

T.C.  
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI  
ANABİLİM DALI

**TAM DÜZELTME AMELİYATI YAPILMIŞ FALLOT  
TETRALOJİLİ HASTALARIN ORTA DÖNEM  
SONUÇLARININ ARAŞTIRILMASI VE REOPERASYONU  
ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Asuman AKAR

İZMİR 2015

T.C.  
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI  
ANABİLİM DALI

**TAM DÜZELTME AMELİYATI YAPILMIŞ FALLOT  
TETRALOJİLİ HASTALARIN ORTA DÖNEM  
SONUÇLARININ ARAŞTIRILMASI VE REOPERASYONU  
ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Asuman AKAR

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Nurettin ÜNAL

## İçindekiler Tablosu

1	GİRİŞ VE AMAÇ .....	9
2	GENEL BİLGİLER .....	11
2.1	Fallot Tetralojisi .....	11
2.2	Fallot Tetralojisinin Anatomik Varyantları.....	14
2.2.1	Fallot Tetralojisi ve Pulmoner Atrezi .....	14
2.2.2	Fallot Tetralojisi ve Pulmoner Kapak Yokluğu .....	14
2.2.3	Fallot Tetralojisi ve Atrioventrikuler Septal Defekt (AVSD) .....	14
2.2.4	Fallot Tetralojisi ve Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül.....	14
2.3	Genetik ve Etyoloji.....	15
2.4	Fizik muayene .....	16
2.5	Laboratuvar Bulguları .....	18
2.6	Cerrahi Tedavi.....	20
2.6.1	Palyatif operasyonlar.....	21
2.6.2	Tam Düzeltme Operasyonu .....	23
2.7	İzlemde Görülen Komplikasyonlar.....	25
2.7.1	Ani Ölüm ve Aritmiler .....	25
2.7.2	Ventriküler Disritmiler .....	25
2.7.3	Atrial Disritmiler .....	27
2.7.4	Atrioventriküler Bloklar .....	27
2.8	Rezidüel Defektler ve Hemodinamik Anormallikler .....	29
2.8.1	Pulmoner Yetersizlik .....	29
2.8.2	Triküspit Yetersizliği.....	30
2.8.3	Sağ Ventrikül Çıkış Yolunda Darlık .....	31
2.8.4	Aort kökü dilatasyonu .....	31
2.8.5	Sağ Ventrikül Fonksiyonlarında Bozulma .....	32
2.8.6	Sol Ventrikül Fonksiyonlarında Bozulma .....	33
2.9	Reoperasyonlar .....	33
2.9.1	Pulmoner Kapak Replasmanı Endikasyonları .....	34
3	GEREÇ VE YÖNTEM.....	36
3.1	İstatistiksel Analiz .....	38
4	BULGULAR .....	39
5	TARTIŞMA .....	51
6	SONUÇLAR.....	60
7	KAYNAKLAR .....	62

## Tablolar

<b>Tablo 2.1</b> Ventriküler taşikardi ve ani kardiyak ölüm için risk faktörleri .....	26
<b>Tablo 2.2</b> Pulmoner yetmezlik derecelendirmesi .....	29
<b>Tablo 2.3</b> Triküspit yetersizliği derecelendirmesi .....	30
<b>Tablo 2.4</b> PVR endikasyonları .....	35
<b>Tablo 4.1</b> Yıllara göre mortalite oranları .....	40
<b>Tablo 4.2</b> Demografik özellikler.....	41
<b>Tablo 4.3</b> Fallot tetralojisine eşlik eden kardiyak anomaliler.....	41
<b>Tablo 4.4</b> Preoperatif ve postoperatif sağ ve sol ventrikül M-mod EKO ölçümleri.....	42
<b>Tablo 4.5</b> Operasyon öncesi McGoon oranları .....	42
<b>Tablo 4.6</b> Tam düzeltme ameliyatı öncesi ve sonrası pulmoner yetmezlik derecesi ve görülme sıklığı .....	43
<b>Tablo 4.7</b> Operasyon öncesi ve sonrası pulmoner yetmezlik sıklığının karşılaştırılması.....	43
<b>Tablo 4.8</b> Tam düzeltme ameliyatı öncesi ve sonrası triküspit yetmezlik görülme sıklığı.....	44
<b>Tablo 4.9</b> Operasyon öncesi ve sonrası triküspit yetmezlik sıklığının karşılaştırılması.....	44
<b>Tablo 4.10</b> Operasyon sonrasında saptanan ek ekokardiyografik patolojiler .....	45
<b>Tablo 4.11</b> Reoperasyon nedenleri .....	45
<b>Tablo 4.12</b> Sağ ventrikül çıkım yolu tamiri sırasında kullanılan cerrahi yöntemler.....	46
<b>Tablo 4.13</b> Transanüler yama kullanılan ve kullanılmayan gruplarda pulmoner yetmezliğin karşılaştırılması .....	46
<b>Tablo 4.14</b> PVR yapılan hastaların sağ ventrikül çıkım darlığı giderilmesi sırasında kullanılan yöntemlerin karşılaştırılması .....	47
<b>Tablo 4.15</b> PVR yapılan hastalarla PVR yapılmayan hastaların tam düzeltme ameliyat yaşının karşılaştırılması .....	47
<b>Tablo 4.16</b> Pulmoner yetmezlik hafif ve eser olan hastaların ameliyat yaşları ile pulmoner yetmezliği orta ve ağır olanların ameliyat yaşlarının karşılaştırılması.....	47
<b>Tablo 4.17</b> Pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler .....	48
<b>Tablo 4.18</b> PVR yapılacak hastaların kardiyak MRI değerlerinin ortalaması .....	49
<b>Tablo 4.19</b> Pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörlerin karşılaştırılması .....	49
<b>Tablo 4.20</b> Operasyon öncesi ve sonrası QRS süresinin karşılaştırılması .....	49
<b>Tablo 4.21</b> Operasyon sonrası saptanan aritmilerin sayısal dağılımı.....	50

## Şekiller

<b>Şekil 2. 1</b> Fallot tetralojisi şematik görünümü .....	11
<b>Şekil 2. 2</b> Fallot tetralojisi antenatal tanı.....	16
<b>Şekil 2. 3</b> Fallot tetralojisinde telekardiyografide tahta pabuç görünümü.....	18
<b>Şekil 2. 4</b> M-mode trase ile TAPSE ölçümü .....	19
<b>Şekil 2. 5</b> Waterston, Potts, MBT şant şematik görünümü .....	22
<b>Şekil 2. 6</b> MBT şant şematik görünümü.....	23
<b>Şekil 2. 7</b> Fallot Tetralojisi tamiri sonrasında sağ ventrikül disfonksiyonunu etkileyen faktörler .....	28
<b>Şekil 2. 8</b> Tam düzeltme ameliyatı olan hastanın kardiyak MRI görüntülemesi .....	30

## ÖNSÖZ

Asistanlık hayatımın son döneminde mezun olduğum fakülteye diğer bir deyişle yuvama dönmeme olanak veren Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Hale Ören'e, tıp fakültesi eğitimim sırasında pediatrik kardiyolojiyi bize tanıtan ve birlikte çalışmaktan büyük onur duyduğum tez hocam Prof. Dr. Nurettin Ünal'a, Doç. Dr. Mustafa Kır'a; tezimin başından itibaren desteklerini esirgemeyen çocuk kardiyolojisi uzmanları Uzm. Dr. Özgür Kızılca, Uzm. Dr. Tülay Demircan, Uzm. Dr. Cüneyt Zihni ve Uzm. Dr. Bahaettin Öncü'ye çok teşekkür ederim.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları uzmanlık eğitimimde üç yılı aşkın süre ile bilgi ve deneyimleri ile eğitimime katkıda bulunan başta Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Savaş Kansoy ve Prof. Dr. Sema Aydoğdu olmak üzere tüm hocalarıma teşekkür ederim. Asistanlık eğitimim süresince her zaman varlıklarını yakından hissettiğim, birlikte çalışmaktan keyif aldığım ve bana kardeşim kadar yakın Dr. Beyhan Özkaya, Dr. Derya Aydın, Dr. Müşerref Kasap'a; eş kıdemlerim Dr. Nur Bekmezci, Dr. Metin Delebe'ye ve diğer tüm asistan arkadaşlarıma; ayrıca çok şey öğrendiğim ve desteğini gördüğüm Doç. Dr. Neslihan Edeer Karaca, Doç. Dr. Betül Sözeri, Doç. Dr. Özge Altun Köroğlu, Uzm. Dr. Sema Tanrıverdi'ye çok teşekkür ederim.

Bugünlere gelmemde büyük emeği olan fedakar annem, babam ve ablama; tıp fakültesinin ilk yılından tezimin son noktasına kadar her konuda desteğini ve sevgisini esirmeyen değerli eşim Dr. Mehmet Sait Akar'a sonsuz teşekkür ederim.

## ÖZET

### **Tam Düzeltme Ameliyatı Yapılmış Fallot Tetralojili Hastaların Orta Dönem Sonuçlarının Araştırılması ve Reoperasyonu Etkileyen Faktörlerin Değerlendirilmesi**

**Amaç:** Fallot tetralojisi nedeniyle tam düzeltme cerrahisi yapılmış hastalarda klinik ve laboratuvar bulgularının incelenerek orta dönem prognozlarının saptanması; reoperasyon gereken alt grupta operasyon kararını etkileyen faktörlerin ortaya konması amaçlanmıştır.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 1992 ve Kasım 2014 yılları arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında Fallot Tetralojisi tanısı ile opere olan hastalar retrospektif olarak taranmıştır. Bu hastalardan postoperatif dönemde en az bir poliklinik kontrolü ve ekokardiyografisi olanlar çalışmaya alınmıştır. Çalışmaya alınan hastaların klinik ve laboratuvar (EKG, EKO, MRI, anjiyografi)bulguları hasta dosyalarından retrospektif olarak elde edilmiştir. Preoperatif ve postoperatif bulgular karşılaştırılmıştır.

**Bulgular:** Ocak 1992-Kasım 2014 tarihleri arasında toplam 190 hastaya cerrahi uygulanmıştır. Seksendört tanesi çalışmaya alınmıştır. Ortalama hasta yaşı  $15,6\pm 7,8$ , ortalama tanı yaşı ise  $3,5\pm 1,5$  yaştır. Ameliyat sonrası ortalama izlem süresi  $6,4\pm 5,06$  yıldır. McGoon oranı 12 hastada  $<1,2$  sekiz hastada  $1,2-1,8$  arasında, 64 hastada  $>1,8$  saptandı. McGoon oranı  $<1,2$  olan 12 hastaya MBT şant uygulandığı saptanmıştır. Hastalarımızda izlem sırasında mortalite ile karşılaşmamıştır. Reoperasyon 24 hastada (%28) gerekmiştir. Reoperasyonu etkileyen faktörlerin 10 hasta (%11,9) rezidü VSD, bir hastada (%1,2) RVOT revizyonu, bir hastada (%1,2) rezidü VSD ve RVOT revizyonu, 7 hastaya (%8,3) pulmoner yetersizlik, bir hastaya (%1,2) pulmoner yetersizlik ve RVOT revizyonu, iki hastaya (%2,4) pulmoner ve triküspit yetersizliği, bir hastaya (%1,2) triküspit yetersizliği ve rezidü VSD nedeni ile ikinci kez opere edilmiştir. Değerlerin ortalamalarına bakıldığında pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu  $57,17\pm 30,7$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül end sistolik volümü  $91\pm 23,55$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül EF %40  $\pm 5,0$ ; sağ ventrikül end diastolik volümü  $149,5\pm 48$  ml/m<sup>2</sup> olarak saptandı. Pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler incelendiğinde RVOT anevrizması, triküspit yetmezliği, Triküsptin Anüler Planda Sistolik Hareketi (TAPSE) $<16$  olması, cinsiyet anlamlı risk etkeni olmadığı; sadece ağır pulmoner yetmezliğin anlamlı risk etkeni olduğu saptandı ( $p=0,01$ ). Ağır pulmoner yetmezliği riski 18 kat arttırdığı, TAPSE $<16$  olmasının riski 16 kat arttırdığı saptandı ancak anlamlılık saptanmadı ( $p=0,065$ ). Ortalama QRS süresi  $138,67\pm 24,38$  milisaniye(msn) idi. Operasyon sonrası QRS süresinin anlamlı yüksek olduğu saptandı ( $p<0,01$ ). Hastaların dördünde atrial flutter saptandı, iki hastaya elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Bir hastada tam AV blok, bir hastada da ventriküler taşikardi nedeni ile intrakardiyak defibrilatör (ICD) implante edildi.

**Sonuç:** Tam düzeltme sonrası FT'de poliklinik izlemimizde mortalite saptanmamıştır. Reoperasyonu etkileyen faktörler geniş rezidü VSD, ağır pulmoner yetmezlik,ağır triküspit yetmezliği, RVOT anevrizmasıdır. Tartışmalı noktalar konusunda daha oturmuş görüş birliğinin olabilmesi için daha uzun süreli takip sürelerine ihtiyaç vardır.

**Anahtar Kelimeler:** Fallot tetralojisi, ameliyat sonrası izlem, reoperasyon

## **ABSTRACT**

### **Evaluation of Medium –Term Outcomes and Factors affecting the reoperation in patients with Fallot tetralogy who underwent total correction surgery**

**Objectives :** To make research on clinical and laboratory findings of the patients who is operated due to fallot tetralogy and identify mid phase prognosis; for the sub group in case of reoperation the factors which effect the operation decision.

**Materials and Methods :** The patients who were operated with the diagnosis of Fallot Tetralogy in Dokuz Eylul University Faculty of Medicine Department of Cardiothoracic Surgery between January 1992 and November 2014 are monitored retrospectively. The patients who has at least one polyclinical control and at least one polyclinical control and echocardiography are included in the research. The clinical and laboratory findings (EKG, EKO, MRI, angiography) of the patients who are included in the research retrospectively are provided from the patients' files. The preoperative and postoperative findings are compared.

**Findings:** 190 patients are operated between January 1992-November 2014. 84 of them are included in the research. Patients' average age is  $15,6\pm 7,8$ , average age of diagnosis is  $3,5\pm 1,5$ . Follow up period after operation is  $6,4\pm 5,06$  years. McGoon rate is detected as  $<1,2$  for 12 patients, between  $1,2-1,8$  for 8 patients,  $>1,8$  for 64 patients. It is also detected that MBT shunt operation is made on 12 patient whose McGoon rate is  $<1,2$ . During the follow up, mortality is not seen in our patients. Reoperation is required in 24 patients(28%). The factors that effect the reoperation, 10 patients (%11,9) residue VSD, 1 patient (%1,2) RVOT revision, 1 patient (1,2%) residue VSD and RVOT revision, 7 patients (%8,3) pulmonic regurgitation, 1 patient (1,2) pulmonic regurgitation and RVOT revision, 2 patients (2,4 %) pulmonic and tricuspid regurgitation, 1 patient (1,2%) tricuspid regurgitation and residue VSD and are reoperated. Cardiac MR findings and PVR are applied on six patients of ten patients on who PVR is applied. When the average of the values are considered, pulmonic regurgitation's regurgitation fraction is  $57,17\pm 30,7$  ml/m<sup>2</sup>; it is identified that right ventricle and systolic volume is  $91\pm 23,55$  ml/m<sup>2</sup>; right ventricle EF % $40\pm 5,0$ ; right ventricle and diastolic volume is  $149,5\pm 48$  ml/m<sup>2</sup>. Whereas factors which effect pulmonary valve replacement are examined, RVOT aneurysm, tricuspid regurgitation, systolic movement of tricuspid in annular plan (TAPSE)  $<16$ , that there is no risk factor on gender; only heavy pulmanic regurgitation has significant risk factor is detected ( $p=0,01$ ). Heavy pulmanic regurgitation increase the risk 18 times more, the fact that TAPSE $<16$  increase the risk 16 times more however significance is not identified( $p=0,065$ ). Average QRS period was  $138,67\pm 24,38$  milisecond(msec.). After the operation QRS period, it is detected that the QRS period is significantly high ( $p<0,01$ ). Flatter is detected in four of the patients, two patients are applied electrophysiologic study. A complete AV block for one patient and due to ventricular tachycardia intracardiac defibrillator (ICD) are implanted.

**Result :** Following the complete correction, no mortality is detected in our polyclinical monitoring. The factors which effect reoperation are residue VSD, pulmonic regurgitation, tricuspid regurgitation, RVOT aneurysm. For a settled consensus controversial point, long term follow up periods are required.

**Keywords:** fallot tetralogy, monitoring after surgery, reoperation

## SİMGELER ve KISALTMALAR

ASD	Atrial septal defekt
AVP	Aort kapak prolapsusu
AVSD	Atrioventrikuler septal defekt
BT ŞANT	Blalock-Taussig şant
DGS	DiGeorge sendrom
EF	Ejeksiyon fraksiyonu
EKG	Elektrokardiyografi
EKO	Konvansiyonel ekokardiyografi
FS	Fraksiyonel kısalma
FT	Fallot tetralojisi
ICD	İntakardiak defibrilatör
IVSd	İnterventriküler septum diastol sonu çapı
IVSs	İnterventriküler septum sistol sonu çapı
LAD	Sol inen anterior koroner arter
LVEDd	Sol ventrikül diastol sonu çapı
LVEDs	Sol ventrikül sistol sonu çapı
LVEDVI	Sol ventrikül end diastolik volüm index
LVPWd	Sol ventrikül arka duvar kalınlığı diastol sonu çapı
LVPWs	Sol ventrikül arka duvar kalınlığı sistol sonu çapı
MAPKA	Major aortiko-pulmoner kollateral arter
MBT	Modifiye Blalock-Tausing şant
MPA	Ana pulmoner arter
MRI	Magnetik rezonans görüntüleme
PDA	Patent duktus arteriozus
PFO	Patent foramen ovale
PS	Pulmoner stenoz
PVR	Pulmoner kapak replasmanı
PY	Pulmoner yetersizlik



RV	Sađ ventrikül
RVEDVI	Sađ ventrikül end diastolik volüm indeksi
RVEF	Sađ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu
RVESVI	Sađ ventrikül end sistolik volüm index
RVFAC	Sađ ventrikül fraksiyonel alan deđişimi
RVOT	Sađ ventrikül çıkış yolu
TAPSE	Triküspitin Anüler Planda Sistolik Hareketi
TY	Triküspit kapak yetmezliđi
VCFS	Shprintzen- velocardiofacial sendrom
VSD	Ventriküler septal defekt

## 1 GİRİŞ VE AMAÇ

Fallot tetralojisi (FT), doğuştan kalp hastalıklarının %10'una yakınına oluşturur. Siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülendir. İlk kez Danimarkalı anatomist Niels Stensen 1672 yılında bu malformasyonun anatomik tarifini yapmış, 1888 yılında Etienne Fallot bu hastalığın klinik ve patolojik özelliklerini tanımlayarak '*la maladie bleue*' (mavi hastalık) olarak adlandırmıştır. Fallot hastalığının günümüzde de geçerliliğini koruyan dört ana öznesini şöyle tanımlamıştır: 1- Sağ ventrikül çıkım yolunun obstrüksiyonu ( infindibular pulmoner darlık),2- Ventrikül septum defekti, 3-Aortanın dekstropozisyonu, 4- Sağ ventrikül hipertrofisi.

Doğal hastalıkta seyrine bırakıldığı zaman tamama yakınının hayatının ilk 30 yıl hayatını kaybettiği, ilk kez 1945 yılında Blalock ve arkadaşları tarafından aorto-pulmoner sant ameliyatı yapılmaya başlanmıştır. Kırk yıldan fazla bir süredir de tam düzeltme ameliyatları başarıyla yapılmaktadır. Günümüzde kesin tedavisi tam düzeltme operasyonudur. Kronik hipokseminin neden olduğu olumsuz etkilerden kaçınmak için ameliyat zamanı yaşamın ilk yılı, hatta ilk aylarına kadar erkene alınmıştır. FT'nin cerrahi olarak tam düzeltilmesi, sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) darlığının mümkünse tamamının giderilmesi ve ventriküler septal defektin kapatılması amacını taşır.

Yaklaşık 40 yıllık izlemde ameliyat olmuş hastaların uzun süreli sonuçları iyi olsa da hastalarda aritmiler, ani ölüm, ventrikül fonksiyon bozuklukları, egzersiz intoleransı gibi problemler görülmektedir. Özellikle ameliyat sonrası gelişen pulmoner yetersizlik (PY), erken dönemde de iyi tolere edildiği için başlangıçta masum olarak kabul edilmiştir. Ancak günümüzde ameliyat öncesi yüksek basınç ve hipoksi, ameliyat sonrası çıkım yoluna yapılan kas rezeksiyonları ve ventriküler septal defekte (VSD) konulan yama nedeniyle zarar görmüş sağ ventriküle PY'in fazladan yük getirerek, ventrikül fonksiyonlarını ilerleyici şekilde bozduğu bilinmektedir.

Günümüzde yaşamın erken döneminde düzeltme operasyonu uygulaması kabul gören bir yaklaşım olmasına rağmen, bazı hastalarda palyatif girişimler tercih edilmektedir. Palyatif tedavi pulmoner kan akımını arttırmak amaçlı, sistemik dolaşım ile pulmoner arter arasına şant yerleştirilmesinden ibarettir. Pulmoner arteri çok dar olup ağır siyanozu, ciddi ve tekrarlayan hipoksik nobetleri olan olgularda uygulanmaktadır. En sık tercih edilen sol veya sağ subklaviyan arter ile pulmoner arter arasına damar grefti konularak yapılan modifiye Blalock-

Taussig (BT) Őant operasyonudur. Asendan aort ile sađ pulmoner arterin direkt anastomozu ile yapılan Waterston Őant operasyonu ve desendan aort ile sol pulmoner arterin direkt anastomozu ile yapılan Potts Őant operasyonu bazı dezavantajları nedeni ile günümüzde tercih edilmemektedir.

Günümüzde FT tanısıyla ameliyat edilmiş erişkinlerin sayısı çocuklardan fazladır. Bu hastalarda, geçmişteki agresif cerrahi yaklaşımlara bađlı ağır PY görülme ihtimali yüksektir. Pulmoner kapak replasmanı (PVR) gerekliliđi ve uygun zamanlaması sorusu, bu konuda çalışmalar ve kanıtlar mevcut olmasına rağmen, henüz tam anlamıyla cevaplanmış değildir.

Postoperatif izlemde hastaların olası ventrikül fonksiyon bozukluđunun klinik olarak ortaya konulması kontrolde EKO, elektrokardiyografi (EKG), endikasyon konulduğunda MRI gibi diđer ileri tetkiklerin yapılması ile mümkündür (1).

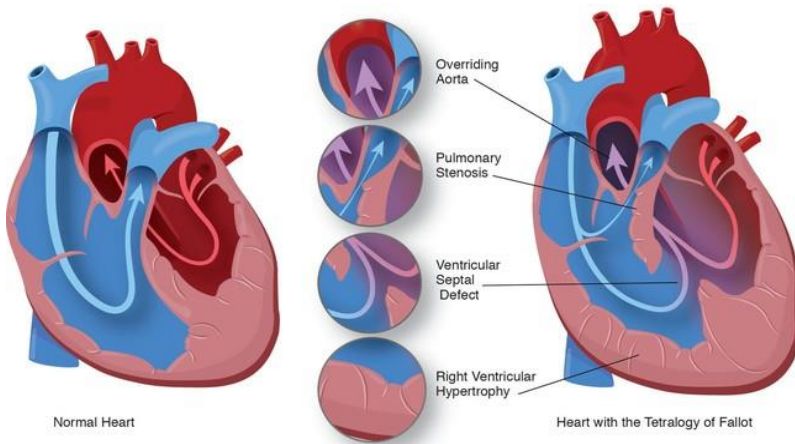
Bu çalışmada Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakóltesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniđi'nde 1992-2014 yılları arasında izlenmiş, hastanemizde tam düzeltme ameliyatı yapılmış Fallot tetralojili hastalarımızın ameliyat sonrası orta dönemdeki klinik durumlarının deđerlendirilmesi, EKG, EKO ile her iki ventrikül fonksiyonlarının ve mevcut durumlarının saptanması, reoperasyon yapılanlarının nedenlerinin ortaya konması amaçlanmıştır.

## 2 GENEL BİLGİLER

### 2.1 Fallot Tetralojisi

Fallot tetralojisi (FT), tüm doğumsal kalp hastalıklarının %7-10'unu oluşturmakta olup ilk bir yaş içerisinde görülen siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında siyanozun en sık sebebidir. Tüm konjenital kalp hastalıkları arasında ise 6'ncı sıradadır. İnsidansı milyon canlı doğumda 356'dır. Erkek ve kadın cinsiyet yakın oranlarda (erkek:%56,4, kadın:%43,6; E/K yaklaşık 1,1 oranında) etkilenmektedir. FT ilk olarak Danimarkalı anatomist Nils Stensen tarafından 1671'de tanımlanmış olmasına karşın 1784 senesinde İngiliz William Hunter kesin patolojik anatomiyi "...ventrikülden pulmoner artere geçiş bir parmak kalınlığında olması gerekirken kaz tüyünden daha geniş değildi. İki ventrikülü başparmağın geçebileceği büyüklükte bir delik birleştiriyor, sağ ventriküle gelen kanın önemli kısmı bu yolla aortaya geçiyor ve akciğerlerden kazandığı tüm avantajını yitiriyordu. " şeklinde mükemmel tarif etmiştir (1). 1888'de Etienne-Lois Arthur Fallot tetraloji terimini kullanarak günümüzde kendi adı ile anılan kardiovasküler malformasyonu dört farklı özelliğiyle birlikte tanımlamıştır (2) (3). Tetralojinin klasik komponentleri şunlardır:

- 1) Ventriküler septal defekt (VSD)
- 2) Sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) obstrüksiyonu
- 3) Aortanın dekstropozisyonu ve ventriküler septumun üzerinde *overriding* yapması
- 4) Sağ ventrikül hipertrofisi.



Şekil 2. 1 Fallot tetralojisi şematik görünümü

## 1) Sağ ventrikül çıkış yolunda darlık:

İfundibular darlık hastalığının klinik seyrini belirleyen en önemli lezyondur. İfundibular septumun öne ve sola doğru yer değiştirmesi, sağ ventrikül çıkış yolunun daralmasına yol açmaktadır. İfundibular septumun septal uzantısından, sağ ventrikül serbest duvarına doğru uzanan kas bantları da bu darlığa katkıda bulunmaktadır. Darlık genellikle infundibular bölgededir ve şiddeti değişkendir.

a) İfundibular: Pulmoner anulus ve leafletler genellikle normaldir; %10'unda valvüler pulmoner stenoz (PS) da olabilir. En sık görülen tip budur (%40).

b) Yüksek İfundibular Stenoz: Beraberinde sıklıkla valvüler stenoz vardır; %30 olgu bu tiptedir.

c) Diffüz Hipoplazi: Sağ ventrikül çıkımı tümüyle hipoplaziktir. Anüler alan da daralmıştır (4).

Pulmoner kapak darlığı olanların 2/3'ünde kapak biküspit yapıdadır ve kapak yaprakları genellikle kalınlaşmıştır. Fallot tetralojili olguların %2,5-5'inde pulmoner kapak yokluğu, %7'sinde pulmoner atrezi mevcuttur (5). Patent duktus arteriozusun eşlik etmediği pulmoner atrezili FT'li olgularda, pulmoner kan akımı aorta- pulmoner kollateral arterler ile sağlanmaktadır. Pulmoner arter hipoplazisinin derecesi değişken olmakla birlikte olguların tamamında aortadan daha incedir. Bazı olgularda pulmoner bifurkasyon bölgesinde ve pulmoner dallarda darlık bulunmaktadır. Nadiren sol pulmoner arter duktus arteriozdan orijin almakta ve sol pulmoner arterin intraperikardiyal bölümünün yokluğu görülmektedir (6).

## 2) Ventriküler Septal Defekt:

İfundibular septumun yer değiştirmesi ventriküler septumun örtüşerek kapanmasını engellemektedir. VSD subaortik yerleşimli ve membranöz septumla ilişkilidir. Beraberinde infundibular septumun anormal yerleşimi yani malalignment bulunmaktadır (7). Fallot tetralojisinde ventriküler septal defekt subaortik pozisyonda olmasına rağmen, infundibular septumun yokluğunda ya da yetersiz geliştiği durumlarda, subpulmoner bölgeye kadar uzanım göstermektedir. Olguların %3-15'inde genellikle musküler tipte ek VSD bulunmaktadır (2).

### 3) Aortanın Sağa Deviasyonu:

İfundibular septumun arkasında yer alan aort ve aort kapağı, infundibular septumla birlikte öne kaymaktadır. Aortanın overridingi, dekstrapozisyon denilen aortun septal defekt üzerinde sağa yerleşmesine neden olmaktadır. Bunun sonucunda aorta biventriküler çıkışlı bir hal almaktadır. Aorta normalden geniştir. İleri yaşlarda anevrizmatik dilatasyonlar izlenebilir. %25'inde sağ arkus aorta bulunmaktadır. Aort dallanması genellikle normaldir. Koroner arterler genellikle geniş ve kıvrımlıdır. Sağ koroner arterin geniş bir dalı oblik olarak sağ ventrikül serbest duvarında seyredebilir. Sağ ventrikülotomi bu koroner arter dalına dikkat edilerek yapılmalıdır. Olguların %3-5'inde sol ön inen koroner arter sağ koroner arterden çıkar ve sağ ventrikül çıkışını çaprazlayarak, septuma ulaşmaktadır. Bu durum sağ ventrikül çıkış yoluna yapılacak cerrahi müdahaleyi engellemektedir (8) (9).

### 4) Sağ Ventrikül Hipertrofisi:

Anatomik bir patoloji değildir. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığına ikincil olarak gelişmektedir. Yaşla birlikte sağ ventrikül hipertrofisi artmaktadır. Hipertrofiye bağlı sağ ventrikül normalden daha geniştir. Genellikle sağ ventrikülün duvar kalınlığı, sol ventrikül duvar kalınlığına eşittir. Trabekülasyonlar daha kalındır. Sağ ventrikülün diyastol sonu hacmi ve ejeksiyon fraksiyonu (EF) orta derecede azalmıştır (10). Fallot tetralojisi ile birlikte ek majör kardiyak anomaliler nadir izlenmektedir. Patent duktus arteriozus (PDA), ek ventriküler septal defekt en sık eşlik eden anomalilerdir. İnfantlarda patent foramen ovale (PFO) sıklıkla anomaliye eşlik eder. Gerçek bir atrial septal defekt (ASD) ise olguların %10'unda bulunmaktadır. Fallot tetralojisi ve atrioventriküler septal defekt (AVSD) birlikteliği genellikle Down sendromlu olgularda görülmektedir. Olguların %11'inde persistan sol süperior vena kava mevcuttur. Situs inversus totalis, parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş daha az eşlik eden diğer anomalilerdir. Fallot tetralojisinde sol kalp anomalileri nadirdir. Aort yetersizliği aort kapak prolapsusuna, biküspit aort kapak yapısına, aort kök dilatasyonuna veya aort kapak endokarditine ikincil gelişebilir (3) (9).

## **2.2 Fallot Tetralojisinin Anatomik Varyantları**

### **2.2.1 Fallot Tetralojisi ve Pulmoner Atrezi**

Pulmoner atrezinin eşlik ettiği FT olguları klinik spektrumun en ağır tarafında yer almaktadır. Genelde distal pulmoner yatak da hipoplaziktir. Tüm FT'lilerin %15'inde görülür. İmperfore pulmoner kapak mevcuttur. Hastaların yarısında pulmoner arterler konfluen olup genellikle PDA yoluyla kanlanır. Pulmoner arteryel devamlılık olmadığı hallerde dolaşım kollateraller aracılığı ile veya kollateral arterler ve arteryel duktus kombinasyonu yoluyla olur (11).

### **2.2.2 Fallot Tetralojisi ve Pulmoner Kapak Yokluğu**

FT tanısı alan hastaların yaklaşık %5'inde pulmoner leafletlerin rudimenter olduğu pulmoner kapak yokluğu görülür. Kapakların rudimenter olması nedeniyle fetal dönemde pulmoner kapak yetmezliği meydana gelir. Bu durumun sonucu sağ ventriküle (RV) ve pulmoner arterlere kronik volüm yüklenmesi ve bu damarlarda meydana gelen dilatasyondur. Dilate pulmoner arterlerin bronşlara basısına bağlı solunum sıkıntısı ön plandadır (12).

### **2.2.3 Fallot Tetralojisi ve Atrioventrikuler Septal Defekt (AVSD)**

AVSD, FT'li hastaların %2'sinde bulunur. Klinik prezentasyon ve medikal yaklaşım benzer olmasına rağmen cerrahi tamiri ve post operatif takibi oldukça komplekstir (12).

### **2.2.4 Fallot Tetralojisi ve Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül**

Aortik overriding ileri düzeyde olduğunda aort daha çok sağ ventrikül ile ilişkili olur. Fizyoloji çok değişmemekle birlikte bu hastalarda, cerrahi açıdan, VSD'nin aort solda kalacak şekilde kapatılmasıyla rekonstrükte edilen sol ventrikül çıkış yolunun obstrüksiyon riski fazladır (12).

### 2.3 Genetik ve Etyoloji

Fallot tetralojisinde etyoloji multifaktöriyeldir. Ortalama %25 hastada kromozomal anomali mevcuttur. Trizomi 21 ve 22q11.2 mikro delesyonlarına en sık rastlanır. Trizomi 18 ve Trizomi 13 ise diğer az rastlanan kromozomal anomalilerdendir. 22q11.2 mikrodelesyonları Fallot tetralojili hastalarda %20 oranında pulmoner stenoz, %40 oranında pulmoner atrezi ile birlikte görülür. DiGeorge sendrom (DGS) 22q11.2 mutasyonlarının en ağır tipidir. Palatal anomaliler, dismorfik yüz görünümü, öğrenme güçlükleri, immun yetmezlikler ve/veya hipokalsemi komponentleridir. Fallot ile birlikte 22q11.2 mikro-delesyonlarından immun yetmezlik ve hipokalsemi içermeyen Shprintzen (velocardiofacial) (VCFS) sendrom da görülebilmektedir. Fare modellerinde TBX-1'de 22q11.2'de 40'dan fazla delesyon saptanmıştır. DGS ve VCFS fenotipindeki delesyon saptanmayan %30 hastada TBX-1 mutasyonu gösterilmiştir.

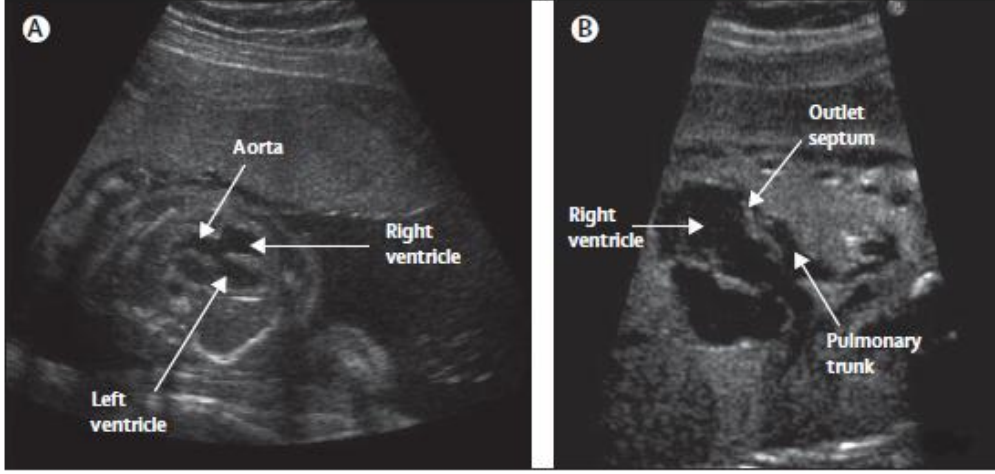
Alagille sendromuna neden olan JAG1 gen mutasyonları, 22q11.2 mutasyonu ile çakışmakta ve izole FT'ye neden olmaktadır. NK2 homebox 5 gen sendromik olmayan FT'li hastalarda %4 oranında rapor edilmiştir. Fallot tetralojisinde diğer bilinen gen mutasyonları zinc finger protein multitype 2 (ZFPM2); growth differentiation factor 1 (GDF1) ; GATA4; cripto, Fr11, cryptic 1 (CFC1); forkhead box transcription factor 1 (FOXH1) ; teratocarcinoma-derived growth factor 1 (TDGF1); NODAL ve GATA6 olarak belirtilmektedir (13) (14).

FT'li çocuk varlığında ikinci kardeşte görülme riski %2,5- 3 ve üçüncü kardeşte görülme riski %8 civarındadır. Genetik temel aydınlatılmış ise gelecek nesiller konjenital kalp hastalığı açısından araştırılmalıdır. Fallot tetralojili hastalarda FISH ile 22q11.2 mutasyonu taranmalı, negatif ise özellikli mutasyon analizleri için değerlendirilmelidir (11).

Annede 1. trimesterde retinoik asit alım öyküsü, kontrol edilmemiş tip 2 DM, tedavi edilmemiş fenilketonüri hastalığı ile riskin arttığı gösterilmiştir (2).

FT'ne gebeliğin 12. haftasında antenatal olarak tanı konabilmektedir. Hastalar genellikle rutin intrauterin ultrasonografik değerlendirme sırasında tanı alırlar. Fetal EKO ile tanı kesinleştirilir ve ek kardiyak anomaliler araştırılabilir. Bu şekilde tanı almış hastaların perinatal dönemde gerekli olabilecek tedavi ve bakım ihtiyaçlarını karşılayabilecek donanım ve tecrübeye sahip merkezlerde doğum gerçekleştirmeleri gerekir (15).





Şekil 2. 2 Fallot tetralojisi antenatal tanı

Uzun aks (şekil A) overriding aorta ve geniş VSD'yi göstermektedir. Şekil B ise pulmoner çıkım yolu darlığını göstermektedir.

## 2.4 Fizik muayene

**Üfürüm:** Oskültasyonda birinci kalp sesi normal olarak işitilmektedir. İkinci kalp sesi genellikle tektir, pulmoner kapak kapanma sesi duyulmaz. Bunun nedeni pulmoner arter kan akımının düşük olması ve aortanın anterior yerleşimidir. Sternumun sol kenarında 2-4. interkostal aralıkta ve pulmoner alanda midsistolik pulmoner ejeksiyon üfürümü duyulmaktadır. Darlık ciddi ise üfürüm duyulmayabilir (16).

**Siyanoz ve Hipoksik nöbet:** FT'nin başlangıçtaki klinik bulguları RVOT obstrüksiyon derecesine bağlıdır. RVOT, sağ ventrikül ve pulmoner arter bifurkasyonu arasında yer alan bölüm olup sağ ventrikülün infundibulum kısmı, pulmoner anülüs, pulmoner kapak ve ana pulmoner arteri (MPA) içerir Bu darlık nedeni ile sağ ventrikül basıncı sol ventrikül basıncına eşit veya daha yüksektir. Buna paralel olarak sağdan sola şant meydana gelmektedir. Sonuç olarak pulmoner dolaşıma giden kan azalmakta; siyanoz, nefes darlığı, çabuk yorulma, çömelme ve hipoksik nöbet gibi klinik bulgulara neden olmaktadır. Olgulardaki en önemli klinik bulgu siyanozdur. Siyanoz, deri venlerindeki indirgenmiş hemoglobinin 5gr /100 ml'nin üzerine çıkması ile ortaya çıkar. Sağdan sola doğru olan şantın miktarı siyanozun derecesini belirlemektedir. İfundibular darlığın hafif olduğu olgularda siyanoz sadece eforla ortaya çıkarken, infundibular darlığın giderek artması siyanozun belirginleşmesine ve klinik bulguların ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Siyanozlu çocuklarda eforu takiben görülen karakteristik çömelme pozisyonu ile periferik vasküler direnç artırılarak, semptomlar

azaltılmaya çalışılmaktadır. Olguların daha az bir kısmında doğumda ya da doğumdan hemen sonra siyanoz ve beslenme sırasında nefes darlığı görülmektedir. Bu olgularda infundibular darlık ile birlikte hipoplastik pulmoner kapak anülüsü bulunmaktadır. Bu duruma pulmoner arter hipoplazisi, sağ ventrikül hipoplazisi eşlik edebilir. Distal pulmoner yatak ise genellikle normaldir. Bu olgularda hipoksik nöbetler daha nadir görülmektedir. Tedavi edilmemiş ciddi siyanoz, hipoksi, senkop ve ölümlerle sonuçlanabilir. Bebek kucağa alınmalı ve diz dirsek pozisyonunda tutulmalıdır. Subkutan veya intramüsküler 0,2 mg/kg morfin sülfat solunum merkezini baskılar ve hiperpneyi azaltır. Oksijen genellikle verilir, fakat arteriyel oksijen saturasyonu üzerine çok az etkisi vardır. Asidoz sodyum bikarbonat ile tedavi edilmelidir, 1 mg/kg'dan intravenöz verilir. Aynı doz 15 dakika içinde tekrar edilebilir. Bikarbonat asidozun solunum merkezini uyarıcı etkisini azaltır. Tedavi ile birlikte bebek daha az siyanotik hale gelir, üfürüm şiddetlenir. Bu bulgu dar RVOT'dan geçen kanın arttığını gösterir. Fenilefrin intravenöz 0,02 mg/kg verildiğinde sistemik arteriyel basıncı yükselterek etkili olabilir. Ketamin 1-3 mg/kg 60 saniyede verilmesi, sistemik damar direncini arttırarak bebeği rahatlatır. Propranolol 0,01-0,25 mg/kg yavaş intravenöz infüzyon ile kalp hızını yavaşlatır ve nöbeti döndürebilir (17).

**Çomak Parmak:** Santral siyanoz sonucu tırnak yatağı altındaki yumuşak dokunun büyümesinden kaynaklanır. Mekanizması tam belli olmasa da venöz kanda bulunan megakaryositlerin bu değişikliğe neden olduğu düşünülmektedir. Normalde akciğer dolaşımından geçerken fragmente olan megakaryositlerin sitoplazmasından trombositler şekillenir. Sağdan sola şantlarda bu megakaryositler sitoplazması ile beraber sistemik dolaşıma geçerler ve parmak kapillerinde tutulurlar. Büyüme faktörü salgılayarak tırnaklarda çomaklaşmaya neden olur. Çomaklaşma genelde altı aylık veya daha büyük yaşlarda başlar. İlk olarak başparmak etkilenir. Erken dönemde parmak uçlarında kızarıklık ve parlaklık vardır. Geç dönemde el ve ayak parmakları kalınlaşır, tırnak yatağı konveksleşir, açığı küçülür (17).



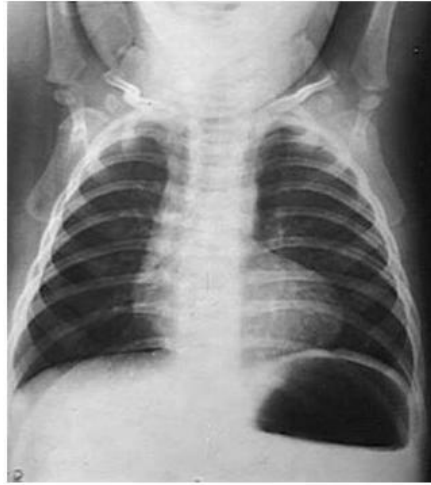
**Resim 2. 1** Çomak parmak

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

## 2.5 Laboratuvar Bulguları

Olguların arteryal oksijen saturasyonu düşüktür. Siyanotik olguların zamanla hemoglobin ve hematokrit düzeyleri yükselmekte, trombosit sayıları azalmakta ve kanama testlerinin birçoğu bozulmaktadır.

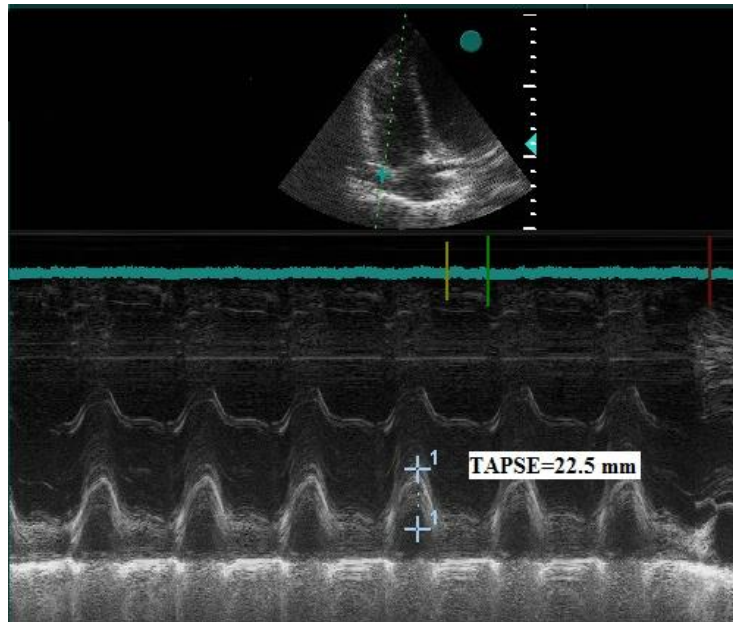
Telekardiyografi bulguları sağ ventrikül çıkış yolu darlığına bağlıdır. Akciğer damarlanması genelde azdır. Ancak geniş aorta-pulmoner kollateraller, şantlar veya pulmoner arterlerden birinin aortadan çıkması bronkovasküler görüntüde farklılıklar oluşturabilir. Tipik tahta pabuç görünümü vardır. Sağ ventrikül hipertrofisine bağlı apeks yukarı kalkmış, pulmoner arter hipoplazisine bağlı pulmoner konus çökmüştür. Yenidoğanlarda ve küçük infantlarda kalbin dikkat çekici derecede küçük olduğu görülmektedir. Elektrokardiyogramda sağ aks sapması, anterior prekordial derivasyonlarda geniş R dalgaları, lateral prekordial derivasyonlarda geniş S dalgaları görülür (3).



**Şekil 2. 3** Fallot tetralojisinde telekardiyografide tahta pabuç görünümü

Tanı ekokardiyografi ile kesinleştirilir. Ekokardiyografide geniş malalignment ventriküler septal defekt, şantın yönü, aortun dekstropozisyonu ve sağ ventrikül çıkış yolundaki darlık tipik olarak görülmektedir. Pulmoner arter ve dalları görüntülenmektedir. Eşlik eden diğer anomaliler tanımlanmaktadır. Ekokardiyografinin deneyimli kişilerce yapıldığı

merkezlerin çoğunda anjiyografi ve kalp kateterizasyonuna gerek duyulmaz. Bununla birlikte pulmoner arter anatomisinden şüpheleniliyor, koroner arter anatomisi ekokardiyografi ile açıkça görülemiyor ve major kardiyak anomaliler eşlik ediyor ise anjiyografi ve kalp kateterizasyonu yapılması önerilmektedir (18). Pulmoner kapak anülüsü, ana pulmoner arter ve dalları incelenmelidir. Sağ ve sol pulmoner arter çapları, diyafragma seviyesindeki inen aortanın çapları ile karşılaştırılarak değerlendirilmektedir. Anjiyografi ve kalp kateterizasyonu aorta-pulmoner şantın neden olduğu pulmoner arter distorsiyonlarını saptamada, reoperasyon gereken durumları değerlendirmede ve tedavisinde kullanılmaktadır. Triküspitin Anüler Planda Sistolik Hareketi (TAPSE), apikal dört boşluk görüntüde, triküspit anülüsünün lateral serbest duvar ile birleştiği noktadan M-mod trase elde edilerek apekse doğru sistolik hareketin ölçümüne dayanmaktadır. RV hareketinin büyük kısmının, ince sağ ventrikül duvarında longitudinal olarak yerleşen subendokardiyal miyokardiyal lifler vasıtasıyla olduğu ve bu nedenle uzun eksende anüler düzlem ile apeks arasında meydana gelen triküspit anülüs hareketinin global sağ ventrikül fonksiyonları hakkında bilgi verdiği düşüncesine dayanan bu ölçümün, RV sistolik fonksiyonları hakkında doğrudan bilgi verdiği ve sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (RVEF) ile korelasyonunun iyi olduğu gösterilmiştir (19). Uygulanması kolay, hızlı, hataya açık olmayan bu parametre, sağ ventrikül sistolik fonksiyonları açısından standart ekokardiyografik inceleme ile ölçülen diğer parametrelere göre daha çok tercih edilmektedir. Erişkinlerde  $\geq 15$  mm alt sınır olup çocuklarda normal değerleri yaş ile artış göstermektedir. Kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyonda prognostik önemi gösterilmiştir



Şekil 2. 4 M-mode trase ile TAPSE ölçümü

Çoğu hastada kateterizasyonun gerekli olmadığı belirtilse de; pulmoner arter anatomisi ile ilgili bir şüphe varlığında, koroner dağılım ekokardiyografik olarak ortaya konmadığında veya multipl VSD şüphesi olan olgularda kardiyak kateterizasyon önerilmektedir (18).

*McGoon İndeksi:* Sağ ve sol pulmoner arter çaplarının toplamının diyafragma düzeyindeki desenden aorta çapına oranıyla hesaplanır. Bu değer 2'nin üzerindeyse pulmoner arterlerin iyi geliştiği ve tam düzeltmeden iyi fayda göreceği 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 (17) .

## 2.6 Cerrahi Tedavi

FT'nin tedavisi cerrahidir. Ameliyat edilmeyen hastalarda ölüm oranları ilk bir yılda %25, üç yıl içinde %40, on yıl içinde %70 ve kırk yıl içinde %95 olarak bildirilmektedir. Kalp cerrahisinin gelişimi içerisinde, FT'nin tedavisi için tüm düzeltme ameliyatlarının uygulanmasından yıllarca önce palyatif teknikler kullanılmıştır. Günümüzde amaç RVOT darlığının giderilmesi ve VSD'nin kapatılmasıdır. Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde yapılan açık kalp cerrahisinin yaygınlaşmasıyla FT'li hastalara da daha erken yaşlarda cerrahi uygulanmaktadır. 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. Tüm düzeltme ameliyatının erken yapılması sayesinde bir yandan hipokseminin uzun sürmesi sonucu ortaya çıkabilecek serebral apse, inme gibi komplikasyonlar önlenir; diğer yandan sağ ventrikül fonksiyonları korunur; ayrıca çocuğun mental ve fizik gelişmesinin geri kalmaması sağlanır.

FT tamiri “kontrollü kros sirkülasyon” tekniği kullanılarak ilk kez Lillehei ve arkadaşları tarafından 1954'de Minnesota'da, pompa ve oksijenatör kullanılarak ilk başarılı tamir Kirklin ve arkadaşları tarafından 1955'de Mayo Clinic'de gerçekleştirilmiştir. 1957'de Warden ve Lillehei RV çakımının yama ile genişletilmesini ve 1959'da Kirklin ve arkadaşları transannüler yama kullanımını gündeme getirmişlerdir. 1965'de Kirklin ve arkadaşları RV-Pulmoner arter arası kondüit kullanımını pulmoner atrezili bir FT olgusunda gerçekleştirmişlerdir. Ross ve Somerville 1966'da bu amaçla kapaklı ekstra kardiyak kondüiti ilk kez kullanmışlardır. Erken dönemde yapılan düzeltme ameliyatlarının mortalitesi yüksek olduğu tespit edilmesi üzerine iki aşamalı tamir tercih edilmiştir (20).

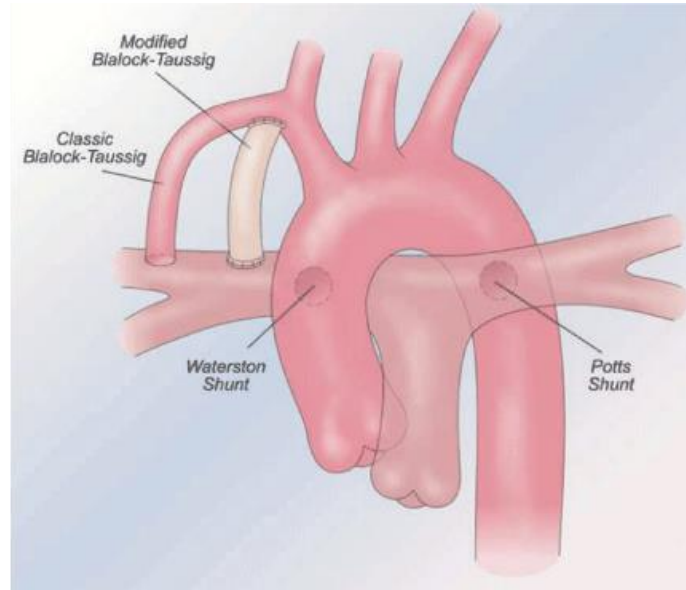
Fallot tetralojili hastalarda tedavi cerrahidir ancak ilk cerrahi tedavinin hem zamanlaması, hem de nasıl olacağı tartışmalıdır. Bir kısım yazarlar erken onarımı savunurken, bir kısmı da erken dönemde basamaklı cerrahi tedaviyi savunmaktadır. Her iki grubun da erken dönem iyi sonuçları mevcuttur. Şaşmaz ve arkadaşları pulmoner arter yatağı ciddi hipoplastik olan, sağ koroner arterden çıkan ve RVOT'u çaprazlayan anormal seyirli LAD bulunan veya ciddi ek kardiyak anomalileri olan ve 2,5 kg'nın altında ağırlığı olan hastalarda yenidoğan döneminde öncelikle şant operasyonu yapılması gerektiğini vurgulamıştır (21). FT'de tam düzeltme ameliyatının daha erken yaşlarda uygulanmasının diğer bir yararı modifiye Blalock-Taussig şantı gibi palyatif girişim sıklığının azalmasıdır. Bu girişimlerin pulmoner arter distorsiyonu, ilave ventriküler volüm yükü, torakotomi ile oluşan cerrahi riski, progresif vasküler hastalık gibi potansiyel riskleri vardır. Yenidoğan döneminde çok ciddi pulmoner arter hipoplazisi, sol ventrikül kavitesinin küçük olması, sol anterior desending arterin sağ koroner arterden aberran çıktığı hasta grubu hariç bu girişimler çok azalmıştır. Yenidoğan döneminde Kardiyopulmoner Bypassa (CPB) maruz kalmış çocukların entelektüel kapasitelerinin daha düşük olduğunu belirten çalışmalar mevcuttur. Bununla birlikte yenidoğan döneminde yapılan tam düzeltme sırasında ventrikülopulmoner bileşkeye transannüler yama konulması gereksinimi daha fazla olmaktadır. Transannüler yama konulması kronik pulmoner yetmezliğe neden olmakta tedavi edilmez ise erişkin yaşlarda egzersiz intoleransı ve aritmilere neden olmaktadır. Bu durum tedavi edilmediği takdirde ani ölüm riskini arttırmaktadır (22) (23). Düzeltme için en uygun zamanlama ve yaşın tartışıldığı Van Arsdell ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada tam düzeltme yapılmış üç ayın altındaki bebeklerde hastanede yatış süresi şant uygulananlara göre daha yüksek bulunmuş ve elektif tek aşamalı tamir için 3-11 ay civarının en uygun olduğu belirtilmiştir (24).

### **2.6.1 Palyatif operasyonlar**

Konjenital kalp cerrahisinde klasik olarak tanımlanan iki 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 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. İlk olarak Alfred Blalock ve Helen Taussig tarafından gerçekleştirilen ve Blalock – Taussig (BT) şant olarak adlandırılan operasyonda subklavian arteri transekte edilerek pulmoner artere direk olarak uç-yan anastomoze edilmiştir.

Ancak zaman içerisinde bu teknikle aynı amacı taşıyor olsa da, BT şantın kol iskemisi ve pulmoner arter traksiyonu gibi dezavantajlarını engellemek için çeşitli farklı teknikler geliştirilmiştir. 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 diğer avantajlarıdır.



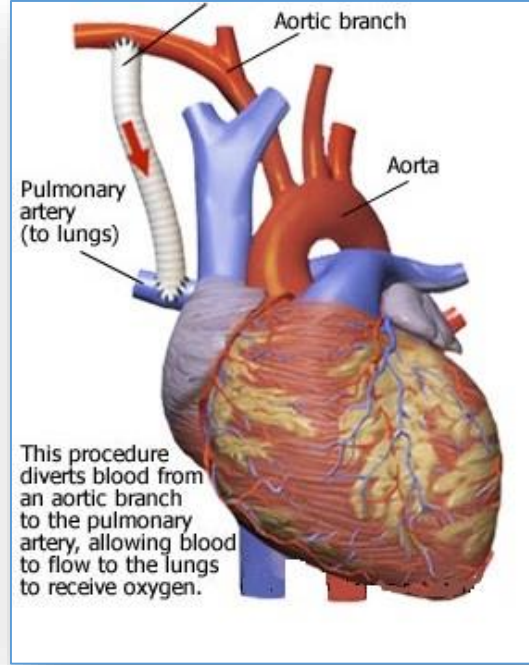
Şekil 2. 5 Waterston, Potts, MBT şant şematik görünümü

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 polytetrafluoroetilen (PTFE) bir greftle şant uygulanması fikri ön plana çıkmıştır ve 1975 yılında ilk kez DeLeva 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 (17).



Şekil 2. 6 MBT şant şematik görünümü

### 2.6.2 Tam Düzeltme Operasyonu

Tam düzeltme operasyonunda infundibular darlık gerekli rezeksiyonla giderilir. VSD genellikle “dacron” sentetik yamayla veya gluteralaldehit ile fikse edilmiş perikard ile aort dekstra pozisyonu ortadan kalkacak şekilde kapatılır. His demeti ve sağ dal ileti sisteminin bulunduğu yerdeki iki-üç teflon destekli dikiş sadece triküspit’den geçirilir ve tam blok ihtimali önlenir. Bu tedbir alınmadığı takdirde tam kalp bloğu en ciddi komplikasyon olarak ortaya çıkabilir. Pulmoner kapakta darlık varsa kommissirotomi yapılır. Eğer annulus dar ise ise ventrikülotomi insizyonu annulusu geçerek pulmoner artere kadar açılır ve ventrikülden ana pulmoner arterdeki darlığın ötesine kadar suni yama ile transanüler olarak bölge genişletilir. Pulmoner arterde darlık devam ediyorsa insizyon sol pulmoner arter içine doğru ve darlığın ötesine kadar uzatılarak ekstensive (genişletici) rekonstriksiyon yapılır. Seyrek görülen sağ pulmoner arter darlığı varsa o da kesilir ve perikard yama ile genişletilir. Eğer annulus dar



değilse sadece sağ ventrikülotomiye suni yama eklenir. Eğer annulus dar değilse ve pulmoner kapak açıklığı yeterli veya kommissurotomi ile yeterli derecede açılabilmişse transanüler yamaya gerek yoktur. Eğer pulmoner arter ve sağ ventrikül çıkışında darlık varsa iki ayrı yama konulur. Sağ ventrikülden sol pulmoner artere kadar olan insizyon transanüler olarak suni yama ile genişleterek kapatılır. Gerekirse pulmoner arter kısmı suni yama ve ventrikülotomi perikard yama ile kapatılabilir. Böylece sağ ventrikülden pulmoner artere doğru daha geniş bir çıkış alanı sağlanır. Eğer infundibüler darlık hafif ise bazı hastalarda tam düzeltme, sağ atriyyotomi veya küçük sağ ventrikülotomi ile yapılabilir. Gerekirse pulmoner kommissurotomi de eklenir. Fallot tetralojisinde en sık görülen ilave patoloji olan sekundum ASD varsa her vakada kapatılmalıdır. Bu küçük bir foramen ovale olsa bile açık bırakılması sakıncalıdır. Diğer ilave patolojiler de tümüyle düzeltilmelidir. En sıkıntılı ilave patolojilerden biri olan koroner anomali; sağ koroner arterden çıkan sol inen anterior (LAD) koroner arter olmasıdır. Bu durumda sağ ventrikülotomi yeteri kadar ve annulusa doğru yapılamayacağı için, LAD'yı korumak üzere sağ ventrikülotomiden pulmoner artere eksternal kondüit yerleştirilmektedir. Uzun yıllar kapaksız kondüit kullanılmış ancak son yıllarda kapaklı kondüit kullanımı yaygınlaşmıştır. Pulmoner atrezi ile birlikte olan FT'lerde ana pulmoner arter yoktur ya da rudimentedir. O zaman distal şantlar uygunsa yine eksternal kondüit kullanılmalıdır. Pulmoner atrezili FT'lerin bir kısmında anterior bölgeden hemen sonra yeterli ana pulmoner arter olduğu için normal tam düzeltme uygulanabilir. Bir kısmında ise ana pulmoner arter çok dar veya hiç olmadığı halde yeterli sağ ve sol pulmoner arterler mevcut olup tam düzeltme ana pulmoner arteri genişleten transanüler yama ile veya ana pulmoner arter yerine her iki pulmoner artere kadar kondüit kullanılarak yapılır (17).

Ameliyatın ölüm riski hastanın preoperatif durumu ve hastalığın morfolojisi ile yakından ilişkilidir. Ameliyat sonrası ölüm oranları çeşitli serilerde %1 civarında bildirilmekle beraber genelde %2-5 arasında olduğu saptanmıştır (20).

## 2.7 İzlemede Görülen Komplikasyonlar

### 2.7.1 Ani Ölüm ve Aritmiler

Opere FT'li hastalarda en sık ölüm nedeni ani ölümdür ve hastaların %6-9'unda görülmektedir, bu oran aynı yaştaki sağlıklı popülasyonla kıyaslandığında 37-150 kat daha sık olduğu görülür. Tam düzeltme operasyonunu takip eden ilk 25-30 yıldan sonra ani ölüm olasılığı artış göstermektedir. Ani kardiyak ölüm insidansının yılda %0,2 olduğu sanılmaktadır. Ani ölüm genellikle ventriküler aritmiye bağlı olarak gelişmektedir. Ani ölümün nedeni olan ventriküler aritmilerin operasyon sonrasında ortaya çıkan hemodinamik ve fonksiyonel sorunlarla ilgili olduğu düşünülmektedir (11). Gatzoulis ve ark. opere hastalarda ani ölüm için prediktif değeri olan elektrokardiyografik parametreleri belirtmişlerdir (23). Bu hastalarda sağ ventrikül çıkış yolunun yama ve kas rezeksiyonları ile genişletilmesi sonucunda meydana gelen pulmoner yetersizlik, sağ ventrikül ve sağ ventrikül çıkış yolunda genişleme ve fonksiyonlarında bozulmaya yol açmakta, bunun sonucu olarak EKG'de QRS süresi ne kadar uzunsa ani ölüm riski o kadar fazladır. QRS süresinin 180 msn üzerinde bulunması ani ölüm için %94 pozitif, 180 msn altında olması ise negatif prediktiviteye sahip olduğu bildirilmiştir (23).

### 2.7.2 Ventriküler Disritmiler

Ventriküler erken atımların çoğu Fallot tetralojili hastalarda görülür. 12 derivasyonlu EKG'de %19, holter monitorizasyonunda ise %60'a varan oranda süresiz ventriküler aritmi saptanabilmektedir. Sürekli ventriküler taşikardilerin görülmesi ise ani ölüme neden olduğundan önem taşımaktadır. Çoğunlukla sağ ventrikül kaynaklı reentran taşikardiler şeklindedir. Opere FT'li hastalarda ventrikülotomi skarı, sağ ventrikül dilatasyonu, transanüler yamalar, VSD kapatılması için kullanılan yamalar, kas rezeksiyonları ya da hemodinamik bozukluklara bağlı olarak gelişen fibrozis alanları ventriküler taşikardiyi tetikler. Operasyon sırasında transanüler yama kullanılması, sağ ventrikül basıncının 60'ın üzerinde olması, QRS süresinin 180 msn'nin üzerinde olması diğer risk faktörleridir. Uzun süreli izlemede QRS süresinin yılda 3,5 msn'den fazla uzaması riski arttırdığı bildirilmiştir (25).

**Tablo 2.1** Ventriküler taşikardi ve ani kardiyak ölüm için risk faktörleri (11)

<b>Ventriküler taşikardi ve ani kardiyak ölüm için risk faktörleri</b>
<b>Klinik değişkenler</b>
Tam düzeltme ameliyatını geç yaşta olmak Palyatif ameliyat geçirmek İleri yaş Tekrarlayan senkop atakları Pulmoner yetmezlik Rezidüel pulmoner stenoz Ciddi sağ ventrikül genişlemesi Sağ ventrikül fonksiyon kaybı Sol ventrikül fonksiyon kaybı Holter’de ventriküler ektopi saptanması EKG’de QRS süresinin >180 olması
<b>İleri düzey testler</b>
Elektrofizyolojik çalışmada ventriküler stimülasyon saptanması Kardiyak manyetik rezonans (MR) ile sağ ventrikülün geniş saptanması Kardiyak MR’da pulmoner regürjitasyon fraksiyonunun artması

Günümüzde FT’li hastalarda risk sınıflandırması önem taşımaktadır. Yüksek riskli hastalar belirlendiğinde implante edilebilen kardiyoverter defibrilatör (ICD) takılabilmekte, katater ablasyon yapılabilmekte ve opere edilebilmektedir. Agresif tedavi gerekliliğine elektrofizyolojik çalışma ve kardiyak MR sonuçları ile karar verilmektedir. Bu faktörlerin tanımlanması FT’de cerrahi yaklaşımı da değiştirmiştir. Şu anda 2 yaştan önce tam düzeltmeye gidilmekte ventrikülotomi insizyonundan kaçınılmakta ve pulmoner kapak korunmaya çalışılmaktadır. Fallot tetralojili hastalarda 24 saatlik holter EKG monitörizasyonu sıklıkla önerilmekle birlikte, holter EKG’de görülen süresiz ventriküler taşikardi (VT) ataklarının ani ölümle ilişkisi gösterilememiştir ve antiaritmik tedavi önerilmemektedir. Antiaritmiklerin neden olabileceği pro-aritmilerin daha ciddi yan etkileri olabileceği düşünülmektedir. Fallot tetralojili hastalarda en etkin antiaritmik tedavi alta yatan hemodinamik sorunların giderilmesidir. Hemodinamik sorunların giderilmesine rağmen aritmisi devam eden hastalarda

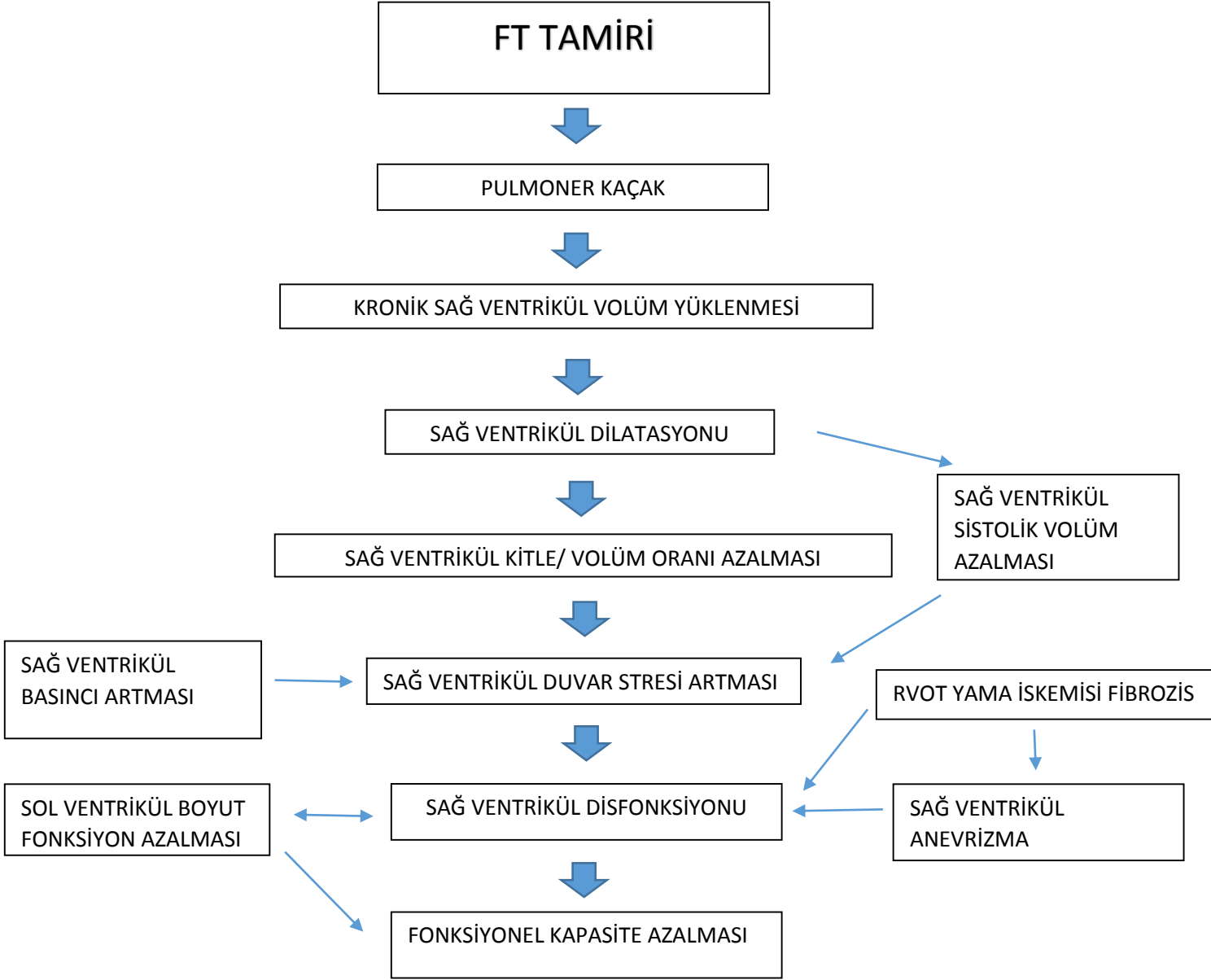
ICD önerilmektedir. Ablasyon ise ICD'li hastalarda şok sayısını azaltma için kullanılmaktadır. Ablasyon tedavisi %90 başarı sağlamaktadır ancak kullanılan tekniğe göre %5-20 arasında tekrar edilmesi gerekebilir (26). Uzun süreli sağ ventrikül disfonksiyonu olup PVR yapılan hastalarda ventriküler taşikardinin azalıp azalmadığı bilinmemektedir (27).

### **2.7.3 Atrial Disritmiler**

Fallot tetralojili hastalarda ventriküler aritmiler üzerinde sık durulmakla birlikte atrial aritmiler de sık görülmekte ve önemli morbidite nedeni olmaktadır. Transatrial transpulmoner yaklaşım ve miyokard koruyucu önlemlerin yaygın kullanımı ventriküler aritmi sıklığını azaltırken atrial aritmi sıklığında azalma gözlenmemiştir ve hastaların yaklaşık %34'ünde atrial flutter ve fibrilasyon gelişebilmektedir. Atriumdaki kanülasyon bölgeleri, transatrial yaklaşım, dilate atriumlar atrial taşikardileri tetikler. Sol ventrikül fonksiyon bozukluğu, pulmoner yetersizlik ve triküspit yetersizliği, operasyon yaşı ve palyatif girişimlerden tam düzeltme ameliyatına kadar geçen sürenin uzun olması atrial aritmi sıklığını arttırmaktadır. P dalgasındaki değişiklikler atrial aritmilerle ilişkisi gösterilmiştir. Atrial taşikardilerde uygulanacak tedavi seçenekleri hemodinamik bozuklukların düzeltilmesine yönelik girişimler, transkatater radyofrekans/ kriyoablasyon, antitaşikardik pacemaker uygulamasıdır (25).

### **2.7.4 Atrioventriküler Bloklar**

Erken postoperatif dönemde 3 günden daha uzun süren AV bloklarla geç mortalite arasında ilişki gösterilmiştir. Erken dönemde 7 günden daha uzun süren bloklar pacemaker takılmasını gerektirir.



**Şekil 2. 7** Fallot Tetralojisi tamiri sonrasında sağ ventrikül disfonksiyonunu etkileyen faktörler (28)

## 2.8 Rezidüel Defektler ve Hemodinamik Anormallikler

### 2.8.1 Pulmoner Yetersizlik

Pulmoner yetmezlik derecelendirmesi

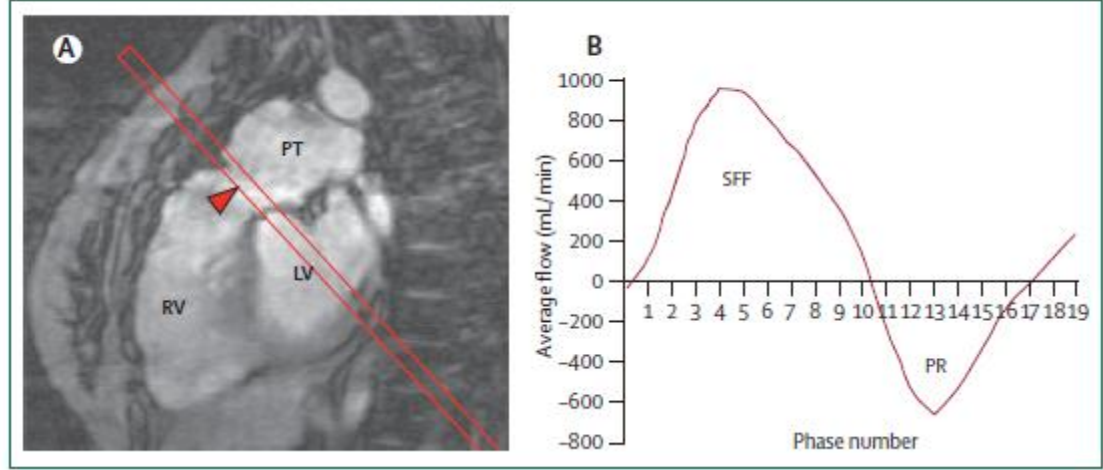
**Tablo 2.2** Pulmoner yetmezlik derecelendirmesi (29)

Değişken	Hafif	Orta	Ağır
Kapak	Genellikle N	N veya anormal	Anormal
Regürjitan akım/peak regürjitan volüm	<20 mm <sup>2</sup>	21-115 mm <sup>2</sup>	>115 mm <sup>2</sup>
Regürjitan volüm	<15 mm	15-115 mm	>115 mm

Opere FT'li hastaların hemen tümünde hafif-orta dereceli pulmoner yetersizlik görülür ve bu uzun yıllar asemptomatik olarak tolere edilir. Sağ ventrikül çıkış yoluna uygulanan infundibulektomi, agresif kas rezeksiyonları, konulan geniş yamalar bu bölgede akinetik alanlar ve anevrizmatik genişlemelere neden olmaktadır. Aort yetersizliğinden farklı olarak pulmoner yetmezlik uzun yıllar ciddi olarak hemodinamik sorun yaratmadan kalabilir. Bunun nedeni pulmoner yatağın adeta kapak görevi yapmasıdır. Sağ ventriküldeki kan herhangi bir kapak yapısı bulunmasa da intratorasik negatif basınç nedeni ile pulmoner dolaşıma çekilir ve pulmoner venöz dönüşü geçtikten sonra geri dönüşü söz konusu olmaz, bu nedenle pulmoner kapağın olmadığı durumlarda bile regürjitasyon fraksiyonu %40'ı geçmez. Çocukluk çağı boyunca asemptomatik olan pulmoner yetersizlikli hastalarda 3. dekattan sonra sağ ventrikülün progresif genişlemesi sonrası fonksiyonlarda bozulma, egzersiz intoleransı, ventriküler aritmiler ve ani ölüm ortaya çıkabilir. Pulmoner yetersizlikli hastalarda klinik semptomların ortaya çıkmış olması sağ ventrikülde geri dönüşümsüz değişikliklerin meydana geldiği ve tedavide gecikilmiş olduğunu göstermektedir. Bu nedenle önemli pulmoner yetmezlik saptanan hastalarda erken dönemde yeniden girişim yapılması önemlidir.

Ağır pulmoner yetmezlikli hastalarda klinikte sistolodiastolik üfürüm duyulması, hepatomegali, ödem, juguler venöz basınç artışı gibi bulgular saptanabilir. Telekardiyogramda sağ ventrikül ve sağ atriumun genişlediği görülebilir. EKG'de sağ dal bloğu ve QRS süresinde genişleme tüm hastalarda görülebilir. Ekokardiyografik olarak kapak ve sağ ventrikül çıkış yolu

morfolojisi değerlendirilmelidir. Septal hareketin paradoks olduğu görülür. Ana pulmoner arterler ve dallarında diyastolik geriye doğru akım saptanması ve regürjitasyon fraksiyonunun yüksek bulunması ağır pulmoner yetmezlik düşündürür. Dinamik kardiyak MR ile daha sağlıklı bir hemodinamik değerlendirme yapılabilir (25).



**Şekil 2. 8** Tam düzeltme ameliyatı olan hastanın kardiyak MRI görüntülemesi

Oldukça büyük sağ ventrikül (RV) ve pulmoner gövde (PT) ve faz kontrast görüntüleme ile oluşan sağ ventrikül çıkım yolu akım grafisi. Pulmoner yetmezlik(PR) fraksiyonu %40 (sistolik akım (SFF) pulmoner yetmezlik oranı ) olarak görülmektedir (B). LV = Sol ventrikül.

### 2.8.2 Triküspit Yetersizliği

**Tablo 2.3** Triküspit yetersizliği derecelendirmesi (30)

Değişken	1. Derece	2. Derece	3. Derece
Kapak	Genellikle N	N veya anormal	Anormal flail,kavuşum bozuk
sağA/SağV/İVK	Normal	N veya dilate	Genellikle dilate
Jet alanı , cm <sup>2</sup>	<5	5-10	>10
PISA çapı,cm	<0,5	0,6-0,9	>0,9
Jet yoğunluğu ve kontürü	Yumuşak ve parabolik	Yoğun, değişken kontür	Yoğun üçgen ve erken zirve
Hepatik ven	Sistolik hakim	Sistolik küntleşmiş	Sistolik ters akım

İVK - inferiyor vena kava, N -normal, PISA - proksimal eşiz yüzey alanı, SağA - sağ atriyum, SağV - sağ ventrikül

Uzun süren ciddi pulmoner yetmezlik progresif sağ ventrikül dilatasyonu ile triküspit yetmezliğine yol açar ve her iki ventrikülün fonksiyonu olumsuz etkilenir. Mahle ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada tamir yapılmış FT olgularının %32'sinde orta-ağır triküspit kapak yetmezliği (TY) bulunduğu ve bu durumun progresif RV ve triküspit anülüs dilatasyonuna ve/veya VSD kapatılması sırasında meydana gelen iatrojenik yaralanmalara bağlı olduğunu belirtmişlerdir (31). TY'nin kendisi de RA ve RV dilatasyonuna ayrıca katkıda bulunur. Zaman içerisinde RV dilatasyonundaki ve duvar gerilimindeki artış ile interventriküler ileti hızını yavaşlatır ve re-entry'lere neden olan ileti yolları oluşumuna zemin hazırlar (31).

### **2.8.3 Sağ Ventrikül Çıkış Yolunda Darlık**

FT'li hastalarda operasyon sonrası rezidüel pulmoner stenozlar olabileceği gibi, sağ ventrikül çıkış yoluna yerleştirilen yama ve kondüitlerde daralma, periferik pulmoner arterlerde darlık söz konusu olabilir. Daha önceden geçirilmiş aorta pulmoner şantlar da daralmaya neden olabilir. Sağ ventrikül sistolik basıncı 60 mmHg ve üzerinde olan hastaların özellikle pulmoner yetersizlikle birlikte ise darlıklarının giderilmesine yönelik girişim planlanmalıdır (25).

### **2.8.4 Aort kökü dilatasyonu**

FT'li hastalarda preoperatif dönemde de aort kökü geniş olarak bulunur, bunun her iki ventrikülden gelen akımın aorta yönlendirilmesi ile ilişkili olduğu düşünülmektedir. Ancak FT'li hastalarda operasyondan sonra da aort kökündeki genişlemenin devam ettiği görülür. Hastaların %15-18'inde çeşitli derecelerde aort yetersizliği görülmektedir. Aort yetersizliğinin şiddetli olduğu olgularda sol ventrikülde hacim yüklenmesi, fonksiyonlarında bozulma ortaya çıkabilir ve aort dilatasyonu diseksiyon ve aort rüptürüne neden olabilir. Erkek hastalarda, ileriki yaşta hastalarda, palyasyondan tam düzeltmeye kadar geçen sürenin uzun olduğu hastalarda, pulmoner atrezili, sağ arcus aortanın eşlik ettiği ve 22q11 mutasyonunun saptandığı hastalarda aort kökündeki genişleme, dilatasyon ve rüptür olasılığı daha fazladır (32).



## 2.8.5 Sağ Ventrikül Fonksiyonlarında Bozulma

Tamir sırasında uygulanan yaygın kas rezeksiyonları, pulmoner yetersizlik ve darlık gibi hemodinamik bozukluklar, çıkış yolunda veya transanüler olarak yerleştirilmiş yamalar sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasına ve sağ ventrikülün genişlemesine neden olur. Transanüler yamanın sağ ventrikül fonksiyonlarına etkisi birçok çalışmada kabul edilmiştir. Ancak yamanın etkisinin olmadığını, cerrahi sırasında sağ ventrikül çıkış yolunda oluşan hasarın rol oynadığını öne süren çalışmalar da vardır.

Ekokardiyografik olarak sağ ventrikül hacmi değerlendirilmelidir. Sağ ventrikül hacminin 150 ml'nin üzerine çıkması yüksek risk göstergesidir. Ayrıca sağ ventriküldeki anevrizmatik genişlemeler ekokardiyografi ile gösterilebilir. Doku Doppler ekokardiyografi ile bölgesel duvar hareketlerinde anormallikler gösterilmiş, izovolümetrik akselerasyon zamanındaki kısılma sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu ile ilişkili bulunmuştur. Opere Fallot tetralojili hastaların bir kısmında sağ ventrikülün restriktif fizyolojisi söz konusudur. Bu hastalarda sağ ventrikül adeta bir boru gibi davranarak gelen tüm kan akımını pulmoner artere yansıtır. Ekokardiyografik olarak ana pulmoner arter ve dallarında diastol sırasında atrial sistolle eş zamanlı öne doğru akımın saptanması ile tanı konur. Restriktif sağ ventrikül fizyolojisine sahip hastalarda erken postoperatif dönemde uzamış yoğun bakım süresi, artmış inotrop gereksinimi, pulmoner ödem gibi sorunlar görülebilmektedir. Ancak geç dönemde bu hastaların sağ ventriküllerinin nispeten küçük olduğu QRS sürelerinin kısa olduğu, fonksiyonel kapasitelerinin daha iyi olduğu, ventriküler aritmilerinin gözlenmediği bildirilmektedir.

Sağ ventrikül, sol ventriküle oranla kompleks bir yapı göstermektedir. Bu durum sağ ventrikülün ve fonksiyonlarının değerlendirilmesini güçleştirmektedir. Bu hastalarda dinamik kardiyak MRI ile sağ ventrikül büyüklüğü ve yapısı gerçeğe yakın şekilde değerlendirilmektedir. MRI ile sağ ventrikül hacmi, ejeksiyon fraksiyonu, lokal anevrizmatik genişlemeler, pulmoner regürjitasyon fraksiyonu gibi hemodinamik parametreler; pulmoner arter ve dallarının üç boyutlu rekonstrüksiyonu ile darlıklar ve şekil bozuklukları değerlendirilebilmektedir (25).

## 2.8.6 Sol Ventrikül Fonksiyonlarında Bozulma

Ventrikül miyokardının uzun süre hipoksiye maruz kalması, uzun süren cerrahi girişimler sırasında miyokard koruyucu önlemlerin yetersiz kalması ya da kroner arterlerin hasar görmesi sol ventrikülde fonksiyon bozukluğuna yol açabilir. Diğer taraftan, sol ventrikülün rezidüel VSD, aorta-pulmoner şantlar ya da aort yetersizliği nedeni ile artmış hacim yükü sol ventrikülün genişlemesine ve fonksiyonlarının bozulmasına neden olabilir. Diğer bir neden ise ventriküller arasındaki etkileşimdir. Sağ ventrikülün fonksiyon bozukluğu ve genişletilmesi septum hareketini bozarak sol ventrikül kasılmasını etkiler (28).

## 2.9 Reoperasyonlar

Hastaların yaklaşık % 2-3'ünde tam düzeltme operasyonu sonrası reoperasyon gerekmiştir. Sıklıkla rezidüel VSD nedeniyledir. Rezidüel defekt ne kadar küçük olursa olsun zor tolere edilir. Bu vakalarda Qp/Qs oranı 1,5' in üzerine çıktığında cerrahi müdahale endikasyonu doğar. En sık görülen lokalizasyon, ileti sistemi travmasından kaçınmak amacı ile dikişlerin yüzeysel olarak uygulandığı posteroinferior köşedir. İkinci en sık lokalizasyon ise aortik kapakların bulunduğu VSD yamasının üst köşesidir. Rezidü RVOT darlığı erken dönemde düzeltilmesi gereken, progresif sağ ventrikül yetmezliği oluşturan ikinci en sık reoperasyon sebebidir. Yetersiz band rezeksiyonuna bağlı olabileceği gibi, pulmoner valvüler veya distal darlık nedeni ile de oluşabilir, % 1-2 oranında görülür. Reoperasyonlar genellikle transanüler tamir veya yamanın distale uzatılması şeklindedir. Buna rağmen yüksek seyreden RV/LV oran saptanıyor ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına yerleştirilecek olan bir kondüit ile bu sorun aşılmaya çalışılmalıdır.

Geç dönemde en sık uygulanan reoperasyonlar rezidü RVOT darlığına yöneliktir. Bunlar sıklıkla musküler hipertrofi ve fibrosizin progresyonu nedeni ile oluşur. Klinik olarak bulgu vermese dahi sağ ventrikül fonksiyonlarını korumak amacı ile RV/PA sistolik basınç oranı 2/3'ün üzerine çıktığında operasyon endikedir (33).

### **2.9.1 Pulmoner Kapak Replasmanı Endikasyonları**

Son 10 senelik dönemde RV yetmezliđi, progresif egzersiz intoleransı, aritmi ve ani ölüm gibi ciddi komplikasyonların rezidüel PY ve PY'nin derecesi ile ilişkili olduđu tespit edilmiştir. RV'de meydana gelen deđişikliklerin ciddiyeti PY'nin ciddiyetine ve süresine bađlıdır. Bununla birlikte erişkin çağlarda düzeltme yapılmış FT olgularında PY'nin bebeklik çağına nazaran çok daha az tolere edildiđi bu nedenle erişkin FT hastalarında tam düzeltme yapılacak ve de tamir sırasında pulmoner kapak korunamayacak ve sonrasında ağır PY'ye sebep olacak ise düzeltme sırasında pulmoner kapak replasmanının (PVR) yapılması gerektiđi belirtilmiştir.

Borowski ve arkadaşları, ameliyattan sonra ciddi PY gelişme süresini 3–27 yıl arasında saptamışlar, diđer araştırmacılar da benzer süreler bildirmişlerdir. PVR zamanlaması ve spesifik endikasyonları konusunda tartışmalar devam etmektedir (34) .

**Tablo 2.4** PVR endikasyonları (35)

Çalışma	PVR ENDİKASYONLARI
Frigola ve ark. (36)	<ul style="list-style-type: none"><li>• Önemli derecede pulmoner yetmezlik ( Kardiak MRI ile PR regürjitasyon fraksiyonu &gt;%35)</li></ul> Eşlik eden RV dilatasyonu ve disfonksiyonu Semptomatik hastalarda RV/LV end diastolik oran >1,5 Asemptomatik hastalarda RV/LV end diastolik oran >2 <ul style="list-style-type: none"><li>• Aritmi olsun olmasın egzersiz kapasitesinde düşüklük</li></ul>
Geva ve ark. (28)	<ul style="list-style-type: none"><li>• Önemli derecede pulmoner yetmezlik (Kardiak MRI ile PR regürjitasyon fraksiyonu &gt;%25) ve iki veya daha fazla kriter:</li></ul> RV end diastolik volüm index (RVEDVI) >160mL/m <sup>2</sup> RV end sistolik volüm index >70mL/m <sup>2</sup> LV end diastolik volüm index (LVEDVI) >65mL/m <sup>2</sup> RV ejeksiyon fraksiyonu (RVEF) <%45 RV çıkım yolu anevrizması Klinik kriterler: egzersiz intoleransı, kalp yetmezliği bulguları, senkop, ventriküler taşikardi <ul style="list-style-type: none"><li>• Diğer hemodinamik önemli lezyonların varlığı</li><li>• FT tam düzeltme ameliyatı 3 yaş ve sonrasında yapılmış olgularda olumsuz seyir riski fazla olduğundan, PVR daha erken, RV dilatasyonu ve disfonksiyonu daha hafif iken yapılabilir</li></ul>

### 3 GEREÇ VE YÖNTEM

Ocak 1992 ve Kasım 2014 yılları arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji ve KDC konseyinde alınan kararla Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında Fallot Tetralojisi tanısı ile tam düzeltme ameliyatı olan hastalar çalışmaya alındı. Bu hastalar önce Çocuk Kardiyolojisi ve Kalp Damar Cerrahisi Konsey defterlerinden tarandı. Bu inceleme sonucunda tespit edilen protokol numaraları ile Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk ve Erişkin Hastaneleri arşivlerinden hasta dosyaları temin edildi. Bu dosyalardan postoperatif dönemde en az bir poliklinik ve EKO değerlendirmesi olan hastalar çalışmaya alındı. Post operatif dönemde poliklinik kontrolü ve EKO değerlendirmesi olmayan hastalar çalışma kapsamı dışında bırakıldı.

Hastaların preoperatif kayıtlarında yaş, cinsiyet, ameliyat yapılma yaşı, vücut ağırlığı, boy, vücut yüzey alanı gibi klinik bulguları kaydedildi. Klinik bulgular yanında EKG ve ekokardiyografik verileri incelendi.

Hastalar bir ile yirmi yıl arasında izlendi. Ortalama izlem süresi  $6,9\pm 5,06$  yıl olarak belirlendi. Çalışmamızda orta dönem sonuçları değerlendirildi.

#### **Elektrokardiyografi (EKG)**

Tüm olguların 12 derivasyonlu EKG'si (D1, D2, D3, aVF, aVL, aVR, V1, V2, V3, V4, V5, V6) çekildi. QRS süresi, AV blok varlığı, dal blok varlığı (sağ dal bloğu, sol dal bloğu), aritmi varlığı ve varsa tipi kayıt edildi.

#### **Transtorasik ekokardiyografi (EKO) incelemesi**

Tüm olgulara Philips iE33 (Philips Medikal Sistem, Hollanda) Ultrason sistemi ve S 5-1 ve S 12-4 prob kullanılarak transtorasik ekokardiyografi incelemeleri yapıldı. İnterventriküler septum diastol sonu çapı (IVSd), sol ventrikül diastol sonu çapı (LVEDd), Sol ventrikül arka duvar kalınlığı diastol sonu çapı (LVPWd), İnterventriküler septum sistol sonu çapı (IVSs), Sol ventrikül sistol sonu çapı (LVEDs), Sol ventrikül arka duvar kalınlığı sistol sonu çapı (LVPWs), Ejeksiyon fraksiyonu, kısalma fraksiyonu (EF,FS %) apikal dört ve iki boşluk görüntülerden hesaplandı.

Preoperatif poliklinik kayıtlarından ise EKG'de ritmi, dal bloğu, QRS süresi kayıt edildi. Ekokardiyografi raporlarından bazal değerlendirme (tanı ve olası eşlik edilebilecek diğer patolojiler açısından) yapıldı; triküspit yetersizliği, pulmoner kapak yetmezliği-derecesi, M-mode kayıtları, pulmoner arter McGoon oranları not edildi.

Postoperatif poliklinik kayıtlarından ise yine EKG’de ritmi, dal bloğu, QRS süresi kayıt edildi. Ekokardiyografi kayıtlarından ise rutin inceleme yanında özellikle pulmoner yetersizlik dereceleri (hafif, orta, ağır olarak), triküspit yetersizliği derecesi (hafif, orta, ağır olarak), RVOT anevrizması varlığı, sağ ventrikül sistolik fonksiyonları için, pulmoner yetmezliği orta ağır olanlarda triküspitin anüler planda sistolik hareketi (TAPSE) kaydedildi.

Hastaların preoperatif ve post operatif dönemde yapılan EKG’lerinde ritmi, QRS zamanı, dal bloğu varlığı karşılaştırıldı. Ekokardiyografilerinde M-mode kayıtları, pulmoner yetersizlik dereceleri (hafif, orta, ağır olarak), triküspit yetersizliği derecesi (hafif, orta, ağır olarak) karşılaştırıldı.

Ayrıca reoperasyon yapılan olguların operasyon nedenleri incelendi. Reoperasyon nedeni olarak rezidü VSD, RVOT anevrizması varlığı, PY varlığı araştırıldı.

PVR yapılan hastalarda pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu; sağ ventrikül end sistolik volümü, sağ ventrikül EF, sağ ventrikül end diastolik volümü kayıtları not edildi. PVR’ye giden hastaların ekokardiyografik verileri ile kardiak MRI ölçümleri arasında karşılaştırma yapıldı. Böylece PVR’ye giden hastalarda PVR yapılmasına etkili olabilecek faktörler belirlenmeye çalışıldı.

### **Kateterizasyon ve Anjiyografi**

Tüm olgulara Philips İntegris H5000C cihazı (Philips Medikal Sistem, Hollanda) ile fentanil, ketamin ve/veya midazolam ile sedasyon sağladıktan sonra kalp kateterizasyonu yapıldı. Sağ ve sol ventrikül anjiyografileri ile ventrikül boşlukları, pulmoner arterlerin çapları ve anatomisi, arkus aorta ve koroner arter anatomisi, aortapulmoner kolleteraller, ilave VSD’ler değerlendirildi.

Anjiyografi ile ölçülen sağ ve sol pulmoner arter çaplarının toplamının diafragma seviyesindeki torasik aorta çapına oranlanması ile anjio McGoon hesaplanır. Çalışmamızda hastaların McGoon oranları ile post operatif fonksiyonel sınıfları karşılaştırılırken hastalar McGoon oranlarına göre McGoon oranı  $>1.8$ , McGoon oranı 1.2 ile 1.8 arasındakiler ve McGoon oranı  $<1.2$  olarak 3 farklı gruba ayrıldı (37).

## **Holter EKG İncelemesi**

Lifecard CF Recorder 3 kanallı 24 saat kayıt yapabilen cihazla hastaların kayıtları alınıp Pathfinder EKG analiz sistemi ile analiz edildi. 24 saatlik holter EKG incelemesinde aritmi varlığı, eğer varsa supraventriküler ve ventriküler aritmi tipi kayıt edildi. Holter yapılan hastaların Holter kayıtları retrospektif değerlendirildi.

## **Kardiyak Manyetik Rezonans Görüntüleme**

PVR yapılması planalanan hastalara Philips Achieva 1,5 Tesla MRI (Philips Medikal Sistem, Hollanda) ile kardiyak MRI inceleme yapıldı. Konjenital kalp hastalıklarına yönelik incelemelerde turbo spin EKO T1 ve T2 ağırlıklı seriler elde edilmeli ve görüntüleme planı kalbin 4 odacığını incelemeye olanak verecek şekilde sol ventrikül uzun aksına paralel olarak seçilmelidir. Bu planda elde edilecek görüntüler septum anatomisini değerlendirme yanında büyük damarların kalp kompartmanları ile ilişkisini ortaya koymada son derece etkilidir (38).

Hastaların kardiyak MRI parametreleri (Sağ ventrikül diyastol sonu volüm (RV-EDV) ( $\text{ml}/\text{m}^2$ ), sağ ventrikül sistol sonu volüm (RV-ESV) ( $\text{ml}/\text{m}^2$ ), pulmoner yetersizlik fraksiyonu (%), sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (RV-EF) (%) dosyalarından geriye dönük olarak tarandı.

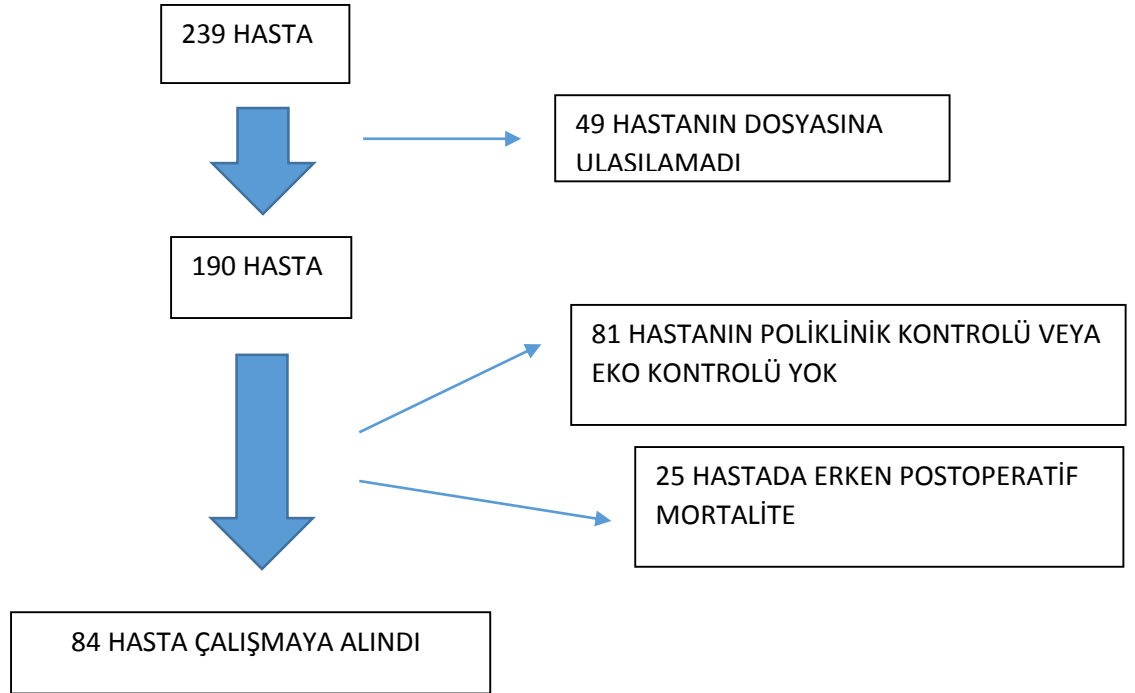
### **3.1 İstatistiksel Analiz**

İstatistiksel hesaplamalar bilgisayar ortamında SPSS 20,0 program paketi kullanılarak yapıldı. Sonuçlar ortalama $\pm$ standart sapma (SS) ve ortanca olarak gösterildi. Sürekli değişkenler için ikili grup karşılaştırmalarında bağımsız gruplarda T testine başvuruldu. Kesikli değişkenlerin karşılaştırılmasında Ki-Kare testine başvuruldu. İki den fazla sürekli değişkenin karşılaştırılmasında lineer regrasyon analizi yapılarak aralarındaki ilişki incelendi. İki yönlü p değerinin  $<0,05$  olması anlamlı kabul edildi.

#### 4 BULGULAR

1992-2014 yılları arasında Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme cerrahisi yapılan 239 hasta saptandı. Bunlardan 190'nın (%82) dosyasına ulaşıldı. 190 hastanın verileri incelendiğinde 39 hastaya tam düzeltme öncesi MBT şant yapıldığı saptandı. MBT şant uygulanma oranı %20 (39/190) oranında saptandı. Beş hasta MBT şant operasyonu sonrasında erken postoperatif mortalite saptandı. MBT şant operasyonu sırasında erken postoperatif mortalite %12,8 (5/39) oranında saptandı. Dosyasına ulaşılabilen 190 hastadan 106 tanesinde postoperatif poliklinik kontrolü ve EKO değerlendirmesi olmadığı için çalışma dışı bırakıldı. Kalan 84 hasta (%34) çalışmaya alındı.

2006' dan önce sağlık sistemindeki çok başlılık ve sevk zincirindeki problemler nedeni ile hastaların sadece operasyonları merkezimizde yapıp operasyon sonrası takipleri dış merkezde devam etmiştir. Merkezimizde kontroller 2006'dan sonra sağlıklı hale gelmiştir, bu yüzden takip edilen hasta sayısında belirgin düşüklük mevcuttur.



Şekil 4. 1 Çalışmaya dahil edilme kriterleri



Çalışmaya alınan 84 hastadan 12 hastaya MBT şant sonrası tam düzeltme ameliyatı uygulandı.

Tam düzeltme ameliyatı nedeni ile erken post operatif mortalite (operasyon sonrası 30 günlük dönem olarak değerlendirildi) 20 (%9,5) hastada tespit edildi. Tam düzeltme ameliyatı yapılan hastalar ele alındığında erken mortalite oranları 8 yıllık sürelerle ele alındığında 1992-1999, 2000-2007, 2008-2014 dönemlerinde sırasıyla %12,5, %10, %7,8 olarak bulundu. Son yıllarda mortalitede belirgin azalma saptandı.

**Tablo 4.1** Yıllara göre mortalite oranları

YILLAR	TOPLAM AMELİYAT SAYISI	ERKEN POST OPERATİF MORTALİTE	ORAN
1992-1999	88 (%46)	11 (%55)	%12,5
2000-2007	64 (%33)	7 (%35)	%10
2008-2014	38 (%20)	3 (%15)	%7,8
TOPLAM	190 (%100)	20 (%100)	%9,5

Çalışmaya dahil edilen 84 hastanın 56'sı (%65.9) erkek ve 28'i (%32.9) kadın cinsiyette idi. Hastaların yaşları 1 ile 55 yaş arasında değişmekte, yaş ortalaması  $15,6 \pm 7,8$  yıl idi. Hastaların tanı yaşı ortalaması  $3,35 \pm 4,7$  yıl idi. Hastaların tam düzeltme ameliyat yaşı ortalaması  $3,6 \pm 2,8$  yıl bulundu. Son on yıla bakıldığında tam düzeltme ameliyat yaş ortalamasının  $1,5 \pm 0,82$  yıla kadar düştüğü görüldü. 84 hastanın 11'inde (%13) anne baba arasında 1. Derece kuzen akrabalığı mevcuttu. İki hastada down sendromu, bir hastada velocardiofacial sendrom, bir hastada 1p delesyonu saptandı. Hastaların izlem süresi, ortalama  $6,9 \pm 5,06$  yıldır. Tam düzeltme ameliyatı öncesinde 12 hastaya Blalock-Taussing şant uygulanmıştı.

**Tablo 4.2** Demografik özellikler

DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER	
cinsiyet (e/k)	56 E, 28 K
Yaş (yıl) (ortalama±SS)	15,6±7,9
Vücut ağırlığı (kg) (ortalama ±SS)	12,6±11,2
Boy (cm ) (ortalama ±SS)	82,4±20,6
Ameliyat yaşı (yıl) (ortalama ±SS)	3,6±2,8
İzlem süresi (yıl) (ortalama ±SS)	6,9±5,06
Vücut yüzey alanı (BSA m <sup>2</sup> ) (ortalama ±SS)	0,48±0,18

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında 22 hastada (%26,1) patent foramen ovale(PFO), yedi hastada (%8,3) ASD, üç hastada (%3,6) PDA, iki hastada (%2,4) ise PDA+PFO saptandı.

**Tablo 4.3** Fallot tetralojisine eşlik eden kardiyak anomaliler

EK PATOLOJİ	Hasta Sayısı (%)
YOK	50 %59,5
PFO	22 %26,1
ASD	7 %8,3
PDA	3 %3,6
PDA+PFO	2 %2,4
TOPLAM	84 %100

Hastaların preoperatif ve postoperatif EKO ölçümleri karşılaştırıldığında sol ventrikül sistol sonu çapları (LVEDs) arasında anlamlı farklılık saptandı (p:0,02). İnterventriküler septum diastol sonu çapları (IVSd), sol ventrikül diastol sonu çapları (LVEDd), sol ventrikül arka duvar kalınlığı diastol sonu çapları (LVPWd ), interventriküler septum sistol sonu çapı (IVSs), sol ventrikül arka duvar kalınlığı sistol sonu çapları (LVPWs), ejeksiyon fraksiyonları (EF), kısalma fraksiyonları (FS) incelendiğinde preoperatif ve postoperatif ölçümler arasında anlamlı fark saptanmadı.

**Tablo 4.4** Preoperatif ve postoperatif sağ ve sol ventrikül M-mod EKO ölçümleri

	Tam düzeltme öncesi (ort±SS)	Tam düzeltme Sonrası (ort±SS)	P değeri
<b>IVSd</b>	0,64 ± 0,19	0,75 ± 0,25	0,62
<b>LVEDd</b>	2,9 ± 1,2	3,2 ± 0,9	0,25
<b>LVPWd</b>	0,5 ±0,22	0,6 ± 0,25	0,96
<b>IVSs</b>	0,78±0,22	0,88±0,27	0,49
<b>LVEDs</b>	1,3 ± 0,5	1,9 ± 0,6	0,02
<b>LVPWs</b>	0,62±0,23	0,74±0,2	0,34
<b>EF</b>	72,4 ± 10,6	72 ± 8,4	0,72
<b>FS</b>	40,5 ± 11,1	40,6 ± 8,2	0,47

Hastalar McGoon oranlarına göre McGoon oranı >1,8 olanlar, McGoon oranı 1,2 ile 1,8 olanlar ve McGoon oranı <1,2 olanlar olarak 3 farklı gruba ayrılmıştır. McGoon oranı 12 hastada (%14,2) 1,2'nin altında 8 hastada ( %9,5) 1,2-1,8 arasında, 64 hastada (%76,1) ise 1,8'in üzerinde olarak saptanmıştır.

**Tablo 4.5** Operasyon öncesi McGoon oranları

Pre-op McGoon Oranı	Hasta Sayısı %
<1,2	12 %14,2
1,2-1,8	8 % 9,5
>1,8	64 %76,1
<b>TOPLAM</b>	<b>84 %100</b>

PY varlığı ve derecesi yetmezlik yok veya hafif-ağır arasında yetmezlik var şeklinde derecelendirildi. Hastaların preoperatif değerlendirmelerinde bir hastada PY görülürken, postoperatif dönemde 25 hastada hafif (%29,8), 29 hastada orta (%34,5) ,20 hastada ise ağır (%23,8 ) PY saptandı.

**Tablo 4.6** Tam düzeltme ameliyatı öncesi ve sonrası pulmoner yetmezlik derecesi ve görülme sıklığı

Pulmoner yetmezlik derecesi	Preop hasta sayısı %	Postop hasta sayısı %
Yok	83 %98	10 %11,9
Hafif	-	25 %29,8
Orta	1 %1,2	29 %34,5
Ağır	-	20 %23,8
TOPLAM	84 %100	84 %100

Hastaların preoperatif ve postoperatif pulmoner yetmezlik durumları karşılaştırıldığında pulmoner yetmezliğin tam düzeltme ameliyatı sonrası istatistiksel olarak anlamlı olarak arttığı saptandı (p=0,01).

**Tablo 4.7** Operasyon öncesi ve sonrası pulmoner yetmezlik sıklığının karşılaştırılması

Preoperatif PY	Postoperatif PY		P değeri
	Yok	Var	
Yok	10 %12	73 %88	0,01
Var	0 %0	1 %100	

TY varlığı ve derecesi yetmezlik yok veya hafif-ağır arasında yetmezlik var şeklinde derecelendirildi. Hastaların pre-op değerlendirmelerinde yedi hastada hafif TY görülürken, üç hastada orta TY mevcuttu. Post op dönemde 22 hastada hafif (%26,2), 21 hastada orta (%25), 14 hastada ise ağır (%16,7) TY saptandı.

**Tablo 4.8** Tam düzeltme ameliyatı öncesi ve sonrası triküspit yetmezlik görülme sıklığı

<b>TY</b>	<b>Preoperatif hasta sayısı %</b>	<b>Postoperatif hasta sayısı %</b>
<b>Yok</b>	73 %87	26 %31
<b>Hafif</b>	7 %8,4	22 %26,2
<b>Orta</b>	3 %3,6	21 %25
<b>Ağır</b>	1 %1,2	15 %17,9

Hastaların preoperatif ve postoperatif triküspit yetmezlik durumları yok +hafif ve orta+ağır olanlar olarak karşılaştırıldığında tam düzeltme ameliyatı sonrası triküspit yetmezliğin istatistiksel olarak anlamlı olarak arttığı saptandı (p=0,01).

**Tablo 4.9** Operasyon öncesi ve sonrası triküspit yetmezlik sıklığının karşılaştırılması

Preoperatif TY	Postoperatif TY		P değeri
	Yok+hafif	Orta +ağır	
Yok+ hafif	46 %57,5	34 %42,5	0,01
Orta +ağır	2 %50	2 %50	

Hastaların post operatif takiplerinde ve EKO'larında 16 hastada (%19) rezidüel VSD, 10 hastada (%11,9) RVOT anevrizması, üç hastada (%3,6) TAPSE düşüklüğü (<16), beş hastada (%6) rezidüel VSD ile RVOT darlığı birlikteliği, bir hastada (%1,2) aort kapak prolapsusu (AVP), üç hastada (%3,6) RVOT darlığı ile TAPSE düşüklüğü (<16), üç hastada da (%3,6) sağ arcus aorta tespit edildi.

**Tablo 4.10** Operasyon sonrasında saptanan ek ekokardiyografik patolojiler

EKO	Hasta Sayısı %
Yok	46 %54,6
Rezidüel VSD	16 %19
RVOT anevrizması	10 %11,9
TAPSE <16	3 %3,6
Rezidüel VSD+RVOT	5 %6
AVP	1 %1,2
RVOT anevrizması+TAPSE<16	3 %3,6
Toplam	84 %100

24 hastanın (%28) tam düzeltme ameliyatı sonrasında ikinci kez operasyona alındığı saptandı. 10 hasta (%11,9) rezidü VSD kapatma, bir hasta (%1,2) RVOT revizyonu, bir hasta (%1,2) rezidü VSD kapatma ve RVOT revizyonu, yedi hasta (%8,3) PVR, bir hasta (%1,2) PVR ve RVOT revizyonu, iki hasta (%2,4) PVR ve triküspit kapak replasmanı (TVR) , bir hasta (%1,2) TVR ve rezidü VSD nedeni ile opere edilmiştir.

**Tablo 4.11** Reoperasyon nedenleri

Reoperasyon	Sayı yüzde
Yok	60 %71,4
Rezidü VSD	10 %11,9
RVOT revizyonu	1 %1,2
Rezidü VSD+RVOT revizyonu	1 %1,2
PVR	7 %8,3
PVR+RVOT revizyonu	1 %1,2
PVR+TVR	2 %2,4
TVR+ Rezidü VSD	1 %1,2
Toplam	84 %100

Tam düzeltme ameliyatı sırasında sağ ventrikül çıkım yolu darlığı giderilirken tercih edilen cerrahi yöntemlere göre transanüler yama kullanılanlar, kondüit kullanılanlar ve transanüler yama kullanılmayanlar olarak sınıflandırıldı. 70 hastaya perikardial yama kullanıldı, annulusü dar olmayan ve pulmoner kapak açıklığı yeterli veya kommisurotomi ile yeterli derecede açılabilen 10 hastaya perikardiyal yama kullanılmadan cerrahi uygulandı. Ciddi pulmoner anülüs hipoplazisi ve displastik kapağı olan dört hastada ise kondüit kullanıldı.

**Tablo 4.12** Sağ ventrikül çıkım yolu tamiri sırasında kullanılan cerrahi yöntemler

Cerrahi tipi	Hasta Sayısı %
Transanüler yama	70 %83,3
Transanüler yama kullanılmayan	10 %11,9
Kondüit	4 %4,8
TOPLAM	84 %100

Pulmoner kapak yetmezliği tam düzeltme ameliyatı sırasında uygulanan düzeltme tipleri transanüler yama yapılanlar ve yapılmayanlar olarak karşılaştırıldı. Transanüler yama yapılan grupta orta ve ağır pulmoner yetmezlikli hasta sayısı belirgin olarak artmış saptandı. Ancak iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (  $p=0,47$  ).

**Tablo 4.13** Transanüler yama kullanılan ve kullanılmayan gruplarda pulmoner yetmezliğin karşılaştırılması

Pulmoner yetmezlik	Transanüler yama	Transanüler yama Olmayan	P değeri
Yok +hafif	27 %77,1	8 %27,9	0,47
Orta+ağır	43 %87,8	6 %12,6	
Toplam	70 %83,3	14 %16,7	

PVR yapılan ve yapılması planlanan hastaların tam düzeltme ameliyatı sırasında kullanılan düzeltme tipleri ile karşılaştırıldığında PVR yapılan ve planlanan hastalarda transanüler yama kullanımının sayı olarak belirgin artmış olduğu görüldü. Ancak iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,72$ ).

**Tablo 4.14** PVR yapılan hastaların sağ ventrikül çıkım darlığı giderilmesi sırasında kullanılan yöntemlerin karşılaştırılması

	PVR yapılmayan	PVR yapılan+ planlanan	P değeri
Transanüler yama Olmayan	11 %78,6	3 %21,4	0,72
Transanüler yama	57 %81,4	13 %18,6	

Ağır pulmoner yetmezlik nedeni ile PVR yapılan hastalar ile PVR yapılmayanların tam düzeltme ameliyat yaşı ortalamaları karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. (p=0,57)

**Tablo 4.15** PVR yapılan hastalarla PVR yapılmayan hastaların tam düzeltme ameliyat yaşının karşılaştırılması

	N	Ameliyat yaşı Ortalama ve standart sapma	P değeri
PVR yapılanlar	10	2,3±1,1	0,57
PVR yapılmayanlar	74	3,7±2,9	

Pulmoner yetmezlik hafif ve eser olan hastaların ameliyat yaşı ortalamaları ile orta ve ağır olanların ameliyat yaşı karşılaştırıldığında fark bulunamadı (p=0,76).

**Tablo 4.16** Pulmoner yetmezlik hafif ve eser olan hastaların ameliyat yaşları ile pulmoner yetmezliği orta ve ağır olanların ameliyat yaşlarının karşılaştırılması

PY derecesi	N	Ameliyat yaşı Ortalama ve standart sapma	P değeri
Yok + 1. Derece	32	3,69±2,85	0,76
2. derece+3.derece	46	3,54±2,88	



Opere olan hastalardan 16 hastaya dinamik kardiyak MR veya ekokardiyografi bulgularına dayanılarak PVR planlandı, bunların onuna PVR uygulandı. PVR sonrası EKO takiplerine devam edildi. Erken post op mortalite 1 (%9) hastada tespit edildi.

Triküspit yetmezliği, RVOT anevrizması, TAPSE <16 olması, 3. Derece pulmoner yetmezlik pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler içerisinde anlamlı olarak saptanmıştır (p=0,001).

**Tablo 4.17** Pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler

	PVR yapılmayan	PVR yapılan+ planlanan	P değeri
TY OLMAYANLAR	43	3	0,001
TY OLANLAR	25	13	

	PVR yapılmayan	PVR yapılan+ planlanan	P değeri
RVOT anevrizması olmayan	61	5	0,001
RVOT anevrizması olanlar	7	11	

	PVR yapılmayan	PVR yapılan+ planlanan	P değeri
TAPSE >16	61	3	0,001
TAPSE ≤16	7	13	

	PVR yapılmayan	PVR yapılan+ planlanan	P değeri
Pulmoner yetmezlik yok+hafif+orta	61	3	0,001
Ağır pulmoner yetmezlik	7	13	

PVR kararı alınan ağır pulmoner yetmezliği olan altı hastaya dinamik kardiyak MR çekildi. Ortalamalarına bakıldığında pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu  $57,17 \pm 30,7$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül end sistolik volümü  $91 \pm 23,55$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül EF%  $40 \pm 5,0$ ; sağ ventrikül end diastolik volümü  $149,5 \pm 48$  ml/m<sup>2</sup> olarak saptandı, hastaların tümüne PVR uygulandı.

**Tablo 4.18** PVR yapılacak hastaların kardiak MRI değerlerinin ortalaması

DİNAMİK KARDİAK MR	Ortalama±Standart sapma
Pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu	57,17±30,7 ml/m <sup>2</sup>
Sağ ventrikül end sistolik volümü	91± 23,55 ml/m <sup>2</sup>
Sağ ventrikül EF	%40±5,0
Sağ ventrikül end diastolik volümü	149,5±48 ml/m <sup>2</sup>

Pulmoner kapak replasmanı için oluşturulan logistik regresyon modeli incelendiğinde RVOT anevrizması, triküspit yetmezliği, TAPSE<16 olması, cinsiyet anlamlı risk etkeni olmadığı; sadece ağır pulmoner yetmezliğin anlamlı risk etkeni olduğu saptandı (p=0,01). Olasılıklar oranı dikkate alındığında 3. derece pulmoner yetmezliği riski 18 kat arttırdığı, TAPSE<16 olmasının riski 16 kat arttırdığı saptandı ancak anlamlılık saptanmadı (p=0,065).

**Tablo 4.19** Pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörlerin karşılaştırılması

	P değeri	Olasılıklar oranı
TAPSE <16	0,065	16,105
RVOT anevrizması	0,486	1,65
Triküspit yetmezliği	0,656	0,725
Ağır pulmoner yetmezlik	0,01	18,18
Cinsiyet	0,068	0,1

Hastaların EKG kayıtlarından pre-op ve post-op QRS süreleri kaydedildi. Pre-op QRS süresi ortalaması 84,6±9,2 msn; post-op QRS süresi ortalaması 138,67±24,38 msn saptandı. Hastaların pre ve post op QRS süreleri karşılaştırıldığında post-op dönemde QRS süresinin anlamlı olarak arttığı saptandı (p=0,01).

**Tablo 4.20** Operasyon öncesi ve sonrası QRS süresinin karşılaştırılması

	Pre-op ortalama ±SS	Post-op ortalama ±SS	P değeri
QRS süresi	84,6±9,2 msn	138,67±24,38	0,01

Hastaların post operatif dönemde poliklinik doktor gözlem notlarındaki anamnez ve muayene bulguları ve dosyada mevcut ise EKG ve de yapılmış Holter monitörizasyon kayıtları incelenerek hastalarda mevcut olan kalp ritim bozuklukları kaydedildi.

Hastaların %92'sinde (n:78) post operatif dönemde herhangi bir ritim problemi tespit edilmedi. Dört hastada (%4,7) atrial flutter saptandı, iki hastaya (%2) elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Bir hastaya VT nedeni ile post op birinci yılında defibrilasyon uygulandı, aritmisinin devam etmesi üzerine ICD takıldı. Bir hastaya da izlemde 3. Derece AV blok saptanması nedeni ile ICD implante edildi.

**Tablo 4.21** Operasyon sonrası saptanan aritmilerin sayısal dağılımı

RİTİM BOZUKLUĞU		Hasta sayısı %	
YOK		78	%92
Supraventriküler taşikardi	Atrial flutter	4	%4,8
Ventriküler Taşikardi	Sık VEV	1	%1,2
	Sustained VT	1	%1,2
3.derece AV blok		1	%1,2

Fallot nedeni ile altı yaşında tam düzeltme ameliyatı olan hastamız 21 yaşında kardiyoloji kontrolünde gebelik öncesinde çekilen EKO'da orta derecede pulmoner ve triküspit yetmezliği saptandı; TAPSE:21 olarak ölçüldü. Kardiyak MR'ında pulmoner yetmezliğin regurjitasyon fraksiyonu  $37 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül end diastolik volümü  $113 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül end sistolik volümü  $81 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül EF %39 idi. Gebeliği süresince herhangi bir ilaç alımı olamayan hastamız miadında sağlıklı bir kız çocuk dünyaya getirdi. Bebeğin takibinde herhangi bir kardiyak patoloji saptanmadı

## 5 TARTIŞMA

Fallot tetralojisi yaklaşık kırk yıldır tam olarak düzeltilebilen siyanotik konjenital kalp hastalıklarından birisidir. Günümüzde erken post operatif mortalite oldukça düşük ve uzun dönem takipler ise sorunsuz olarak değerlendirilmektedir (1). 1950'lerin başlarında Kirklin ve arkadaşları tam düzeltme sonuçlarında mortalite %40-50 civarında saptanmıştır (39). Murphy ve arkadaşlarının yapmış oldukları bir çalışmada 1955-1960 arası tam düzeltme yapılmış hastalarda erken post operatif mortalite %20'ye yakın olarak rapor edilmiştir (40). Daha sonraki 30 senelik dönemde FT tanılı hastaların ameliyat olma yaşı ve mortalite yüzdeleri giderek azalmıştır. Günümüzde geniş merkezlerde kompleks patolojilerin eşlik etmediği FT tanısı olan hastaları cerrahi sonrası erken dönem mortaliteleri %3 civarına kadar düşmektedir (20). Hashamzadeh ve arkadaşlarının ortalama ameliyat yaşı  $8,23 \pm 4,9$  yıl olan 101 tam düzeltme ameliyatı yapılan hasta ile 1995-2006 yılları arasında yaptıkları çalışmada mortalite %6,9 saptanmıştır (41). Moraes Neto ve arkadaşlarının 1996-2004 yılları arasında yaşları 1 ile 11 ay arasında değişen 67 tam düzeltme ameliyatı yapılan hasta ile yaptıkları çalışmada ise mortalite %2,98 saptanmıştır (42). Çalışmamızda kalp damar cerrahisi konseyinde operasyon kararı alınan 239 hastanın 190'ının dosyasına ulaşıldı. 190 hastanın verileri incelendiğinde 39 hastaya tam düzeltme öncesi MBT şant yapıldığı saptandı. MBT şant uygulanma oranı %20 (39/190) oranında saptandı. Beş hasta MBT şant operasyonu sonrasında erken postoperatif mortalite (operasyon sonrası 30 günlük dönem olarak değerlendirildi) saptandı. MBT şant operasyonu sırasında erken postoperatif mortalite %12,8 (5/39) idi. Tam düzeltme ameliyatı nedeni ile erken post operatif mortalite 20 (%9,5) hastada tespit edildi. Tam düzeltme ameliyatı yapılan hastalar ele alındığında erken mortalite oranları 8 yıllık sürelerle ele alındığında 1992-1999, 2000-2007, 2008-2014 dönemlerinde sırasıyla %12,5, %10, %7,8 olarak bulundu. Son yıllarda mortalitede belirgin azalma saptandı.

Konjenital kalp hastalıklarında çevresel ve genetik etkenler bir arada bulunmaktadır. Birinci derece kuzen evliliklerinde konjenital kalp hastalığı sıklığı normal popülasyona göre belirgin artmış saptanmaktadır (43). Digilio ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada konotrunkal defektli hastalar incelendiğinde fallot tetraloji hastaların birinci derece akrabalarında hastalık görülme riski büyük arterlerin transpozisyonlu hastalara göre belirgin arttığı saptanmıştır (44). Peyvandi ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada 1620 konotrunkal defektli hasta ve klinik yakınması olmayan birinci, ikinci ve üçüncü derece akrabalar 22q11.2 mutasyon açısından

taranmıştır. Birinci derece akrabalarda riskin ikinci ve 3. Derece akrabalara oranlara belirgin olarak arttığı saptanmıştır. Birinci derece akrabalarda en yüksek risk FT'li hastalarda bulunmuştur (45). Çalışmamızda 11 hastada (%13) 1. Derece kuzen evliliği mevcuttur. Ancak bu hastalarda herhangi bir genetik test yapılmamıştır. Çalışma grubumuz içinde genetik olarak tanı alan üç Down sendromu, bir velocardiofasial sendrom ve bir 1p delesyonlu hastaların ebeveynlerinde herhangi bir akrabalık bildirilmemiştir. Ülkemizde genetik defektlerin saptanması için daha kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Pulmoner arter yatağının yeterli olması, ameliyat sonrası erken mortaliteyi belirleyen en önemli etkenlerden biridir. Anjiyografik ve ekokardiyografik olarak hesaplanan McGoon indeksi ile postoperatif erken mortalite arasında ilişki bulunduğu uzun dönemden beri bilinmektedir. Çalışmamıza alınan Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı uygulanmış hastalarda McGoon oranı <1,2; 1,2-1,8 ve >1,8 olarak sınıflandırıldı (37). McGoon oranları 12 hastada <1,2; 8 hastada 1,2-1,8 arasında; 64 hastada ise >1,8 saptandı. McGoon indeksi <1,2 olan 12 hastanın tümüne önce MBT şant uygulandı.

Fallot tetralojisi ile birlikte ek majör kardiyak anomaliler nadir izlenmektedir. Patent duktus arteriozus (PDA), ek ventriküler septal defekt en sık eşlik eden anomalilerdir. İnfantlarda patent foramen ovale (PFO) sıklıkla anomaliye eşlik eder. Gerçek bir atrial septal defekt (ASD) ise olguların %10'unda bulunmaktadır. Fallot tetralojisi ve atrioventriküler septal defekt (AVSD) birlikteliği genellikle Down sendromlu olgularda görülmektedir (3). Sheikh ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada haziran 2006-kasım 2012 yılları arasında 576 Fallot tetralojili hastayı değerlendirmişler, 31 hastada (%5,4) musküler VSD, 31 hastada (%5,4) PDA, 4 hastada (%0,7) ASD saptamışlardır (46). Bizim çalışmamızda 22 hastada (%26,1) PFO, 7 hastada (%8,3) ASD, 3 hastada (%3,6) PDA, 2 hastada (%2,4) ise PDA+PFO saptandı. En sık eşlik eden anomali PFO olmakla birlikte literatürle uyumlu olarak yaklaşık %10 oranında ASD saptanmıştır.

Fallot tetralojisinde ideal cerrahi yaklaşım kriterleri incelendiğinde cerrahi prosedür tek aşamadan oluşmalı, mümkünse ritm sinüs olarak kalmalı, sağ ventrikül çıkımında rezidüel darlık olmamalı ve pulmoner kapak kompetan olmalıdır (47). Borow ve arkadaşları erken dönemde yapılan düzeltme operasyonlarında sol ventrikül fonksiyonlarının korunması ile ilgili olarak daha iyi sonuçlar alındığını bildirmişlerdir (48). Yine Walsh ve arkadaşları yaptıkları çalışmalarda ventriküler aritmilerin insidansının geç yaşta düzeltme yapılanlara oranla daha az gözlemlendiğini bildirmektedirler. Bu etkileşim sonucunda daha yaygın olarak doğumdan itibaren tam düzeltme ameliyatları yapılmaktadır (49). Çalışmamızda tam düzeltme ameliyat yaş ortalaması  $3,6 \pm 2,8$  idi. Son 10 yılın ortalamaları alındığında bu sayının  $1,5 \pm 0,82$  yıla kadar

düştüğü görüldü. Merkezimizde operasyon tekniklerinin ilerlemesi ile birlikte operasyon yaşı aşıya çekilmiştir.

Operasyon sonrası geç dönemde gelişen kötü sonuçlarda en önemli mekanizma pulmoner yetmezliktir. Pulmoner yetmezlik genellikle sağ ventrikül çıkımının transanüler genişletilmesi ile ortaya çıksa da pulmoner valvülotomi ve çıkım darlığı için yapılan tüm girişimlerde görülebilir. Pulmoner yetmezlik, progresif sağ ventrikül dilatasyonu ve triküspit kapak yetmezliğine neden olur. Hem sağ ventrikül dilatasyonu hem triküspit yetmezliği her iki ventrikülün fonksiyonunu olumsuz etkiler (50). Hyungtae ve arkadaşları 326 tam düzeltme ameliyatı olmuş Fallot tetralojili hastanın uzun dönem sonuçlarını incelemişler; transanüler yama uygulanan grupta sağ ventrikül genişlemesinin ve pulmoner yetmezliğin anlamlı olarak yüksek olduğunu saptanmışlardır (51). Ülkemizde Özkan ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada FT nedeni ile tam düzeltme ameliyatı yapılan 39 hastanın 26'sına transanüler yama, 13'üne ise infundibuler yama uygulanmış; transanüler yama uygulanan grupta pulmoner yetmezlik anlamlı olarak yüksek saptanmıştır (52). Fakat Bacha ve arkadaşlarının 37 transanüler yama kullanılan ve 20 kullanılmayan hasta ile yaptığı çalışmada transanüler yama kullanılmasının uzun dönemde reoperasyon ya da sağ kalım açısından anlamlı bir fark oluşturmadığını dahası daha az rezidüel pulmoner darlık oluşmasına neden olduğunu ortaya koymuşlardır (53). Bizim çalışmamızda 70 hastada transanüler yama kullanıldı, annulusü dar olmayan ve pulmoner kapak açıklığı yeterli veya kommissurotomi ile yeterli derecede açılabilen on hastada transanüler yamaya gerek duyulmadı, ciddi pulmoner anülüs hipoplazisi ve displastik kapağı olan dört hastada ise kondülit kullanıldı. Transanüler yama kullanılan ve kullanılmayan gruplar karşılaştırıldığında, transanüler yama yapılan grupta orta ve ağır pulmoner yetmezlikli hasta sayısı daha fazla olarak saptandı. Ancak iki grup arasında pulmoner yetmezlik açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,47$ ). Transanüler yama uygulanmayan grupta sayının yetersiz olması nedeni ile anlamlılık saptanmadığı düşünüldü. Hastaların preoperatif ve postoperatif pulmoner yetmezlik durumları karşılaştırıldığında pulmoner yetmezliğin tam düzeltme ameliyatı sonrası anlamlı olarak arttığı saptandı ( $p=0,01$ ). Bu bulgular transanüler yamanın PY için bir risk faktörü olduğunu düşündürebilir.

Postoperatif izlemde hastaların klinik olarak değerlendirilmesi ve her kontrolde EKG, telekardiyografi ve ekokardiyografi gibi rutin tetkiklerin uygulanması ve endikasyon konulduğunda MRI, radionüklid ventrikülografi, Holter EKG, elektrofizyolojik çalışma gibi diğer ileri tetkiklerin yapılması gerekmektedir (25).

EKG ameliyat edilmiş hastaların izleminde önemli bir yöntemdir. Her türlü aritmi, dal bloğu, sağ atriyal dilatasyon, QRS süresi EKG ile değerlendirilebilir. Özellikle QRS süresinin

180 msn'nin üzerinde olması ile sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu, malign ventriküler aritmiler ve ani ölüm görülmesi arasında ilişki bulunduğu gösterilmiştir (54). Abd El Rahman ve arkadaşları tam düzeltme ameliyatı uygulanmış hastaların sağ ventriküllerini üç boyutlu EKO ve kardiyak MRI ile değerlendirmiş, diyastol ve sistol sonu volümleri ile QRS süresi arasında pozitif korelasyon bulunduğunu göstermişlerdir (55). Gatzoulis ve arkadaşları ortalama 21,4 yıllık izlem süresi olan ameliyat edilmiş hastalarda QRS süresi ile kardiyotorasik oran ve sağ ventrikül büyüklüğü arasında pozitif korelasyon bulunduğunu göstermiş, hayatı tehdit eden ventriküler aritmiler için QRS süresinin 180 msn ve üzerinde olmasının en iyi belirleyici olduğunu ileri sürmüşlerdir (23). Çalışmamızda preoperatif QRS süresi ortalaması  $84,6 \pm 9,2$  msn; postoperatif QRS süresi ortalaması  $138,67 \pm 24,38$  msn saptandı. Hastaların pre ve post op QRS süreleri karşılaştırıldığında post-op dönemde QRS süresinin anlamlı olarak arttığı saptandı ( $p=0,01$ ). Toplam yedi hastada aritmi görüldü. Dört hastada atrial flutter saptandı, ikisine elektrofizyolojik çalışma yapıldı. İki hastanın QRS süresi 180 msn'nin üzerinde idi. Bu bulgular ile QRS süresinin uzamasının proaritmijen olduğunu düşündürebilir ama daha çok hasta sayısına ihtiyaç vardır. Birine atrial flutter nedeni ile elektrofizyolojik çalışma uygulandı; diğerine ise ventriküler fibrilasyon nedeni ile defibrilasyon uygulandıktan bir yıl sonra aritmisinin devam etmesi nedeni ile ICD takıldı. Her ikisine de PVR uygulandı.

TAPSE sağ ventrikül fonksiyonlarını M-mode ekokardiyografi ile değerlendirmeyi sağlayan oldukça pratik bir yöntem olup özellikle radyonüklid yöntemle hesaplanan sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (RVEF) ile çok iyi koreledir. Standart ekokardiyografik incelemenin bir parçası olarak RV sistolik fonksiyonlarını değerlendirmede TAPSE önerilmektedir. TAPSE'nin kolay ölçülebilir bir parametre olması ve çocuklarda kalp hızının, atrioventriküler anülusun longitudinal hareketi üzerine etkisi olmadığının gösterilmesi pediatrik yaş grubunda TAPSE'nin uygulanabilirliğini arttırmaktadır (56). Mercer-Rosa ve arkadaşları, 125 opere Fallot tetralojili hastada EKO ile ölçülen TAPSE değerleri ve kardiyak MRI ile hesaplanan RVEF ve sağ ventrikül end diastolik volüm indeksi (RVEDVI) değerlerini karşılaştırıldıklarında TAPSE ile sağ ventrikül stroke volüm arasında ilişki olduğunu, RVEF arasında ilişki olmadığını saptamışlardır (57). Çalışmamızda TAPSE  $<16$  olması pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler içinde anlamlı olarak saptandı ( $p=0,001$ ). Pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler logistik regresyon analizi ile değerlendirildiğinde TAPSE  $<16$  olmasının riski 16 kat arttırdığı saptandı ancak istatistiksel anlamlılık saptanmadı ( $p=0,065$ ). Bunun nedeninin uygun örneklem sayısına ulaşılamaması olduğu düşünüldü.

Fallot tetralojisinde yaşam süresinin uzaması ve kalitesinin artması birçok opere hastanın gebelik ve fertilité ile ilgili sorunlarını gündeme getirmiştir. Gebelik hem anne hem bebek için komplikasyon yaratabilecek bir durumdur ve gebelik öncesi kardiyak açıdan iyi bir değerlendirme yapmak gerekir (11). Gebelik hacim yüklenmesi nedeni ile var olan semptomların ağırlaşmasına neden olabilir. Siyanoz ise düşüklere neden olabilir (58). Kalp hastalığının bebekte tekrarlama riski normal popülasyona göre artmıştır ve %1,2-8 arasında değişmektedir. Gebelik sırasında fetal ekokardiyografi ile bebek konjenital kalp hastalığı araştırılmalıdır. FT nedeni ile altı yaşında tam düzeltme ameliyatı olan hastamız 21 yaşında kardiyoloji kontrolünde gebelik öncesinde çekilen EKO'da orta derecede pulmoner ve triküspit yetmezliği saptandı; TAPSE:21 olarak ölçüldü. Kardiyak MR'ında pulmoner yetmezliğin regurjitasyon fraksiyonu  $37 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül end diastolik volümü  $113 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül end sistolik volümü  $81 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül EF %39 idi. Gebeliği süresince herhangi bir ilaç alımı olamayan hastamız miadında sağlıklı bir kız çocuk dünyaya getirdi. Bebeğin takibinde herhangi bir kardiyak patoloji saptanmadı.

Tam düzeltme ameliyatı yapılan Fallot tetralojili hastaların ameliyat sonrası izlemlerinde karşılaşılan problemlerin çoğunun anormal sağ ventrikül fizyolojisi ile ilgili olduğu bilinmektedir. Kompleks geometrik yapısı nedeniyle klasik ekokardiyografik yöntemlerle sağ ventrikülün değerlendirilmesi güçtür ve sonuçları güvenilir değildir. Ayrıca ameliyat edilmiş hastalarda skar dokusu ve buna bağlı göğüs deformitesi nedeniyle iyi görüntü elde edebilmek zordur (11). Bu nedenle özellikle ameliyat sonrası hastalarda sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde radionüklid ventrikülografi, kardiyak MRI ve üç boyutlu EKO gibi farklı görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır. Manyetik rezonans görüntüleme non-invaziv şekilde iyonize radyasyona maruz bırakmadan sınırsız görüntüleme alanı, mükemmel imaj kalitesiyle kardiyovasküler sistem hakkında yeterli bilgi sağlayabilir (59). Tam düzeltme ameliyatı olmuş Fallot tetralojili hastalarda sağ ventrikül fonksiyonlarını değerlendiren kardiyak MRI çalışmaları giderek artmaktadır. Kozak ve arkadaşlarının yaptığı Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı olmuş 18 hastada sağ ventrikül diyastol sonu volümü  $144,2 \pm 31,0 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül sistol sonu volümü  $71,5 \pm 17,7 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül EF'yi  $50,9 \pm 7,7$ , pulmoner yetersizlik fraksiyonunu  $31,7 \pm 15,8$  ve strok volümü  $71 \pm 13 \text{ ml/m}^2$  bulmuşlardır (60). Literatürde PY fraksiyonu  $> 40$ , sağ ventrikül diyastol sonu volümü  $> 160 \text{ ml/m}^2$ , sağ ventrikül sistol sonu volümü  $> 70 \text{ ml/m}^2$  ve sağ ventrikül EF  $< 45\%$  ise ciddi sağ ventrikül disfonksiyonundan bahsedilmektedir (36). Bizim çalışmamızda kalp damar cerrahisi konseyinde PVR kararı alınan ağır pulmoner yetmezliği olan altı hastaya dinamik



kardiak MR çekildi. Ortalamalarına bakıldığında pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu  $57,17 \pm 30,7$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül end sistolik volümü  $91 \pm 23,55$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül EF%  $40 \pm 5,0$ ; sağ ventrikül end diastolik volümü  $149,5 \pm 48$  ml/m<sup>2</sup> olarak saptandı, hastaların tümüne PVR uygulandı. Bizim çalışmamız kardiak MRI'ın EKO ile karşılaştırılması için dizayn edilmemesine rağmen reoperasyon kararını etkileyen önemli bir klinik bulgu olmuştur.

Çeşitli serilerde reoperasyon oranları %1,8 ile %13,3 arasında bildirilmektedir. Reoperasyon nedenleri arasında rezidüel VSD, postoperatif RVOT anevrizması, pulmoner ve triküspit kapak yetersizlikleri daha az sıklıkla rezidüel PDA, sistemik pulmoner arter şantı, atrial septal defekt ve koroner arter hastalığı bildirilmiştir. Bu vakalarda Qp/Qs oranı 1,5' in üzerine çıktığında cerrahi müdahale endikasyonu doğar (33). Geç dönemde rezidü RVOT darlığına yönelik uygulanan operasyonlar sıklıkla musküler hipertrofi ve fibrosisin progresyonu nedeni ile oluşur. Klinik olarak bulgu vermese dahi sağ ventrikül fonksiyonlarını korumak amacı ile RV/PA sistolik basınç oranı 2/3'ün üzerine çıktığında operasyon endikedir (61). Pome ve arkadaşlarının yapmış oldukları çalışmada FT tam düzeltme sonrası reoperasyon gerektiren rezidüel lezyonları incelemişler en sık karşılaşılan iki patolojinin rezidüel VSD ve rezidüel PS olduğunu bu durumların hastaların fonksiyonel kapasitelerinin reoperasyon sonrası iyileştiğini belirtmişlerdir (62). Ülkemizde Karademir ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 359 Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı yapılan hasta komplikasyonlar açısından değerlendirilmiş, rezidüel VSD olguların %31'inde gözlenmiş, bunların %73'ü pulmoner stenoz ile birlikte saptanmıştır. Pulmoner yetmezlik doppler ekokardiyografi ile % 70 olarak bulunmuş, sağ ventrikül çıkış yolu anevrizması %4,4 saptanmıştır. Reopere edilen altı hastanın (%1,6) üçü rezidüel VSD, biri sol pulmoner arter tıkanıklığı, ikisi ise rezidüel VSD ve sağ ventrikül çıkım yolu anevrizması nedeni ile opere edilmiştir (63). Mizuno ve arkadaşlarının Japonya'da yapmış oldukları çok merkezli çalışmada 4010 Fallot tetralojisi nedeni ile tam düzeltme ameliyatı olan hasta incelenmiş 236 hastaya (%5,9) reoperasyon gerekmiştir. Tekrar operasyon gereken hastalarda en sık nedenler ise 71 hasta (%31,7) pulmoner stenoz, 65 hasta (%29) pulmoner yetmezlik, 25 hasta (%11,2) pulmoner stenoz ve yetmezlik, 21 hasta rezidüel VSD (%9,4) olarak saptanmıştır (64) . Çalışmamızda ise 24 hasta (%28,6) çeşitli nedenlerle reopere edildi. 12 hasta (%14,2) ile rezidüel VSD, 10 hasta (%11) PVR, üç hasta (%3,5) ise RVOT anevrizması nedeni ile operasyona alındı. Reoperasyon sıklığı diğer merkezlere oranla artmış olarak saptanmakla beraber en sık neden literatürle uyumlu olarak rezidüel VSD'dir.

Başlangıçta iyi tolere edilse de, PY zamanla ilerlemekte uzun dönemde sağ ventrikül dilatasyon ve disfonksiyonuna yol açmakta ve gittikçe daha fazla hasta pulmoner kapak

replasmanı adayı olmaktadır (27) . Koh ve arkadaşlarının 191 hastalık çalışmalarında beş yıllık takip sonucunda izlenen PY oranı %31,7 olarak bildirilmiştir (65). Özellikle ileri PY gözlenen hastalarda, sağ ventrikül fonksiyonlarının korunması ve gelişebilecek aritmilerin önlenmesi amacıyla PY'nin giderilmesine yönelik ek cerrahi girişim yapılmalıdır. Bu anlamda cerrahi zamanlamada, sağ ventrikül ileri derecede genişlemeden ve hastanın efor kapasitesi ciddi derecede kısıtlanmadan ileri derece PY'ye müdahale edilmesine dikkat edilmelidir (66). Frigiola ve arkadaşlarının PVR endikasyonlarını önemli derecede pulmoner yetmezlik (kardiak MRI ile PY fraksiyonu >%35), eşlik eden sağ ventrikül dilatasyonu / disfonksiyonu ve aritmi olsun olmasın egzersiz intoleransında azalma (36) olarak belirtirken; Geva ve arkadaşlarının ise önemli derecede pulmoner yetmezlik ve kardiak MRI ölçümlerinden en az ikisi 1) RV end diastolik volüm index >160mL/m<sup>2</sup> 2) RV end sistolik volüm index >70mL/m<sup>2</sup> 3)LV end diastolik volüm index >65mL/m<sup>2</sup> 4)RV ejeksiyon fraksiyonu <%45; diğer hemodinamik önemli lezyonların varlığı; FT tam düzeltme ameliyatı üç yaş ve sonrasında yapılmış olgularda olumsuz seyir riski fazla olduğundan, PVR daha erken, RV dilatasyonu ve disfonksiyonu daha hafif iken yapılabilir (28) olarak tanımlamıştır. Üstünsoy ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada 104 tam düzeltme ameliyatı yapılmış Fallot tetralojili hasta ortalama 26,4 ay süresince izlenmiş; ileri pulmoner yetmezlik saptanan yedi hastaya PVR yapılmıştır. Bu yedi hastanın operasyon sonrası ortalama 2,1 yıllık takiplerinde; ekokardiyografik olarak PY izlenmemekle birlikte sağ ventrikül çaplarında remodelling lehine anlamlı gerileme saptanmıştır (67). Çalışmamızda ileri PY ile takip ettiğimiz on hastanın, takiplerinde pulmoner kapaklarına müdahale yapıldı. PVR uygulanan hastaların ortalama yaşı 12,3±2,3 idi. Tam düzeltme operasyonu uygulanma yaşları 2,3±1,1 idi. PVR yapılan ve yapılmayan grupla karşılaştırıldığında tam düzeltme operasyon yaşları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı (p=0,57). Hastaların altısı kardiak MRI ile değerlendirildi. Ortalamalarına bakıldığında pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu %57,17±30,7; sağ ventrikül end sistolik volümü 91± 23,55 ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül EF % 40 ±5,0; sağ ventrikül end diastolik volümü 149,5±48 ml/m<sup>2</sup> olarak saptandı. Dört hastaya kardiak MRI çekilmeden egzersiz intoleransı olması ve M-mode ekokardiyografide TAPSE <16 saptanması üzerine sağ ventrikül fonksiyon bozukluğu anlamlı kabul edilerek PVR uygulandı. Altı hastaya yine aynı bulgularla PVR yapılması planlandı, ancak henüz gerçekleştirilemedi. Hasta popülasyonunda reoperasyon için PY önemli bir risk faktörü bulundu. PY'si ağır olan hastalarda TAPSE'nin <16 olduğu görüldü.

Therrien ve arkadaşları PVR sonrası ventriküler taşikardi insidansının %23'ten %9'a azaldığını ve QRS süresinin stabilize olduğunu göstermişlerdir (68). Hazekamp ve arkadaşlarının çalışmalarında, pulmoner kapak replasmanı yapılan ve ortalama yaşı 25 olan

hastalarda ameliyat yaşının önemli bir parametre olmadığı, sağ ventrikül kompliyansını bozan asıl faktörün pulmoner kapak yetmezliği olduğu sonucuna varılmıştır. Replasman sonrası yaşam kalitesi dramatik olarak düzelme gösterdiği vurgulanmıştır (69). Rotes ve arkadaşları 278 PVR yapılan hastayı ortalama  $7,3\pm 6,8$  yıl izlemişler; izlemde sağ ventrikül boyutunda azalma, sağ ventrikül fonksiyonlarında artış ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda %5 'den fazla artış saptamışlardır. 18 yaşından önce yapılan pulmoner kapak replasmanında pulmoner yetmezliğin tekrarlama olasılığı çok yüksek olarak bulunmuştur. Bunun nedeni olarak büyüyen bir kalbe rağmen kapağın büyümemesi nedeni ile yetmezliğin tekrar etmesi olarak açıklanmıştır (70). Cavalcanti ve arkadaşlarının PVR'nin yararlarını belirlemek için yaptıkları 48 çalışmanın meta analizinde 3118 hasta değerlendirilmiş, erken mortalite %0,87; 5 yıllık mortalite %2,2; 5 yılda tekrar PVR gereksinimi %4,9 olarak saptanmıştır. PVR sonrasında sağ ventrikül volüm ve fonksiyonlarında artış, sol ventrikül fonksiyonlarında artış, QRS süresinde düşüş saptanmış operasyon öncesi sağ ventrikül geometrisinin operasyon başarısını etkilediği vurgulanmıştır (66). Çalışmamızda on hastaya PVR uygulandı. PVR yapılan hastalarda operasyon sonrası pulmoner yetmezlik saptanmadı ancak hastalarımız operasyon sonrası yeterli izleme süresine sahip değildi.

Ameliyat edilmiş FT'li hastaların önemli bir kısmında triküspit yetmezliği vardır, zamanla kötüleşebilir. TY'nin en sık nedeni sağ ventrikül dilatasyonudur. Geç yaşta ameliyat olanlarda uzun süren yüksek basınç miyokart yanında kapakta da fibroze yol açarak TY'ye neden olabilir (52). Chen ve arkadaşları triküspit yetmezliği olmasına rağmen PVR sırasında triküspit kapak replasmanı yapılmayan hastaları değerlendirdiklerinde %30 hastada triküspit yetmezliğinin gerilediğini saptamışlar ve bunu PVR sonrası sağ ventrikül yeniden şekillenmesi sonrası kaçağın azalmasına bağlamışlardır (71). Fiore ve arkadaşları yaptığı çalışmada 1995-2006 yılları arasında PVR yapılan 85 hastayı 15 yıl boyunca incelemişler PVR ile birlikte ciddi TY nedeni ile triküspit kapak replasmanı (TVR) olan 19 hasta ile yetmezliği olan ancak PVR ile birlikte triküspit replasmanı yapılmayan 60 hasta ile karşılaştırdıklarında 33 aylık takip sonrasında triküspit yetmezliğinin her iki grupta belirgin azaldığını saptamışlardır. Yalnızca PVR yapılan grupta TY derecesi sağ ventrikül boyutlarındaki azalmaya bağlı anlamlı azalırken, PVR ve triküspit replasmanı yapılan grupta triküspit yetmezliğinde azalma görülmekle birlikte anlamlı saptanmamıştır (72). Rotes ve arkadaşları da benzer şekilde triküspit yetmezliği nedeni ile opere edilen ve edilmeyen grupta yetmezlik derecesinin artışı, yaşam süresi, reoperasyon ve sağ ventrikül şekillenmesi açısından anlamlı fark saptamamışlardır (70). Çalışmamızda hastaların % 42'sinde orta ve ağır TY görüldü. Bir hasta pulmoner ve triküspit replasmanı nedeni ile eş zamanlı opere edildi, iki hastaya ise sadece triküspit replasmanı uygulandı.

Tam düzeltme ameliyatı yapılmış Fallot tetralojili hastaların ameliyat sonrası durumları iyi olsa da operasyon sırasında pulmoner kapağa yapılan farklı cerrahi girişim teknikleri nedeni ile izlemde pulmoner kapakta revizyon gerekliliği doğmaktadır. Ekokardiyografi ve dinamik kardiak MRI gibi ileri tekniklerle düzenli takip gerekmektedir. Hastalarda sağ ventrikül disfonksiyonu ve efor kapasitesinde belirgin azalma olmadan reoperasyon planlanmalıdır.

## 6 SONUÇLAR

- 1) Hastaların tam düzeltme ameliyat yaşı  $4,3\pm 5,8$  yıl, ortalama izlem süresi  $6,9\pm 5,06$  yıl olarak saptanmıştır. Son 10 yıl değerlendirildiğinde ameliyat yaşının  $1,5\pm 0,82$  yıla kadar düştüğü saptanmıştır.
- 2) Çalışmamızda 84 hastanın 11'inde (%13) anne ve babalarının 1. Derece kuzen akrabalığı saptanmıştır.
- 3) Çalışma grubumuzdaki genetik sendromlar incelendiğinde iki hastada Down sendromu, bir hastada velocardiofacial sendrom, bir hastada 1p delesyonu saptanmıştır.
- 4) McGoon indexi  $<1,2$  altında olan 12 hastaya modifiye BT şant uygulanmıştır.
- 5) Çalışmamızda hastaların operasyon öncesi ve sonrası EKO'ları değerlendirildiğinde ejeksiyon fraksiyonu ve fraksiyonel kısalma arasında anlamlı fark saptanmamıştır.
- 6) Çalışmamızda preoperatif QRS süresi ortalaması  $84,6\pm 9,2$  msn; postoperatif QRS süresi ortalaması  $138,67\pm 24,38$  msn saptanmıştır. Hastaların pre ve post op QRS süreleri karşılaştırıldığında postoperatif dönemde QRS süresinin anlamlı olarak arttığı saptanmıştır ( $p=0,01$ ).
- 7) Çalışma sırasında hastaların dördünde atrial flutter saptanmış, iki hastaya elektrofizyolojik çalışma yapılmıştır. Bir hastada tam AV blok, bir hastada da ventriküler taşikardi nedeni ile ICD implante edilmiştir. QRS süresi  $>180$  olan hastalarda aritmi sıklığının arttığı gözlenmiştir.
- 8) Çalışmada 24 hastaya (%28) tam düzeltme ameliyatı sonrasında ikinci kez operasyona alındığı saptanmış. 10 hasta (%11,9) rezidü VSD kapatma, bir hasta (%1,2) RVOT revizyonu, bir hasta (%1,2) rezidü VSD kapatma ve RVOT revizyonu, yedi hasta (%8,3) PVR, bir hasta (%1,2) PVR ve RVOT revizyonu, iki hasta (%2,4) PVR+TVR, bir hasta (%1,2) TVR ve rezidü VSD nedeni ile ikinci kez opere edilmiştir.
- 9) Çalışmamızda postoperatif dönemde pulmoner yetmezliği olmayan ve hafif olan 35 hasta (%41), orta ve ağır pulmoner yetmezliği olan 49 hasta (%58) saptanmıştır.
- 10) Hastaların pre-op ve post-op pulmoner yetmezlik durumları karşılaştırıldığında pulmoner yetmezliğin tam düzeltme ameliyatı sonrası anlamlı olarak arttığı saptanmıştır ( $p=0,001$ ).

- 11) Çalışmamızda altı hastaya kardiyak MRI çekilmiş, değerlerin ortalamalarına bakıldığında pulmoner yetmezliğin regürjitasyon fraksiyonu  $57,17 \pm 30,7$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül end sistolik volümü  $91 \pm 23,55$  ml/m<sup>2</sup>; sağ ventrikül EF %  $40 \pm 5,0$ ; sağ ventrikül end diastolik volümü  $149,5 \pm 48$  ml/m<sup>2</sup> olarak saptanmıştır. Kardiyak MRI çekilen hastaların tamamına PVR uygulanmıştır.
- 12) Çalışmamızda 10 hastaya (%12) PVR uygulanmıştır.
- 13) PVR uygulanan 10 hastadan 7 hastada (%70) transanüler yama uygulanmıştır.
- 14) Ağır pulmoner yetmezlik nedeni ile PVR yapılan hastalar ile PVR yapılmayanların tam düzeltme ameliyat yaşı ortalamaları karşılaştırıldığında anlamlı fark bulunamamıştır ( $p=0,57$ ).
- 15) Triküspit yetmezliği, RVOT anevrizması, TAPSE <16 olması, 3. Derece pulmoner yetmezlik pulmoner kapak replasmanını etkileyen faktörler içerisinde anlamlı olarak saptanmıştır ( $p=0,001$ ).
- 16) Pulmoner kapak replasmanı için oluşturulan logistik regresyon modeli incelendiğinde RVOT anevrizması, triküspit yetmezliği, TAPSE<16 olması, cinsiyet anlamlı risk etkeni olmadığı; sadece ağır pulmoner yetmezliğin anlamlı risk etkeni olduğu saptanmıştır ( $p=0,01$ ).
- 17) Olasılıklar oranı dikkate alındığında 3. derece pulmoner yetmezliği riski 18 kat arttırdığı, TAPSE<16 olmasının riski 16 kat arttırdığı saptanmış ancak anlamlılık saptanamamıştır ( $p=0,065$ ). Yeterli örneklem sayısına ulaşamamış olmanın bunun nedeni olabileceği düşünülmüştür.
- 18) Çalışmamızda FT nedeni ile altı yaşında tam düzeltme ameliyatı olan bir hastamız 21 yaşında kardiyoloji kontrolünde sağlıklı bir kız çocuğu dünyaya getirmiştir.
- 19) Çalışma parametreleri dosyalardaki bilgiler ile sınırlı kaldığı ve hastaların genellikle rutin kontrollere gelmemesi veya takiplerine uzun süreli devam etmemeleri nedeniyle bazı kısıtlılıklar ortaya çıkmıştır. Son 10 senelik dönemde ameliyat edilmiş olan hastaların dosyalarında daha uzun süreli takip süreleri ile karşılaşılmış olsa da bu konuda daha sonra yapılması planlanabilecek çalışmalarda bu hususu göz önünde bulundurmamak ve seçilmiş hasta gruplarında, daha uzun bir zaman diliminde ve uygun görüntüleme yöntemleri kullanılarak prospektif araştırmalar planlamak faydalı olacaktır.

## 7 KAYNAKLAR

1. **Apitz C, Webb GD, Redington AN.** Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009;374:1462- 71.
2. **Bailliard F, Anderson RH.** Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2009;4:2.1-10.
3. **Moss Siwik ES, Erenberg F, Zakha KG, Goldmuntz E.** *Tetralogy of Fallot.* In Allen HD, Gutgesell,HP,Clark EB, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 7th Ed, Philadelphia: Lippincott Williams.* 2008. s. 888-909. Cilt 2.
4. **Groh MA, Meliones JN, Bove EL, Kirklin JW, et al.** Repair of tetralogy of Fallot in infancy: effect of pulmonary artery size on outcome. *Circulation* 1991;84:206-12.
5. **Zucker N, Rozin I, Levitas A, Zalstein E.** Clinical presentation, natural history and outcome of patients with the absent pulmonary valve syndrome. *Cardiol Young* 2004;14:402-8.
6. **Piran S, Bassett AS, Grewal J, Swaby JA, et al.** Patterns of cardiac and extracardiac anomalies in adults with tetralogy of Fallot. *Am Heart J* 2011;161:131-7.
7. **Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho JS.** Tetralogy of Fallot: From fetus to adult. . *Heart* 2006;92:1353-59.
8. **Carvalho JS, Silva CMC, Rigby ML, Shinebourne EA.** Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery in tetralogy of Fallot. *Br Heart* 1993;70:75-8.
9. **Need LR, Powel AJ, del Nido P, Geva T.** Coronary echocardiography in tetralogy of Fallot: Diagnostic accuracy, resource utilization and surgical implications over 13 years. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1371-77.
10. **Graham TP, Cordell D, Atwood GF, Boucek RJ Jr, et al.** Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976;54:417-23.
11. **Villafañe J, Feinstein J, Jenkins K, Vincent R, et al.** Hot Topics in Tetralogy of Fallot. *JACC Vol. 62, No. 23, 2013:2155–66.*
12. **Alsoufi B, Williams WG, Hua Z, Cai S,et al.** Surgical outcomes in the treatment of patients with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 2007, 31:354-59.
13. **Glaeser C, Kotzot D, Caliebe A, Kottke R et al.** JAG1 disease: Tetralogy of Fallot. *Hum Genet* 2006;119:674.
14. **Goldmuntz E, Geiger E, Benson DW.** NKX2.5 mutations in patients with tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;104:2565–68.
15. **Poon LC, Huggon IC, Zidere V, Allan LD.** Tetralogy of Fallot in the fetus in the current era. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;29(6):625-7.
16. **Starr JP.** Tetralogy of Fallot: Yesterday and Today. *World J Surg (2010) 34:658–68.*
17. **Yıldız CE, Akcevin A, Aytac A.** Fallot Tetralojisi. *Kalp ve Damar Cerrahisi. 1. baski.* Ankara : MN Medikal & Nobel, 2004, s. 1477-86.
18. **Sarioglu A, Batmaz G, Bilal MS, Saglam G, et al.** Fallot Tetralojili 99 Hastada Kalp Kateterizasyonu Yapılmaksızın Tam Düzeltme Ameliyatı. *Türk Kardiyol Dern Arş.* 1993; 21:313-17.

19. **Miglioranza MH, Mihăilă S, Muraru D, Cucchini U et al.** Dynamic Changes in Tricuspid Annular Diameter Measurement in Relation to the Echocardiographic View and Timing during the Cardiac Cycle. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014 Oct 28 1-10.
20. **Ugurlu SB.** Fallot tetralojisi cerrahi tedavi Türkiye Klinikleri. *J Kardiol-Special Topics.* 2008;1(5) 9-14.
21. **Sasmazel A, Fedakar A, Baysal A, Caliskan A, et al.** Fallot tetralojili on iki ay altı infantlar ile bir-dört yaş arası çocuk hasta gruplarında tam düzeltme ameliyatı ve sonrasında kısa dönemde mortalite ve morbiditenin belirleyicileri. *Anadolu Kardiyoloji Dergisi.* 2010 Aralık 10(6) 544-49.
22. **Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, et al.** Longterm survival in patients with repair of TOF: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374-83.
23. **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(2):231-237. *Circulation* 1995;92(2):231-7.
24. **Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK et al.** What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation.* 2000 Nov 7;102(19 Suppl 3):III123-9.
25. **Akalın F.** Fallot Tetralojisi : Uzun Dönem Seyirde Karşılaşılan Sorunlar ve Yaklaşım. *Türkiye Klinikleri J Kardiol-Special Topics* 2008;1(5):1-8.
26. **Kriebel T, Saul JP, Schneider H, Sigler B, et al.** Noncontact mapping and radiofrequency catheter ablation of fast and hemodynamically unstable ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:2162-68.
27. **Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, et al.** Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:445-51.
28. **Geva T.** Indications and Timing of Pulmoner valve replacement after Tetralogy of Fallot repair . *Pediatr Card Surg Annu* 2006:11-22.
29. **Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendor FF, Moura L, et al.** Assessment of valvular regurgitation. *European Journal of Echocardiography* (2010) 11 223-44.
30. **Demirbag R.** Triküspit kapak yetersizliğinde tedavi . *Anadolu Kardiyol Derg* 2009; 9: Özel Sayı1; 43-9.
31. **Mahle WT, Parks J, Fyfe D, Salle D.** Tricuspid regurgitation in patients with repaired Tetralogy of Fallot and its relation to right ventricular dilatation. *Am J Cardiol* 2003;92(5):643-5.
32. **Niwa K.** Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair--histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol.* 2005 Aug 18;103(2):117-9.
33. **Clauke DR, Campbell DN, Papper G.** Pulmoner homogreft conduit repair of tetralogy of fallot an alternative to transanuler patch repair *J.Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:730-6.
34. **Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, Lawrenz W, et al.** Severe Pulmonary Regurgitation Late After Total Repair of Tetralogy of Fallot. *Surgical Considerations Pediatr Cardiol* 2004 25:466-71.
35. **S, Fuller.** Tetralogy of Fallot and Pulmoner Valve Replacement:Timing and Techniques in the Asymptomatic Patient *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2014;17(1):30-7.



36. **Frigiola A, Giamberti A, Chessa M, Donato MD, et al.** Right ventricular restoration during pulmonary valve implantation in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:279-85.
37. **Fontan F, Fernandez G, Costa F, Naftel DC et al.** The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989 Nov;98:711-9.
38. **Diren B, Belet Ü.** Kalp ve Damar hastalıklarında MR görüntüleme tekniği, *Türk Kardiyol Dern Arş* 2004; 32:38-43.
39. **Kirklin JW, Payne WS, Theye RA, Dushane JW et al.** Factors affecting survival after open operation for tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 1960;152:485-93.
40. **Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V et al.** Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329(9):593-9.
41. **Hashemzadeh K, Hashemzadeh S.** Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot *Acta Med Iran.* 2010 Mar-Apr;48(2):117-22.
42. **Moraes Neto FR, Santos CC, Moraes CR.** Intracardiac correction of tetralogy of fallot in the first year of life: short-term and mid-term results. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2008 Apr-Jun;23(2):216-23.
43. **Jayasinghe SR, Mishra A, Van Daal A, Kwan E.** Genetics and cardiovascular disease: Design and development of a DNA biobank. *Exp Clin Cardiol* 2009;14(3):33-37.
44. **Digilio MC, Marino B, Giannotti A, Toscano A.** Recurrence risk figures for isolated tetralogy of Fallot after screening for 22q11 microdeletion *J Med Genet* 1997;34:188-90.
45. **Peyvandi S, Ingall E, Woyciechowski S, Garbarini J et al.** Risk of congenital heart disease in relatives of probands with conotruncal cardiac defects: An evaluation of 1,620 families *Am J Med Genet A.* 2014 Jun;164A(6):1490-5.
46. **Abdul Malik Sheikh, Uzma Kazmi, Najam Hyder Syed.** Variations of pulmonary arteries and other associated defects in Tetralogy of Fallot; Springerplus. 2014; 3: 467-71.
47. **Caspi J, Zalstein E, Zucker N, Applebaum A, et al.** Surgical management of tetralogy of fallot in first year of life . *Ann Thorac Surg* 1999;68:1344-8.
48. **Borow KM, Laurence H, Castaneda R, Keane J.** Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 1980;61:1150-8.
49. **Walsh EP, Rockenmaceher S, Keane J, Hougen T, et al.** Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988; 77: 1062-7.
50. **Ekim H, Kutay V, Akbayrak H, Hazar A, et al.** Fallot tetralojisinde transanüle yama uygulamasının erken ve orta dönem sonuçları. *Van Tıp Dergisi:2005 12(3):189-94.*
51. **Kim H, Sung SC, Kim S, Chang YH, et al.** Early and late outcomes of total repair of tetralogy of fallot: risk factors for late ventricular dilatation. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 17 (2013)956-62.
52. **Ozkan S, Akay T, Gultekin B, Aslan A, et al.** Fallot tetralojisinde sağ ventrikül çıkım yolu tamir yöntemlerinin sağ ventrikül fonksiyonları üzerine olan etkisi. *Turkish J Thorac Cardiovasc Sug* 2005;13(4):340-5.

53. **Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, Erickson LC, et al.** Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:154-61.
54. **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: 160-3.
55. **Abdel-Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Wogen M, Alexi-Meskishvili V, et al.** 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: 416-20.
56. **Forfia PR, Fisher MR, Mathai SC, Houston-Harris T, et al.** Tricuspid Annular Displacement Predicts Survival in Pulmonary Hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 174.2006; pp 1034–41.
57. **Mercer-Rosa, Parnell A, Forfia PR, Yang W, et al.** Tricuspid annular plane systolic excursion in the assesment of right ventricular function in children and adolescents after repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:1322-9.
58. **Balci A, Drenthen W, Muller JMB, Roos-Hesselling JW, et al.** Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot: Occurence and Predictors of adverse events. *American Heart Journal* :February 2011;307-13.
59. **Selly JB, İriart X, Roubertie F, Mauriat P, et al.** Multivariable assesment of the right ventricle by ehocardiography in patients with repaired tetralogy of Fallot undergoing pulmonary valve replacement: A comparative study with magnetic resonance imaging. *Arch Cardiovasc Dis.* 2014 Nov;108(1):5-15.
60. **Kozak M, Redington A, Yoo SJ, Seed M, et al.** Diffuse myocardial fibrozis following tetralogy of Fallot repair. *Pediatr Radiol* (2014) 44;403-9.
61. **Alayunt A, Yagdi T, Ozbaran M, Atay Y, et al.** Fallot tetralojisi tamiri sonrası gelişen sağ ventrikül çıkış yolu anevrizması. *Türk Kariyol. Dern. Arş* 1998;26:379-82.
62. **Pome G, Rossi C, Colucci V, Passini L, et al.** Late operations after repair of tetralogy of Fallot . *Eur J Cardiothorac Surg.* 1992;6(1):31-5.
63. **Karademir S, Ozkutlu S, Ozme S, Saraclar M, et al.** Tam düzeltme ameliyatı uygulanan fallot tetralojili hastaların hastane mortalitesi, postoperatif rezidüel defekt ve komplikasyonları Türk. Kardiyo. Derneği Arş. 1992 ,20:14-9.
64. **Atsushi Mizuno, Koichiro Niwa, Kozo Matsuo, Masaaki Kawada.** Survey of Reoperation Indications in Tetralogy of Fallot in Japan *Circ J* 2013; 77: 2942–47.
65. **Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, et al.** Long term outcome of right ventriküler outflow tract reconstruction using a handmade tri-leaflet conduit. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 27 (2005) 807-14.
66. **Ferraz Cavalcanti PE, Sá MP, Santos CA, Esmeraldo IM, et al.** Pulmonary Valve Replacement After Operative Repair of Tetralogy of Fallot. *JACC Vol. 62, No. 23, 2013 December 10* 2227–43.
67. **Üstünsoy H, Özçalışkan Ö, Gökaslan G, Atik C et al.** Fallot tetralojisinde tam düzeltme cerrahisinin orta dönem sonuçları. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2012;20(4):710-5.
68. **Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, et al.** Impact of Pulmonary Valve Replacement on Arrhythmia Propensity Late After Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2001;103:2489-94.

69. **Hazekamp MG, Kurvers MMJ, Schoof PH, Vliegen HW, et al.** Pulmoner valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *Eur J Cardithorac Surg* 2001;19:667-70.
70. **Rotes SA, Eiden BW, Connolly HM, Bonnichsen CR, et al.** Long term follow up after pulmoner valve replacement in repaired Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2014;114:901-8.
71. **Chen PC, Sager MS, Zurakowski D, Pigula FA, et al.** Younger age and valve oversizing are predictors of structural valve deterioration after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012 Feb;143(2):352-60.
72. **Fiore AC, Rodefeld M, Turrentine M, Vijay P, et al.** Pulmonary Valve Replacement: A Comparison of Three Biological Valves. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1712-8.