

## Fallot tetralojili on iki ay altı infantlar ile bir-dört yaş arası çocuk hasta gruplarında tam düzeltme ameliyatı sonrasında kısa dönem mortalite ve morbiditenin belirleyicileri

*Determinants of short-term mortality and morbidity after the complete repair of tetralogy of Fallot in infant groups under 12 months and one-four years of age*

*Ahmet Şaşmazel, Ali Fedakar, Ayşe Baysal\*, Ahmet Çalışkan, Onursal Buğra, Hasan Sunar*

Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp Damar Cerrahisi,\* Anestezi ve Reanimasyon Klinikleri, İstanbul, Türkiye

### ÖZET

**Amaç:** Fallot tetralojili 12 ay altı infantlar ile bir-dört yaş arası çocuk hasta gruplarında tam düzeltme ameliyatı sonrasında, her iki grubun erken dönem (1-30 gün) cerrahi sonuçlarını, mortaliteyi ve morbiditeyi etkileyen risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

**Yöntemler:** Fallot tetralojisi nedeniyle ameliyat edilen beş ay ile dört yaş arası 52 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların verileri retrospektif olarak elde edildi. Hastalar yaşlarına göre bir yaş ve altında olanlar Grup 1 (n=21), bir-dört yaş arasında olanlar ise Grup 2 (n=31) olarak tanımlandı. İstatistiksel analizde Mann-Whitney U testi, Ki-kare veya Fisher's tam testten uygun olan kullanıldı, mortalite prediktörlerin saptanması ile ilişkili parametrelerin değerlendirilmesinde lojistik regresyon analizi yapıldı.

**Bulgular:** Her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunan parametreler: yaş (Grup 1; 10.00±1.67 ay ve Grup 2; 2.39±0.77 yıl, p<0.001), ağırlık (Grup 1; 9.74±2.23 kg, Grup 2; 11.97±1.78 kg, p<0.001), McGoon oranı (Grup 1; 1.94±0.29, Grup 2; 2.19±0.27, p=0.001). Mortalite oranı, Grup 1'de %14.2 (3 hasta) iken, Grup 2'de %16 (5 hasta) idi ve anlamlı bir fark saptanmadı. Grup 2'de bir hastada (%0.03) ameliyat sonrası tam blok gelişti. Bu hastaya kalıcı pacemaker takıldı. Mortalite gelişen ve gelişmeyen hasta grupları karşılaştırıldığında anlamlı fark periton diyalizi (p=0.001), plevral effüzyon (p=0.02), sağ ventrikül basınç (p=0.001) ve sağ ventrikül/aorta basınç oranı (p=0.001) gibi değişkenlerde bulundu. Ancak lojistik regresyon analizinde bu risk faktörlerinin mortaliteyi öngörmeye anlamlı değeri olmadığı saptandı.

**Sonuç:** Bu sonuçlarımıza göre, semptomatik olan Fallot tetralojili hastalarda, bir yaş ve öncesinde mortalite riskini artıracak ek patoloji bulunuyorsa, tam düzeltme ameliyatı bir-dört yaş hasta grubu ile benzer riskler, mortalite ve morbidite oranlarında uygulanabilir.

(*Anadolu Kardiyol Derg 2010 Aralık 1; 10(6): 544-9*)

**Anahtar kelimeler:** Fallot tetralojisi, tam düzeltme ameliyatı, infant, çocuk, öngörücü modelleri

### ABSTRACT

**Objective:** In patients with tetralogy of Fallot, infants less than 12 months old and children between one and four years old were compared after total repair surgery for determination of outcome of surgery, risk factors influencing mortality and morbidity.

**Methods:** Fifty-two patients with tetralogy of Fallot between five months and four years of ages were included into the study. The patients were divided into two groups depending on their ages; Group 1; one year old and younger (n=21) whereas, group 2; one and four years old (n=31). Statistical analysis was performed using Mann-Whitney U, Chi-square or where appropriate Fisher's exact tests and logistic regression analysis was applied for determination of predictors of mortality.

**Results:** The parameters that were different between two groups include; age (Group 1; 10.00±1.67 months and Group 2; 2.39±0.77 years, p<0.001), weight (Group 1; 9.74±2.23 kg, Group 2; 11.97±1.78 kg, p<0.001), McGoon ratio (Group 1; 1.94±0.29, Group 2; 2.19±0.27, p=0.001). Mortality is found in 3 patients in group 1 (14.2%) whereas, in five patients in group 2 (16%) and the difference was not statistically significant. In group 2 in only one patient (0.03%) had complete atrioventricular block and required permanent pacemaker implantation. When patients were compared according to groups with and without mortality, the significant differences were found in following variables: peritoneal dialysis (p=0.001), pleural effusion (p=0.02), right ventricular pressure (p=0.001) and right ventricle/aorta pressures ratio (p=0.001). However, none of these risk factors had significant value in prediction of mortality.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Ali Fedakar, Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 34865 Cevizli, İstanbul, Türkiye  
Tel: +90 532 456 34 60 Faks: +90 216 459 63 21 E-posta: alfdkr67@hotmail.com

**Kabul Tarihi/Accepted Date:** 12.07.2010 **Çevrimiçi Yayın Tarihi/Available Online Date:** 05.11.2010  
© Telif Hakkı 2010 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine [www.anakarder.com](http://www.anakarder.com) web sayfasından ulaşılabilir.  
© Copyright 2010 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at [www.anakarder.com](http://www.anakarder.com)  
doi:10.5152/akd.2010.165

**Conclusion:** Depending on these results, in patients under one year of age with symptomatic tetralogy of Fallot, if there are no other pathologies that have potential to increase risk of mortality, the complete repair surgery can be performed with same amount of risks and similar morbidity and mortality ratios. (*Anadolu Kardiyol Derg 2010 December 1; 10(6): 544-9*)

**Key words:** Tetralogy of Fallot, total repair surgery, infant, children, predictive models

## Giriş

Fallot tetralojisi (TOF) tüm doğumsal kalp hastalıklarının %10'nu oluşturur ve siyanotik kalp hastalıklarının da en başta gelenidir (1). Fallot tetralojisinin tedavisi cerrahidir. Tam düzeltme yapılan TOF'lu hastaların %85'inin erişkin çağa ulaşabildikleri gözlemlenmektedir (2). Eskiden tam düzeltme için iki yaşına kadar beklemek tercih edilirken, son 30 yıllık süreçte eğer pulmoner yatak uygunsa, bir yaşından önce tam düzeltme yapılmaktadır. Erken dönemde tam düzeltme yapılması, iki aşamalı ameliyatın getirdiği riski ortadan kaldırır. Pulmoner arterlere ve akciğer parankimine erken dönemde normal kan akımını sağlayarak, kronik hipokseminin etkilerinden korur. Sağ ventrikül önündeki basınç yükü kalktığından sağ ventrikül hipertrofisi geriler. Baratt-Boyes (3) 1969'da, Castañeda ve ark. (4) 1972'de erken dönemde tam düzeltme ameliyatı sonrası iyi sonuçlarını bildirmişlerdir (5). Bu çalışmada TOF'lu 12 ay altı infantlar ile bir-dört yaş arası çocuk hasta gruplarında tam düzeltme ameliyatı sonrasında, her iki grubun erken dönem (1-30 gün) cerrahi sonuçlarını, mortaliteyi ve morbiditeyi etkileyen risk faktörlerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Bu amaçla kliniğimizde tam düzeltme ameliyatları yapılan 52 hastanın ameliyat öncesi ve sonrası verileri geriye dönük olarak incelendi.

## Yöntemler

Hasta verileri, hastane eğitim ve etik kurulundan onay alınıp, geriye dönük dosya taraması yapılarak elde edildi. Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde 1998 ile 2009 yılları arasında TOF tanısı ile tam düzeltme operasyonu uygulanan beş ay-dört yaş arası toplam 52 hasta çalışmaya alındı. Hastalar yaşlarına göre bir yaş ve altında olanlar Grup 1 (n=21), bir-dört yaş arasında olanlar ise Grup 2 (n=31) olarak ayrıldı. Olguların tümünde cinsiyet, kilo, McGoon oranı, mekanik solunum desteğine bağlı kalınan süre, yoğun bakım kalış süresi, hastanede izlem süreleri, Elektrokardiyografi (EKG) kayıtları, aortik kros- klemp zamanı ve kardiyopulmoner baypas zamanı, plevral effüzyon varlığı, periton diyalizi, ek kardiyak anomaliler, komplikasyonlar ve mortalite kayıt altına alındı. İki grup olgunun verileri birbirleri ile karşılaştırıldı.

## Cerrahi teknik

Median sternotomi yapıldı. Timus total olarak çıkartıldı. Daha önce sistemik pulmoner şant yapılmış hastalarda kardiyopulmoner baypas (KPB) öncesi şant klip ile kapatıldı. Ameliyatlar standart KPB ve orta derecede (28°C) hipotermi altında yapıldı. Aort klemp'i sonrasında kan kardiyoplejisi (20ml/kg) ile kardiyak arrest sağlandı. Ventriküler septal defekt transventriküler yolla tek tek plejilti 5/0 polyester sütürlü ve suni yama kullanılarak kapatıldı.

Sağ ventrikül çıkım yolunun genişletilmesi için gluteraldehit ile sertleştirilmiş perikart yama kullanıldı. İfundübüler bölgedeki darlığa neden olan kaslar rezeke edildi. Hegar bujileri ile yapılan ölçümle "Z" değerleri Kirklin ve ark.larının (6) çizdiği normogram ile değerlendirildi. "Z" değeri (-1.5)'dan küçük olanlara transanüler yama tercih edildi (47 olgu). Pulmoner kapak darlığı olmayan 5 hastada infundibulum primer veya gluteraldehit ile işlenmiş perikart yamayla kapatıldı. Tüm olgularda baypas çıkışında sağ ventrikül ile pulmoner arter arasında segmental analiz yapıldı ve aortadan alınan basınç oranlarının 0.7 ve üzerinde idi. Darlık bölgesi yeniden kardiyopulmoner baypasa girilerek giderildi.

## İstatistiksel analiz

Toplanan verilerin analizi bir istatistik programı (SPSS for Windows 13.0, SPSS Inc., Chicago, IL, USA) kullanılarak yapıldı. Sürekli değişkenler için ortalama±standart sapma, kategorik değişkenler için % oran kullanıldı. Bağımsız değişkenler Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı. Kategorik değişkenler için Ki-kare veya Fisher's exact testten uygun olan kullanıldı. Mortalite ile ilişkili öngörücü değeri olan parametrelerin saptanması için lojistik regresyon analizi yapıldı. Cerrahi tedavinin farklı yaş grubundaki hastalardaki mortalite üzerindeki etkisi Kaplan-Meier testi ile incelendi.

## Bulgular

Hastaların temel özellikleri Tablo 1'de verilmiştir (Tablo 1). Her iki grubun cinsiyet dağılımı, aortik kros klemp zamanı, kardiyopulmoner baypas zamanı, ventilasyon süreleri, yoğun bakım izlem süreleri, klinikte izlem süreleri, sağ ventrikül basıncı, aortik sistolik basınç, sağ ventrikül/aorta basınç oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu (tümü için p>0.05).

İki grup arasında istatistiksel olarak fark bulunan parametreler: yaş (p<0.0001), ağırlık (p<0.001), ve McGoon oranı (p=0.002) idi.

Mortalite Grup 1'de üç hastada (%14.2), Grup 2'de beş hastada (%16.1) gelişti ve istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Grup 1'de bir hasta (postoperatif sağ ventrikül/ aort basıncı 0.81), Grup 2'de bir hasta (postoperatif sağ ventrikül/ aort basıncı 0.73) erken dönemde düşük kardiyak debi nedeniyle kaybedildi. Grup 1'de iki hastada, Grup 2'de ise dört hastada postoperatif erken dönemde gelişen yüksek ateş, düşük kardiyak debi ve buna bağlı olarak akut böbrek yetmezliği gelişti. Bu altı hastada periton diyaliz kateteri ile peritoneal diyaliz başlandı. İki hasta da ateş düştü kardiyak debi artı ve akut tubuler nekroz geri döndü. Ancak geri kalan dört hastada hemodinamik düzelme sağlanamayarak düşük kardiyak debi nedeni ile kaybedildi. Her iki gruptaki birer hastada postoperatif dönemde, C reaktif protein yüksekliği ve lökositoz saptandı. Bu iki hastada postoperatif sağ ventrikül/aort basıncı oranı 0.68 ve 0.57 idi. Kan kültürlerinde *Klebsiella pneumoniae* ve *Candida albicans*. Uygun antibiyotik tedavisi başlanmasına rağmen septik bulguları gerilemeyen hastalar kaybedildi.

**Tablo 1. Fallot tetralojisi nedeniyle bir yaş ve altında tam düzeltme operasyonu yapılanlar ile bir-dört yaş arasında operasyon yapılan hastaların temel özellikleri**

Değişkenler	Grup 1 (Bir yaş ve altı) (n=21)	Grup 2 (Bir-dört yaş arası) (n=31)	p*
Yaş, ay*	10.00±1.67** (5-12)	28.36±9.62** (13-43.2)	<0.0001
Erkek, n (%)	11 (52.3)	13 (41.9)	0.46
Kadın, n(%)	10(47.6)	18 (58.1)	0.46
Ağırlık, kg	9.74±2.23 (6-14)	11.97±1.78 (9-17)	<0.001
McGoon oranı	1.94±0.28 (1.8-2.1)	2.19±0.26 (1.9-2.2)	0.002
Ventilasyon süresi, gün	2.3±1.7 (1-7)	2.5±2.9 (1-5)	0.77
Aort kros- klemp zamanı, dak	75.5±11.7 (45-98)	77.8±15.9 (52-105)	0.59
Kardiyopulmoner baypas zamanı, dak	109.8±27.5 (70-180)	120.5±21.4 (85-190)	0.12
Yoğun bakım kalış süresi, gün	8.1±6.9 (2-31)	6.7±6.6 (2-19)	0.48
Klinikte izlem süresi, gün	13.7±6.2 (1-31)	17.2±15.2 (1-27)	0.25
Plevral effüzyon varlığı, n (%)	2 (9.5)	3 (9.6)	0.98
Periton diyaliz gereksinimi, n (%)	5 (23.8)	5 (16.1)	0.49
Tam blok gelişmesi, n(%)	0	1 (31)	0.36
Düşük kalp debisi, n(%)	5 (23.8)	8 (25.8)	0.89
Postoperatif aort basıncı, mmHg	82.71±7.33 (60-105)	82.10±6.86 (65-100)	0.76
Postoperatif sağ ventrikül basıncı, mmHG	41.33±7.47 (35-55)	43.71±10.50 (30-70)	0.38
Postoperatif sağ ventrikül/aort basıncı oranı	0.50±0.13 (0.46-0.58)	0.53±0.16 (0.50-0.78)	0.43
Mortalite, n (%)	3 (14.2)	5 (16.1)	0.86
Veriler ortalama±SS (minimum-maksimum) ve oran (yüzde) değerleri olarak sunulmuştur *Mann-Whitney U ve Ki-kare testleri			

Hastalar operasyon sonrası mortalite gelişenler ve gelişmeyenler olarak iki gruba ayrıldığında (Tablo 2), hastaların yaş ve cinsiyet dağılımı benzer saptandı. Operasyon sonrası mortalite gelişenler ve gelişmeyenler arasında ağırlık, McGoon oranı, kardiyopulmoner baypas süresi, ventilasyon süresi, yoğun bakım izlem ve klinik izlem süresi açısından anlamlı fark saptanmadı (p>0.05). Mortalite gelişen 3 hastada (%37.5) plevral effüzyon saptanır iken, mortalite gelişmeyen hastalardan sadece 2 hastada (%4.5) plevral effüzyon gözlemlendi ve istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0.02). Peritoneal diyaliz (p=0.001), postoperatif sağ ventrikül ve aort basınçları (p=0.001 ve p=0.009), sağ ventrikül / aort basınç oranı (p=0.001) anlamlı farklı bulunan parametrelerdi.

Grup 2'de bir hastada (%0.03) ameliyat sonrası tam blok gelişti. Bu hastaya kalıcı *pacemaker* takıldı.

Mortalite gelişen ve gelişmeyen hastaların incelenmesi sonucu istatistiksel olarak anlamlı bulunan parametrelerden plevral effüzyon, peritoneal diyaliz; postoperatif sağ ventrikül ve aort basınçları ile postoperatif sağ ventrikül/aort basınç oranı lojistik regresyon analizi ile değerlendirildiğinde anlamlı bulunmadı (Tablo 2).

Grup 1'de; 18 olgunun yaşadığı (%85.7); 3 ölümün gözlemlendiği; ortalama sağkalım süresinin 28.27±2.22 ay olduğu anlaşılmaktadır. Grup 2'de 26 olgunun yaşadığı (%83.9); 5 ölümün gözlemlendiği; ortalama sağkalım süresinin 58.60±7.36 ay olduğu anlaşılmaktadır. Gruplara göre sağkalım oranları Log Rank test ile değerlendirildiğinde 5 yıllık sağkalım oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (p=0.873).

## Tartışma

Fallot tetralojisi nedeniyle hastanemizde tam düzeltme yapılan bir yaş altı ve bir-dört yaş arası 52 hastanın ameliyat öncesi ve sonrası verileri değerlendirildi ve ameliyat sonrası sağkalım üzerine etkileri araştırıldı. Bir yaş öncesi ve bir-dört yaş arasında cinsiyet dağılımı, ventilasyon süreleri, yoğun bakım izlem süreleri, klinikte izlem süreleri ve plevral effüzyon gelişme, mortalite, postoperatif aritmi insidansı oranları benzer saptandı. Her iki grupta mortaliteyi etkileyen risk faktörleri; periton diyalizi, plevral effüzyon, postoperatif sağ ventrikül ve aort basınçları ile postoperatif sağ ventrikül/aort basınç oranı idi. Lojistik regresyon analizi ile mortalitenin bağımsız belirleyicisi olarak bir parametre saptanmadı.

Kaplan-Meier sağkalım testi ile yapılan değerlendirmede (Şekil 1) mortalite açısından gruplar arası fark saptanmadı. Mortalite Grup 1'de üç hastada (%14.2) iken, Grup 2'de beş hastada (%16.1) idi ve istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.

Fallot tetralojili hastalarda tedavi cerrahidir, ancak ilk cerrahi tedavinin hem zamanlaması, hem de nasıl olacağı tartışmalıdır. Bir kısım yazarlar erken onarımı savunurken, bir kısmı da erken dönemde basamaklı cerrahi tedaviyi savunmaktadır. Her iki grubun da erken dönem iyi sonuçları mevcuttur (7). Biz bu çalışmamızda TOF nedeniyle cerrahi tedavi uyguladığımız 52 hastayı değerlendirdik. Bir yaş altı ile bir-dört yaş hasta grubunun sonuçlarını elde etmeye çalıştık. Bir yaş altı grup hastalar tek basamaklı cerrahi tedavi uygulanan hastalardı.

Bazı durumlarda şant ameliyatları; tam düzeltme ameliyatları yerine tercih edilebilir. Pulmoner atrezili neonatlar, hipoplazik pulmoner anülüsü olan infantlar, hipoplazik pulmoner arteri olan çocuklar, koroner arter anatomisi uygun olmayan hastalarda ve bebeğin kilosunun 2.5 kg'nin altında olan TOF olgularında şant prosedürü ilk cerrahi seçenek olarak tercih edilebilir (8). Şant prosedürü ile pulmoner kan akımı artırılmış olur, ancak bu cerrahi yaklaşımda mortalite insidansı yüksektir.

Fallot tetralojili hastalarda ideal cerrahi yaklaşım nasıl olmalıdır diye sorduğumuzda; cerrahi prosedür tek aşamadan oluşmalı, mümkünse ritim sinüs olarak kalmalı, sağ ventrikül çıkım yolunda rezidüel darlık olmamalı ve pulmoner kapak kompetan olmalıdır. Fallot tetralojisinin klasik tedavisinde tercih olarak, infant dönemindeki hastalarda palyatif bir prosedür (şant ameliyatı) tercih edilirken, daha sonra 1-2 yaş civarında tam düzeltme ameliyatı uygulanabilir. Bu şekilde gerçekleştirilen cerrahi prose-

**Tablo 2. Fallot tetralojisi nedeniyle tam düzeltme operasyonu yapılan hastalardan mortalite gelişen ve gelişmeyenlerin temel özellikleri**

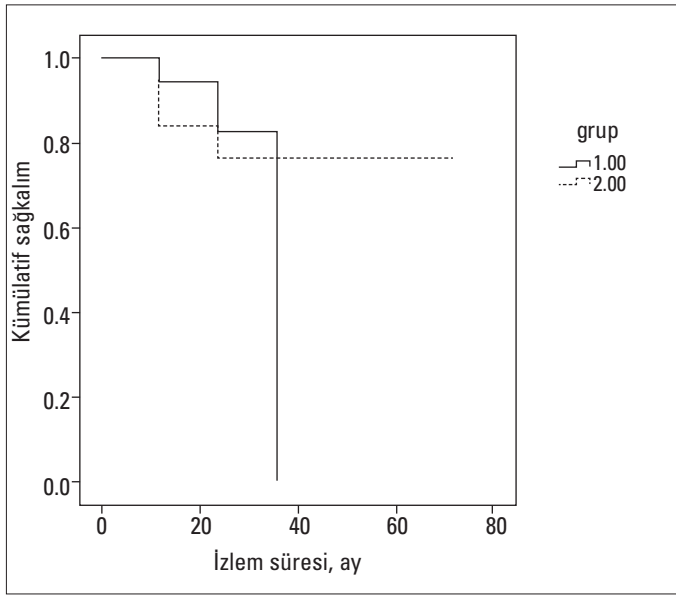
Değişkenler	Mortalite gelişmeyen (n=44)	Mortalite gelişen (n=8)	p*	Lojistik regresyon analizi		
				OR	%95GA	p
Yaş, ay	20.63±11.33 (5-43)	22.63±14.64 (6-39)	0.66			
Erkek, n (%)	20 (83.3)	4 (16.7)	0.81			
Kadın, n (%)	24 (85.7)	4 (14.3)	0.81			
Ağırlık, kg	10.97±2.16 (6-14)	11.64±2.76 (7-16)	0.44			
McGoon oranı	2.11±0.31 (1.9-2.2)	1.99±0.23 (1.8-2.0)	0.21			
Kardiyopulmoner baypas zamanı, dak	114.68±24.57 (70-180)	124.25±23.08 (95-190)	0.31			
Ventilasyon süresi, gün	2.43±2.66 (1-6)	2.62±1.85 (2-7)	0.85			
Yoğun bakım kalış süresi, gün	6.84±5.73 (2-27)	10.00±10.85 (1-31)	0.44			
Klinikte izlem süresi, gün	16.7±12.62 (2-30)	11.00±10.82 (1-31)	0.21			
Plevral effüzyon varlığı, n (%)	2 (4.5)	3 (37.5)	0.02	12.916	0.427-391.019	0.141
Peritoneal diyaliz, n (%)	4 (9.1)	6 (75)	<0.001	5.832	0.365-93.190	0.212
Postoperatif aort basıncı, mmHg	83.40±6.54 (65-105)	76.50±6.85 (60-90)	0.009	1.352	0.582-3.141	0.483
Postoperatif sağ ventrikül basıncı, mmHg	40.25±6.96 (30-59)	56.50±9.45 (40-70)	0.001	0.689	0.194-2.447	0.564
Postoperatif sağ ventrikül/aort basıncı oranı	0.48±0.11 (0.46-0.54)	0.74±0.14 (0.65-0.78)	0.001	1.941	0.000-9.035	0.422

Veriler ortalama±SS (minimum-maksimum) ve oran (yüzde) değerleri olarak sunulmuştur  
\*Mann-Whitney U ve Ki-kare testleri  
Adimsal lojistik regresyon analizi

dür günümüzde bir çok merkez tarafından tercih edilen bir prosedür olmuştur. Baratt-Boyes (3) 1969'da, Castañeda ve ark. (4) 1972'de erken dönemde tam düzeltme ameliyatı sonrası başarılı sonuçlarını bildirmişlerdir (5). Fallot tetralojili hastalarda daha erken yaşta tam düzeltmenin yapılmaya başlanmasıyla "Z" değeri, McGoon oranı, Nakata indeksi de giderek önem kazanmıştır (9-14). Ancak, Groh ve ark. (15) yenidoğan ve infantlarda pulmoner arterin gelişimini gösteren bu indekslere bakmadan tam düzeltme ameliyatı önermektedir. Bu şekilde, normal pulmoner kan akımının etkisiyle pulmoner arterin gelişebileceğini vurgulamaktadır. Fakat kendi kliniğimizdeki deneyimler sonucunda, pulmoner arter yatağının iyi gelişmediği, McGoon oranının düşük olduğu hastalarda postoperatif sürecin sıkıntılı olduğu görülmüştür. Bizim serimizde iki grubun McGoon oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark mevcuttu. Ancak istatistiksel çalışmada McGoon oranı ile mortalite arasında ilişki tespit edilmedi. Kirklin ve ark. (16) yaptığı çalışmada ventrikulo-pulmoner bileşkenin (anülüs) ve distal pulmoner arterlerin gelişmemiş olmasının ve üç aydan küçük infantlarda operatif mortalite riskini arttırdığını bildirmişlerdi. Yüksek pulmoner vasküler rezistansı olan üç ay altı infantlarda; transanüler yamaya bağlı pulmoner

yetersizliğinin, tam düzeltme ameliyatlarından sonra daha az tolere edilebildiği yönünde de bilgiler mevcuttur. Buna rağmen, erken dönemde primer cerrahi prosedürün iki aşamalı ameliyata göre üstünlükleri ise şunlardır: İki aşamalı ameliyattan daha az risklidir. Pulmoner artere ve akciğer parankimine normal kan akımını sağlar. Bu sayede kronik hipokseminin etkilerinden korunmuş olunur. Sağ ventrikül önündeki basınç yükünün kaldırılması sonucunda, ventrikül hipertrofinin gerilemesi sağlanır. Şant ameliyatına bağlı pulmoner arterde distorsiyon gelişme ihtimali engellenir. Borow ve ark. (17) erken dönemde yapılan düzeltme operasyonlarında sol ventrikül fonksiyonlarının korunması ile ilgili olarak daha iyi sonuçlar alındığını bildirmişlerdir. Yine Walsh ve ark. (18) yaptıkları çalışmalarda ventriküler aritmilerin insidansının geç yaşta düzeltme yapılanlara oranla daha az gözlemlendiğini bildirmektedirler. Bu etkileşim sonucunda daha yaygın olarak doğumdan itibaren tam düzeltme ameliyatları yapılmaktadır (8, 19, 20).

Transanüler yamanın yaş küçüldükçe ve vücut yüzey alanı azaldıkça daha büyük oranda kullanıldığı gösterildi (21). Kendi serimizde 47 hastaya transanüler yama, beş hastaya ise pulmoner kapağa dokunmadan infundibuler yama ile sağ ventriküler



**Şekil 1. Bir yaş altı infantlarda ve bir-dört yaş arası çocuklarda Kaplan-Meier sağkalım grafiği**

çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapıldı. Dietl ve ark. (22) intrakardiyak tamiri sağ atriyal yolla yaparak sağ ventrikül fonksiyonlarının daha iyi korunduğunu ve ventrikülometriye bağlı aritmi insidansının daha az olduğunu belirtmişlerdir. Pasifico ve ark. (23) ise intrakardiyak tamirin sağ ventrikül çıkım yolu morfolojine bağlı olarak değişebileceğini, sağ atriyum yaklaşımına ek olarak da kendi serilerinde %90 oranında transpulmoner yaklaşımın gerekli olduğunu vurgulamışlardır. Biz de pulmoner anülüsü iyi gelişmiş hasta grubunda transatriyal-transpulmoner yaklaşımın daha uygun olacağı görüşündeyiz. Ancak, transanüler yamanın gerekli olduğu pulmoner anülüs'ün iyi gelişmediği olgularda intrakardiyak tamir için transventriküler yaklaşımı tercih etmekteyiz. Bu şekilde eğer yeteri kadar iyi sağ ventrikül çıkım yolu rekonstrüksiyonu yapılmamış ise, kardiyopulmoner baypastan çıktıktan sonra ölçülen sağ ventrikül basıncının aort basıncına oranının yüksek olduğunu gözlemledik. Bilindiği üzere, sağ ventrikül basıncının aorta basıncına oranı önemli bir cerrahi başarı kriteri olarak kullanılmakta ve 0.33-0.55 arası normal tehlikesiz sınır olarak kabul edilmektedir (15). Bu oranın 0.75 ve üzerinde olması durumunda ani ölüm ihtimalinin yükseldiği bildirilmektedir (24). Kendi serimizde görülen mortalitelerde bu oranın ortalaması  $0.74 \pm 0.14$  olarak bulundu ve istatistiksel olarak anlamlı idi ( $p < 0.001$ ).

Kendi serimizde postoperatif erken dönemde gelişen yüksek ateşin önemli bir klinik bulgu olduğunu gördük. Yüksek ateş sonrası gelişen düşük kardiyak debi ve akut tubuler nekroz mortalitenin önemli bir belirleyicisi olduğu kanısındayız. Kendi serimizde kaybettiğimiz 4 hastada bu üçlü klinik tabloyu (yüksek ateş, düşük kardiyak debi ve akut tubuler nekroz) gördük. Eğer hastada erken dönemde yüksek ateş geliyorsa; bunu sistemik enflamatuvar cevap sendromunun (SIRS) ilk belirleyicisi olarak kabul edip, periton diyalizinin düşük debi ve akut tubuler nekroz gelişmeden konulmasının hayat kurtarıcı olacağı görüşündeyiz (25).

Fallot tetralojili hastalarda tam düzeltme ameliyatlarından sonra meydana gelen hafif pulmoner kapak yetmezliği, genellikle iyi

tolere edilmektedir (8). Bunun yanında orta derecede pulmoner yetmezliği olan olgularda sağ ventrikülde giderek artan genişleme ve aritmilerin gözlenmesi durumunda pulmoner kaçığın düzeltilmesi önerilmektedir. Bizim serimizde pulmoner yetmezliği tolere edemediğinden yeniden cerrahi uyguladığımız hastamız olmamıştır.

Yayınlarında TOF'lu hastalarda erken dönem tam düzeltme ile geç dönem tam düzeltme karşılaştırılmıştır (26, 27). Mortalite ve yeniden girişim gereksinimi konusunda çalışmamıza benzer şekilde fark bulunmamıştır (25). Ancak bizim çalışmamızın tersine diğer çalışmalarda özellikle 3 aydan küçük çocuklarda yoğun bakımda kalış süresi, mekanik solunum desteği gereksinimi, postoperatif inotrop destek ihtiyacı yüksek bulunmuştur (19, 26, 27). Ancak bizim çalışmamızda ameliyat edilen en küçük çocuk 5 aylık olduğundan yukarıdaki çalışmalar gibi üç yaş altı hasta grubunun sonuçlarını karşılaştırma imkanı olmamıştır.

### Çalışmanın sınırlılıkları

Çalışmayı gerçekleştirdiğimiz hasta sayısı 52 hastadır. Çalışmamıza benzer şekilde erken ve geç dönem tam düzeltme sonuçlarını değerlendiren çalışmalarda hasta sayıları ise Ooi ve ark. (19) - 52, Kolcz and Pizarro (20) - 66'dır. Görüldüğü üzere, benzer sayıda olguya sahip, ancak eksi yönleri bu çalışmalarda olduğu gibi retrospektif olması ve erken dönem sonuçları içermesidir.

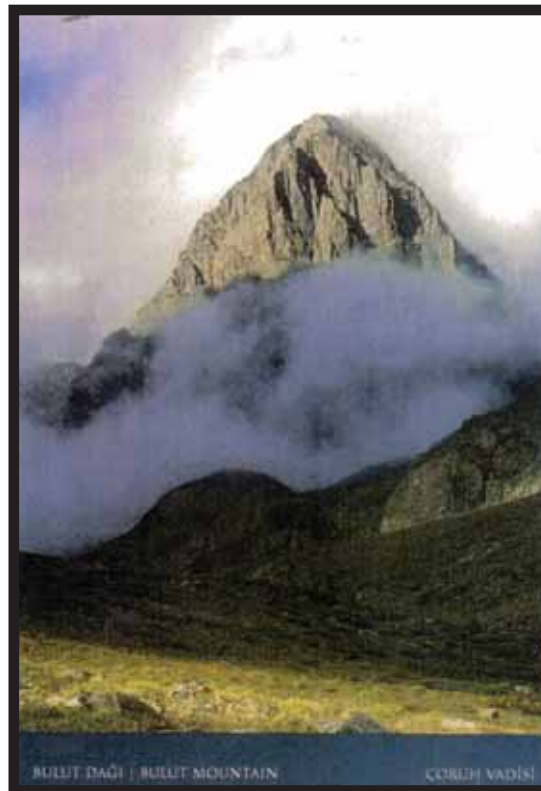
### Sonuç

Bu çalışma sonuçlarımıza göre semptomatik olan Fallot tetralojili hastalarda bir yaş ve öncesinde mortalite riskini ek olarak arttıracak bir patoloji yoksa ve pulmoner arterleri yeteri kadar gelişmiş ise tam düzeltme ameliyatı bir-dört yaş hasta grubuyla benzer mortalite ve morbidite oranlarıyla yapılabilir.

### Kaynaklar

- Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-13.
- Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9.
- Barratt-Boyes BG, Neutze JM. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass: a comparison with conventional two stage management. *Ann Surg* 1973; 178: 406-11.
- Castaneda AR, Lamberti J, Sade RM, Williams RG, Nadas AS. Open heart surgery during the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68: 719-31.
- Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 372-81.
- Kirklin JK, Kirklin JW, Pacifico AD. Transannular outflow tract patching for tetralogy: indications and results. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 2: 61-9.
- Johnson MC, Strauss AW, Dowton SB, Spray TL, Huddleston CB, Wood MK, et al. Deletion within chromosome 22 is common in patients with absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 1995; 76: 66-9.
- Caspi J, Zalstein E, Zucker N, Applebaum A, Harrison LH Jr, Munfakh NA, et al. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1344-8.

9. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD. Predicting the degree of relief of the pulmonary stenosis or atresia after the repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 2: 55-60.
10. Özkutlu S, Saraçlar M, Özme S, Yurdakul Y. Echocardiographic left ventricular size in the selection of surgical treatment in patients with tetralogy of Fallot. *Türk J Pediatr* 1987; 29: 187-97.
11. Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM Jr. The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. A quantitative cineangiographic study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 1048-58.
12. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610-9.
13. Erk MK, Yüksel M, Baysal MK, Kolbacı F. Tam düzeltimi yapılan 26 Fallot tetralojili olgunun ameliyat öncesi ve sonrası değerlendirilmesi. *T Klin Kardiyoloji* 1992; 5: 156-60.
14. Natio Y, Fujita T, Manabe H, Kawashima Y. The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80: 574-81.
15. Groh MA, Meliones JN, Bove EL, Kirklin JW, Blackstone EH, Lupinetti FM, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: effect of pulmonary artery size on outcome. *Circulation* 1991; 84(5 Suppl): III206-12.
16. Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RA, Shimazaki Y, Kirklin JK, Mayer JE Jr, et al. Morphological and surgical determinants of outcome after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis: a two-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 706-23.
17. Borow KM, Green LH, Castaneda AR, Keane JF. Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 1980; 61: 1150-8.
18. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hougen TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988; 77: 1062-7.
19. Ooi A, Moorjani N, Baliulis G, Keeton BR, Salmon AP, Monro JL, et al. Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: indicators for timing of surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 917-22.
20. Kolcz J, Pizarro C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 394-9.
21. Kaushal SK, Iyer KS, Sharma R, Airan B, Bhan A, Das B, et al. Surgical experience with total correction of tetralogy of Fallot in infancy. *Int J Cardiol* 1996; 56: 35-40.
22. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ, Pérez-Baliño NA, Torres AR, Favalaro RG. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation* 1994; 90(5 Pt 2): 117-12.
23. Pasifico AD, Sand ME, Barger LM, Colvin EC. Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 919-24.
24. Albertal G, Swan HJC, Kirklin JW. Hemodynamic studies two weeks to six years after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1964; 29: 583.
25. Gessler P, Hohl V, Carrel T, Pfenninger J, Schmid ER, Baenziger O, et al. Administration of steroids in pediatric cardiac surgery: impact on clinical outcome and systemic inflammatory response. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 595-600.
26. Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7: 698-701.
27. Sousa Uva M, Lacour-Gayet F, Komiya T, Serraf A, Bruniaux J, Touchot A, et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1291-300.



Yıldırım Güngör  
Bulut Dağı/Bulut Mountain

Çoruh Vadisi