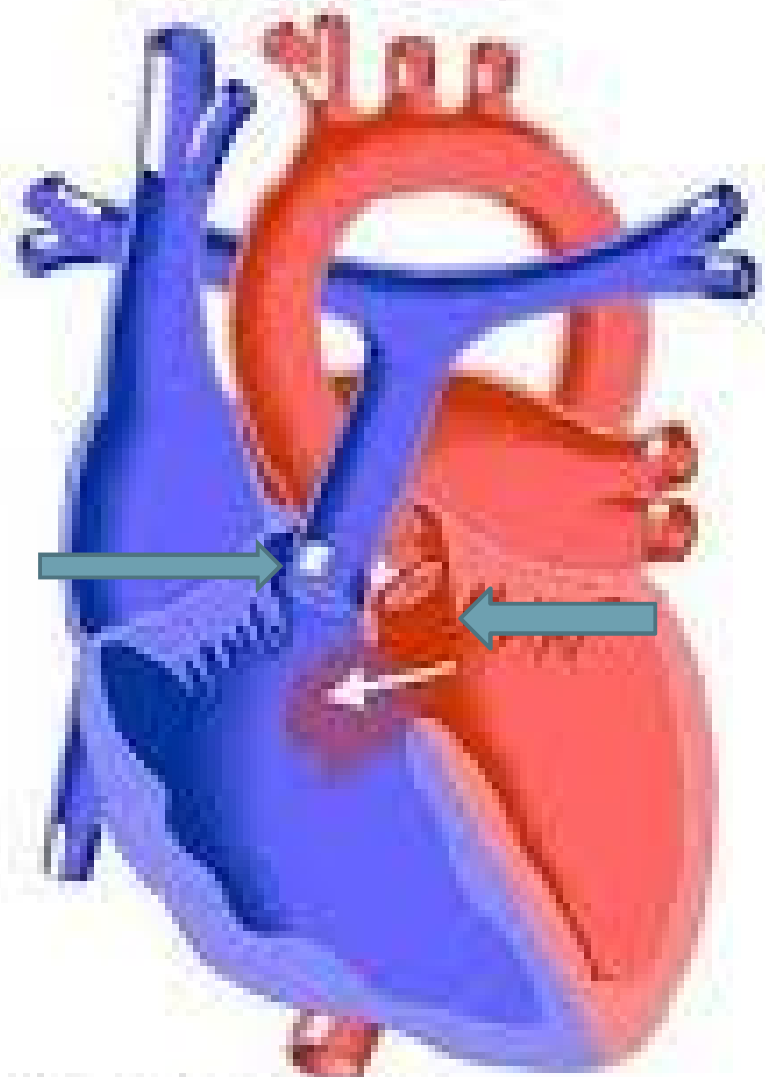
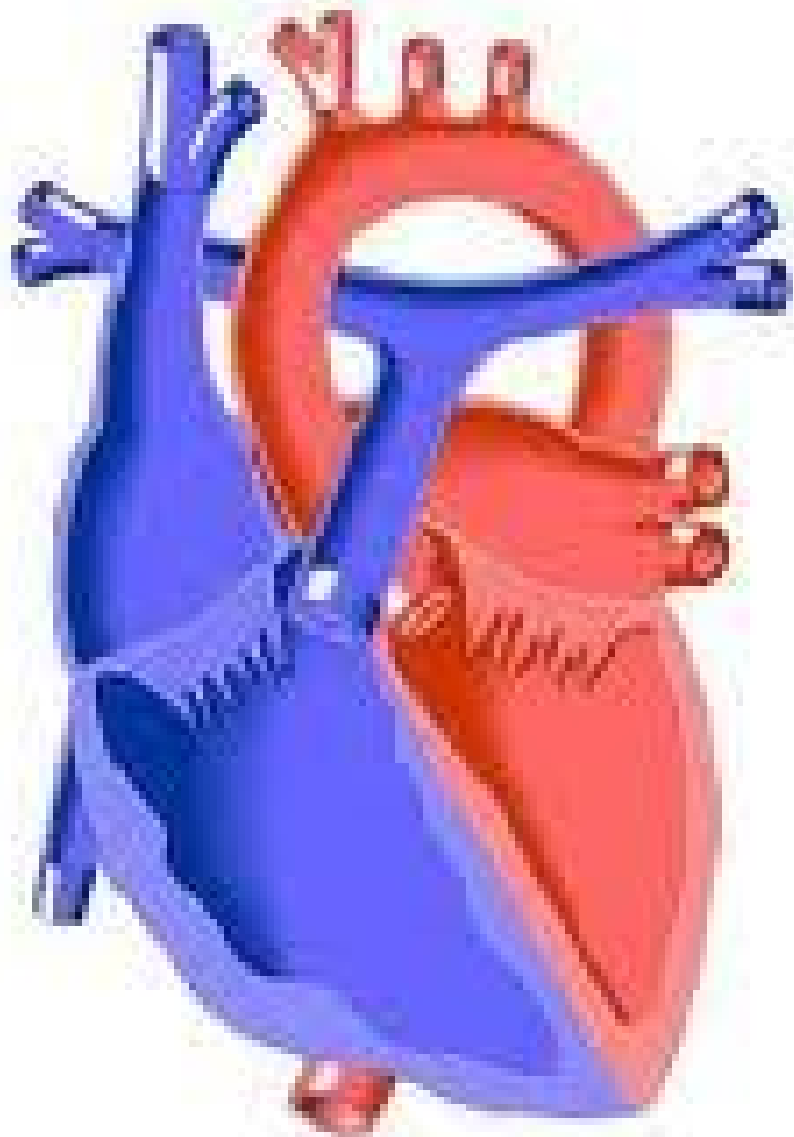


YRD.DOÇ.DR. AHMET ÇALIŞKAN
DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
KALP DAMAR CERRAHİ KLİNİĞİ

FALLOT TETRALOJİSİ (TOF)

TANIM

- ⦿ En sık görülen siyanotik konj. Kalp hastalığı
- ⦿ Patolojik anatomi 4 bileşenden oluşur;
 - _ Geniş malalignment VSD
 - _ VSD üzerinden overriding yapan dextropoze Aorta
 - _ RVOT obstriksiyonu
 - _ Sağ ventrikül hipertrofisi
- ⦿ TOF-PA (Pulmoner atrezi)
- ⦿ TOF-APV(Absent pulmoner valve)



Ventricular Septal Defect

TARİHÇE

- 1672 Niels Stensen,Danimarka,ilk anatomik tanımlama
- 1888 Fallot, La maladie Blue
- 1945 Alfred Blalock,Helen Taussig, ilk paliative subclavian-pulmoner arası sistemik shunt
- 1954 Lillehei cross-controlled oxygenasyon ile ilk intrakardiak onarım
- 1955 Kirklin,pump-oxygenator ile onarım
- 1965 Kirklin, TOF-PA ilk ekstrakardiak konduit
- 1966 Ross, TOF-PA da ilk valveli aortik homogreft interpozisyonu

EPIDEMIOLOJİ

Prevalans

- 0,26-0,48/1000 canlı doğum

Rekurrens riski

- Tespit edilebilir bir genetik sendrom veya kromozomal anomalisi olmadığı takdirde TOF'lu bireyin;
 - 2. bir TOF'lu kardeşinin olma ihtimali % 2,5-3,0
 - 3. bir TOF'lu kardeşinin olma ihtimali % 8
- TOF'lu bir hastanın bu tanılı bir çocuğunun olma ihtimali %1,2 ile %8,3 arasında Nora, döllere geçme ihtimalini;
 - erkeklerde % 1,4
 - kadında %2,6 olarak tespit etmiş

Çevresel Faktörler

- Maternal diabet
- Vitamin A (retinoik asit)
- Maternal fenilketonuri
- Timetadione

Genetik Sendromlar ve Kromozomal Anomaliler

TANI

TOF –PULMONER STENOZ

- Klinik :
- Siyanoz
- •Sağ ventrikül çıkım yolu(RVOT) darlığının derecesi ile ilişkilidir
- •Pink TOF larda RVOT darlığı orta derecededir
- Hipersiyanotik spell
- Cerebral tromboz,pleji,parezi
- Cerebral abse
- Pradoksal emboli
- Masive hemoptizi
- Efor kapasitesinde azalma, çömelme
- Büyüme-gelişme geriliği

TANI

Fizik muayene

- Precordial sistolik thrill
- S2 de sabit çiftleşme
- Clubbing
- Konjestif kalp yetmezliği bulguları

TANI

Klinik

TOF-(PULMONER ATREZİ)

- Tip I- II de P. dolaşım ductus bağımlı olduğundan, kapanırken siyanoz artar
- Tip III te siyanoz, eşlik eden MAPCA ların sayı ve büyüklükleri ile ilişkilidir
- Tip IV gibi geniş MAPCA larda hayatın 4- 6. haftası itibarı ile kalp yetmezliği gelişebilir
- Oskultasyonda genellikle sistolo-diastolik üfürüm duyulur
- Geniş MAPCA lar ileri yaşlarda Eisen-menger kompleksi geliştirebilirler

Laboratuvar

- ⦿ Arteriel desaturasyon,metabolik asidoz
- ⦿ İnfant ve çocuklarda polystemi,
Hematokrit artışı
- ⦿ Trombositopeni
- ⦿ Koagulasyon bozukluğu

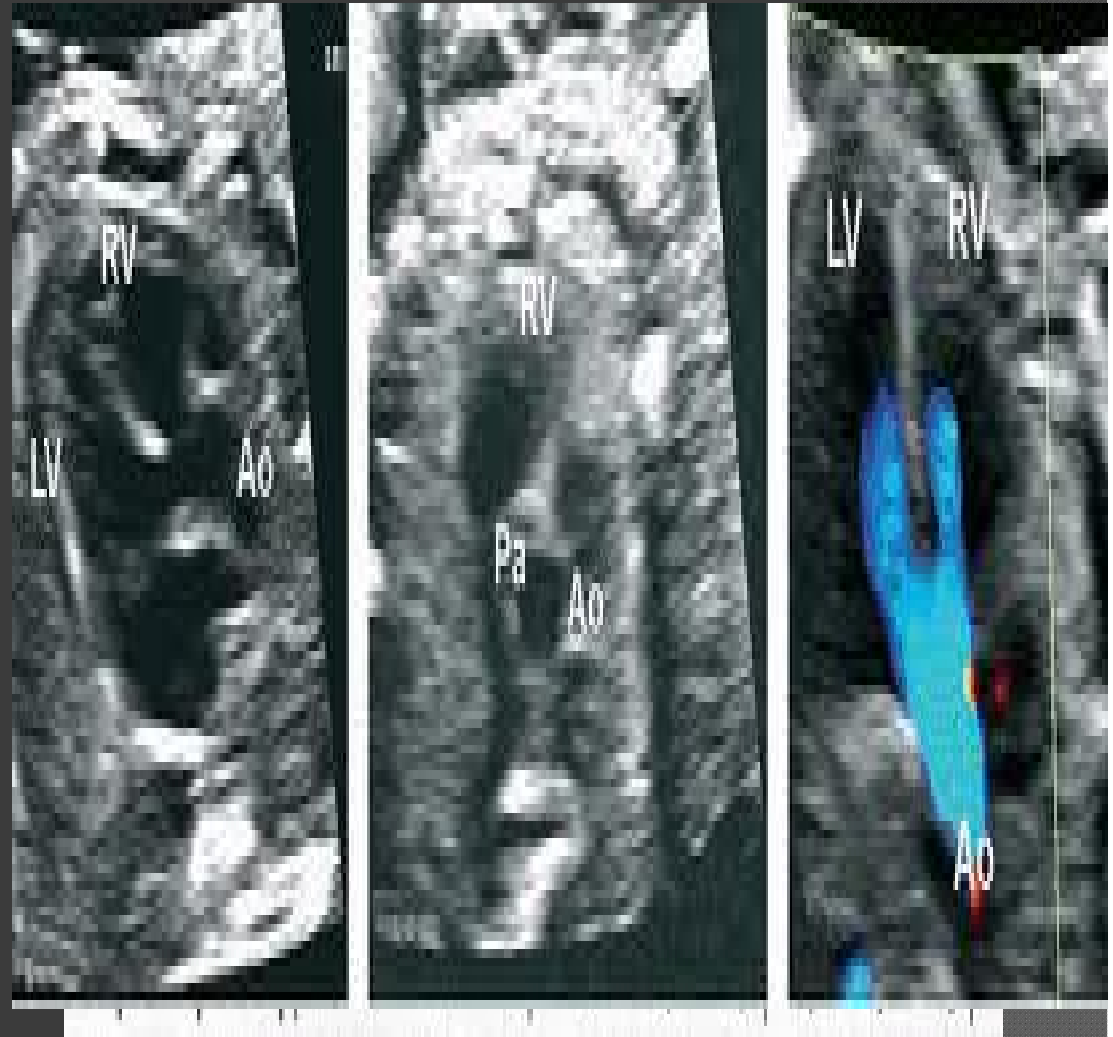
Tele.- Akciğer grafisi

- Vasküler arborizasyonda azalma(TOF-PS)
- MAPCA lara bağlı segmenter, lobar kanlanma artışı
- Boot-shape kalp
- Sağ arcus aorta



TANI

- EKG
- Ekokardiografi
- Angiografi
- Kardiak MRI



DOĞAL SEYİR

- **TOF-PS mortalitesi**
- % 25 1. Yılda, Ağır RVOTO lular 1. Ayda
- % 40 3 yaşına kadar
- % 70 10 yaşına kadar
- % 95 40 yaşına kadar
- **TOF-PA**
- I - II grup % 50 6. aya kadar % 90 1 yaşa kadar
- III grup % 10 1 yaşa kadar
 - % 50 3 ile 5 yaşa kadar
 - % 90 10 yaşına kadar
- IV grup çoğunluk 15 yaşa kadar sorunsuz çoğunluk 30 yaşa kadar Eisen-Menger nedeni ile ölürler

ACIL ENDİKASYONLAR

- Progresif hipoksi, istirahat sat. % 70> olması
- Hipersiyanotik spell

TOF-PS, erken first-stage yaklasim

- Uzamış RVOTO sonucu RVH oluşumunu önlemek
- Myocard stabilitesini korumak
- Myocard fibrosisini önlemek
- Erken pulmoner antegrad akım sağlayarak angiogenez ve alveogenezi indüklemek
- Uzamış siyanozun vital organlar,özellikle MSS etkilerini önlemek

TOF-PA

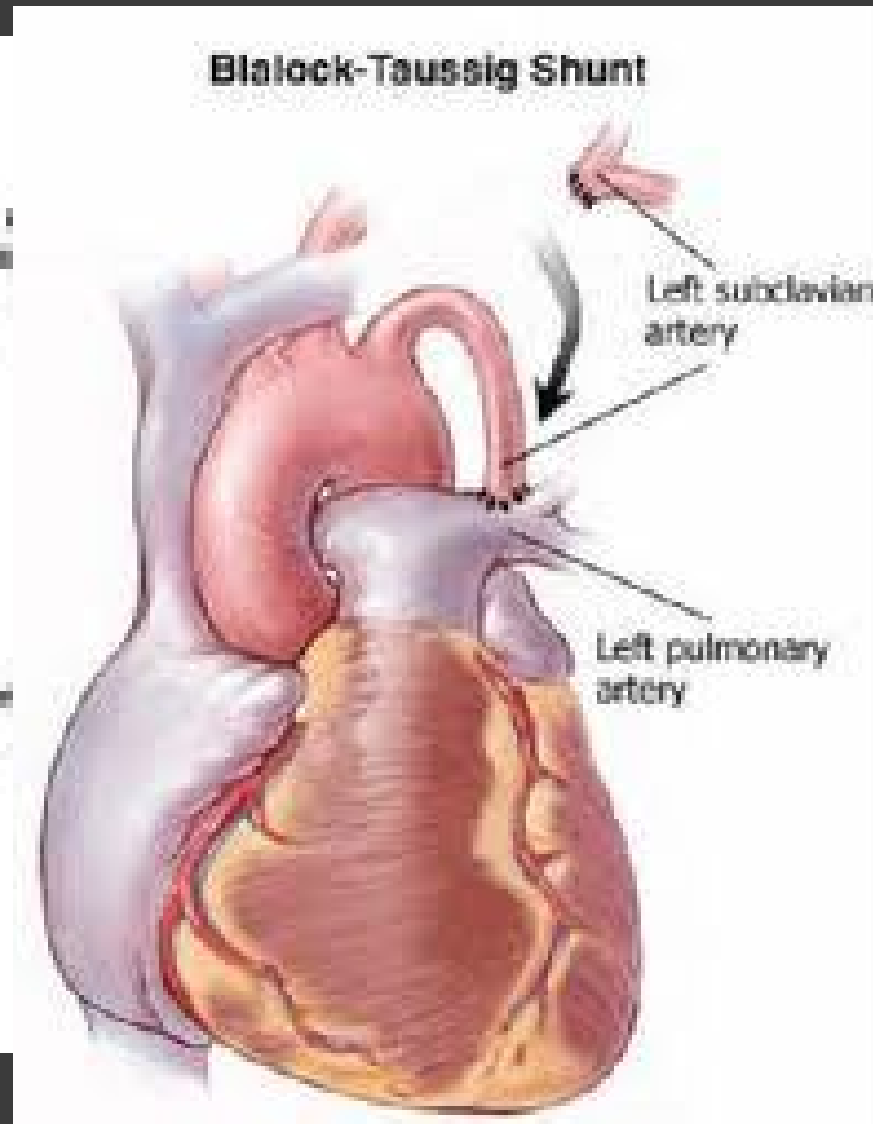
- RV dependent dolaşımı sağlamak (ideali olan 20 bronkopulmoner segmente)
- PRV/LV oranını 0,6 nın altına düşürmek
- Hiçbir soldan sağa şant bırakmamak

PREOPERATİF DEĞERLENDİRME

- Mc GOON Oranı
- Nakata Indexi
- Z Skoru

Palyatif aort

- Klasik Bla
- Modifiye B
- Waterston
- Potts Shu
- Santral S



CERRAHİ YAKLAŞIM

- İyi bir exposure sağlanmalı
- Major koroner arter ve dallarına zarar verilmemeli
- RV de aşırı muskuler rezeksiyondan kaçınılmalı
- Median sternotomi kullanılır
- VSD onarılır(yama ile)
- Rvot darlık yama ile giderilir
- Ek anomali varsa onarılır
- MAPCA lara exposure edilir ve bağlanır

Erken Postoperatif risk faktörleri

- Erken yaş (3 ay > özellikle 1 ay>)
- İleri yaş
- Annuler hypoplazinin şiddeti
- Transannuler yama kullanımı
- Postoperatif PRV/LV oranı
- Multiple VSD
- Geçirilmiş multipl paliatif operasyonlar
- Diğer risk faktörleri
- Down sendomu varlığı
- MAPCA varlığı (% 5>)
- Yaşa göre % 55 in altında olan LVEDD

Geç dönem takip

- **Egzersiz kapasitesi**
- İleri operasyon yaşı
- Rezidü RV hipertansiyonu
- Pulmoner kapak yetm.
- Rezidü veya rekürren VSD
- **Sağ ventrikül fonksiyonu**
- **Ventrikülün preoperatif durumu**
- Sağ ventrikülotominin boyu
- Musküler rezeksiyonun miktarı
- Sağ ventrikül koronerlerinin intaktlığı
- Postop. RV sistolik hipertansiyon varlığı
- Pulmoner kapak yetmezliğinin miktarı
- **RV anevrizmaları**
- **Rezidü RVOTO**
- 40 mmhg lik gradient reoperasyon endikasyonu reintervention free dönem 20 yıl için % 95 LV fonksiyonları
- ileri operasyon yaşı
- preoperatif LV durumu
- rezidü veya recurren VSD

