

Fallot Tetralojili Olguların Preoperatif Değerlendirilmesinde BT Anjiyografinin Önemi; Tek Merkez Deneyimi

Importance of CT Angiography in Preoperative Evaluation of Patients With Tetralogy of Fallot; Single Center Experience

¹Tülay Demircan, ²Onur Işık, ²Muhammet Akyüz, ³Dilek Öncel, ¹Ali Rahmi Bakiler

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji, İzmir, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kalp ve Damar Cerrahisi, İzmir, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji, İzmir, Türkiye

Özet: Çalışmamızda Fallot tetralojili olgularda koroner ve pulmoner arter anomalileri ve eşlik eden ekstrakardiyak malformasyonların değerlendirilmesinde Bilgisayarlı Tomografi (BT) anjiyografinin tanınasal önemi araştırıldı. Ayrıca operasyon öncesi çekilen BT anjiyografinin cerrahi açıdan faydalarını değerlendirmeyi amaçladık. Ocak 2016- Ocak 2018 tarihleri arasında Fallot tetralojisi (pulmoner kapak yokluklu ve pulmoner atrezili dahil) tanısı konulan olguların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Bilgisayarlı Tomografi anjiyografi çekilmemiş olanlar ve dosyasında eksik veri bulunanlar çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, operasyon yaşı, ekokardiyografi, BT anjiyografi ve operasyon sonuçları değerlendirildi. Toplam 32 hasta çalışmaya alındı. Ortalama yaşları 18±17 (1-84) ay idi. 32 hastanın 6'sında pulmoner kapak atrezili ve 1 olguda pulmoner kapak yokluklu Fallot tetralojisi vardı. BT anjiyografi ile saptadığımız ekstrakardiyak malformasyonlar 6 olguda aortopulmoner kolleteral arter, 2 olguda retroaortik seyirli inoiminate ven, 1 olguda aberran sağ subklavian arter ve 1 olguda koroner arter anomalisi idi. Fallot tetralojili hastalarda pulmoner arterlerin konfluensi, çapları ve aortopulmoner kolleteral arter gibi vasküler yapıları göstermede BT anjiyografi önemlidir. Bu inceleme cerrahi seçimi ve yaklaşım açısından belirgin fayda sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: fallot tetralojisi, bilgisayarlı tomografi, cerrahi onarım, ekstrakardiyak

Abstract: The aim of this study is to investigate the diagnostic significance of Computerized Tomography (CT) angiography in the evaluation of coronary and pulmonary artery anomalies and accompanying extracardiac structures in pediatric patients with tetralogy of Fallot. We also aimed to evaluate the surgical benefits of CT angiography performed before operation. The data of patients with operated tetralogy of Fallot and variants were retrospectively reviewed between January 2016- January 2018. Patients without CT angiography examination and cases with missing data were not included in the study. The age, gender, age at diagnosis, echocardiography and CT angiography and operation procedure were evaluated. A total of 32 patients were included in the study. The mean age of the patients was 18±17 (1-84) months. Of the patients, 6 had Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and 1 had tetralogy of Fallot without pulmonary valve. The extracardiac malformations detected by CT angiography were aortopulmonary collateral artery in 6 patients, retroaortic innominate ven in 2 patients, aberrant right subclavian artery in 1 patient and coronary artery anomaly in 1 patient. CT angiography is important in patients with tetralogy of Fallot showing concomitant pulmonary artery confluence, diameter and aortopulmonary collateral artery. This examination provides significant benefits in terms of surgical choice and approach.

Keywords: tetralogy of Fallot, computerized tomography, cardiac surgery, extracardiac

ORCID ID of the authors: T D 0000-0002-2529-2906, O I 0000-0002-5555-563X, M A 0000-0002-5555-564X, D Ö 0000-0001-5341-5558, A R B 0000-0001-8234-3071

Received 22.06.2019

Accepted 30.07.2019

Online published 31.07.2019

Correspondence: **Tülay DEMİRCAN**- Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji, İzmir/Türkiye
e-mail: tulay.sirin@hotmail.com

Cite this article as:

Demircan T, Isik O, Akyuz M, Oncel D, Bakiler AR. Importance of CT Angiography in Preoperative Evaluation of Patients With Tetralogy of Fallot; Single Center Experience, Osmangazi Journal of Medicine, 2020;42(4):373-377 Doi: 10.20515/otd.581245

1. Giriş

Fallot tetralojisi en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının %5-7'sini oluşturur (1). Ventriküler septal defekt, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu, aortik kökün ventriküler septumun üzerine ata biner tarzda yerleşimi ve sağ ventrikül hipertrofisi hastalığın dört major kriteridir (2,3). Fallot tetralojisinin en önemli özelliği sağ ventrikül çıkım yolunun öne ve sola deviyasyonu ile oluşan subpulmonik darlıktır. Hafif formlarında darlık sadece sağ ventrikül infundibulumunda iken ağır formlarında pulmoner kapak atrezik olabilmektedir (3,4). Tedavi edilmediği takdirde hastaların sadece %10'u 20'li yaşlara ulaşabilmektedir (5). Bu hastalar bir veya daha fazla aşamalı tedavi yaklaşımları ile rezidüel lezyonlar ve uzun dönem komplikasyonlar olsa bile kaliteli yaşam koşulları ve uzun yaşam sürelerine sahip olabilmektedirler. İlk tanımlandığı dönemlerde palyasyon ağırlıklı anlayış benimsenmiş iken günümüzde daha erken düzeltme ameliyatları öne çıkmıştır (6,7).

Tanı koyma araçları tek başına transtorasik ekokardiyografi (TTE) olabileceği gibi hastanın yaşına, kliniğine, merkezin deneyimine bağlı olarak daha fazla görüntüleme yönteminin kombinasyonu şeklinde de olabilir. Önceleri katater anjiyografi Fallot tetralojisi ameliyatından önce vazgeçilmez bir tanı metodu idi. Teknolojik gelişime paralel olarak bilgisayarlı tomografi anjiyografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) anjiyografinin yaygınlaşmasına bağlı olarak günümüzde tanısal amaçlı katater anjiyografi daha az tercih edilmektedir (8). Merkezimizde gerekli olan olgulara TTE yanında BT anjiyografi çekilmektedir. Çalışmamızda Fallot tetralojisi tanımlı olgulardan operasyon öncesi BT anjiyografi çekilmiş olanların dosyaları geriye dönük olarak değerlendirildi. Burada saptanan ek anomalilerin operasyon esnasındaki cerrahi katkıları gözden geçirildi.

2. Materyal ve Metod

2016 Ocak ve 2018 Ocak ayı tarihleri arasında hastanemizde Fallot tetralojisi (pulmoner

kapak yokluklu ve pulmoner atrezili dahil) tanısı ile operasyon öncesinde BT anjiyografi çekilen hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, vücut ağırlığı, oda havasındaki arteriyel oksijen saturasyonu, eşlik eden anomalileri, TTE ve BT anjiyografi bulguları, ameliyat prosedürü ve ameliyatta saptanan ek bulguları değerlendirildi. BT anjiyografi tetkiki olmayan ve dosyasında eksik veri bulunan olgular çalışmaya dahil edilmedi. Çalışma öncesi hastane etik kurulundan onay alındı. Ekokardiyografi raporlarından ventriküler septal defekt (VSD), aortanın pozisyonu, sağ ventrikül çıkım yolu, pulmoner arterlerin çapları, eşlik eden atriyal septal defekt (ASD), patent duktus arteriozus (PDA) ve koroner arter çıkışları sonuçları değerlendirildi.

Bilgisayarlı tomografi anjiyografi Siemens Definition AS 128 kesit cihaz (kolimasyon 16x1.25 mm, dilim kalınlığı 0,75 mm, dilim aralığı 0,625 mm, ayar aralığı otomatik, yeniden yapılandırma aralığı 0.625 mm) ile yapıldı. Vücut alanına göre 'care doz' teknolojisi kullanılarak dokuya göre en düşük doz radyasyon kullanıldı. Bu doz yenidoğanlarda yaklaşık 2 direk grafi dozu toplamı idi. Tanısal değerlendirme amacıyla pulmoner darlığın yeri (valvüler, infundibuler ve supralvalvuler), koroner arterler, aortopulmoner kolleteral arterler ve ekstrasvasküler yapılar radyolog, pediyatrik kardiyolog ve pediyatrik kalp cerrahı tarafından değerlendirildi.

İstatistiksel analiz için Statistical Package for Social Sciences for Windows, version 21.0 software (SPSS Inc, Chicago IL, USA) kullanıldı. Sonuçlar ortalama \pm standart sapma, kategorik değişkenler yüzde şeklinde ifade edildi. Tanımlayıcı parametreler olan sıklık, yüzde ve ortalama \pm standart sapma için deskriptif istatistik kullanıldı.

3. Bulgular

Fallot tetralojisi tanısı ile ameliyat edilen 52 hasta verisine ulaşıldı. Bunlardan TTE ve BT anjiyografi tetkikleri ile değerlendirme sonrası ameliyat edilen toplam 32 hasta çalışmaya

dahil edildi. Hastaların yaşları 18 ± 17 (1-84) ay, % 65'i kız ve %35'i erkek idi. Ortalama vücut ağırlığı $8,7\pm 2,8$ (3,5-17) kg, oda havasında oksijen saturasyonu % $83\pm 7,6$ (65-90), Mc Goon oranı $1,8\pm 0,3$ (1-2,4) idi. Genetik anormallik tanısı alan hasta oranı %18 idi. Bunların 2'si DiGeorge sendromu, 2'si VACTERL (vertebral kusurlar, anal atrezi, kardiyak malformasyonlar, trakea-özafageal fistül, renal anomaliler ve ekstremitte anomalileri), 1'i Down sendromlu ve 1'i intrakranial kavernöz hemanjiyom idi. Bir hastamızın annesinde de Fallot tetralojisi tanısı mevcuttu.

Hastaların 6'sı pulmoner atrezili ve 1'i pulmoner kapak yokluklu Fallot tetralojisi tanılıydı ve 11'ine ASD, 7'sine PDA eşlik ediyordu. BT ile saptadığımız ekstrakardiyak malformasyonlar 6 olguda geniş

aortopulmoner kolleteral arter, 6 olguda sol pulmoner arter darlığı, 2 olguda retroaortik seyirli inoiminate ven, 1 olguda aberran sağ subklavian arter (ARSA) ve 1 olguda sağ koroner arter çıkışlı sol koroner arter idi (tablo1).

Operasyonda tespit edilen ek tanılar; 12 hastada pulmoner kapakta displazi-biküspit açılım, 1 hastada çatısız koroner sinüs, 1 hastada konjenital perikardiyal defekt ve 1 hastada da sol brakiosefalik arterde dallanma anomalisi idi (tablo1). Hastalardan tam düzeltme ameliyatına uygun bulunmayan 8 olguya median sternotomi insizyonu ile modifiye BT şant yapıldı. Fallot tetralojili şant yapılan tüm olgulara izlemde tam düzeltme operasyonu yapıldı. Pulmoner atrezi olan 4 olguya da kapaklı kondüit kullanılarak tam düzeltme ameliyatı yapıldı.

Tablo 1. TTE, BT anjiyografi ve cerrahide saptanan ekstrakardiyak anomaliler

	Ars a	Map ka	Sağ arkus aorta	PSSVK	Retroaortik innominate ven	Pulmoner kapakta displazi- bikasp	Çatısız korone r sinüs	Konjenital perikardiyal defekt	Sol brakiosefalik arterde dallanma anomalisi
EKO			9	1	0				
BT anjiyografi	1	6	9	2	2				
Cerrahi			9	2	2	12	1	1	1

TTE: Transtorasik Ekokardiyografi, BT: bilgisayarlı tomografi, ARSA: Aberran sağ subklavian arter, persistan sol superior vena kava (PSSVK), APKA: Aortopulmoner kolleteral arter

4. Tartışma

Fallot tetralojisi operasyonlarından önce pulmoner arterlerin çapları, periferik dallarında darlık olup olmadığı, infundibuler darlıklar, ek VSD, ASD varlığı, koroner arterlerin çıkış ve seyirleri, aortopulmoner kolleteral arterler ve bunların boyutları, sağ ventrikül, sol ventrikül boyut ve fonksiyonları ve triküspit-mitral kapak gibi kardiyak yapıların ayrıntılı değerlendirilmesi gerekmektedir. Transtorasik EKO preoperatif kardiyak anatomiye değerlendirmede çoğu zaman yeterli olmaktadır fakat ekstrakardiyak yapıları göstermede kısıtlılıkları vardır. Katater anjiyografi, MR anjiyografi ve BT

anjiyografi avantaj ve dezavantajları ile ek görüntüleme yöntemi olarak kullanılmaktadır. Katater anjiyografi, hemodinamik veriler yanında vasküler anatomiye göstermektedir ve aortopulmoner kolleteral arter embolizasyonu için yararlı vasküler erişim sağlayabilir. Fakat sedasyon ihtiyacının fazla olması, kontrast madde gereksinimi, hemoraji, spell ataklarını tetikleyebilmesi ve enfeksiyon riskinin artması nedeniyle çocuklarda günümüzde daha az tercih edilir olmuştur. Manyetik rezonans görüntülemenin ise uzun sürmesi, sedasyon ihtiyacının fazla olması ve küçük damarsal yapıları göstermede yetersiz kalması

gibi dezavantajları vardır. Bilgisayarlı tomografi anjiyografi kısa süreli olması, genel durumu bozuk hastalarda da uygulanabilmesi, yeni geliştirilen teknolojilerle radyasyon maruziyetinin azaltılması ile günümüzde sık kullanılan yöntemlerden olmuştur (9). Ayrıca BT anjiyografi ile pulmoner damar yatağı, koroner arterler, aortopulmoner kolleteraller, ekstrakardiyak vasküler yapılar ve trakeobronşiyal ağaç da iyi görüntülenebilir (10,11). Çalışmamızda TTE ile saptanamayan ekstrakardiyak vasküler patolojiler BT anjiyografi ile saptandı ve cerrahi planlamada BT anjiyografinin yol gösterici olduğu görüldü. Hastalarımızda saptadığımız ARSA, retroaortik innominate ven, aortopulmoner kolleteral arter ve sol pulmoner arterde %20 oranında duktus arteriosusun kapanması ile oluşan darlık tanılarının tümü BT anjiyografi ile konulmuş olup cerrah tarafından operasyonda bu tanı doğrulanmıştır. Fallot tetralojili olguların yaklaşık %25'inde genellikle ayna görüntüsünde bir sağ aortik ark görülür. Atriyal septal defekt %5 ve sol persistan süperior vena kava ise %11 oranında görülür (12). Çalışmamızda sağ arkus aorta %31 oranında saptanmış olup hepsi TTE ve BT anjiyografide görülmüştür. İki hastamızda BT anjiyografi ile saptadığımız retroaortik innominate ven nadir görülen bir sistemik venöz dönüş anomalisidir. Bu hastalarda innominate ven asendan aortanın posteriorunda seyrederek superior vena kavanın proksimal segmentine bağlanır. Bu hastalarda anatomiye hakim olmak ve venöz kanülasyon stratejisini belirlemek adına önemli olabilir (13). Fallot tetralojili olgularda daha sık görülen bu ekstrakardiyak vasküler malformasyonlar cerrahi ve geç dönem izlem planlarını etkileyebilmektedir (14,15).

Koroner arter anomalileri bu grup hastaların %5'inde görülür (16,17). Cerrahi prosedürü en sık etkileyen anomali, sol ön

inen koroner arterin anormal olarak sağ koroner arterden çıkıp sağ ventrikül çıkım yolunu çaprazlayarak seyretmesidir (17,18). Hastalarımızdan 1 tanesinde sol koroner arterin sağdan çıktığını gözlemledik sağ ventrikül çıkım yolunu çaprazlamadığı için cerrahi açıdan risk oluşturmadı.

Fallot tetralojili hastalarda tam düzeltme veya şant ameliyatı seçiminde McGoon oranı (normali 2-2,5 arası), Nakata indeksi (normali $300 \pm 30 \text{ mm}^2/\text{m}^2$), sol ventrikül hacminin aortaya oranı ve pulmoner anulus Z skoru kullanılmaktadır (19). BT anjiyografi ile periferik pulmoner arter anomalileri, Mc Goon oranı ve pulmoner anulus iyi değerlendirildiği için şant veya tam düzeltme operasyonu seçiminde oldukça yararlı olmuştur. Tam düzeltmeye uygun Mc Goon değerleri hesaplanan hastalarda da pulmoner anulus ve pulmoner anulus Z skoru preoperatif ölçümlerde değerlendirilmiş ve transanüler yama gereksinimi olup olmadığı kararı alınabilmiştir. Bu durum pulmoner kapak rekonstrüksiyonu planlanmasında cerrahi konfor sağlamaktadır. Tomografi ve MR tetkiklerinin ulaşılabilirliğinin artmasıyla özellikle BT anjiyografinin klinik faydalarının merkezler tarafından tecrübe edilmesinin desteğiyle basınç ölçümü gerekmeyen, girişimsel bir planın olmadığı hastalarda bu görüntüleme yöntemlerinin invaziv katater anjiografinin yerini alacağını düşünmekteyiz. Ekokardiyografi cihazlarındaki gelişmelerle ve yapan kişilerin deneyiminin artması ile, ayrıca BT anjiyografinin de bu alanda kullanıma girmesi ile birlikte Fallot tetralojili olgularda yeterli bilgi sağlanabilmektedir.

Sonuç olarak gerekli olan olgularda ekstrakardiyak anomalileri göstermede BT anjiyografinin operasyon öncesi yararlı olabileceği görülmüştür. Çalışmamızda vaka sayısı az olup daha büyük vaka serili çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE, Opic P, Utens EM, Helbing WA, et al. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*. 2014;130:1944-1953.
2. Oppenheimer DA, Bartelings MM, Wenink ACG. Anomalous architecture of the ventricles in hearts with overriding of aortic valve and a perimembranous ventricular septal

- defect ("Eisenmenger VSD") International Journal of Cardiology. 1989;9:341-355
3. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young*. 2005;15:38-47
 4. Van Praagh R. The first Stella Van Praagh memorial lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Seminars in Thoracic Cardiovascular Surgery. Pediatric Cardiac Surgery Annual* 2009;12:19-38.
 5. Freedom RM, Yoo SJ. Tetralogy of Fallot. In: Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H, Williams WG, eds. *The natural and modified history of congenital heart disease*. New York: Futura; 2004. p.186-211.
 6. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000;102:123-129.
 7. Sandoval JP, Chaturvedi RR, Benson L, Morgan G, Van Arsdell G, Honjo O, et al. Right ventricular outflow tract stenting in tetralogy of Fallot infants with risk factors for early primary repair. *Circulation Cardiovascular Intervention*. 2016;9:3979.
 8. Ntsinjana HN, Hughes ML, Taylor AM. The role of cardiovascular magnetic resonance in pediatric congenital heart disease. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2011;13:51.
 9. Ou P, Celermajer DS, Calcagni G, Brunelle F, Bonnet D, Sidi D. Three-dimensional CT scanning: a new diagnostic modality in congenital heart disease. *Heart* 2007; 93:908-913
 10. Siegel MJ. Multiplanar and three-dimensional multi-detector CT of thoracic vessels and airways in the pediatric population. *Radiology*. 2003;229:641-50.
 11. Driessen MM, Breur JM, Budde RP, et al. Advances in cardiac magnetic resonance imaging of congenital heart disease. *Pediatric Radiology*. 2015;45:5-19.
 12. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB. Ventricular septal defect with pulmonary stenosis or atresia. In Kirklin/Barratt-Boyes (eds) *Cardiac Surgery*, 3rd edn. Churchill Livingstone, Philadelphia. 2003. p. 946-1073.
 13. Yilmaz M, Sargon MF, Dogan OF, Pasaoglu I. A very rare anatomic variation of the left brachiocephalic vein: Left retro-aortic brachiocephalic vein with tetralogy of Fallot. *Surgical and Radiological Anatomy*. 2003;25:158-60
 14. Siripornpitak S, Pornkul R, Khowsathit P, Layangool T, Promphan W, Pongpanich B, Cardiac CT. Angiography in children with congenital heart disease. *European Journal of Radiology*. 2013;82:1067-82.
 15. Dillman JR, Hernandez RJ. Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children. *AJR American Journal of Roentgenology*. 2009;192:1219-31.
 16. Frank L, Dillman JR, Parish V, et al. Cardiovascular MR imaging of conotruncal anomalies. *Radiographics*. 2010;30:1069-94.
 17. Vastel-Amzallag C, Le Bret E, Paul JF, Lambert V, Rohnean A, El Fassy E, et al. Diagnostic accuracy of dual-source multislice computed tomographic analysis for the preoperative detection of coronary artery anomalies in 100 patients with tetralogy of Fallot. *Journal Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2011;142:120-6.
 18. Hrusca A, Rachisan AL, Gach P, Pico H, Sorensen C, Bonello B, et al. Detection of pulmonary and coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot using non-ECG-gated CT angiography. *Diagnostic and Interventional Imaging* 2016;97:543-548
 19. Özdemir R, Öner T, Demirpençe S, Karadeniz C, Yılmaz M, Önder Doksöz et al. Fallot tetralojili olgularda tam düzeltme ameliyatı öncesi pulmoner arter gelişim indekslerini etkileyen faktörler: 100 olguda retrospektif gözlemsel bir değerlendirme İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Dergisi. 2015;5:120-124