

FALLOT TETRALOJİSİ (TOF)

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 kızamıkcık, thalidomide kullanılması, diabetik embriyopati 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:

1-Sağ ventrikül çıkımında darlık (Pulmoner stenoz) : Hemen hemen bütün vakalarda infundibuler bölgede olup birçok vakada da buna ilave olarak valvüleri ve anüler darlık iştirak eder. Yine vakaların çoğunda pulmoner arter genişliği yetersiz olup, darlık bazen pulmoner bifürkasyonu tutabilir.

2-Ventriküler septal defekt : Genellikle aortik anulüs kadar geniş bir defektir. Çoğunlukla subaortik pozisyonda olmakla birlikte nadiren subpulmonik de olabilir. Aort, mitral ve triküspit arasında yakın ilişki vardır. TOF'daki VSD'nin pozisyonu nedeniyle His ve sağ bundle branş cerrahi travmaya uğramaya müsaittir.

3-Aortanın dekstrapozisyonu ve over-riding'i : Bir çok vakada % 50'nin üzerindedir. % 90'ı geçerse çift çıkımlı sağ ventrikül(DORV) olarak kabul edilir.

4-Sağ ventrikül hipertrofisi : Pulmoner darlık ve yüksek basınçlı sağ 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. Tetralojide genellikle oldukça geniş ve perimembranöz (malalignment) tipte bir VSD

mevcuttur. %30 olguda infundibüler ve valvüler stenoz bir arada bulunabilir. Tetralojide mutlaka hafif, orta veya ileri derecede valvüler darlıkta mevcuttur. Semptomlar pulmoner stenozun derecesi ve pulmoner kan akımının miktarı ile ilgilidir. Pulmoner stenozun hafif olduğu olgularda şant soldan sağa olabilir, bu klinik tabloya pink tetraloji denir. Bazı olgularda ise sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında geçiş 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.

TOF'ta pulmoner stenoz nedeniyle sağ ventrikülden pulmoner artere yeterli kan pompalanamadığı için sağ ventrikülde basınç artar ve kan VSD aracılığı ile sol ventriküle geçer. Bunun sonucunda akciğerlere giden kan miktarı azalır ve sistemik dolaşımda oksijen saturasyonu düşük kan pompalanır. Sağ ventrikülün çalışması arttığı için sağ ventrikül hipertrofisi gelişir. Buna ek olarak, aortanın ventriküler septal defektten ya da sağ ventrikülden çıkması da siyanozu artırır. Bu durumda oksijensiz kan direkt olarak sağ ventrikülden aortaya ve sistemik dolaşıma geçer. Vücut hipoksiyi kompanse etmek için kırmızı kan hücrelerinin yapımını artırır. Kan viskozitesinin artması dolaşımı yavaşlattığı için tromboflebit, emboli ve serebrovasküler komplikasyonlar gelişebilir.

Klinik Bulgular

Hastanın öyküsünde düşük doğum ağırlığı, büyüme-gelişme geriliği, çömelleme 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. Anoksik siyanotik spellerde dispne, siyanozda artma, huzursuzluk, boğulma hissi görülür. Bu durum birkaç dakika ya da saat sürebilir. Bu speller pulmoner kan akımındaki azalmaya bağlı olarak artan hipoksi sonucu ortaya çıkar.

Pulmoner artere yeterince gönderilemeyen kan sağdan sola daha fazla geçer ve artan hipoksi metabolik asidoz tablosunun gelişmesine neden olur. Bu durum senkop, serebrovasküler olaylar, bilinç kaybı, konvülsiyonlar ve ölümlerle sonuçlanabileceği için acil müdahale gerektirir. Spelleri genellikle oksijen ihtiyacını artıran durumlar başlatır. Spell geçiren çocuklarda hayati organlara daha fazla oksijen gitmesi için diz-göğüs pozisyonu ve oksijen verilir. Morfin sülfat, Propranolol ve hatta genel anestezi bu atakları durdurmak için kullanılabilir. Metabolik asidoz için I.V NaHCO₃ yapılır. Kanın oksijen taşıma kapasitesini artırmak için polisitemi gelişir. Diz-göğüs pozisyonu ve polisitemi hipoksiyi hafifleten mekanizmalardır.

Çömelleme (çocuğun diz-göğüs pozisyonu alması), infantlarda ise dizleri göğüse çekme TOF'ta görülen diğer bir semptomdur. Efor sonrası çömelleme aktif kas gruplarından düşük oksijen satürasyonlu venöz kanın dönüşünü kısıtlamakta ve çömelleme ile sistemik vasküler direnç artıp ventriküllerin içindeki basıncı yükselterek pulmoner kan akımında artış sağlanmaktadır. Böylece daha az miktarda oksijensiz kan sağ ventrikülden VSD ile sol ventriküle geçer. Sonuç olarak, oksijen saturasyonu kısmen yüksek olan kan sistemik dolaşıma atılır. Bu pozisyonla senkop önlenmektedir.

Ayrıca siyanoz nedeniyle parmaklarda çomaklaşma (parmak uçlarında anoksiye bağlı hipertrofi gelişmesi) görülür. Fiziksel gelişim önemli ölçüde geri kalmıştır. Kronik hipoksi nedeniyle bu çocukların mental gelişimleri de yavaştır.

Muayenede gelişme geriliği, siyanoz ve çomak parmak mevcudiyeti dikkati çeker. Ağlamakla siyanoz artar, kalp yetmezliği de mevcutsa venöz dolgunluk ve hepatomegalide vardır. Sağ ventrikül aktivitesi artmıştır ve sternumun sol alt kısmında sistolik tril palpe edilir. Dinlenmekle sistolik bir üfürüm duyulur, ancak ciddi sağ ventrikül çıkımı darlığında bu üfürüm alınamayabilir.

TANI

Hyperoxia Testi : Yenidoğan siyanotik ise hemen oksijen verilir, eğer sebep akciğer kaynaklı ise hastanın oksijen düzeyleri yükselir, ancak TOF' ta cevap alınamaz. Bu test bütün siyanotik kalp hastalıkları için ilk ipucudur.

EKG de sağ ventrikül hipertrofisi vardır.

Radyolojik incelemede kalp genellikle normal büyüklüktedir veya sağ ventrikülde daha belirgin olmak üzere hafif kardiomegali saptanabilir. Akciğer alanlarında vaskülarite azalmıştır. Fallot tetralojisi için karakteristik olan Coeur en Sabot (Tahta ayakkabı) görünümü yani apeksin sola yukarı doğru yönlendirilmesi mevcuttur. Vakaların 1/5'inde aortik arkus sağ taraftadır.

Ekokardiyografi ve renkli doppler ile VSD nin karakteri, sağ ventrikül hipertrofisinin derecesi, aortanın pozisyonu ve pulmoner arter ile sol ventrikülün gelişmesi hakkında bilgi edinilebilir.

Kalp kateterizasyonu ve angiokardiyografi mutlaka yapılmalıdır. Pulmoner arterlerin gelişmesinin derecesi, sol ventrikül kavitesinin büyüklüğü, VSD' nin yeri ve sayısı ile atrioventriküler kapakların durumu ve koroner arterlerin anatomisi mutlaka ameliyat öncesi bilinmelidir. Kateterizasyon ayrıca aorto-pulmoner kollaterallerin varlığını ve yerleşimlerini de ortaya koymak açısından gereklidir.

TEDAVİ

Doğum sonrası bebeğin oksijen düzeyleri kritik noktada ise hemen prostaglandin infüzyonu başlanır. Böylece ductus arteriosus açık tutularak pulmoner kan akımı artırılmaya çalışılır. Ancak hastaların çoğunda bu manevra yeterli olmaz ve acil cerrahi gerekir.

Polisitemi varsa ve hemotokrit değeri %70 ise parsiyel kan değişimi yapılır. 5mg/kg kan hastadan alınır ve yerine plazma verilir. (kan viskozitesinin artması dolaşımı yavaşlatır ve tromboemboli, serebrovasküler gibi komplikasyonlar görülür.)

Anemi hipoksik nöbetlere yol açacağı için Fe preparatları verilir.

Cerrahi :

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

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.

Palyatif Şant Ameliyatları: Çocuk yaklaşık üç yaşına gelinceye kadar ve kilosu düşük olan çocuklarda uygulanır. Bunlar, 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.

Bunlara örnek olarak;

Blalock-Tousing Şant: Sol ya da sağ subklavyen arter pulmoner arterle birleştirilir.

Waterson Şant: Çıkan aorta ile sağ pulmoner arasında olur.

Potts Şant: İnen aorta ile sol pulmoner arasında olur.

Glenn Şant: Superior vena cava ile sağ pulmoner arter arasında olur.

Ruben-Arguiero Şant: Çıkan aorta ile ana pulmoner arter arasında olur.

Düzeltilici Ameliyat: Ana pulmoner arter ve distal pulmoner damarlar yeterli büyüklükte ve sol ventrikülü gelişmiş hastalarda düzeltilici 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 bazı vakalarda ana pulmoner arter yok veya yok gibidir. O zaman distal şartlar müsaitse yine eksternal kondüit kullanılmalıdır.

Kardiyo-pulmoner by pass yardımı ile yapılan bu ameliyatın mortalitesi günümüzde %5 civarındadır. %1 olguda da blok nedeniyle kalıcı pace-maker (kalp pili) takılması gerekebilir. Postop geç dönemde pulmoner yetmezlik ve buna bağlı sağ ventrikül hipertrofisi, nadirinde pulmoner darlık görülebilir.