

FALLOT TETRALOJİSİ NEDENİYLE OPERE EDİLMİŞ BİR HASTADA PULMONER KAPAK REPLASMANI

PULMONARY VALVE REPLACEMENT IN A PATIENT OPERATED FOR TETRALOGY OF FALLOT

Murat BAŞARAN, Nihat ÇİNE, Füsun GÜZELMERİÇ, Naci ÖNER, Ayşe YILDIRIM, Hasan SUNAR*, Hakan CEYRAN

ÖZET

Ciddi pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül dilatasyonu, Fallot tetralojisi tamiri sonrası karşılaşılan önemli problemlerdir. Bu tür hastalarda, pulmoner kapak replasmanı semptomları ortadan kaldırır ve sağ ventrikül fonksiyonunu düzeltir. Bu yazıda başarılı bir şekilde pulmoner kapak replasmanı ve sol pulmoner arter rekonstrüksiyonu operasyonu geçiren bir vaka ile ilgili tecrübemizi sunmaktayız.

Anahtar kelimeler: Fallot tetralojisi, pulmoner kapak replasmanı

ABSTRACT

Severe pulmonary regurgitation and right ventricular dilatation are the main problems encountered following the repair of tetralogy of Fallot. In such patients, pulmonary valve replacement alleviates symptoms and improves right ventricular function. In this paper, we present our experience with a case who underwent successful pulmonary valve replacement and left pulmonary arterial reconstruction.

Key words: Tetralogy of fallot, pulmonary valve replacement

GİRİŞ

Fallot tetralojisi uzun yıllardır başarılı bir şekilde tamiri gerçekleştirilebilen konjenital patolojilerden biridir. Bu hastalarda sağlanan uzun dönem sağkalım beraberinde uzun dönem komplikasyonlarla daha sık karşılaşılmaya neden olmuştur. Ciddi pulmoner yetmezlik ve buna sekonder gelişen sağ ventrikül dilatasyonu ve aritmiler günümüzde cerrahların sıklıkla karşılaştığı problemler olarak göze çarpmaktadır (12). Fallot Tetralojisi tamiri sonrası, çeşitli yazarlar uzun dönem takiplerde % 6' ya varan oranlarda ani kardiyak ölüm oranı bildirmektedirler (13, 14). Harrison (10) ve Gatzoulis (7) ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm açısından daha önce transannular patch ile tamir, ciddi pulmoner yetmezlik, sağ ventrikül dilatasyonu ve/veya disfonksiyonu, sağ ventriküler çıkış yolu anevrizması gibi faktörleri önemli risk faktörleri olarak bildirmişlerdir. Pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül dilatasyonu olan bu tür hastalarda, pulmoner kapak replasmanı sağ ventrikül volüm yüklenmesini ortadan kaldırmakta ve de sağ ventriküler fonksiyonu düzelterek ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm riskini azaltmaktadır (8, 2). Biz, bu yazımızda daha önce Fallot tetralojisi nedeniyle transannuler patch ile total korreksiyon uygulanmış bir hastada uyguladığımız pulmoner kapak replasmanı ve sol pulmoner arter genişletilmesi ile ilgili tecrübemizi literatür ışığı altında tartışmaktayız.

OLGU

Bir başka merkezde 13 yıl önce Fallot tetralojisi nedeniyle total korreksiyon gerçekleştirilmiş hasta kliniğimize nefes darlığı ve ventriküler aritmi nedeniyle başvurdu. Onaltı yaşındaki erkek hastanın yapılan fizik muayenesinde 3/6 diastolik üfürüm saptanmıştır. Hastanın çekilen elektrokardiografik tetkikinde QRS süresi 210 ms. olarak saptanmıştır. Ekokardiografi ile yapılan ileri tetkikte ise ciddi pulmoner yetmezlik ve de sol pulmoner arter başında önemli derecede darlık tespit edildi. Sağ ventrikül end-diastolik volümü 165 ml/ m², sağ ventrikül ejeksiyon fraksiyonu ise % 45 olarak ölçüldü. Atriyal ve ventriküler septumda rezidüel kaçak saptanmadı. Bu klinik ve ekokardiografik bulgular ışığında hastanın operasyona alınmasına karar verildi. Operasyona median sternotomi ile başlandı. Yapışıkların dikkatli bir şekilde disseksiyonunu takiben asendan aortik ve de bikaval kanülayon ile kardiyopulmoner bypassa geçildi. Hasta soğutulmadı ve kros-klemp konmayarak operasyon atan kalpte gerçekleştirildi. Sol pulmoner arter hilar dallarına kadar prepare edildi ve tape ile dönülerek kontrol altına alındı. Daha önceden transannuler olarak uygulanmış perikardın ileri derecede kalsifiye olduğu görüldü. Sağ ventrikül anterior duvarının preparasyonunu takiben daha önce uygulanmış perikardın ön yüzü insize edildi. Bu insizyon proksimalde sağ

Date received/Dergiye geldiği tarih: 13.07.2011 - Dergiye kabul edildiği tarih: 30.08.2011

* Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul
(İletişim kurulacak yazar: dr_murat_basaran@yahoo.com)

ventrikül çıkış yoluna, distalde ise darlığı geçecek şekilde sol pulmoner arter hilar dallarına kadar uzatıldı. Sağ ventrikül çıkış yolu rezidüel bir darlık açısından kontrol edildi. Uygun ebatlarda hazırlanmış dacron patch sol pulmoner arterin distalinden başlayarak 5-0 poliprolen sütür materyali ile kontinü dikiş tekniği kullanılarak pulmoner annulusa kadar anastomoze edildi. Pulmoner kapağa ait rudimenter leaflet dokularına dokunulmadı. Ölçümlerde belirlenen 23 numara domuz bioprotez kapak ile pulmoner kapak replasmanı gerçekleştirildi. Kapak pulmoner annulusa 3 adet 3-0 poliprolen sütür ile kontinü dikiş tekniği kullanılarak implante edildi. Ön yüzde dikişler dacron patchden geçildi. Daha sonra dacron patchin distal kısmı sağ ventrikül çıkış yolunu rekonstrükte edecek şekilde bu bölgeye anastomoze edildi. Kardiyopulmoner bypass'dan sorunsuz ve de minimal inotropik destek ile ayrılan hasta yoğun bakım ünitemize transfer edildi. Erken dönemde ekstübe edilen hasta postoperatif 1.günde servise nakledildi. Yapılan ekokardiografik tetkiklerinde pulmoner kapağın iyi fonksiyon gördüğü ve de sol pulmoner arterin efektif bir şekilde genişletildiği tespit edildi. Postoperatif takipleri sorunsuz olan hasta 7. günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Fallot tetralojisi tamiri sonrası uzun dönemde en çok korkulan problem ventriküler aritmi ve buna sekonder gelişen ani kardiyak ölümdür (4,7). Daha önceki görüşlerin tersine Gatzoulis (7), ventriküler aritminin pulmoner yetmezlik ve sağ ventrikül dilatasyonunun derecesi ile ilgili olduğunu bildirmiştir. Bu bulgular ışığında bu tür hastalarda uygulanacak olan pulmoner kapak replasmanının ani ölüm riskini azaltabileceğini söyleyebiliriz.

Bu konu ile ilgili literatür incelendiğinde geniş tecrübeye sahip klinikler olmasına rağmen halen tartışmalı noktalar mevcuttur. İlk olarak hangi yaklaşımın tercih edileceği hakkında kesin bir görüş birliği mevcut değildir. Bazı cerrahlar perkütan yaklaşımı önerirken, farklı cerrahlar reoperasyonu tercih etmişlerdir. Dittrich (5) ve arkadaşları hibrid bir yaklaşım ile 3. interkostal aralıktan yaklaşmışlardır. Femoral kanülasyon ile kardiyopulmoner bypassa girilmiş ve stentli kapak ana pulmoner artere konulan bir purse dikişin içinden sağ ventrikül çıkış yoluna implante edilmiştir. Asoh ve arkadaşları (3) ise perkütan yaklaşım ile tedavi ettikleri (14) hastalık serilerinde erken dönem sonuçların cesaret verici olduğunu ancak, uzun dönem sonuçlarla ilgili daha geniş serilere ihtiyaç duyulduğunu belirtmişlerdir. Godart ve arkadaşları (9) ise deneysel çalışmalarında sol torakotomi ile yaklaşmışlar ve transventriküler yolla pulmoner pozisyona *self-expandable* kapaklı stent yerleştirmişlerdir. Bir diğer tartışmalı konu ise kapak replasmanı için en uygun zamanın belirlenmesi hususudur. Henkens ve arkadaşları (11) MRI ile tetkik ettikleri (27) hastalık serilerinde pulmoner kapak replasmanı indikasyonu açısından sağ ventrikül end-sistolik volüm ve sağ ventrikül düzeltilmiş ejeksiyon fraksiyonu gibi parametrelerin pulmoner yetmezliğin derecesine oranla daha belirleyici olduğunu bildirmişlerdir. Aynı çalışmada vücut yüzey alanına göre belirlenmiş sağ ventrikül end-sistolik volümün 100 ml/m² değerinin altında olan hastalarda postoperatif sonucun daha iyi olduğunu belirtmişlerdir. Bütün bu tartışmalı noktalara ek olarak, belki de en önemli konu bu hastalarda hangi kapak tipinin tercih edilmesi ile ilgilidir. Mekanik kapaklar yüksek tromboz ve disfonksiyon riski nedeniyle bu bölgede kullanılması çok uygun olmayan kapaklardır. Bu sebeple

bioprotez kapaklar ve pulmoner homogreftler ön plana çıkmaktadırlar. Bu konu ile ilgili Fiore ve arkadaşlarının (6) yayınladıkları 82 hastalık serileri bizlere önemli bilgiler vermektedir. Fiore, bu çalışmada hasta grubunu stentli domuz bioprotez kullanılanlar (49 hasta), sığır perikardiyal bioprotez kullanılanlar (18 hasta) ve pulmoner homogreft kullanılanlar (15 hasta) olmak üzere 3 ayrı gruba ayırmışlardır. Her 3 kapak çeşidinin de erken dönemde oldukça efektif olduğunu belirtmişler, ancak uzun dönemde disfonksiyon insidansının % 54 ile en yüksek pulmoner homogreftlerde olduğunu bildirmişlerdir. En iyi uzun dönem sonuçların ise % 5,5 disfonksiyon insidansı ile sığır perikardiyal bioprotez kapaklarda olduğunu da eklemişlerdir. Öte yandan bu çalışmada pulmoner homogreft kullanılan hastaların diğer hasta gruplarına göre daha uzun takip süresine sahip olmasının bu sonuçların elde edilmesine neden olabileceği de ihtimal dahilindedir.

SONUÇ

Sonuç olarak, pulmoner yetersizlik ve sağ kalp yetersizliği olan ve medikal tedaviye yanıt vermeyen pulmoner yetmezlikli olgularda pulmoner kapak replasmanı düşük bir riskle gerçekleştirilebilir. Tartışmalı noktalar konusunda daha oturmuş bir görüş birliğinin oluşması için daha uzun takip sürelerine sahip geniş serilere ihtiyaç duyulduğu da muhakkaktır.

KAYNAKLAR

1. Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Gutberlet M, Lange PE. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart* 2000;84:416-420.
2. Adamson L, Vohra, HA, Haw MP. Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*, September 1, 2009; 9: 520 – 527.
3. Asoh K, Walsh M, Hickey E, Nagiub M, Chaturvedi R, Lee KJ, Benson LN. Percutaneous pulmonary valve implantation within bioprosthetic valves. *Eur Heart J*. 2010;31:1404-1409.
4. Berul CI, Hill SL, Geggel RL, Hijazi ZM, Marx GR, Rhodes J, Walsh KA, Fulton DR. Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997;8:1349-1356.
5. Dittrich S, Gloeckler M, Arnold R, Sarai K, Siepe M, Beyersdorf F, Schlensak C. Hybrid pulmonary valve implantation: injection of a self-expanding tissue valve through the main pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:632-634.
6. Fiore AC, Rodefeld M, Turrentine M, Vijay P, Reynolds T, Standeven J, Hill K, Bost J, Carpenter D, Tobin C, Brown JW. Pulmonary valve replacement: a comparison of three biological valves. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1712-1718.
7. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975-981.

Tetralogy of fallot

8. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, Merchant N, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;32:462-468.
9. Hoelzer D, Thiel E, Löffler H, Büchner T, Ganser A, Heil G, Koch P, Freund M, Diedrich H, Rühl H. Prognostic factors in a multicenter study for treatment of acute lymphoblastic leukemia in adults. *Blood*. 1988;71 :123-131.
10. Hoelzer DR. Therapy of the newly diagnosed adult with acute lymphoblastic leukemia. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1993;7 :139-160.
11. Hussein KK, Dahlberg S, Head D, Waddell CC, Dabich L, Weick JK, Morrison F, Saiki JH, Metz E, Rivkin SE. Treatment of acute lymphoblastic leukemia in adults with intensive induction, consolidation, and maintenance chemotherapy. *Blood*. 1989;73 :57-63.
12. Kantarjian H, Thomas S, O'Brien S, Cortes J, Giles F, Jeha S, Bueso-Ramos CE, Pierce S, Shan J, Koller C, Beran M, Keating M, Freireich EJ. Long-term follow-up results of hyperfractionated cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, and dexamethasone (Hyper-CVAD), a dose-intensiveregimen, in adult acute lymphoblastic leukemia. *Cancer* 2004;101 :2788-2801.
13. Kantarjian HM, Walters RS, Keating MJ, Smith TL, O'Brien S, Estey EH, Huh YO, Spinolo J, Dicke K, Barlogie B. Results of the vincristine, doxorubicin, and dexamethasone regimen in adults with standard- and high-risk acute lymphocytic leukemia. *J Clin Oncol*. 1990;8 :994-1004.
14. Larson RA, Dodge RK, Burns CP, Lee EJ, Stone RM, Schulman P, Duggan D, Davey FR, Sobol RE, Frankel SR. A five-drug remission induction regimen with intensive consolidation for adults with acute lymphoblastic leukemia: Cancer and Leukemia Group B Study 8811. *Blood*. 1995;85:2025-2037.
15. Larson RA. Recent clinical trials in acute lymphoblastic leukemia by the Cancer and Leukemia Group B. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2000;14 :1367-1379.
16. Le QH, Thomas X, Ecochard R, Iwaz J, Lhéritier V, Michallet M, Fiere D. Initial and late prognostic factors to predict survival in adult acute lymphoblastic leukaemia. *Eur J Haematol*. 2006;77 :471-479.
17. Linker CA, Levitt LJ, O'Donnell M, Forman SJ, Ries CA. Treatment of adult acute lymphoblastic leukemia with intensive cyclical chemotherapy: A follow-up report. *Blood*. 1991;78 :2814-2822.
18. Moorman AV, Harrison CJ, Buck GA, Richards SM, Secker-Walker LM, Martineau M, Vance GH, Cherry AM, Higgins RR, Fielding AK, Foroni L, Paietta E, Tallman MS, Litzow MR, Wiernik PH, Rowe JM, Goldstone AH, Dewald GW; Adult Leukaemia Working Party, Medical Research Council/National Cancer Research Institute. Karyotype is an independent prognostic factor in adult acute lymphoblastic leukemia (ALL): analysis of cytogenetic data from patients treated on the Medical Research Council (MRC) UKALL-XII/Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG)2993 trial. *Blood*. 2007;109 :3189-3197.
19. Nowak-Gottl U, Ahlke E, Fleischhack G, Schwabe D, Schobess R, Schumann C, Junker R. Thromboembolic events in children with acute lymphoblastic leukemia (BFM protocols): prednisone versus dexamethasone administration. *Blood*. 2003;101 :2529-2533.
20. Pullarkat V, Slovak MI, Kopecky KJ, Forman SJ and Appelbaum FR. Impact of cytogenetics on the outcome of adult acute lymphoblastic leukemia: results of Southwest Oncology Group 9400 study. *Blood*. 2008;111 :2563-2572.
21. Rowe JM, Buck G, Burnett AK, Chopra R, Wiernik PH, Richards SM, Lazarus HM, Franklin IM, Litzow MR, Ciobanu N, Prentice HG, Durrant J, Tallman MS, Goldstone AH; ECOG; MRC/NCRI Adult Leukemia Working Party. Induction therapy for adults with acute lymphoblastic leukemia: results of more than 1500 patients from the international ALL trial: MRC UKALL XII/ECOG E2993. *Blood*. 2005;106 :3760-3767.
22. Thomas X, Le QH. Prognostic factors in adult acute lymphoblastic leukemia. *Hematology*. 2003;8 :233-242.
23. Thomas X, Danaila C, Le QH, Sebban C, Troncy J, Charrin C, Liheritier V, Michallet M, Magaud JP, Fiere D. Long-term follow-up of patients with newly diagnosed adult acute lymphoblastic leukemia: A single institution experience of 378 consecutive patients over a 21-year period. *Leukemia*. 2001;15 :1811-1822.
24. Taylor PRA, Reid MM, Brown N, Hamilton PJ, Proctor SJ. Acute lymphoblastic leukemia in patients aged 60 years and over: a population-based study of incidence and outcome. *Blood*. 1992;80 :1813-1817.
25. Xu W, Li JY, Qian SX, Wu HX, Lu H, Chen LJ, Zhang SJ, Lu RL, Sheng RL. Outcome of treatment with Hyper-CVAD regimen in Chinese patients with acute lymphocytic leukemia. *Leuk Res*. 2008;32 :930-935.
26. Verma A, Stock W. Management of adult acute lymphoblastic leukemia: moving toward a risk-adapted approach. *Curr Opin Oncol*. 2001;13 :14-20.