

FALLOT TERALOJİSİ

Yard. Doç. Dr. Aşkın Ender TOPAL

Siyanotik konjenital kalp hastalıkları içinde en yaygın olanıdır. Konjenital kalp hastalıklarının %7.3' ünü oluşturur.

Etyolojide kesin bir neden bilinmemekle birlikte gebeliğin ilk üç ayında geçirilen kızamıkçık, thalidomide kullanılması, diabetik embryopati ve Down sendromu, XXX , Turner sendromu, Klippel Feil ve Noonan sendromu gibi bazı genetik malformasyonların rol oynadığı ileri sürülmektedir.

Fallot tetralojisinde 4 major anomali mevcuttur:

- Sağ ventrikül çıkımında darlık (Pulmoner stenoz)
- Ventriküler septal defekt
- Aortanın dekstrapozisyonu ve over-riding'i
- Sağ ventrikül hipertrofisi

Pulmoner stenoz :

Hemen hemen bütün vakalarda infundibuler bölgede olup birçok vakada da buna ilave olarak valvüler ve anüler darlık iştirak eder. Yine vakaların çoğunda pulmoner arter genişliği yetersiz olup, darlık bazen pulmoner bifürkasyonu tutabilir.

Ventriküler septal defekt :

Genellikle aortik anulüs kadar geniş bir defektir. Çoğunlukla subaortik pozisyonda olmakla birlikte nadiren subpulmonik de olabilir. TOF'daki VSD'nin pozisyonu nedeniyle His ve sağ bundle branş cerrahi travmaya uğramaya müsaittir.

Aortanın dekstrapozisyonu ve over-riding'i :

Bir çok vakada % 50'nin üzerindedir. % 90'ı geçerse çift çıkımlı sağ ventrikül(DORV) olarak kabul edilir.

Sađ ventrikül hipertrofisi :

Pulmoner darlık ve yüksek basınçlı sađ ventriküle sekonder gelişir.

Bu ana 4 patolojiye ilave olarak orta ve ileri siyanotik hastalarda aort ve pulmoner arterler arasında kollateral sirkülasyon mevcuttur.

Bazı olgularda ASD' ninde eklenmesiyle Fallot Pentalojisinden bahsedilir.

Semptomlar pulmoner stenozun derecesi ve pulmoner kan akımının miktarı ile ilgilidir. Pulmoner stenozun hafif olduđu olgularda Őant soldan sađa olabilir, bu klinik tabloya pink tetroloji denir.

Bazı olgularda ise sađ ventrikül ile pulmoner arter arasında geçiř hiç olmayıp pulmoner kapak atreziktir, bu hastalarda klinik tablo son derece ağır olup acil cerrahi girişim gerektirir. Hastaların çoğu doğumdan itibaren siyanotiktir, başlangıçta asiyanotik olan bazı olgularda da siyanoz 1 yaşından önce gelişir.

Hastanın öyküsünde düşük doğum ağırlığı, büyüme-gelişme geriliği, çömelme ve ani siyanotik speller vardır. Anoksik speller (%20) genellikle ağlama ve beslenme sırasında görülür. Siyanoz ve hipoksiye bağlı akut ve şiddetli anoksik speller görülmesi nedeniyle bu bebeklere “mavi bebek” de denilmektedir.

Pulmoner artere yeterince gönderilemeyen kan sađdan sola daha fazla geer ve artan hipoksi metabolik asidoz tablosunun gelişmesine neden olur. Bu durum senkop, serebrovasküler olaylar, bilin kaybı, konvülziyonlar ve ölümlle sonuçlanabileceđi için acil müdahale gerektirir. Spelleri genellikle oksijen ihtiyacını artıran durumlar başlatır.

Spell geiren ocuklarda hayati organlara daha fazla oksijen gitmesi iin diz-göğüs pozisyonu ve oksijen verilir. Morfin sülfat, Propranolol ve hatta genel anestezi bu atakları durdurmak iin kullanılabilir. Metabolik asidoz iin I.V NaHCO_3 yapılır. Kanın oksijen taşıma kapasitesini artırmak iin polisitemi gelişir.

Siyanoz nedeniyle parmaklarda çomaklaşma (parmak uçlarında anoksiye bađlı hipertrofi gelişmesi) görülür.

Fiziksel gelişim önemli ölçüde geri kalmıştır. Kronik hipoksi nedeniyle bu çocukların mental gelişimleri de yavaştır.

Tanı:

- Hyperoxia Testi
- EKG - sađ ventrikül hipertrofisi
- Tele - akciđer alanlarında azalmıř vaskülarite + Coeur en Sabot (Tahta ayakkabı) görünümü + vakaların 1/5'inde sađ aortik arkus
- Ekokardiyografi
- Kalp kateterizasyonu ve angiokardiyografi

Cerrahi :

Elektif total korreksiyon için uygun yaş 6 aydır. Ancak hasta fazla hipoksik nöbet geçirmeye başladıysa erken cerrahi düşünölmelidir.

Ana pulmoner arter ve distal pulmoner damarlar yeterli büyüklükte (Mc Goon oranı : sol+sağ pulmoner arter çapları toplamı / inen aorta çapı > 2 ise) ve sol ventrikülü gelişmiş hastalarda düzeltici ameliyat yaşa bakılmaksızın uygulanabilir.

Tam düzeltmede amaç sağ ventrikül çıkımındaki darlığın giderilmesi, VSD' nin blok oluşturulmadan kapatılmasıdır. Sağ ventrikül çıkımını genişletmek için ventrikül içindeki kasların kesilmesi ve çıkıma yama konulması gereklidir.

Bazı bebeklerde pulmoner arter çıkımından koroner arter geçer. Bunların preop tanısında anjiyografi önem kazanmaktadır. Bu tür hastalarda sağ ventrikül ön yüzüne bir delik açılarak buradan pulmoner arter bifürkasyonu arasına kondüit (kapaklı kondüit tercih edilir) konulur.

Pulmoner atrezi ile beraber olan TOF'da da distal şartlar müsaitse yine eksternal kondüit kullanılmalıdır.

Mortalitesi %5 civarındadır. %1 olguda da blok nedeniyle kalıcı pace-maker (kalp pili) takılması gerekebilir.

Postop geç dönemde pulmoner yetmezlik ve buna bađlı sađ ventrikül hipertrofisi, nadiren de pulmoner darlık görülebilir.

Palyatif Şant Ameliyatları:

Total korreksiyon ameliyatı uygulanamayan hastalarda pulmoner artere ve akciğerlere fazla kan gitmesini ve sol ventriküle fazla kan gelmesini sağlamak için yapılan anostomoz ameliyatlarıdır. Şant ameliyatından sonra çocukta yine siyanoz vardır, fakat daha az düzeydedir.

Blalock-Toussing Şant: subklavyen arter -
pulmoner arter

Waterson Şant: Çıkan aorta - sağ pulmoner arter

Potts Şant: İnen aorta - sol pulmoner arter

Glenn Şant: Superior vena cava - sağ pulmoner
arter

Ruben-Arguiero Şant: Çıkan aorta - ana
pulmoner arter