

Fallot Tetralojisi Total Düzeltme Ameliyatından 28 Yıl Sonra Gebelikte Saptanan Rezidüel Darlık ve Cerrahi Olarak Giderilmesi



Mehmet Taşar¹, Zeynep Eyileten¹, Nur Dikmen Yaman¹, Murat İsmail¹, Tamer Saym¹, Adnan Uysalel¹

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Cebeci Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Fallot tetralojisi (TOF) tüm siyanotik kalp hastalıkları arasında en sık görülen defektir. Patofizyolojisi iyi bilinmektedir. Tam düzeltme ameliyatlarının sonuçları yüz güldürücü olmakla birlikte, bazı özel durumlarda palyatif şant girişimlerine gereksinim olmaktadır. Tam düzeltme ameliyatlarının yaygın uygulamasına rağmen uzun dönemde gelişen rezidüel darlık sorunu olabilmektedir. Uygun tedavinin seçilmesi için doğru tanı şarttır. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleme doğuştan kalp defekti hakkında güvenilir ve kapsamlı bilgi sağlayabilmektedir. Bu yazıda, çocukluk döneminde TOF nedeniyle tam düzeltme ameliyatı yapılmış bir kadın hastada 28 yıl sonra gebelik sırasında saptanan ve yeniden ameliyatla tedavi edilen sağ ventrikül çıkım yolu darlığı sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Fallot tetralojisi; ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu; yeniden ameliyat

Residual Obstruction Detected During Pregnancy 28 Years After Total Correction of Tetralogy of Fallot and Its Surgical Treatment

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot (TOF) is the most common cyanotic heart defect, with well-known pathophysiology. Although total correction operations have excellent outcomes, palliative shunt procedures may be necessary in some situations. Despite the common use of total correction procedures, residual obstruction may develop in the long-term. Accurate diagnosis is essential for appropriate treatment. Cardiac magnetic resonance imaging provides reliable and comprehensive information about the nature of congenital heart defects. In this case report, we presented a woman who underwent reoperation for right ventricular outflow tract obstruction detected during pregnancy 28 years after total correction surgery of TOF.

Key Words: Tetralogy of Fallot; ventricular outflow obstruction; reoperation

GİRİŞ

İlk olarak 1888 yılında tanımlanan Fallot tetralojisinin dört bileşeni ventriküler septal defekt (VSD), sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (RVOT), aort dektopozisyonu ve sağ ventrikül hipertrofisidir. İlk cerrahi yaklaşım 1945 yılında Blalock tarafından gerçekleştirilen şant operasyonu olmakla birlikte, yıllar içinde çeşitli sistemik-pulmoner şant yaklaşımları kullanılmıştır. 1954'te Lillehei tarafından kontrollü kros sirkülasyon kullanılarak ilk başarılı tam düzeltme ameliyatı gerçekleştirilmiştir.

Fallot tetralojili çoğu hasta doğumda tedavi gerektirmez. Sistemik arteriyel oksijen saturasyonunda ilerleyici bir düşüş gelişir ve %75-80'nin altına indiğinde girişim gerekebilir. Bu hastalarda tipik olarak görülen hipoksik spell varlığı da bir ameliyat endikasyonu olarak kabul edilmektedir. Çoğu merkezde Fallot tetralojisi elektif olarak 6 ay-1 yaş aralığında tedavi edilmektedir.

Tam düzeltme ameliyatı yaygın olarak kabul görmüş olmasına rağmen, bazı özel durumlarda (pulmoner vasküler yatağın iyi gelişmediği durumlar) başlangıçta palyatif amaçlı şant uygulanması gerekebilmektedir. Tam düzeltme ameliyatı ile daha iyi büyüme ve organ gelişimi, hipoksemiye daha az maruz kalma, daha iyi sol ventrikül fonksiyonları ve daha az disritmi oranları elde edilebilmektedir⁽¹⁾.

Yazışma Adresi

Mehmet Taşar

E-posta: mehmet.tasar@hotmail.com

Geliş Tarihi: 16.09.2013

Kabul Tarihi: 12.11.2013

@Telif Hakkı 2015 Koşuyolu Heart Journal metnine www.kosuyoluheartjournal.com web adresinden ulaşılabilir.

Tam düzeltme ameliyatlarıyla iyi sonuçlar alınmaktadır. Geç dönemde ciddi pulmoner yetersizlik, rezidüel sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, konduit yetersizliği, disritmi, rezidüel VSD, infektif endokardit gibi nadir sorunlar görülebilmektedir.

Sağ ventrikülotomi ile darlığın giderilmesi ve çıkım yolunun transanüler yama ile genişletilmesi sonrası uzun dönemde tekrar darlık gelişmesi sık değildir. Ciddi darlık hipoksemiye bağlı semptomların ortaya çıkmasına ve sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasına yol açmaktadır. Darlığın ciddi olması durumunda yeniden ameliyat kaçınılmaz olacaktır.

OLGU SUNUMU

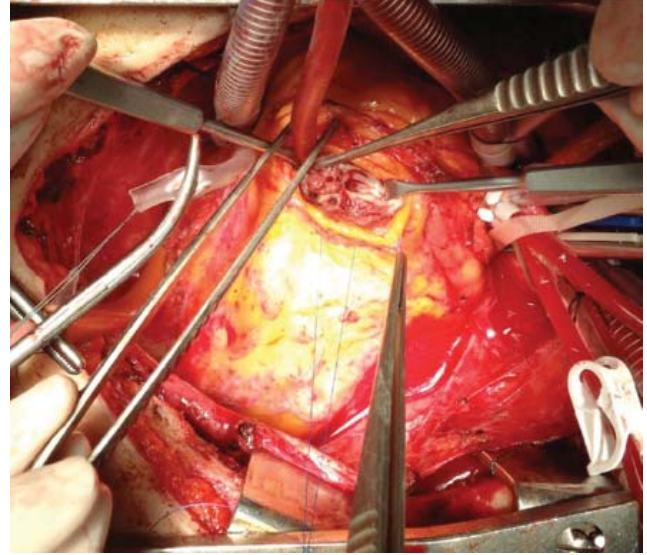
Otuz beş yaşında kadın hastaya 28 yıl önce Fallot tetralojisi tanısıyla başka bir merkezde tam düzeltme ameliyatı yapılmış. Ameliyat sırasında sağ ventrikül çıkım yolunu çaprazlayan bir koroner arter nedeniyle darlık sınırlı bir insizyon ile giderilmiş ve ventrikülotomi primer olarak kapatılmış. Ameliyattan sonra hastanın yakınmaları azalmış. Sonrasındaki kontrollerde çıkım yolunda hafif gradyan oluşturan rezidüel darlık görülmüş ve takip edilmiş. İki yıl önce hamilelik sırasında efor kapasitesinde düşme, çabuk yorulma, dudaklarda morarma yakınmaları nedeniyle ekokardiyografi yapılan hastada sağ ventrikül çıkım yolunda ortalama 62 mmHg gradyan oluşturan darlık saptandı ve doğumun ardından yeniden ameliyat için yatırıldı.

Ameliyat öncesinde koroner arter anomalisini ortaya koymak için yapılan kardiyak BT anjiyografi ve kateterizasyonda sağ ventrikülü çaprazlayan herhangi bir koroner artere rastlanmadı (Resim 1). Hazırlıkların ardından hasta ameliyata alındı. Önceki sternotomi hattının açılması ve yapışıklıkların giderilmesi sonrasında kardiyopulmoner baypasa girildi ve hasta soğutuldu. İlk ameliyatta çıkım yolundan daha aşağıya yapılmış olan insizyonun primer kapatılmış olduğu görüldü. Anormal seyirli herhangi bir vasküler oluşum görülmedi. Sağ ventrikül çıkım yolu (üzerine yapılan ventrikülotomi ile darlık oluşturan

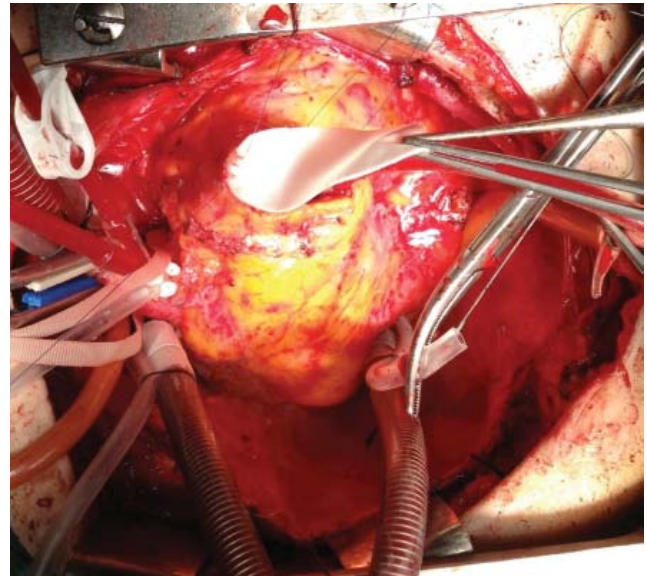
kas bantları eksize edildi (Resim 2). Ventriküler septal defekt yamasından kaçak olmadığı görüldü. Pulmoner kapak normal görünümde idi. Transanüler yama ile çıkım yolu genişletildi (Resim 3). Ameliyat sorunsuz tamamlandı. Yoğun bakım ünitesinde bir günlük izlemden sonra hasta servise alındı. Üçüncü günde yapılan kontrol ekokardiyografisinde çıkım yolundaki ortalama gradyan 14 mmHg ölçüldü; VSD veya pulmoner kapak yetersizliği saptanmadı. Ameliyat sonrası altıncı günde hasta sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

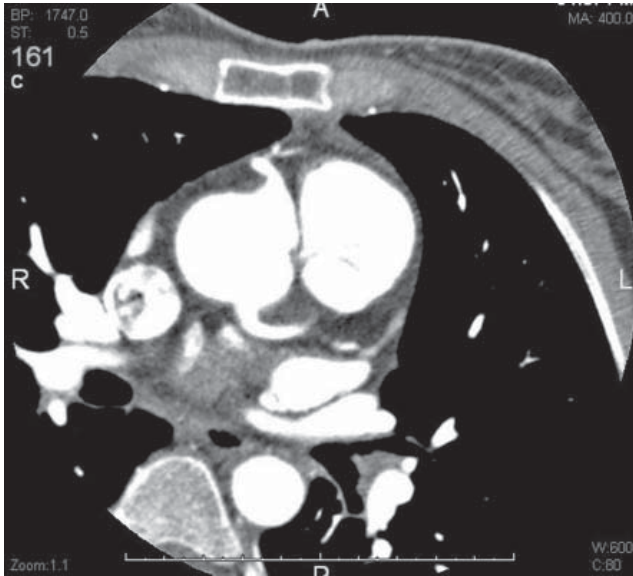
Fallot tetralojisi tedavisinde çoğu hastada tercih edilen cerrahi yöntem olan tam düzeltme ameliyatının mortalitesi düşük, erken dönem sonuçları başarılıdır⁽²⁾. Ancak, uzun dönemde, özel-



Resim 2. Rezidüel darlık oluşturan sağ ventrikül çıkım yolundaki kas bantları.



Resim 3. Sağ ventrikül çıkım yolunun transanüler yama ile genişletilmesi.



Resim 1. Kardiyak BT anjiyografi ile görüntülenen normal koroner arterler.

likle çıkım yolu rekonstrüksiyon yönteminin neden olabileceği rezidüel pulmoner patolojiye bağlı darlık veya yetmezlik şeklinde bazı sorunlar ortaya çıkabilir. Transanüler yama kullanılmayan hastalarda uzun dönemde rezidüel çıkım yolu darlığı gelişebileceği gibi, geniş yama kullanılan hastalarda pulmoner yetmezlik görülme olasılığı artmaktadır. Bu komplikasyonlar genellikle erken dönemde iyi tolere edilmekle birlikte, bazı hastalarda ameliyat tekrarı gerekebilir⁽³⁾. Hastamızda, rezidüel çıkım yolu darlığının tam düzeltme ameliyatında RVOT'yi çaprazladığı düşünülen koroner arter nedeniyle sağ ventrikülotominin sınırlı tutulmasına, yapılan kas rezeksiyonunun yetersiz olmasına ve insizyonun primer olarak kapatılmasına bağlı olduğunu düşündük.

Transanüler yamanın büyük olmasının pulmoner yetmezliğe yol açabileceği akılda tutulmalıdır. Öte yandan, ventrikülotominin çok küçük yapılması, yeterli kas rezeksiyonu yapılmaması, gerekenden daha küçük yama kullanılması veya primer kapatma darlığın yeteri kadar giderilememesine yol açabilmektedir. Her ne kadar pulmoner kapakta yetmezlik darlığa göre daha iyi tolere edilse de, seçilen rekonstrüksiyon yönteminin ortaya çıkacak komplikasyonla ilişkilendirilmesi her zaman mümkün olmayabilmektedir.

Uzun dönemde karşılaşılabilen pulmoner darlık ve pulmoner yetersizlik gibi hemodinamik sorunların giderilmemesi sağ ventrikülün genişlemesine, fonksiyonlarının bozulmasına yol açmakta, elektrokardiyografik değişikliklere ve ventriküler aritmilere zemin hazırlamaktadır⁽⁴⁾. Bu nedenle, her ne kadar "tam düzeltme ameliyatı" olsa da hastalar periyodik olarak kontrol edilmelidir.

Fallot tetralojisi nedeniyle ameliyat edilen kadın hastalarda gebelik hem anne için hem de bebek için risk taşır⁽⁵⁾. Ciddi rezidüel darlık veya yetersizlik gelişen hastalarda ikinci ameliyat gebelik öncesinde planlanmalıdır. Ancak, bu hastalar genellikle normale yakın fonksiyonel kapasiteye sahip olduklarından gebeliğin geç dönemlerinde başvurumaktadırlar. Bu durumda, cerrahi risk daha da artmaktadır. Gebeliğin ilerleyen evrelerinde kardiyak çıkışındaki artış belirginleşir ve o zamana kadar iyi tolere edilen darlık veya yetmezlik kötüleşebilir. Dekompansasyon bulgusu veya fiziksel aktivitede belirgin kısıtlama olmayan hastalarda erken doğum ve düşük doğum ağırlığı risklerinde olası artışa karşın, bu hastaların genellikle gebelik boyunca prognozları iyi olmaktadır. Ancak, dekompanseasyon veya ileri derecede aktivite kısıtlanması görülen hastalar gebeliği tolere edemeyebilirler. Bu durumda kardiyoloji, kalp cerrahisi ve kadın doğum uzmanları tarafından gebeliğin sonlandırılması ve darlık/yetmezliğin giderilmesi planlanabilmektedir. Bu nedenle, tam düzeltme yapılan kadın hastalara, aradan ne kadar uzun zaman geçtiğine bakılmaksızın, gebelik düşünüldüğünde, yakınma olmasa dahi kontrol için mutlaka başvurumaları gerektiği dikkatlice anlatılmalıdır.

Rezidüel pulmoner darlık, sol ventrikül debisinin azalmasına, VSD yamasının sol ventrikül çıkım yoluna doğru bombeleşmesine ve sağ ventrikülde pompa yetmezliğine neden olmaktadır. Sağ ventrikül yetmezliğine bağlı olarak da triküspit yetmezliği görülebilmektedir. Bu nedenle, ciddi darlık görülmesi durumun-

da ikinci ameliyatın gecikmeden planlanması uygun olmaktadır.

Tam düzeltme ameliyatı yapılması planlanan hastalarda, sağ ventrikülün önünde rezidüel darlık bırakmayacak teknikler ameliyat öncesindeki kriterlerle ortaya konulmalıdır. Bu amaçla geliştirilmiş olan "Z" değeri, McGoon oranı, Nakata indeksleri ve sol ventrikül-aort oranı gibi yöntemler önem kazanmıştır. Tekrar ameliyat riskleri düşünüldüğünde, tam düzeltme ameliyatının şekli bu indeksler ışığında da değerlendirilmelidir.

Hastaların %5'inde görülebilen koroner arter çıkış anomalisi veya anormal seyri gibi durumlar ventrikülotominin yeri ve büyüklüğünün uygun yapılmasını engelleyebilir. Çok çeşitli anomaliler görülebilmekle birlikte, en sık görülen sol koroner arterin sağdan çıkması şeklindeki anomalidir. Ameliyat öncesinde bu durumun değerlendirilmesi, ayrıca ameliyat sırasında bu konuda dikkatli olunması gerekmektedir. Sınırlı ventrikülotomi, koroner damarın mobilizasyonu veya konduit kullanımı gibi çeşitli cerrahi teknikler uygulanabilmektedir⁽⁶⁾. Anormal seyirli damarların fark edilmediği durumlar da ciddi komplikasyonlara neden olabilmektedir. Bu amaçla, günümüzde ameliyat öncesinde MR anjiyografi veya BT anjiyografi gibi yöntemler kullanılarak yapılan değerlendirme oldukça önemli bir yer tutmaktadır.

Sonuç olarak, Fallot tetralojisinde tam düzeltme ameliyatları düşük mortalite ve düşük komplikasyon oranlarıyla yaygın olarak yapılmaktadır. Uzun dönemde rezidüel darlık ve pulmoner yetmezlik görülme riski vardır. Rezidüel darlık çoğu zaman geç dönemde fark edilir ve sağ ventrikül fonksiyonları değişik derecede etkilenmiş olabilir. Bu nedenle, tam düzeltme yapılmış olsa dahi hastanın yaşam boyu periyodik kontrolü gerekmektedir. Günümüzde kardiyak BT anjiyografi, kardiyak MR görüntüleme gibi yöntemler, sadece ameliyat sonrası geç dönemde pulmoner yetmezliğe bağlı gelişen ventrikül disfonksiyonunun takibinde değil, rutin ekokardiyografik ve anjiyografik yöntemlerin yetersiz kaldığı durumlarda koroner anatominin değerlendirilmesi amacıyla da kullanılmaktadır. Özellikle gebelik planı olan kadın hastaların gebelik öncesi değerlendirilmesiyle, anne ve bebek için olası risklerin değerlendirilmesi önem kazanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD. Predicting the degree of relief of the pulmonary stenosis or atresia after the repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990;2:55-60.
2. Herneffer PJ, Zahka KG, Rowe SA, Manolio TA, Gott VL, Reitz BA, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg* 1990;50:179-83.
3. Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holl J, McCue C, Ward KE. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg* 1998;66:506-11.
4. Cardoso SM, Miyague NI. Right ventricular diastolic dysfunction in the postoperative period of tetralogy of Fallot. *Arq Bras Cardiol* 2003;80:198-201.
5. Hidaka Y, Akagi T, Himeno W, Ishii M, Matsuishi T. Left ventricular performance during pregnancy in patients with repaired tetralogy of Fallot: prospective evaluation using the Tei index. *Circ J* 2003;67:682-6.
6. Balkanay M, Eren E, Tokar ME, Polat A, Keleş C, Güler M ve ark. Anormal seyreden koroner arter anomalisinde Fallot tetralojisinin cerrahi tedavisi. *Turk Gogus Kalp Dama* 2010;18:330-3.