



## BÖLÜM 33

# YETİŞKİN FALLOT TETRALOJİSİ KALP HASTALIKLARI VE CERRAHİ TEDAVİSİ

Derya DUMAN<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Fallot tetralojisi (TOF) sağ ventriküler çıkış yolu obstrüksiyonu, non-restriktif malalignment bir ventriküler septal defekt (VSD), %50'den daha az dekstropeze olan aorta ve konsantrik sağ ventrikül (RV) hipertrofisi ile 4 karakteristik özelliğin görüldüğü konjenital bir kalp hastalığıdır. Siyanotik konjenital kalp hastalığının en sık görülen şeklidir. 41 çalışmanın incelendiği 2002 tarihli bir metanalizde insidans bir milyon canlı doğumda 577 vaka (1/1,733) olarak bulunmuştur (1). TOF prevalansı Amerika Birleşik Devletleri'nde (USA) yaklaşık olarak 10,000 canlı doğumda 4-5 'tir (2, 3). TOF erkek ve kadınlarda eşit olarak görülmektedir (4). TOF popülasyonu sendromik (~%20, mikrodelesyon sendromları 22q11, trizomi 21, Alagille, Noonan, Williams, ve Klippel Feil) ve non-sendromik hastalar (sıklıkla görülen tip) olarak ikiye ayrılır (5). TOF tamiri yapılmış hastalarda mortalite oranı, diğer ASD ve VSD gibi basit defektlere yönelik cerrahi girişimlere göre en az iki kat daha fazladır (6). Ancak özellikle son dönemlerde başarılı cerrahi girişimler ile birlikte TOF prevalansı (herhangi bir zamanda bu tanı ile takip edilip yaşayan hasta-

lar) gözle görülür bir oranla artmıştır (7, 8). 2010 yılında Quebec'te erişkin popülasyondaki TOF prevalansı  $\approx 0.23/1,000$  iken, aynı yerde çocuklarda prevalans  $\approx 0.59/1,000$  idi (9). Birçok ülkede, TOF tanısı ile yaşayan erişkinler, çocuklardan daha fazladır (10). Erişkin yaşa ulaşmış TOF hastalarının çoğunluğu tam düzeltme/tamir operasyonu yapılmış hastalardır (11-13). Nadir olarak ise hastalar sadece palyatif cerrahi uygulanmış olarak veya hiçbir operasyon geçirmeden erişkin yaşa ulaşabilirler (14).

### Klinik Prezantasyon, Hikaye ve Prognoz:

TOF tam düzeltme cerrahisinde sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunu (RVOTO) giderek, malalignment VSD'nin kapatılması yapılır. RVOTO'ya yapılan cerrahi müdahale zaman içinde gelişmiştir. Bu müdahaleler infundibulotomiye, obstrüktif kas bantlarının rezeksiyonunu ve RV'den pulmoner artere (PA) giden yolun bir yama kullanılarak (transannular yama) genişletilmesini içerir. Pulmoner arter ve dallarının tam olarak gelişmediği ve hipoplazik olduğu, tam düzeltmeye uygun olmayan vakalarda ise erken dönemde palyatif şant prosedürü uygulanarak

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji AD, drderyaduman@gmail.com



## TAKİP, İZLEM ÖNERİLERİ VE SONUÇ

TOF tanısı ile takip edilen hastalar, erişkin konjenital kalp merkezlerinde çoğunlukla yıllık olan periyodik kardiyolojik takiplerine devam etmelidirler. Bir önceki bölümde belirtilen komplikasyonlar açısından hastalar değerlendirilmelidir. Altta yatan patolojiye göre de belirlenerek, düzenli aralıklarla hastalara kardiyak MR çekilmelidir.

### Ek öneriler

#### 1. Egzersiz/Spor katılımı:

Asemptomatik olan ve hemodinamik parametreleri iyi olan hastalarda, egzersiz ve sporla ilgili herhangi bir kısıtlama yoktur. Klinik aritmiler ve AKÖ açısından riskli olan, biventriküler disfonksiyonu olan ve çıkan aortada belirgin genişleme veya diğer aortopatiler olan hastalarda ise düşük yoğunlukta olan spor ile egzersiz aktiviteleri kısıtlanmalıdır. Bu hastalarda izometrik egzersizlerden kaçınılmalıdır.

#### 2. Gebelik:

Tamir yapılmamış hastalarda, gebelik hem maternal hem de fetal açıdan önemli riskler getirerek, ölüm görülebilir. Tedavi yapılmış hastalarda ise, iyi hemodinamik değerleri olanlarda risk düşüktür. Belirgin rezidüel defektleri olan hastalarda, aritmi ve sağ ventrikül yetmezlik gelişme riski vardır. Uzun dönem sonuçlarda, gebeliğin kardiyovasküler fonksiyonlar üzerine negatif bir etkisi genelde yoktur (42).

#### 3. Enfektif endokardit profilaksisi:

Sadece rezidüel defektlerin olduğu, TPVR veya mekanik kapak değişimi yapılan yüksek riskli hastalarda önerilmektedir.

## KAYNAKLAR

- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900.
- Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects--United States, 1999-2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2006;54(51):1301-5.
- Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr.* 2008;153(6):807-13.
- Perloff JK. Congenital heart disease and pregnancy. *Clinical cardiology.* 1994;17(11):579-87.
- Morgenthau A, Frishman WH. Genetic Origins of Tetralogy of Fallot. *Cardiol Rev.* 2018;26(2):86-92.
- Wu MH, Lu CW, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Adult Congenital Heart Disease in a Nationwide Population 2000-2014: Epidemiological Trends, Arrhythmia, and Standardized Mortality Ratio. *J Am Heart Assoc.* 2018;7(4).
- Benziger CP, Stout K, Zaragoza-Macias E, Bertozzi-Villa A, Flaxman AD. Projected growth of the adult congenital heart disease population in the United States to 2050: an integrative systems modeling approach. *Popul Health Metr.* 2015;13:29.
- Baumgartner H. Geriatric congenital heart disease: a new challenge in the care of adults with congenital heart disease? *Eur Heart J.* 2014;35(11):683-5.
- Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation.* 2014;130(9):749-56.
- Robert E. Shaddy M. Moss & Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult - Vol. 1-2, 10e. (iBooks). ed.
- Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(5):1670-5.
- Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, Downar E, Webb GD, Siu SS, et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118(2):245-51.



13. Dittrich S, Vogel M, Dähnert I, Berger F, Alexi-Meskishvili V, Lange PE. Surgical repair of tetralogy of Fallot in adults today. *Clin Cardiol.* 1999;22(7):460-4.
14. Stewart S, Alexson C, Manning J, Oakes D, Eberly SW. Long-term palliation with the classic Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(1):117-21.
15. Samad MD, Wehner GJ, Arbabshirani MR, Jing L, Powell AJ, Geva T, et al. Predicting deterioration of ventricular function in patients with repaired tetralogy of Fallot using machine learning. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2018;19(7):730-8.
16. Freling HG, Willems TP, van Melle JP, van Slooten YJ, Bartelds B, Berger RM, et al. Effect of right ventricular outflow tract obstruction on right ventricular volumes and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of fallot. *The American journal of cardiology.* 2014;113(4):719-23.
17. Ordovas KG, Keedy A, Naeger DM, Kallianos K, Foster E, Liu J, et al. Dilatation of the ascending aorta is associated with presence of aortic regurgitation in patients after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2016;32(8):1265-72.
18. Lumens J, Fan CS, Walmsley J, Yim D, Manlhiot C, Dragulescu A, et al. Relative Impact of Right Ventricular Electromechanical Dyssynchrony Versus Pulmonary Regurgitation on Right Ventricular Dysfunction and Exercise Intolerance in Patients After Repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Heart Assoc.* 2019;8(2):e010903.
19. Jalal Z, Sacher F, Fournier E, Cochet H, Derval N, Haissaguerre M, et al. Right Ventricular Electrical Activation in Patients With Repaired Tetralogy of Fallots: Insights From Electroanatomical Mapping and High-Resolution Magnetic Resonance Imaging. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2019;12(6):e007141.
20. Nakamura A, Horigome H, Seo Y, Ishizu T, Sumazaki R. Right ventricular remodeling due to pulmonary regurgitation is associated with reduced left ventricular free wall strain in surgically repaired tetralogy of fallot. *Circ J.* 2014;78(8):1960-6.
21. Wald RM, Valente AM, Marelli A. Heart failure in adult congenital heart disease: Emerging concepts with a focus on tetralogy of Fallot. *Trends Cardiovasc Med.* 2015;25(5):422-32.
22. Bokma JP, Winter MM, van Dijk AP, Vliegen HW, van Melle JP, Meijboom FJ, et al. Effect of Losartan on Right Ventricular Dysfunction: Results From the Double-Blind, Randomized REDEFINE Trial (Right Ventricular Dysfunction in Tetralogy of Fallot: Inhibition of the Renin-Angiotensin-Aldosterone System) in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2018;137(14):1463-71.
23. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, Tedrow UB, Koplán BA, Soejima K, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation.* 2007;116(20):2241-52.
24. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace.* 2018;20(11):1719-53.
25. Geva T, Mulder B, Gauvreau K, Babu-Narayan SV, Wald RM, Hickey K, et al. Preoperative Predictors of Death and Sustained Ventricular Tachycardia After Pulmonary Valve Replacement in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot Enrolled in the INDICATOR Cohort. *Circulation.* 2018;138(19):2106-15.
26. Kapel GF, Sacher F, Dekkers OM, Watanabe M, Blom NA, Thambo JB, et al. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired Tetralogy of Fallot. *Eur Heart J.* 2017;38(4):268-76.
27. Kuijpers JM, Koolbergen DR, Groenink M, Peels KCH, Reichert CLA, Post MC, et al. Incidence, risk factors, and predictors of infective endocarditis in adult congenital heart disease: focus on the use of prosthetic material. *Eur Heart J.* 2017;38(26):2048-56.
28. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2006:11-22.
29. Gratz A, Hess J, Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2009;30(4):497-504.
30. Huntgeburth M, Germund I, Geerdink LM, Sreeram N, Udink Ten Cate FEA. Emerging clinical applications of strain imaging and three-dimensional



- echocardiography for the assessment of ventricular function in adult congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2019;9(Suppl 2):S326-s45.
31. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation.* 2006;113(3):405-13.
  32. Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR, Bastin AJ, Karonis T, Li W, et al. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation.* 2014;129(1):18-27.
  33. Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, Babu Narayan SV, Wald R, Hickey K, et al. A propensity score-adjusted analysis of clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Heart.* 2018;104(9):738-44.
  34. Heng EL, Gatzoulis MA, Uebing A, Sethia B, Uemura H, Smith GC, et al. Immediate and Midterm Cardiac Remodeling After Surgical Pulmonary Valve Replacement in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot: A Prospective Cardiovascular Magnetic Resonance and Clinical Study. *Circulation.* 2017;136(18):1703-13.
  35. Mongeon FP, Ben Ali W, Khairy P, Bouhout I, Therrien J, Wald RM, et al. Pulmonary Valve Replacement for Pulmonary Regurgitation in Adults With Tetralogy of Fallot: A Meta-analysis-A Report for the Writing Committee of the 2019 Update of the Canadian Cardiovascular Society Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol.* 2019;35(12):1772-83.
  36. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, Vliegen HW, van Dijk AP, Hazekamp MG, et al. Individualised prediction of pulmonary homograft durability in tetralogy of Fallot. *Heart.* 2015;101(21):1717-23.
  37. Egbe AC, Crestanello J, Miranda WR, Connolly HM. Thoracic Aortic Dissection in Tetralogy of Fallot: A Review of the National Inpatient Sample Database. *J Am Heart Assoc.* 2019;8(6):e011943.
  38. Daily JA, Tang X, Angtuaco M, Bolin E, Lang SM, Collins RT, 2nd. Transcatheter Versus Surgical Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. *The American journal of cardiology.* 2018;122(3):498-504.
  39. McElhinney DB, Sondergaard L, Armstrong AK, Bergersen L, Padera RF, Balzer DT, et al. Endocarditis After Transcatheter Pulmonary Valve Replacement. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(22):2717-28.
  40. Bergersen L, Benson LN, Gillespie MJ, Cheatham SL, Crean AM, Hor KN, et al. Harmony Feasibility Trial: Acute and Short-Term Outcomes With a Self-Expanding Transcatheter Pulmonary Valve. *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10(17):1763-73.
  41. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ, Van Gelder IC, Budts W, Zwinderman AH, et al. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol.* 2013;167(4):1532-5.
  42. Cauldwell M, Quail MA, Smith GS, Heng EL, Ghonim S, Uebing A, et al. Effect of Pregnancy on Ventricular and Aortic Dimensions in Repaired Tetralogy of Fallot. *J Am Heart Assoc.* 2017;6(7).