

## PULMONER KAPAK YOKLUĞU VE MAJÖR AORTOPULMONER KOLLATERALLERİN EŞLİK ETTİĞİ FALLOT TETRALOJİSİ OLAN PEDİYATRİK HASTADA ANESTEZİ YÖNETİMİ Feride KARACAER<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Adana

(Alınış / Received: 25.12.2018, Kabul / Accepted: 27.12.2018, Online Yayınlanma / Published Online: 31.12.2018)

### Anahtar Kelimeler

Aorta pulmoner kollateraller,  
fallot tetralojisi, pulmoner  
kapak yokluğu,

**Özet:** En sık görülen konjenital kalp hastalıklarından olan Fallot tetralojisi'nde, eşlik eden pulmoner kapak yokluğu ve majör aortopulmoner kollaterallerin varlığı nadiren görülmektedir. Eşlik eden bu anomaliler, Fallot tetralojisi'nin intraoperatif anestezi yönetimini komplike bir hale getirmektedir. Bu olgu sunumunda, Fallot tetralojisi, pulmoner kapak yokluğu ve majör aortopulmoner kollateral varlığı nedeniyle kardiyak düzeltme operasyonu geçiren 9 yaşındaki hastamızın anestezi yönetiminin sunulması amaçlanmıştır.

## ANESTHESIA MANAGEMENT IN PEDIATRIC PATIENT WITH FALLOT TETRALOLOGY USED BY ABSENCE OF THE PULMONARY VALVE AND MAJOR AORTOPULMONER COLLATERALS

### Keywords

Absence of the pulmonary valve,  
major aortopulmonary  
collaterals, tetralogy of fallot

**Abstract:** In the tetralogy of Fallot, which is one of the most common congenital heart diseases, accompanying the absence of the pulmonary valve and the presence of major aortopulmonary collaterals are rarely seen. These accompanying anomalies complicate the intraoperative anesthesia management Tetralogy of Fallot. In this case report, we aimed to present the anesthesia management of a 9-year-old patient who undergone cardiac correction operation due to the presence of tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve and major aortopulmonary collaterals.

### 1. Giriş

Fallot tetralojisi (FT), sık görülen bir konjenital kardiyak anomalidir ve insidansının 1 milyon canlı doğumda 421 olgu olduğu düşünülmektedir. FT, ventriküler septal defekt (VSD), ata biner aorta, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve sağ ventriküler hipertrofiyi içeren spesifik özelliklerinin yanı sıra, farklı anatomik varyasyonların eşlik ettiği geniş bir klinik spektruma sahiptir<sup>1</sup>.

Pulmoner kapak yokluğu (PKY) ile birlikte görülen FT, tüm FT olgularının %3-6'sında gözlenen nadir bir formdur<sup>2</sup>. Majör aortopulmoner kollateraller (MAPCA), FT hastalarının %4-5'inde görülmekte ve pulmoner atrezi olgularında ana pulmoner arterde sistolik antegrad akımı kolaylaştırmaktadır. Ancak PKY ile görülen FT'de MAPCA varlığına nadiren rastlanmaktadır<sup>3</sup>.

Bu olgu sunumunda, FT+PKY+MAPCA tanılı hastamızın intraoperatif anestezi yönetiminin literatür eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

### 2. Olgu sunumu

Dokuz yaşında (110 ay), 22 kg erkek hasta doğduğundan itibaren siyanoz hikayesine neden olan FT nedeniyle tüm düzeltme operasyonu geçirmek üzere ameliyata alındı. Preoperatif incelemede hastanın eşlik eden herhangi bir hastalığı ve ilaç kullanımı olmadığı saptandı. Kardiyak anjiyografi raporunda FT, PKY, MAPCA tanısı olduğu görüldü. Preoperatif hemoglobin değeri 14,8 g/dl, hematokrit değeri ise %45,5'ti.

Premedikasyon amacıyla intravenöz yolla (iv) 0.05 mg/kg midazolam uygulanarak ameliyat odasına alınan hastaya rutin monitörizasyon (elektrokardiyografi, periferik oksijen saturasyonu

(SaO<sub>2</sub>), noninvaziv kan basıncı ölçümü) yapıldı. Anestezi indüksiyonunda 2 mg/kg propofol, 5 µg/kg fentanil ve 0.5 mg/kg rokuronyum verilerek entübasyon sağlandı. Entübasyon sonrası sağ radyal arter kanülasyonu ve steril şartlarda sağ internal juguler ven kateterizasyonu yapıldı. Anestezi idamesi için sevofluran inhalasyonu ve 5 µg/kg/saat fentanil infüzyonu uygulandı. Anestezi indüksiyonu sonrası antifibrinolitik ajan olarak 6 mg/kg traneksamik asit yapıldı ve operasyon sonunda protamin uygulaması sonrası aynı doz tekrar edildi.

**Tablo I.** İntraoperatif veriler

|   |            |
|---|------------|
| KPB öncesi süre (dk)                      | 120 dk     |
| KPB süresi (dk)                           | 60 dk      |
| Kros klemp süresi (dk)                    | 35 dk      |
| Operasyon süresi (dk)                     | 195 dk     |
| KPB öncesi laktat (mmol/l)                | 2,6 mmol/l |
| KPB'ta ısınma sırasında laktat            | 2,7 mmol/l |
| KPB'tan çıkış sırasında laktat            | 2,4 mmol/l |
| Operasyon sonu laktat                     | 2,3 mmol/l |
| KPB öncesi vücut ısısı (°C)               | 35°C       |
| KPB 60. dk vücut ısısı (°C)               | 32°C       |
| Operasyon sonu vücut ısısı (°C)           | 36°C       |
| KPB öncesi Hb (mg/dl)                     | 15,6 mg/dl |
| KPB sırasında Hb (mg/dl)                  | 10,5 mg/dl |
| Operasyon sonunda Hb (mg/dl)              | 13 mg/dl   |
| KPB öncesi ScVO <sub>2</sub> (%)          | %78        |
| KPB sonrasında ScVO <sub>2</sub> (%)      | %75        |
| Operasyon sonunda ScVO <sub>2</sub> (%)   | %76        |
| İntraoperatif idrar miktarı (ml/kg)       | 52,3 ml/kg |
| Postoperatif K (mmol/l)                   | 3 mmol/l   |
| İntraoperatif kristalloid miktarı (ml/kg) | 15 ml/kg   |
| İntraoperatif ES miktarı (ml/kg)          | 30 ml/kg   |
| İntraoperatif TDP miktarı (ml/kg)         | 10 ml/kg   |

**KPB:** Kardiyopulmoner bypass, **Hb:** Hemoglobin, **ScVO<sub>2</sub>:** Santral venöz oksijen saturasyonu, **K:** Potasyum, **ES:** Eritrosit süspansiyonu, **TDP:** Taze donmuş plazma.

Kardiyopulmoner bypass (KPB) döneminde antikoagülasyon sağlamak üzere 4 mg/kg heparin verildi. Aktive koagülasyon zamanı (ACT) ve arteriyel kan gazı analizininin 30 dakika (dk) aralıklarla takip edildi. Postoperatif analjezi amacıyla sternumun kapatılması sırasında iv 0.15 mg/kg morfin uygulandı.

Kardiyopulmoner bypass perfüzyonu (KBPB) sırasında, başlangıç solüsyonu olarak eritrosit ve tamamlayıcı elektrolit solüsyonu kullanıldı. Kros klemp koyulduktan sonra antegrad hipotermik kan kardiyoplejisi ile kardiyak arrest sağlandı. Sentrifugal pompa akımı (non-pulsatil) 2.4-2.6 l/dk/m<sup>2</sup> olarak ayarlandı. Kan gazı analizinde α-stat yönetimi ile analiz yapıldı. Hastanın intraoperatif verileri tablo I'de verildi.

Postoperatif dönemde yoğun bakım ünitesi (YBÜ) takip formlarından postoperatif 4. saatte ekstübe edildiği, YBÜ'nde 8 gün ve hastanede 10 gün kaldığı tespit edildi. Postoperatif ilk 24 saatte hastaya kan ve kan ürünleri transfüzyonu yapılmadığı belirlendi.

### 3. Tartışma

Pulmoner kapak yokluğu ile birlikte görülen FT'de, hastaların klinik bulguları, patofizyolojiye bağlı olarak geniş bir spektrum göstermektedir<sup>2</sup>. Pulmoner kapak yokluğu, ciddi pulmoner regürjitasyona ve pulmoner arter (PA) dallarında genişlemeye neden olmaktadır. PA dallarındaki genişleme ile trakeobronşial kompresyon, trakeomalazi ve akciğerde hava hapsi oluşabilmekte ve yenidoğan döneminde solunum sıkıntısına neden olabilmektedir. Ciddi solunum sıkıntısı ve siyanoz yaşayan yenidoğan ve infantlarda erken cerrahi girişim gerekebilmektedir<sup>4</sup>. Ancak bizim olgumuzda da olduğu gibi, FT+PKY olan hastalarda genellikle hafif siyanozla birlikte solunum sıkıntısı görülmekte ve klasik FT hastalarına benzer bir klinik seyir izlenmektedir.

Falot tetralojisine PKY'nin eşlik ettiği hastalarda MAPCA varlığı nadiren görülmekte ve pulmoner arterde kan akımını kolaylaştırmaktadır. Ancak klinik tablonun ciddiyetini, preoperatif oksijenasyon düzeyi ve kardiyak fonksiyon belirlemektedir. Oksijenasyon, pulmoner kan akımının sistemik kan akımına oranına (Qp/Qs) bağlıdır<sup>5</sup> ve MAPCA'ların morfolojisi bu oranı belirlemektedir<sup>6,7</sup>. Obstrüktif olmayan ve geniş MAPCA'ları olan hastalarda yeterli oksijenasyon sağlanabilmekte, fakat artmış pulmoner kan akımı kalp yetmezliği ile sonuçlanabilmektedir. Dengeli Qp/Qs oranı olan hastalarda stabil oksijenasyon sağlanabilmekte ve kalp yetmezliği gözlenmemektedir. MAPCA'larındaki stenoz nedeniyle restriktif pulmoner kan akımı olan (Qp/Qs<1) hastalarda ise sınırlı oksijenasyon görülmekte, ancak kalp yetmezliği nadiren görülmektedir<sup>6</sup>. Olgumuzun preoperatif SaO<sub>2</sub> değeri %83 idi ve kalp yetmezliği öyküsü yoktu.

Multipl aortopulmoner kollateralleri olan hastalarda, sistemik vasküler gelişimde de varyasyonlar gözlenmekte ve vasküler girişim sırasında zorluklar yaşanabilmektedir. PKY ve MAPCA'ların eşlik ettiği FT operasyonlarında MAPCA'ların disseksiyon aşaması uzun sürebilmekte ve bu aşamada ciddi kanamalar görülebilmektedir. Cerrahi süre ve kanama miktarını, MAPCA sayısı ve daha önce geçirilmiş kardiyak cerrahi varlığı etkilemektedir<sup>8</sup>. Bu hastalarda geniş damar

yolu sağlanarak operasyona başlanması tavsiye edilmektedir. Hastamızın geçirilmiş cerrahi öyküsü yoktu ve operasyon boyunca ve postoperatif dönemde ciddi kanama ile karşılaşmadı. Ancak kliniğimizde açık kalp cerrahisi yapılacak tüm hastalarda santral venöz kateterizasyon yapılmakta ve santral venöz basınç monitörizasyonu, sıvı ve kan transfüzyonu ve inotrop ajanların infüzyonu için kullanılmaktadır.

Multipl aortopulmoner kollaterallerin tespiti ve ligasyonu, hastada ciddi hipoksemi ve metabolik asidoz yoksa, KPB süresini azaltmak için, genellikle KPB pompası olmadan yapılmaktadır. MAPCA'ların disseksiyonu sırasında pulmoner kan akımı etkilenmekte ve ciddi desaturasyon ve asidoza neden olabilmektedir<sup>9</sup>. Bu dönemde hipotansiyon, hipoventilasyon, bradikardi ve aritmiler oluşabileceğinden dikkatli respiratuar ve hemodinamik monitörizasyon yapılmalıdır. Olgumuzda, pompa öncesi MAPCA disseksiyonu ve kanülasyon süreci 120 dk sürdü ve ciddi hipotansiyon ve metabolik asidoz görülmedi.

Kardiyopulmoner bypass'tan ayrılma sürecinde, daha önce kısıtlı perfüzyonu olan akciğer segmentlerine artmış kan akımı, reperfüzyon hasarı ile sonuçlanabilmekte ve bu hasarla, kan ve kan ürünlerinin hızlı transfüzyonu ile artabilmektedir. Bu durumda, hava yolunun sık aspirasyonu yapılmalı, recruitment manevrası ve pozitif ekspirum sonu basınç uygulaması ile atelektatik alanların ventilasyonu sağlanmalıdır<sup>8</sup>. Olgumuzda KPB sonrası ventilasyon sıkıntısı yaşanmadı ve hastamız postoperatif 4. saatte ekstübe edildi. Ancak pulmoner vasküler alanın yeterli gelişimi olmayan ve pulmoner arter dallarındaki genişleme nedeniyle hava yolu basısı ve ciddi siyanozu olan yenidoğan ve infantlarda bu tür komplikasyonlara hazırlıklı olunmalıdır.

Kardiyopulmoner bypass sonrası inotrop ajan seçimi dikkatle yapılmalıdır. Milrinon, dopamin, adrenalın ve noradrenalın kardiyak output ve sistemik perfüzyonu arttırarak KPB sonrası hemodinamiyi desteklemek için güvenle kullanılabilir<sup>10,11</sup>. Hastamızda KPB sonrası gözlenen hipotansiyon nedeniyle 10 µg/kg/dk dozunda dopamin infüzyonu kullanıldı ve YBÜ'nde de postoperatif 24. saate kadar devam edildi.

#### 4. Sonuç

Pulmoner kapak yokluğu ve MAPCA'nın eşlik ettiği FT olguları oldukça nadir görülen ve intraoperatif yönetimi komplike olabilen vakalardır. Hastanın preoperatif kardiyak fonksiyonu ve hipoksi düzeyi intraoperatif ve postoperatif yönetimini ve sonuçlarını etkileyen en önemli faktörlerdir. Operasyon başarısı ve hasta prognozu açısından, intraoperatif dönemde yeterli ventilasyonu ve hemodinamik stabiliteyi sağlamak oldukça önemlidir.

#### Kaynakça

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Jam Coll Cardiol.* 2002;39:1890-900.
2. Kirshbom PM, Kogon BE. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2004;7:65-71.
3. Gharde P, Aggarwal N, Sharma KP, et al. Absent Pulmonary Valve in a Case of Tetralogy of Fallot: An Incidental Discovery on Intraoperative Transesophageal Echocardiography. *Anesth Analg.* 2017;125:1149-52.
4. Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Natural history and hemodynamic considerations. *Circulation.* 1974;50:167-75.
5. Grosse-Wortmann L, Yoo SJ, van Arsdell G, et al. Preoperative total pulmonary blood flow predicts right ventricular pressure in patients early after complete repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;146:1185-90.
6. Malhotra SP, Hanley FL. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a protocol-based approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;145-51.
7. Liao PK, Edwards WD, et al. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6: 1343-50.
8. Quinonez ZA, Downey L, et al. Anesthetic Management During Surgery for Tetralogy of Fallot With Pulmonary Atresia and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018;9:236-41.
9. Carrillo SA, Mainwaring RD, Patrick WL, et al. Surgical Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collaterals With Absent Intrapericardial Pulmonary Arteries. *Ann Thorac Surg.* 2015;100:606-14.
10. Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, et al. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation.* 2003;107:996-1002.
11. Vogt W, La'er S. Treatment for paediatric low cardiac output syndrome: results from the European EuLoCOS-Paed survey. *Arch Dis Child.* 2011;96: 1180-6.