Deanfield JE. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol*, 1994; 23: 1151-1155.
49. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol*, 2000; 36: 1670-1675.
50. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surgeon*, 1984; 32:257-259.
51. De Ruijter FTH, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijbom EJ, Bennink GBWE. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2002; 73: 1794-1800.
52. d'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F, Gerin V, Cailteux M, Shango-Lody P, Vliers A, Sluysmans T, Robert A, Rubay J. Tetralogy of Fallot. Transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. *Circulation*, 2000; 102(suppl III): 116-III-122.
53. Munkhammer P, Cullen S, Jogi P, Leval M, Elliot M, Norgard G. Early age at repair prevents restrictive right ventricular (RV) physiology after surgery for tetralogy of Fallot (TOF) – diastolic RV function after TOF repair in infancy. *J Am Coll Cardiol*, 1998; 32(4): 1083-1087.

54. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pasifico AD. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 1989; 48: 783-791.
55. Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, Lawrenz W, Schmidt KG, Gams E. Severe Pulmonary Regurgitation Late after Total Repair of Tetralogy of Fallot: Surgical Considerations. *Pediatr Cardiol*, 2004; 25: 466-471.
56. Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Hagler DJ, Warnes CA, Danielson GK. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2001;121: 344-351.
57. Hazekamp MG, Kurvers MM, Schoof PH, Vliegen HW, Mulder BM, Roest AA, Ottenkamp J, Dion RAE. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *European J of Cardio-thoracic Surgery*, 2001; 19: 667-670.
58. Sanchez-Quintana D, Anderson RH, Ho SY. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot. *Heart*, 1996; 76: 280-286.66.
59. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CGH, Redington AN. Right Ventricular Diastolic Function 15 to 35 Years after Repair of Tetralogy of Fallot: Restrictive Physiology Predicts Superior Exercise Performance. *Circulation*, 1995; 91: 1775-1781.
60. Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, Lincoln C, Shore DF, Shinebourne EA, Redington AN. Relationship Between Type of Outflow Tract Repair and Postoperative Right Ventricular Diastolic Physiology in Tetralogy of Fallot: Implications for Long-term Outcome. *Circulation*, 1996; 94: 3276-3280.
61. Cullen S, Shore D, Redington AN. Characterization of right ventricular performance after complete repair of tetralogy of Fallot: restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation*, 1995; 91: 1782-1789.
62. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Muster AJ, Giding SS, Berry TE, Paul MH. Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987; 93: 36-44.

63. Vliegen HW, van Straten A, de Ross A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, Ottencamp J, van der Wall EE, Hazecamp MG. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 2002; 106: 1703-1707.
64. Bowe EL, Kavey REW, Byrum CJ, Sondheimer HM, Blackman MS, Thomas FD. Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency or stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 90: 50-55.
65. Warner KG, Anderson JE, Fulton DR, Payne DD, Geggel RL, Marx GR. Reoperation of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1993; 88: part 2189-197.
66. Wessel HU, Paul MH. Exercise Studies in Tetralogy of Fallot: A Review. *Pediatr Cardiol*, 1999;20: 39-47.
67. Hausdorf G, Hinrichs C, Nienaber CA, Schark C, Keck EW. Left Ventricular Contractile State after Surgical Correction of Tetralogy of Fallot: Risk Factors for Late Left Ventricular Dysfunction. *Pediatr Cardiol*, 1990; 11: 61-68.
68. Lazar JM, Flores AR, Grandis DJ, Ori JE, Schulman DS. Effect of Chronic Right Ventricular Pressure Overload on Left Ventricular Diastolic Function. *Am J Cardiol*, 1993; 72: 1179-1182.
69. Henein M. Ventricular interaction: effect of pacing in heart failure. *Europace*, 2000; 2: 276-41.
70. Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of Right and Left Ventricular Function in Patients with Pulmonary Insufficiency after Repair of Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*, 2000; 21: 244-248.
71. Kondo C, Nakazawa M, Kasukabe K, Momma K. Left ventricular dysfunction on exercise long term after total repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 1995; 92(suppl): 250-255.

72. Arsan S, Yorgancıoğlu C, PaGaoglu G, ErbaG B, Bozer Y. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following total correction of Fallot's Tetralogy: Evaluation using radionuclide ventriculography and clinical findings. *The Turkish Journal of Pediatrics*, 1993; 35: 323-331.
73. Bove EL, Byrum CJ, Thomas DF, Kavey REW, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot: Evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1983; 85: 691-696.67.
74. Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML. A new technique for the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*, 1988; 60: 57-65.
75. Niezen RA, Helbing WA, van der Wall EE, van der Geest RJ, Rebergen SA, de Roos A. Biventricular Systolic Function and Mass Studied with MR Imaging in Children with Pulmonary Regurgitation after Repair for Tetralogy of Fallot. *Radiology*, 1996; 201: 135-140.
76. Uebing A, Fischer G, Bethge M, Scheewe J, Schmiel F, Stieh J, Brossmann J, Kramer HH. Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 2002; 88: 510-514.
77. Rebergen SA, Chin JGJ, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A. Pulmonary Regurgitation in the Late Postoperative Follow-up of Tetralogy of Fallot. Volumetric Quantation by Nuclear Magnetic Resonance Velocity Mapping. *Circulation*, 1993; 88: 2257-2266.
78. Kang IS, Redington AN, Benson LN, Macgowan CJ, Yoo SJ. Differential Regurgitation in Branch Pulmonary Arteries after Repair of Tetralogy of Fallot. A Phase-Contrast Cine Magnetic Resonance Study. *Circulation*, 2003; 107: 2938-2943.
79. Tei C. New non-invasive index for combined systolic and diastolic ventricular function. *J Cardiol*, 1995; 26: 135-136.

80. Harada K, Tamura M, Toyono M, Oyama K, Takada G. Assessment of global left ventricular function by tissue Doppler imaging. *Am J Cardiol*, 2001; 88:927-932.
81. Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Comparison of the Right Ventricular Tei Index by Tissue Doppler Imaging to That Obtained by Pulsed Doppler in Children Without Heart Disease. *Am J Cardiol*, 2002; 90: 566-569.
82. Kim WH, Otsuji Y, Seward JB, Tei C. Estimation of Left Ventricular Function in Right Ventricular Volume and Pressure Overload. Detection of Early Left Ventricular Dysfunction by Tei Index. *Jpn Heart J*, 1999; 40(2): 145 – 154.
83. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, Tajik AJ, Seward JB. New index of combined systolic and diastolic performance: a simple and reproducible measure of cardiac function: a study in normal and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol*, 1995; 26: 357-366.
84. Iskii M, Eto G, Tei C, Tsutsumi T, Hashino K, Sugahara Y, Himeno W, Muta H, Furui J, Akagi T, Fukiyama R, Toyoda O, Kato H. Quantitation of the Global Right Ventricular Function in Children with Normal Heart and Congenital Heart Disease: A Right Ventricular Myocardial Performance Index. *Pediatr Cardiol*, 2000; 21: 416-421.
85. Saxon LA, De Marca T, Schafer J, Chatterjee K, Kumar UN, Foster E. Effects of Long-Term Biventricular Stimulation for Resynchronization on Echocardiographic Measures of Remodeling. *Circulation*, 2002; 105: 1304-1310.
86. Abd El Rahman MY, Abdul-Khalig H, Vogel M, Alexi-Meskischvili V, Gutberlet M. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart*, 2000;84: 416-420.
87. Abd El Rahman MY, Abdul-Khalig H, Vogel M, Alexi-Meskischvili V, Gutberlet M, Hetzer R, Lange PE. Value of the New Doppler-Derived Myocardial Performance Index for the Evaluation of Right and Left Ventricular Function Following Repair of Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*, 2002; 23: 502-507.68.

88. Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei Index Determined by Tissue Doppler Imaging in Patients with Pulmonary Regurgitation After Repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*, 2004; 25: 131-136.
89. Eto G, Gshii M, Tei C, Tsutsumi T, Akagi T, Kato H. Assessment of global left ventricular function in normal children and in children with dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*, 1999; 12: 1058-1064.
90. Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID. Five-Year Follow-Up Balloon Pulmonary Valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol*, 1993; 21: 132-136.
91. Singh JP, Evans JC, Levy D, Larson MG, Freed LA, Fuller DL, Lehman B, Benjamin EJ. Prevalence and clinical determination of mitral, tricuspid, and aortic regurgitation (the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol*, 1999; 83: 897-902.
92. Rowe SA, Zakha KG, Manolia TA, Hornerfer PJ, Kidd L. Lung Function and Pulmonary Regurgitation Limit Exercise Capacity In Postoperative Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*, 1991; 17: 461-466.
93. Rosenthal A, Behrendt D, Sloan H, Ferguson P, Snedecor SM, Schork MA. Long-term prognosis (15 to 26 years) after repair of tetralogy of Fallot. I. Survival and symptomatic status. *Ann Thorac Surg*, 1984; 38: 151-156.
94. Zhao HX, Miller CD, Reitz BA, Shumway NE. Surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 89: 204-220.
95. Hidaka Y, Akagi T, Himeno W, Ishii M, Matsuishi T. Left Ventricular Performance During Pregnancy in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot – Prospective Evaluation Using the Tei Index- *Circ J*, 2003; 67: 682-686.
96. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*, 1995; 92: 231-237.

97. Berul CI, Hill SL, Geggel RL, Hijazi ZM, Marx GR, Rhodes J, Walsh KA, Fulton DR. Electrocardiographic markers of late sudden death in postoperative tetralogy of Fallot children. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 1997; 8: 1349-1356.
98. Balaji S, Lau YR, case CL, Gillette PC. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*, 1997; 80: 160-163.
99. Book WM, Parks WJ, Hopkins KL, Hurst LW. Electrocardiography. *Clin Cardiol*, 1999; 22: 740-746.
100. Cordosa SM, Miyague NI. Right Ventricular Diastolic Dysfunction in the Postoperative Period of Tetralogy of Fallot. *Arc Bras Cardiol*, 2003; 80: 198-201.
101. Eroğlu AG, Sarioğlu A, Sarioğlu T. Right ventricular diastolic function after repair of tetralogy of Fallot: relationship to the insertion of a 'transannular' patch. *Cardiol Young*, 1999; 9: 384-391.
102. Helbing WA, Niezen RA, Le Cessie S, Van Der Geest RJ, Ottenkamp J, de Roos A. Right Ventricular Diastolic Function in Children with Pulmonary Regurgitation After Repair of Tetralogy of Fallot: Volumetric Evaluation by Magnetic Resonance Velocity Mapping. *J Am Coll Cardiol*, 1996; 28: 1827-1835.
103. Lakoumentas JA, Panou FK, Kosteroglou VK, Aggelini KI, Harbis PK. The Tei Index of Myocardial Performance: Applications in Cardiology. *Hellenic J Cardiol*, 2005; 46: 52-58.
104. Yu CM, Sanderson JE, Chan S, Yeung L, Hung YT, Woo KS. Right ventricular diastolic dysfunction in heart failure. *Circulation*, 1996; 63: 1509-1514.
105. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left Ventricular Dysfunction Is a risk Factor for Sudden Cardiac Death in Adults Late after repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*, 2002; 40(9): 1675-1680.

- 106.** Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, RigbyML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J*, 1992; 67: 470-473.

- 107.** Christenson JT, Sierra J, Colina Manzano NE, Jolou J, Beghetti M, Kalangos A. Homografts and xenografts for right ventricular outflow tract reconstruction: long-term results. *Ann Thorac Surg*. 2010 Oct;90(4):1287-93.