

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
PEDİATRİK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI



**AMELİYAT EDİLMİŞ FALLOT TETRALOJİLİ HASTALARDA
PULMONER YETMEZLİK NEDENİ İLE YAPILAN PULMONER
KAPAK REPLASMANI ÖNCESİ VE SONRASI KARDİYAK
FONKSİYONLARIN EKOKARDİYOGRAFI VE MAGNETİK
REZONANS GÖRÜNTÜLEME İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

YAN DAL UZMANLIK TEZİ

Uzm. Dr. Hazım Alper GÜRSU

ANKARA/2012

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
PEDİATRİK KARDİYOLOJİ BİLİM DALI



**AMELİYAT EDİLMİŞ FALLOT TETRALOJİLİ HASTALARDA
PULMONER YETMEZLİK NEDENİ İLE YAPILAN PULMONER
KAPAK REPLASMANI ÖNCESİ VE SONRASI KARDİYAK
FONKSİYONLARIN EKOKARDİYOGRAFI VE MAGNETİK
REZONANS GÖRÜNTÜLEME İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

YAN DAL UZMANLIK TEZİ

Uzm. Dr. Hazım Alper GÜRSU

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Birgül VARAN

Proje No:KA11/172

ANKARA

TEŞEKKÜR

Çocuk kardiyoloji yan dal eğitimime ve eğitimimin gerçekleşmesine katkılarından dolayı bilgisi ve tecrübesinden inanılmaz derecede faydalandığıma inandığım, çok iyi bir eğitici olan değerli hocam Prof. Dr. Birgül VARAN'a, deneyimlerinden yararlandığım Doç. Dr. İlkay ERDOĞAN'A,

Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanı Sn. Prof. Dr. Sait AŞLAMACI'ya, Prof. Dr. Atilla SEZGİN'e, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı öğretim görevlisi Yard. Doç. Dr. Murat ÖZKAN'A,

Kardiyoloji Anabilim Dalı öğretim görevlileri Prof. Dr. Bülent Özın'e ve Doç. Dr. İlyas Atar'a,

Tez çalışmamdaki katkılarından dolayı Radyoloji Anabilim Dalı Başkanı Sn. Prof. Dr. Mehmet COŞKUN'a,

Kalp ve Damar Cerrahisi ekibine, Pediatrik kardiyoloji bölümündeki çalışma arkadaşlarıma,

Mezun olarak aramızdan daha önce ayrılmış olan Uzm. Dr. Mahmut GÖKDEMİR'E, Uzm. Dr. Nimet CINDIK'a, halen aynı ekip içinde olan Uzm. Dr. Ayla OKTAY'a,

Pediatrik kardiyoloji poliklinik sekreteri Semra DURLANIK'a,

Her türlü emek, destek ve yardımları ile bugünlere gelmemde en büyük katkıyı sağlayan aileme, annem Hayal, babam Attila ve kardeşim Op. Dr. Ş. Sarper GÜRSU'ya, yoğun iş temposuna rağmen çalışmam sırasında desteğini esirgemeyen, sevgili eşim Nazan'a ve biricik oğluma,

Teşekkür ederim

ÖZET

Gürsu HA, Ameliyat Edilmiş Fallot Tetralojili hastalarda pulmoner yetmezlik nedeni ile yapılan pulmoner kapak replasmanı öncesi ve sonrası kardiyak fonksiyonların ekokardiyografi ve magnetik rezonans görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmesi, Başkent Üniversitesi Tıp fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı Uzmanlık Tezi, 2012

Fallot tetralojisinin cerrahi tedavisi sırasında sağ ventrikül çıkım yolu ile birlikte pulmoner annulusu da içine alacak transannular yama konulması pulmoner kapak yetmezliğine yol açmaktadır. Ciddi PKY sağ ventrikül dilatasyonu ve/veya disfonksiyonuna ve sonuçta egzersiz intoleransı, kalp yetmezliği, aritmi ve ani ölüme neden olabilmektedir. Zamanla gelişen SV disfonksiyonunun, belli bir aşamadan sonra geri dönüşümü olmadığı için hastaların erken dönemde tanınması ve pulmoner kapak replasmanı ile tedavi edilmesi önemlidir. Replasmanın mutlak endikasyonları çok açık değildir. Çalışmamızda altın standart tanı yöntemi olan magnetik rezonans görüntüleme ile ekokardiyografik tanı yöntemlerini karşılaştırmayı amaçladık.

Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi'nde FT tam düzeltme ameliyatı sonrası ağır PKY gelişmiş ve 2008-2010 yılları arasında PKR yapılmış 15 hasta çalışmaya alındı. Çalışmaya alınan her hastanın PKR'ndan önce ve 6 ay sonra KMR ile SV diyastol ve sistol sonu volümü, SV EF ölçüldü, PKR'ndan önce, 1, 3 ve 6 ay sonra EKO yapılarak DD ve strain incelemeleri yapıldı. Hastaların sekizi erkek (%53.3), yedisi kız (%46.7) idi. Hastaların tam düzeltme yaşı ortalama 2.3 ± 1.3 yıl, PKR için ortalama yaş 14.3 ± 4.5 yıl idi. Hastaların %73.3'ünde 4. derece PKY vardı. Hastaların %40'ı asemptomatikti. En sık görülen semptom ise yorulmaydı. Hastaların PKR'ndan önce ve 6 ay sonra bakılan SVDSH, SVSSH ve QRS süreleri arasında istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı fark saptandı ($p < 0.05$). Ancak SV EF'de değişiklik olmadığı görüldü. Replasman öncesi KMR ile elde edilen SVDSH ve SVSSH'nin normal değerlerden yüksek, SV EF'nun ise düşük olduğu görüldü. Böylece PKR öncesi SV boyut ve hacminin arttığı, fonksiyonunun ise azaldığı KMR ile saptandı. Replasman öncesi pulse wave DD ile SV s, e, a velositelerinde azalma olduğu, böylece

PKR öncesi dönemde SV'de sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu olduğu gösterildi. Ancak PKR sonrası bakılan değerlerde yeterli düzelme olmadığı görüldü. Replasman sonrası SV EF'nda belirgin düzelme olmadığı görüldü. Sağ ventrikül bölgesel miyokart fonksiyonlarının strain görüntüleme ile incelenmesinin SV EF ile global olarak değerlendirilmesinden daha doğru olacağı saptandı. Replasman öncesi SV S ve SH değerlerinin normalden daha düşük olarak hesaplanması sağlıklı miyokart ile fonksiyonu bozulmuş miyokardın ayrımının bu yöntemle yapılabileceğini gösterdi. Asemptomatik hastalarla semptomatik olanlar arasında PKR öncesi S ve SH değerleri bakımından fark saptanmadı. Asemptomatik hastalarda global miyokart fonksiyonu bozulmadan veya semptomlar gelişmeden bölgesel S ve SH incelenerek SV disfonksiyonu tanısının daha erken konulabileceği görüldü. Replasman sonrası 6. ayda S ve SH değerlerinde anlamlı yükselme saptandı ($p<0.05$). Strain görüntüleme DD'e göre tedaviye yanıtı değerlendirmede daha etkili bulundu.

Sonuç olarak; KMR, DD ve strain görüntüleme ile SV dilatasyon ve disfonksiyonu gösterilmiş ancak KMR ve strainden farklı olarak DD ile PKR sonrası düzelme tam olarak gösterilememiştir. Kardiyak MR altın standart tanı yöntemi olmakla birlikte strain görüntüleme ile ilgili deneyimlerin artması bu tekniğin KMR'a alternatif kolay ve invaziv olmayan bir yöntem olarak kullanılabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Fallot Tetralojisi, Sağ Ventrikül, Strain, Doku Doppler, Magnetik rezonans

ABSTRACT

Gürsu HA, Evaluation of preoperative and postoperative cardiac functions with echocardiography and magnetic resonance imaging, in patients undergoing pulmonary valve replacement due to pulmonary regurgitation arising after surgery for Fallot tetralogy, Başkent University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiology, 2012

Repair with transannular patch extending through the exit of the right ventricle and the pulmonary annulus in tetralogy of Fallot (TOF) leads to pulmonary regurgitation (PR). Severe PVR may cause dilatation and/or dysfunction of the right ventricle (RV) and results in intolerance to physical activity, cardiac failure, arrhythmia and sudden death. As dysfunction of RV is irreversible after a certain degree, it's important to diagnose these patients in the earlier stages and make pulmonary valve replacement (PVR). Absolute indications of replacement are not clear. In our study, we aimed to compare magnetic resonance (MR) imaging which is gold standart for diagnosis, with echocardiographic diagnostic techniques for efficacy in correct timing of PVR and follow-up of patients .

Fifteen patients undergoing PVR due to severe PR after surgical treatment of TOF, between 2008 and 2010 in the Başkent University Ankara Hospital were involved in the study. For each patient, enddiastolic and endsystolic volumes and ejection fraction of RV were measured with MR before and 6 months after PVR,. Tissue Doppler (TD) and strain evaluations were made using echocardiography, before, 1, 3 and 6 months after PVR. Eight of the patients were male (%53.3), whilst seven were female (%46.7). Mean age of the patients at the time of prior total correction was 2.3 ± 1.3 years and mean age at the time of PVR was 14.3 ± 4.5 years. 73.3% of the patients had grade 4 PR. 40% of them were asymptomatic. Most common symptom was early exhaustion. There was significant difference between the RVEDV, RVESV, QRS durations measured before and 6 months after PVR ($p < 0.05$). There was no significant difference for RV EF. RVEDV and RVESV values measured by CMR before the PVR were higher than the normal ranges and RV EF was lower. Thus, it was shown that the volume and the size of the RV measured by

MR were increased and function was impaired prior to PVR. Using pulse wave TD, it was shown that RV s, e and a velocities were decreased in compliance with systolic and diastolic impairment of RV before the PVR. However satisfactory improvement in myocardial velocities could not be shown after the PVR. The increase in the IVCT and MPI on the 6th postoperative month after PVR was thought to be a proof of ongoing systolic and diastolic dysfunction in the RV otherwise it was the TD method which was not efficient enough to demonstrate recovery of the RV. It was concluded that evaluating the regional myocardial function of the RV with strain imaging was more efficient than evaluating the global functioning of the RV. As S and SR values were below the normal range before PVR, these were considered to be valuable in discriminating the healthy myocardium from the pathological one. There was no significant difference between the S and SR values of symptomatic and asymptomatic patients prior to PVR. It was noted that, early diagnosis of RV dysfunction, before global dysfunction and any symptoms was possible in asymptomatic patients by evaluating regional S and SR. On the 6th month of PVR there was a significant increase in the S and SR values ($p < 0.05$). Strain imaging was found to be more efficient in evaluating the response to treatment when compared to TD.

In conclusion, CMR, TD and S were all eligible to demonstrate the dilatation and dysfunction of RV but in contrary to CMR and S, it was not possible to reveal the improvement after PVR with TD. Cardiac MR being the gold standart, increasing experience with strain imaging favors this technique as an easy and non-invasive alternative to CMR.

Key words: Tetralogy of Fallot, Right Ventricle, Strain, Tissue Doppler, Magnetic resonance

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
Özet	iv
Absract	vi
İçindekiler	viii
Kısaltmalar	ix
Şekiller Dizini	xi
Tablolar Dizini	xii
Giriş ve Amaç	14
Genel Bilgiler	
2.1. Fallot Tetralojisi tanımı	17
2.2. Pulmoner kapak yetmezliği	24
2.2.1. Patofizyolojisi	24
2.2.2. Komplikasyonları	28
2.2.3. Tanı ve tedavisi	28
2.3. Pulmoner kapak yetmezliği ve ventrikül fonksiyonunu değerlendirme yöntemleri	31
2.3.1. Doku Doppler görüntüleme	36
2.3.2. Strain ve strain hızı görüntüleme	41
Gereç ve Yöntem	47
Bulgular	56
Tartışma	71
Sonuçlar	86
Kaynaklar	89

KISALTMALAR

AEA	Atriyal Erken Atım
BNP	Brain Natriüretik Peptit
BT	Bilgisayarlı Tomografi
DD	Doku Doppler
EF	Ejeksiyon Fraksiyonu
EZ	Ejeksiyon Zamanı
EKO	Ekokardiyografi
FT	Fallot Tetralojisi
İVA	İzovolümik Akselasyon
İVK	İzovolümik Kontraksiyon
İVKZ	İzovolümik Kontraksiyon Zamanı
İVRZ	İzovolümik Relaksasyon Zamanı
İVS	İnterventriküler Septum
KMR	Kardiyak Magnetik Rezonans
KTI	Kardiyotorasik indeks
msn	milisaniye
MPI	Miyokardiyal Performans İndeksi
NT-proBNP	N-terminal prohormon
Ort	ortalama
PKY	Pulmoner kapak Yetmezliği
PKR	Pulmoner Kapak Replasmanı
PYF	Pulmoner Yetmezlik Fraksiyonu
QTc	Düzeltilmiş QT
S	Strain
SH	Strain hızı

SIV	Sol Ventrikül
sn	saniye
SPA	Sol Pulmoner arter
SV	Sağ ventrikül
SVÇY	Sağ Ventrikül Çıkım Yolu
SVÇYD	Sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu
SVDSH	Sağ Ventrikül Diyastol Sonu Hacmi
SVSSH	Sağ Ventrikül Sistol Sonu Hacmi
SVSD	Sağ Ventrikül Serbest Duvarı
TD	Tam Düzeltme
TKY	Triküspit Kapak Yetmezliği
VEA	Ventriküler Erken Atım
VSD	Ventriküler Septal Defekt
VT	Ventriküler Taşikardi

ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
Şekil 2.1. Fallot tetralojisi morfolojik gösterimi	18
Şekil 2.2. Fallot tetralojisi tamiri sonrası PKY gelişimini etkileyen Faktörler	26
Şekil 2.3. Fallot tetralojisi tamiri sonrası SV disfonksiyonu ve klinik durumu etkileyen faktörler	27
Şekil 2.4. Triküspit annulus DD trasesinde sistolik (s), erken diyastolik (e) ve geç diyastolik (a) dalgaları ve izovolümik kontraksiyon zamanı (IVKZ) ölçümü	39
Şekil 2.5. Lateral mitral annulus DD trasesi	40
Şekil 2.6. İnterventriküler septumun orta bölgesinde strain trasesi	44
Şekil 2.7. Sağ ventrikülde 2 ayrı bölgenin strain hızı traseleri	44
Şekil 3.1. PKR öncesi İVS orta bölgesinin strain trasesi	49
Şekil 3.2. PKR sonrası 6. ayda İVS orta bölgesinin strain trasesi	50
Şekil 3.3. PKR öncesi İVS orta bölgesinin strain hızı trasesi	50
Şekil 3.4. PKR sonrası 6. ayda İVS orta bölgesinin strain hızı trasesi	51
Şekil 3.5. Miyokart fonksiyonları normal olan bir kişinin strain trasesi	53
Şekil 3.6. Miyokart disfonksiyonu olan bir kişinin strain trasesi	54
Şekil 3.7. Miyokart fonksiyonları normal olan bir kişinin SH trasesi	54
Şekil 3.8. Miyokart disfonksiyonu olan bir kişinin SH trasesi	55

TABLolar

Tablo	Sayfa
Tablo 2.1. Tam düzeltme yapılmış FT'nde yapısal ve fonksiyonel anomaliler	22
Tablo 2.2. Pulmoner Kapak Replasmanı Endikasyonları	30
Tablo 2.3. Kardiyak MR'ın ameliyat edilmiş Fallot tetralojili hastalarda kullanım alanları	33
Tablo 2.4. Strain formülü	41
Tablo 2.5. Normal miyokardiyal Doppler strain ve strain hızı değerleri	42
Tablo 2.6. Strain ve strain hızı görüntülemenin klinik kullanım Alanları	45
Tablo 3.1. Hastaların yaş özellikleri	56
Tablo 3.2. Hastaların cinsiyet özellikleri ve cinse göre şant yapıma oranları	56
Tablo 3.3. Pulmoner kapak replasmanı sırasında ek girişimler	57
Tablo 3.4. Hastaların PKY dereceleri	57
Tablo 3.5. Hastaların TKY dereceleri	57
Tablo 3.6. Hastaların holter monitörizasyon sonucu	58
Tablo 3.7. Hastaların şikayet ve semptomları	58
Tablo 3.8. Pulmoner Kapak Replasmanı öncesi KMR ile elde edilen değerler ve QRS süresi	59
Tablo 3.9. Pulmoner Kapak Replasmanı sonrası KMR ile elde edilen değerler ve QRS süresi	59
Tablo 3.10. Replasman öncesi ve sonrası arasında SVDSH, SVSSH, SV EF ve QRS süresinin karşılaştırılması	60
Tablo 3.11. Replasmandan önceki DD değerleri	60
Tablo 3.12. Replasmandan sonraki 1. ay DD değerleri	61
Tablo 3.13. Replasmandan sonraki 3. ay DD değerleri	61
Tablo 3.14. Replasmandan sonraki 6. ay DD değerleri	62
Tablo 3.15. Replasmandan önceki DD değerlerinin PKR sonrası 1., 3. ve 6. ay değerleri ile karşılaştırılması	62

Tablo 3.16. Replasman öncesi $SVDSH \leq 160 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda PKR öncesi ve sonrası $SVDSH$, $SVSSH$, $SV \text{ EF}$ ve QRS sürelerinin karşılaştırılması	64
Tablo 3.17. Replasman öncesi $SVDSH > 160 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda PKR öncesi ve sonrası $SVDSH$, $SVSSH$, $SV \text{ EF}$ ve QRS sürelerinin karşılaştırılması	64
Tablo 3.18. Replasman öncesi $SVDSH \leq 180 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda PKR öncesi ve sonrası $SVDSH$, $SVSSH$, $SV \text{ EF}$ ve QRS sürelerinin karşılaştırılması	65
Tablo 3.19. Replasman öncesi $SVDSH > 180 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda PKR öncesi ve sonrası $SVDSH$, $SVSSH$, $SV \text{ EF}$ ve QRS sürelerinin karşılaştırılması	65
Tablo 3.20. Replasmandan önce, 1, 3 ve 6 ay sonra $SVSD$ bazal, orta ve apikal segmentleri ile $\dot{I}VS$ 'da ölçülen S ve SH değerleri	66
Tablo 3.21. Replasmandan önceki S ve SH değerlerinin PKR sonrası 1., 3. ve 6. ay değerleri ile karşılaştırılması	67
Tablo 3.22. PKR öncesi asemptomatik ve semptomatik hastalar arasında segmentlere göre S ve SH farkları	69
Tablo 3.23. PKR öncesi ve sonrası DSH ve SSH değerleri ile bazal segment ve $\dot{I}VS$ S ve SH değerleri arasındaki korelasyon	70

GİRİŞ VE AMAÇ

Doğumsal kalp hastalığı 1000 canlı doğumda 4-8 oranında görülür. Bu hastaların % 3.5-9'unu Fallot tetralojisi (FT) olan grup oluşturur. Sıklığı, değişik çalışmalarda, 1000 canlı doğumda 0.26 ile 0.48 arasında bildirilmiştir. Doğumsal siyanotik kalp hastalıkları içinde ise en sık görülenidir. Klasik olarak Fallot Tetralojisinin dört bileşeni vardır: 1)Geniş, malalignment gösteren ventriküler septal defekt (VSD) 2)VSD üzerinde ata biner tarzda yerleşmiş aorta 3)Sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (SVÇYD) 4)Sağ ventrikül (SV) hipertrofisi. Hemodinamik açıdan en önemli iki lezyon, SVÇYD ve geniş VSD'dir.

Fallot tetralojisinde SVÇYD genellikle subpulmonik veya infundibular düzeydedir. İfundibular septumun öne ve yukarı doğru sapması sonucu oluşur. Bu sapma sonucunda müsküler, subvalvüler daralma meydana gelir. Müsküler outlet septum ve pariyetal sağ ventrikül serbest duvarının hipertrofisi sonucu bu daralma daha abartılı olabilir. Darlık, sağ ventrikül çıkım yolu dışında, supralvalvüler bölgede, distal ve/veya proksimal pulmoner arter yatağında da olabileceği gibi septoparietal kas bantlarının hipertrofisi veya moderatör bant yapışma yerinin değişmesine bağlı infundibular bölgenin proksimalinde, intrakaviter bölgede de görülebilir.

Fallot tetralojisinin kesin tedavisi cerrahidir. Cerrahi tedavinin başlıca amacı VSD'nin yama ile kapatılması ve sağ ventrikül çıkım yolunun genişletilmesidir. Yapılan işlemin başarısını etkileyen en önemli faktör SVÇYD'nin yeterince giderilmesidir. Pulmoner annulusun yeterli olması halinde pulmoner kapak korunacak şekilde sağ ventrikül ve infundibuler bölgeye kesi yapılarak hipertrofik bandlar temizlenir, ventrikülotomi ve infundibuler kesi primer olarak ya da yama ile dikilir. Eğer pulmoner annulus hipoplazik ise sağ ventrikül ve infundibuler bölgeye yapılan kesi pulmoner annulusu da içine alacak şekilde uzatılır ve transannular yama ile darlık giderilir.

Yaklaşık 45 yıldır uygulanan ameliyat tekniklerinin sonuçları oldukça başarılıdır. Ama yine de uzun dönem sonuçları alınmaya devam edildikçe sağ ventrikül çıkım yolu darlıkları, ciddi pulmoner kapak yetmezlikleri ve rezidüel

defektlerin mortaliteyi artırdığı görülmüştür. Ciddi pulmoner kapak yetmezliği ve/veya SVÇYD'nın bulunması tam düzeltme ameliyatı yapılmış olan Fallot tetralojili hastalarda ilerleyici sağ ventrikül dilatasyonu ve/veya SV disfonksiyonuna neden olmaktadır.

Pulmoner kapak yetmezliği (PKY), SV disfonksiyonuna neden olan en ciddi komplikasyonlardan birisidir. İlerleyici SV disfonksiyonu, egzersiz intoleransı, kalp yetmezliği, aritmi ve ani ölüme neden olabilmektedir. Zamanla gelişen SV disfonksiyonunun, belli bir aşamadan sonra geri dönüşümü olmamaktadır. Bu nedenle hastaların erken dönemde tanımlanıp, ameliyat edilmesi önemlidir.

Reoperasyonun ve pulmoner kapak replasmanının (PKR) mutlak endikasyonları çok açık değildir. Pulmoner kapak replasmanı için optimal zamanlama oldukça değişkenlik göstermektedir. Ekokardiyografik yöntemlerle tespit edilen pulmoner kapak yetmezliği ve SV dilatasyonu ile klinik bulgular arasında belirgin bir ilişki kurulamaması da PKR kararı verilmesini zorlaştıran etkenlerden birisidir.

Pulmoner kapak yetmezliği derecesini belirlemede ve PKR endikasyonunu koymada en önemli yöntem magnetik rezonanstır. Tam düzeltme sonrası PKY gelişmiş minimal semptomatik veya asemptomatik hastalarda magnetik rezonans görüntüleme ile ventrikül geometrisi gösterilebilir, SV fonksiyonu, volümü, PKY derecesi ölçülebilir. Sağ ventrikül fonksiyonunun ölçülmesinde ve PKY miktarının belirlenmesinde altın standart tanı yöntemidir.

Son dönem araştırmalarda konvansiyonel yöntemler dışında sağ ve sol ventrikül fonksiyonlarını araştırmak amacıyla doku Doppler (DD) kullanılmaktadır. Konvansiyonel ekokardiyografik tetkiklerin kardiyak fonksiyonları değerlendirmede yetersiz kaldığı, DD incelemesinin kardiyak fonksiyonu değerlendirmede daha hassas olduğu görülmüştür. Miyokardiyal velositeler ile zaman aralıklarının incelenmesi ventrikül fonksiyonları hakkında bilgi verebilmektedir.

Çalışmamızda FT nedeniyle opere edilmiş, izlemde ağır pulmoner kapak yetmezliği, SV dilatasyonu ve disfonksiyonu saptanmış, PKR kararı alınmış hastaların ameliyat öncesi ve sonrası konvansiyonel ekokardiyografi ile doku DD ekokardiyografi, strain, strain hızı ve kardiyak magnetik rezonans görüntüleme yöntemleri ile sağ ve sol ventrikül fonksiyonları ile hacimlerinin değerlendirilmesini amaçladık. Pulmoner yetmezlik miktarının belirlenmesinde altın standart tanı yöntemi olan magnetik rezonans görüntüleme ile ekokardiyografik tanı yöntemlerini özellikle çocuk ve genç hasta grubunda karşılaştırmayı planladık. Ayrıca PKR'nın, SV büyüklüğünde ve performansında iyileşme sağlayıp sağlamadığını araştırmayı amaçladık. Bu çalışma ile literatürde ilk kez PKR sonrası SV fonksiyonlarının strain görüntüleme ile gösterilmesi amaçlandı.

GENEL BİLGİLER

1)Fallot Tetralojisi

a)Fallot Tetralojisi Tanımı

Fallot tetralojisi ilk kez 1888 yılında Arthur Louis Etienne Fallot tarafından tanımlanmış, 1924 yılında Maude Abbot tarafından isimlendirilmiş doğumsal kardiyak bir hastalıktır. Fallot Tetralojisi geniş VSD, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, sağ ventrikül hipertrofisi ve VSD üzerinde ata biner tarzda aorta ile karakterizedir. Tüm doğumsal kalp hastalıklarının % 10'unu oluşturan FT'nin prevalansı farklı çalışmalarda 1000 canlı doğumda 0.26-0.48 arasında değişmektedir (1-5). Kız-erkek arasında sıklık açısından fark yoktur. Diğer doğumsal kalp hastalıklarında olduğu gibi kesin nedeni bilinmemekle birlikte olguların %25'inde 22q11 delesyonu saptanmıştır.

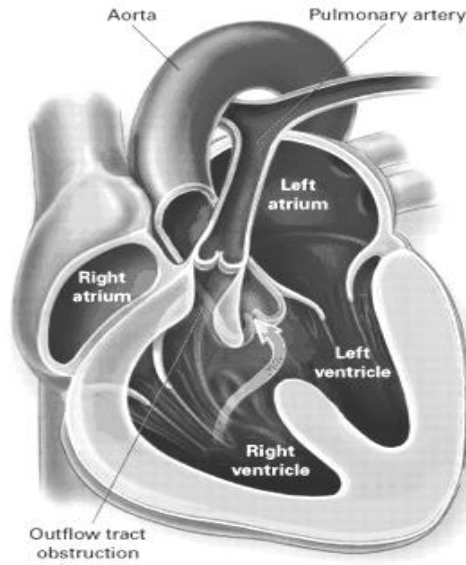
b)Klinik bulgular

Hastalığın öyküsünde yenidoğan döneminde SVÇYD'na bağlı olarak duyulan üfürüm, siyanoz, ilerleyen dönemlerde parmaklarda çomaklaşma ve spell vardır. Fizik incelemede, pulmoner odakta sistolik ejeksiyon ve duktusa ait olabilecek devamlı üfürüm, sağ ventrikülün hipertrofisine bağlı avuç içinde kalp vurusunun palpe edilmesi, siyanoz ve çomaklaşma tanıda yardımcı bulgulardır.

c)Morfoloji

Fallot Tetralojisinde infundibular septumun pozisyonundaki değişikliğe bağlı olarak gelişen infundibular stenoz major patolojidir. Özellikle, infundibular septumun septal ucu öne doğru kayar ve trabeküloseptomarjinalisin ön parçasının önüne yapışır. Ayrıca konal septumun pariyetal ucu öne döner ve sağ ventrikül serbest duvarının ön ve alt kısmından geçer. Sonuç olarak; infundibular septum ve pariyetal uzantısı koronal düzlemden sagital düzleme paralel uzanır hale gelir. Konal septumun pariyetal ve septal uçları sağ ventrikül serbest duvarının sağ ve soluna uzanan belirgin kas bandlarını oluşturur. Sağ ventrikül ön duvarı da ek olarak trabekülasyon artışı gösterir (şekil 2.1).

Şekil 2.1: Fallot tetralojisi morfolojik gösterimi



Özellikle yaşı ilerlemiş hastalarda, konal septumun iyi geliştiği durumlarda geniş infundibular oda (üçüncü ventrikül) formasyonunda, anevrizmal yapı ortaya çıkar. Ancak daha yaşlı hastalarda bu bölgenin çevresi fibrozis ile çevrilir ve boşluk ya çok azdır ya da yoktur. Bazı hastalarda fibrozis pulmoner annulusa kadar ilerleyebilir. İfundibular odacık olduğunda, duvarları lateral ve medyalde sayısız trabeküler boşluk içerir. Çoğu boşluğun sonu pulmoner annulusa açılmaz ve kör bir oluşum halinde kalır. Endokardiyal fibrozis hayatın ilk 6-9 ayında görülmez ve iki yaşından önce de önemli hale gelmez. Daha sonraki yaşlarda infundibuler atreziye ulaşacak kadar ilerleyebilir.

d)Tanı

Birçok doğumsal kalp hastalığı gibi FT de fetal yaşam sırasında tanınabilir. Bu da doğum sonrası tedavinin planlanması için olanak sağlar. Günümüzde birçok hastaya hala doğum sonrası tanı konulmaktadır. Transtorasik EKO kardiyak anatomi ve patolojinin yeteri kadar tanımlanmasını sağlar. Major aortikopulmoner kollateralleri olan hastalar ile ekokardiyografik

görüntülemenin yeterli olmadığı durumlarda nadiren kardiyak kateterizasyon gerekebilir.

e)Tedavi

Ek anomali bulunmayan Fallot tetralojili hastalarda hastalığın doğal seyri SVÇYD'nın ilerleme hızıyla doğru orantılıdır. Ağır darlığı olan yenidoğanların hızlı bir şekilde medikal ve cerrahi tedaviye gereksinimi vardır. Tedavideki amaç hızlı bir şekilde pulmoner kan akımının artırılması ve hipoksinin giderilmesidir. Tedavi edilmeyen hastaların % 25'i ilk bir yıl içinde ölür. İlk yıl ölümlerinin çoğu ilk ay içinde olurlar. Bu grupta ilk üç yıl içinde ölüm oranı % 40'dır. Hastaların % 70'i 10 yılda, % 95'i 40 yılda ölür.

A)Medikal tedavi

Çok belirgin SVÇYD olan yenidoğanları ağır hipoksiden korumak için prostoglandin E1 başlanabilir. Bu sayede duktusa ait kas yapılarında relaksasyon sağlanarak operasyona kadar olan zaman içinde hasta hipoksiden korunmuş olur.

Daha büyük ve SVÇYD ağır olmayan, cerrahiye bekleyen hastalarda dehidratasyondan hastayı korumak gerekmektedir. Özellikle hipoksiye bağlı gelişen polisitemi ve buna bağlı gelişen demir eksikliği anemisi, hastada spell ataklarını tetikleyebilir. Hidrasyon ile polisitemik hastada gelişebilecek olan hiperviskozite ve santral olayların artması engellenebilir. Ağır polisitemide flebotomi bir tedavi şekli olabilir. Hastalarda günlük oral propranolol kullanılması spell sıklığını ve ciddiyetini azaltabilir.

B)Cerrahi tedavi

Hastalığın kesin tedavisi cerrahidir.

a)Tarihçe

Fallot tetralojisi ilk defa, 1945 yılında, Blalock ve Taussig tarafından subklaviyan arter ile pulmoner arter arasında şant yapılarak palyatif olarak tedavi edilmiştir. Diğer palyatif şant ameliyatları 1946 yılında Potts (çıkan aorta ile sağ pulmoner arter arasında), 1962 yılında Waterson (inen aorta ile sol

pulmoner arter arasında), Klinner (1961), Davison (1955), Lacks ve Castaneda (1975) tarafından tariflenmiştir. Genellikle ciddi SVÇYD olan hastalarda palyatif olarak sağlanan sistemik-pulmoner arter şantları; hastada lineer büyümeyi, pulmoner arterlerin gelişmesini, spell sıklığını ve diğer komplikasyonları azaltmayı sağlar. Ancak hasta büyüyüp, şant akımı yetersiz kalınca, siyanoz artmaya başlar. Bu nedenle tam düzeltme ameliyatı gerekebilir.

Fallot tetralojisinde ilk cerrahi tam düzeltme 1954 yılında Lillehei ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (6). Warden ve Lillehei sağ ventrikül infundibulumunun yama ile genişletilmesini tanımlamış, Kirklin ve ark. transannular yama ile genişletmeyi tariflemişlerdir. Ross ve ark. SV ile pulmoner arter arasına kondüit yerleştirerek düzeltme ameliyatı yapmışlardır.

b)Cerrahi teknik

Cerrahi tedavinin başlıca amacı VSD'nin yama ile kapatılması ve sağ ventrikül çıkım yolunun genişletilmesidir. Yapılan işlemin başarısını etkileyen en önemli faktör sağ ventrikül çıkım yolu darlığının yeterince giderilmesidir. Pulmoner annulusun genişliğinin yeterli olması halinde, pulmoner kapak korunacak şekilde sağ ventrikül ve infundibular bölgeye kesi yapılarak hipertrofik bandlar temizlenir, ventrikülotomi ve infundibular kesi primer olarak ya da yama ile dikilir. Eğer pulmoner annulus hipoplazik ise sağ ventrikül ve infundibular bölgeye yapılan kesi pulmoner annulusu da içine alacak şekilde uzatılır ve transannular yama ile darlık giderilir. Bifurkasyon ya da pulmoner arter dallarında darlık varsa, kesi darlık distaline kadar uzatılarak yama ile darlık bölgeleri genişletilmeye çalışılır. Uygun olan az sayıda hastada ise transatriyal veya transpulmoner yaklaşım ile infundibular darlık giderilebilmektedir. Bu da sağ ventrikülotomiye bağlı gelişebilecek skar ve disfonksiyonun engellenmesini sağlar. Sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlayan anormal bir koroner arter olması halinde sağ ventrikül ve pulmoner arter arasına ekstrakardiyak 'kondüit' yerleştirmek gerekebilir.

c)Cerrahi tedavi sonuçları

Günümüzde tam düzeltme ameliyatları erken yaşlarda güvenle uygulanabilmekte ve hastalar ek palyatif işlemlerin ve uzun süreli siyanozun getireceği morbiditeden korunmaktadır. Başarılı tam düzeltme ameliyatı yapılmış Fallot tetralojili hastalarda çok iyi sonuçlar elde edilebilmektedir. Cerrahi sonrası erken mortalite oranı 1950'li yıllardan günümüze %50'den %2'ye kadar inmiştir. Hastaların %85'inin 36 yıl boyunca yaşayabildikleri bildirilmektedir. Kümülatif ani ölüm riski tam düzeltme ameliyatlarından 10 yıl sonra %1.2, 20 yıl sonra %2.2, 25 yıl sonra %4, 35 yıl sonra ise %6 olarak rapor edilmiştir.

d)Cerrahi Tedavi Komplikasyonları

Fallot tetralojisinde cerrahi tedavi sonuçları oldukça başarılı olmasına rağmen uzun süre takip edilen hastalarda ilerleyen dönemlerde sağ ventrikül çıkım yolu darlığı veya anevrizması, ciddi pulmoner kapak yetmezliği (PKY) ve triküspit kapak yetmezliğinin gelişebileceği görülmüştür. Ayrıca cerrahi sonrası dönemde atriyoventriküler tam blok, bifasiküler blok gibi ileti sistemine ait komplikasyonlar ve taşiaritmiler gibi ritim sorunları görülebilir (Tablo 2.1).

İleri dönemde hastaları sıkıntıya sokan risk faktörleri; sağ ventrikül çıkım yolu darlığının fazla olması, pulmoner kapağın küçük olması, periferik pulmoner stenoza varlığı ve yaşamın ilk yılında yapılan tam düzeltme ameliyatları olarak sayılabilir. Bunun dışında cerrahi teknik ile ilgili olan risk faktörleri ise; transannular yama ile düzeltilen hastalarda gelişebilen ciddi pulmoner kapak yetmezliği ve/veya rezidüel sağ ventrikül çıkım yolu darlığının bulunmasıdır. Bu iki faktörün bulunması tam düzeltme ameliyatı yapılmış olan Fallot tetralojili hastalarda ilerleyici SV dilatasyonu ve/veya disfonksiyonuna neden olmaktadır.

Tablo 2.1: Tam düzeltme yapılmış FT’nde yapısal ve fonksiyonel anomaliler

Yapısal anomaliler	Fonksiyonel anomaliler
FT tam düzeltme ameliyatının özelliği İfundibulotomi skarı Sağ atriyotomi skarı VSD yaması İfundibular kas bantlarının rezeksiyonu	SV hacim yüklenmesi Pulmoner yetmezlik Triküspit yetmezliği Sol-sağ şant
Rezidüel veya reküren lezyonlar SVÇYD Pulmoner arter stenozu VSD ASD	SV basınç yüklenmesi SVÇYD veya pulmoner arter stenozu Pulmoner vasküler hastalık Sol ventrikül disfonksiyonuna ikincil pulmoner venöz hipertansiyon
Edinilmiş lezyonlar Triküspit kapak anomalileri SVÇY anevrizması SV fibrozisi	SV sistolik disfonksiyonu
İlişkili anomaliler Genişlemiş aorta İlişkili doğumsal kalp hastalıkları İlişkili genetik veya kalp dışı anomaliler	SV diyastolik disfonksiyonu
	Sol ventrikül disfonksiyonu
	Ventriküler ileti gecikmesi
	Aritmi Atrial flutter Atrial fibrilasyon VT
	Eşlik eden morbiditeler (renal, pulmoner, kas-iskelet sistemi ve nörogelişimsel anomaliler)

Ameliyat sonrası gelişen PKY, ameliyat öncesi dönemde varolan hipoksi ve hipertrofi, ameliyat sırasında uygulanan ventrikülotomi ve gelişen miyokard hasarı ameliyat sonrası SV hacminde artışa ve ejeksiyon fraksiyonunda azalmaya neden olarak SV disfonksiyonunun etyopatogenezinde yer alırlar (7-11). Sağ ventrikül disfonksiyonu, atriyal seviyede sağ-sol şanta izin veren stratejilerden yarar sağlar. Tam düzeltme yapılmış FT'nde, hipertrofiye olmuş ve kompliyansı azalmış SV'e ventrikülotomi yapılması ve transannular yama konulmasına ikincil olarak oluşan PKY'ne bağlı SV'de hacim yüklenmesi meydana gelir. Bu durum postoperatif dönemde SV disfonksiyonuna ve düşük kardiyak debiye neden olur. Bu durumda, foramen ovaleyi açık tutarak, bir miktar siyanoz oluşmasını da kabul ederek, sağ-sol şant sağlamak kardiyak debinin yeterli olmasını sağlar. Ancak foramen ovale ameliyat sırasında kapatılmışsa SV disfonksiyonu, sol ventrikül dolumunun azalmasına, düşük kardiyak debiye ve sol ventrikül disfonksiyonuna neden olur.

1)Erken Postoperatif Komplikasyonlar

Tam düzeltme ameliyatı yapılan hastaların büyük bir kısmında cerrahi sonrası ilk hafta içinde komplike olmayan postoperatif yeniden yapılanma (recovery) görülür. Ancak hastaların küçük bir kesiminde, her iki ventrikül sistolik fonksiyonunun korunduğu yeterli bir tam düzeltme ameliyatına rağmen erken postoperatif dönemde “düşük kardiyak debi sendromu” gelişir. Ekokardiyografik Doppler çalışmaları, bu hastalarda, restriktif SV fizyolojisi olduğunu gösterir. Restriktif fizyoloji, geç diyastolde, pulmoner arter içine doğru antegrad akım bulunması ile tanınır. Restriktif fizyoloji, cerrahi sırasında oluşan miyokardiyal hasarın derecesi ve ventrikülopulmoner bileşkeye transannular yama konulması ile ilişkilidir. Ameliyat yaşı ile ilişkili değildir. Restriktif fizyoloji, çocuklarda, kardiyak debinin azalmasına ve erken postoperatif düzelmenin yavaşlamasına neden olur. Erken postoperatif restriktif fizyoloji, uzun süreli inotropik destek, yoğun bakım ünitesinde uzun süreli izlem ve yüksek doz diüretik gerektirir. İlk 72 saatten sonra düzelebilen geçici bir durum olmasına rağmen geç postoperatif dönemde tekrarlayabilir (12).

2)Pulmoner Kapak Yetmezliđi

1)Patofizyolojisi

Pulmoner kapak yetmezliđi, transannular yama kullanılarak tam düzeltme ameliyatı yapılmıř olan hastalarda pulmoner kapak bütünlüğünün bozulması sonucu oluřan, SV dilatasyon ve daha sonra disfonksiyonunun gelişmesine neden olan önemli bir komplikasyondur (řekil 2.2). Pulmoner kapak yetmezliđinin derecesi 1)kapak kaçađı açıklık alanı, 2)SV kompliyansı, 3)ana pulmoner arter ve SV arasındaki diyastolik basınç farkı, 4)pulmoner arterlerin kapasitansı ve 5)diyastol süresi ile ilişkilidir. Pulmoner yetmezlik hacmi Toricelli prensibi ile hesaplanır.

$$PYH=YAA \times S \times DS \times (P_2-P_1)^{0.5}$$

PYH:Pulmoner Yetmezlik Hacmi

YAA:Yetmezlik Açıklık Alanı

DS:Diyastol Süresi

S:Sabit

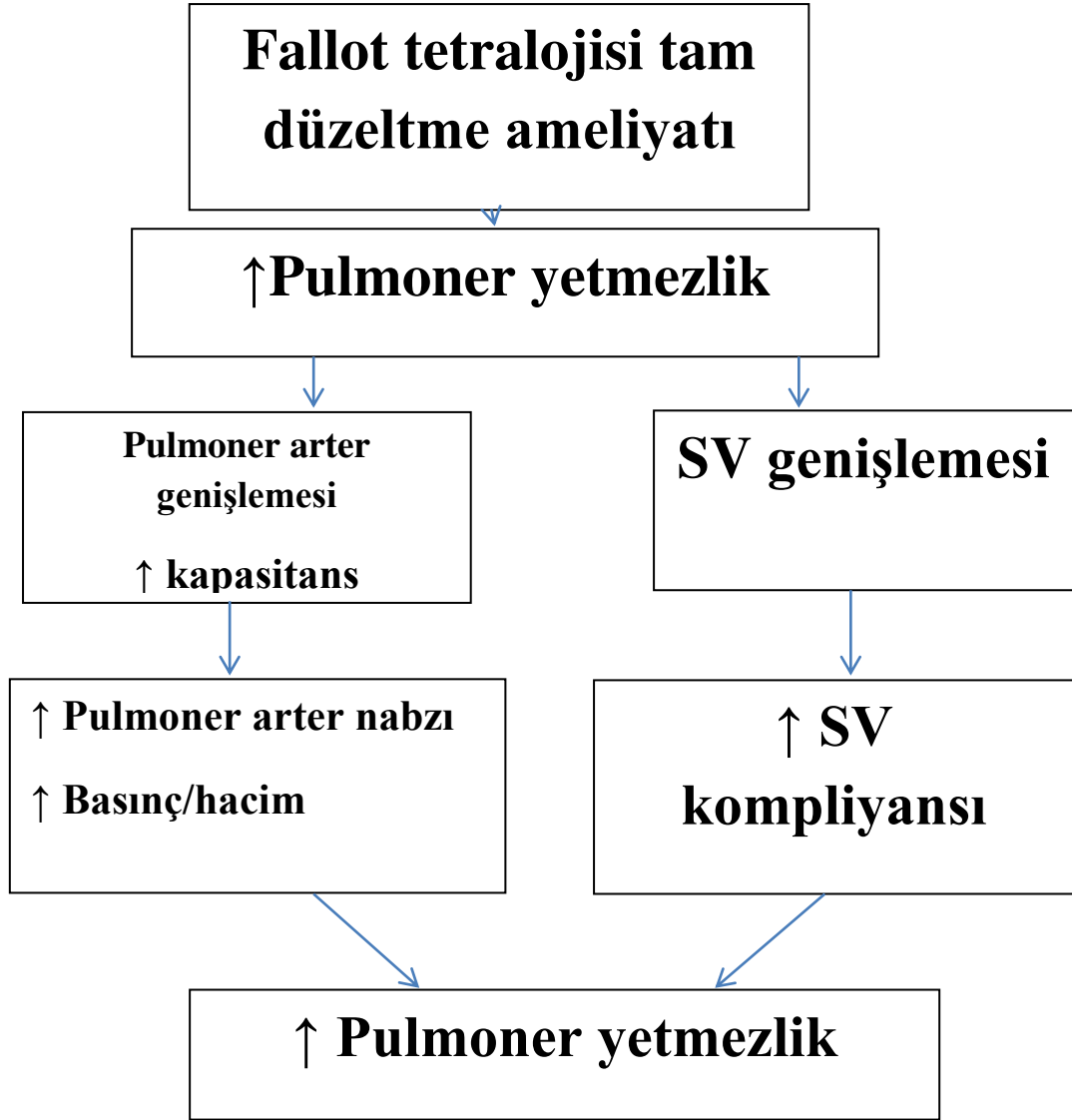
(P₂-P₁):Ana pulmoner arter ve SV arasındaki diyastolik basınç farkı

Pulmoner yetmezlik hacmini belirleyen esas faktörler diyastol süresi, ana pulmoner arterlerin kapasitansı ve kapak kaçađı açıklık alanıdır. Ayrıca pulmoner damar direnci ve sol ventrikül fonksiyonu da diđer etkili olan faktörlerdir.

Fallot Tetralojisi tamiri sırasında SV hipertrofiktir ve kompliyansı azalmıřtır. Ana pulmoner arterlerin çapı hipoplastik veya normalin alt sınırındadır ve kapasitansları düşüktür. Ayrıca kalp hızı yüksek ve diyastol

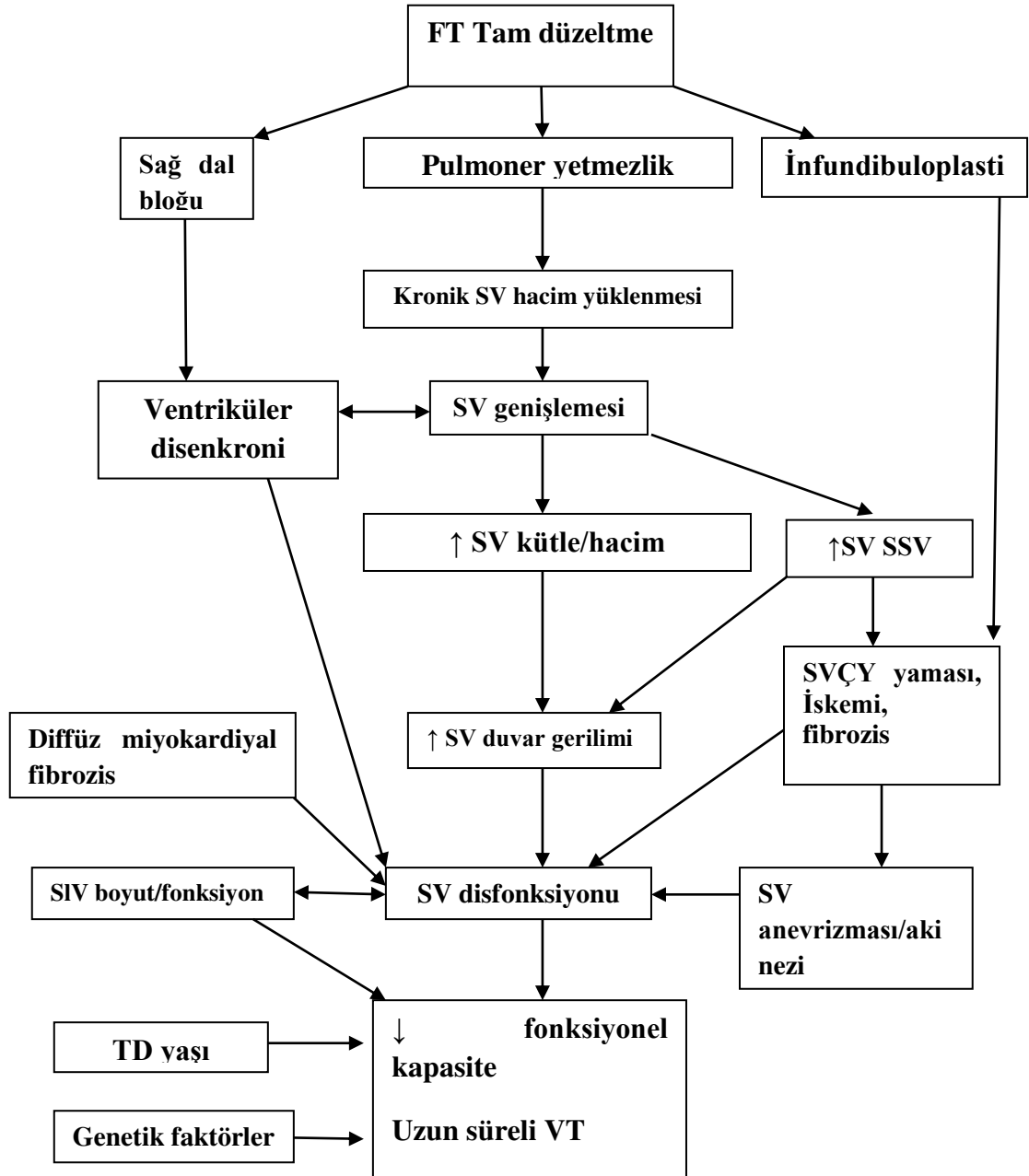
süresi kısadır. Bütün bu faktörler tam düzeltme sonrası belirgin kapak kaçağı olmasına rağmen PKY'nin olumsuz etkisini azaltır. Bu nedenlerle tam düzeltme sonrası ilk 2-3 dekad boyunca hastalar ya asemptomatik ya da çok az semptomatik olur. Ancak zamanla SV atım volümünün artması ana pulmoner arterlerde ilerleyici olarak çap ve kapasitans artışı ile SV dilatasyonuna neden olur. Yaşla birlikte kalp hızının azalıp diyastol süresinin uzaması da PKY derecesinin artmasına neden olur. Zamanla SV kompensatuar mekanizmalarında yetersizlik, SV'de kitle-hacim oranında azalma, sistol sonu hacminde artış ve ejeksiyon fraksiyonunda azalma meydana gelir. Bunlara bağlı olarak hastalarda ilerleyici semptomlar, SV dilatasyon ve disfonksiyonu gelişir. Sağ ventrikül mekaniğini olumsuz etkileyen diğer faktörler; SV çıkım yolundaki yamanın hareket bozukluğu, SV diyastolik fonksiyon bozukluğu, sol ventrikül disfonksiyonu, SV fibrozisi ve geç yaşta yapılan tam düzeltme ameliyatlarıdır (şekil 2.3).

Şekil 2.2: Fallot tetralojisi tamiri sonrası PKY gelişimini etkileyen faktörler (73)



Sağ ventrikül dilatasyonu, yetmezlik gösteren kalpte normal duvar gerilimi ve kompliyansının devamı için gerekli olan ventriküler hipertrofi mekanizmasının yetersizliğine neden olur. Periferik pulmoner stenozun varlığı, tam düzeltme sonrası gelişen PKY miktarını artırabilir (13).

Şekil 2.3: Fallot tetralojisi tamiri sonrası SV disfonksiyonunu ve klinik durumu etkileyen faktörler (73)



2)Komplikasyonları

Pulmoner kapak yetmezliği, tam düzeltme yapılan çocuklarda, yukarıda belirtilen nedenlere bağlı olarak erken dönemlerde iyi tolere edilmesine ve yaklaşık 20 yıl asemptomatik kalmasına rağmen kronik SV hacim yüklenmesi, dilatasyonu ve sağ ventrikülde bölgesel duvar hareket bozukluklarına neden olmaktadır. Sonuçta SV'de hem sistolik hem diyastolik fonksiyon bozukluğu meydana gelir. Semptomlar zamanla giderek artış gösterir ve sonuçta ilerleyici SV disfonksiyonu, egzersiz intoleransı, senkop, sağ kalp yetmezliği, ventriküler veya supraventriküler aritmi, ölüm gelişebilmektedir (14-17). Pulmoner kapak yetmezliği ve buna bağlı olarak gelişen SV dilatasyonu bulunan hastalarda ventriküler aritmi gelişme riski daha yüksektir (18). Ayrıca tam düzeltme yapılmış hastalarda meydana gelebilecek ani kardiyak ölümle ilişkili esas hemodinamik lezyon da pulmoner kapak yetmezliğidir (19).

3)Tanı ve Tedavisi

Pulmoner kapak yetmezliğine bağlı olarak zamanla gelişen SV dilatasyon ve disfonksiyonunun, belli bir aşamadan sonra geri dönüşümü olmamaktadır. Bu nedenle hastaların erken dönemde tanımlanıp, ameliyat edilmesi önemlidir. Bu amaçla uygulanan cerrahi yöntem pulmoner kapak replasmanıdır.

a)Pulmoner Kapak Replasmanının Olumlu Etkileri

Pulmoner kapak replasmanının, PKY'nin belirgin şekilde azalmasında çok güçlü etkisi vardır. Pulmoner kapak replasmanı, klinik belirtilerin, semptomatik aritmilerin sıklığının ve SV hacim yüklenmesinin azalmasını, SV performansının ve kontraktilesinin artmasını sağlar (20-23). Ayrıca PKR sonrası NYHA fonksiyonel sınıfta belirgin iyileşme, SV diyastol ve sistol sonu hacimlerinde azalma, triküspit kapak yetmezliğinde bir miktar düzelme meydana gelir.

b)Pulmoner Kapak Replasmanının Olumsuz Etkileri

Cerrahi PKR'nda operatif mortalite oldukça düşüktür. Ancak PKR sonrası reoperasyon gerekebilir ve kapak yetmezliği gelişebilir. Ameliyat yaşı ve yerleştirilen kapak tipi PKR sonrası erken reoperasyon ve kapak yetmezliği

gelişimini belirleyen en önemli faktörlerdir. Özellikle erken yaşta yapılan PKR, erken reoperasyon ve kapak yetmezliği ile yakından ilişkilidir. Operasyon sonrası diğer olumsuz etkiler, aritmiler, solunumsal komplikasyonlar, böbrek disfonksiyonu, miyokardiyal infarktüstür. Ayrıca PKR sonrası varfarin kullanımına bağlı kanama riski bulunmaktadır.

c)Pulmoner Kapak Replasmanı Zamanlaması

Reoperasyonun ve PKR'nın mutlak endikasyonları ve zamanlaması çok açık değildir. Pulmoner kapak replasmanı için optimal zamanlama oldukça değişkenlik göstermektedir. Replasman için zamanlama, ventrikül fonksiyonunun bozulmasına yol açacak kadar geç, ömrü kısa olan protez kapağı değiştirme ihtiyacı olacak kadar erken olmamalıdır. Geri dönüşümsüz SV disfonksiyonu gelişmeden önce SV hacim yüklenmesini elimine etmenin yararları ile erken cerrahi girişimin dezavantajları arasındaki dengeye dikkat etmek gerekir. Uygun zamanda yapılacak replasman, hastayı pulmoner kapak yetmezliğinin komplikasyonlarından koruyacaktır (24-26).

d)Pulmoner Kapak Replasmanı Endikasyonları

Ekokardiyografik yöntemlerle tespit edilen PKY ve SV dilatasyonu ile klinik arasında belirgin bir ilişki kurulamaması özellikle asemptomatik olan hastalarda PKR kararı verilmesini zorlaştıran etkenlerden birisidir. Bu nedenle daha sıklıkla kullanılan endikasyonlar; nefes darlığı, yorgunluk, senkop, konjestif kalp yetmezliği bulguları, SV dilatasyonuna eşlik eden ciddi triküspit yetmezliği, uzun süreli ventriküler taşikardi, SV çıkım yolunda anevrizma oluşumu, elektrokardiyogramda QRS genişliğinin 180 milisaniye (msn) üzerinde olması olarak sayılabilir (Tablo 2.2). Seri şekilde yapılan görüntülemelerde, ideal olarak magnetik rezonans görüntüleme ile, SV volümünün ilerleyici şekilde artması, asemptomatik hastada belirtiler başlamadan önce PKR yapılması için önemli bir endikasyondur.

Tablo 2.2: Pulmoner Kapak Replasmanı Endikasyonları (73)

- 1) Aşağıdaki kriterlerden 2 veya daha fazlası bulunan asemptomatik hasta
 - a)SV volüm indeksi $>150 \text{ ml/m}^2$ veya Z skoru >4 . Vücut yüzey alanı düşük olan hastalarda SV/sol ventrikül diyastol sonu volüm oranı >2 olması
 - b)SV sistol sonu volüm indeksi $>80 \text{ ml/m}^2$
 - c)SV ejeksiyon fraksiyonu $<\%47$
 - d)Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu $<\%55$
 - e)Geniş SV çıkım yolu anevrizması
 - f)QRS süresi $>140 \text{ msn}$
 - g)SV hacim yüklenmesine bağlı uzun süreli taşiaritmi
 - h)Diğer belirgin hemodinamik anomaliler
 - SV sistolik basıncı $\geq 2/3$ sistemik basınç olacak kadar SVÇYD
 - Pulmoner arter dallarında ciddi darlık (etkilenmiş akciğerde akım $<\%30$)
 - $\geq$ orta derecede triküspit kapak yetmezliği
 - Rezidüel atriyal ve/veya ventriküler septal defektlere bağlı olarak QP/QS ≥ 1.5 olacak şekilde sol-sağ şant
 - Ciddi aort yetmezliği
 - Ciddi aortik dilatasyon (çap $\geq 5 \text{ cm}$)
- 2) Semptomatik hastalar
Kardiyak MR veya alternatif görüntüleme teknikleri ile gösterilen SV hacim yüklenmesine bağlı işaret ve bulgular
 - a) Kalp dışı nedenlerle açıklanamayan (akciğer hastalığı, kas-iskelet sistemi anomalileri, genetik anomaliler, obezite) ve egzersiz testi ile gösterilen egzersiz intoleransı
 - b) Kalp yetmezliğinin belirti ve bulguları (kalp dışı nedenlerle açıklanamayan, istirahatte veya hafif eforda ortaya çıkan dispne, periferik ödem)
 - c) Aritmiye bağlı senkop
- 3) Özel durumlar
 - a) 3 yaş ve üzerinde FT tam düzeltme ameliyatı yapılan hastalarda

- komplikasyon gelişme olasılığının yüksek riski yüzünden, bölüm 1'de belirtilen kantitatif kriterlerden en az birinin varlığında
- b) Ağır PKY ve SV dilatasyon ve/veya disfonksiyonu olan kadınlarda hamilelikle ilgili komplikasyonlar açısından risk olduğu için bölüm 1'de belirtilen kantitatif kriterlerden en az birinin varlığında

3)Pulmoner Kapak Yetmezliği ve Ventrikül Fonksiyonunu Değerlendirme Yöntemleri

Pekçok invaziv olan ve olmayan tetkik yöntemi hem pulmoner kapak yetmezliğini hem de SV fonksiyonunu göstermek için kullanılmıştır.

a)Serum Beyin Natriüretik Peptit (BNP)

Ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesinde son dönemde belirlenmiş endikatörlerden birisi BNP (B-type natriuretic peptide) dir. Serum BNP ve N-terminal prohormon (NT-proBNP) ölçümü, doğumsal kalp hastalıklarında, global miyokardiyal fonksiyonu değerlendirmede kullanışlı, kolay ve hızlı bir metottur. Ventriküllerin dilatasyonuna, yetmezliğine bağlı yüksek serum seviyeleri bildirilmiştir. Kalp yetmezliği olan erişkin hastalarda ventrikül fonksiyonları ve BNP düzeyindeki değişiklikler incelenmiştir. Fallot tetralojisi olan hastalarda da yetmezlik için bir gösterge olarak çalışılmış ve kalp yetmezliğine yönelik verilen inotroparla serum BNP düzeylerindeki düşmeler istatistiksel olarak değerlendirilmiştir.

b)Bilgisayarlı Tomografi (BT)

Mültidedektör bilgisayarlı tomografik anjiyografi veya EKG'li mültidedektör BT ile ventrikülleri görüntülemek ve ejeksiyon fraksiyonunu ölçmek mümkündür. Ancak yüksek radyasyon riski ve kontrast ajan kullanımına bağlı oluşabilecek yan etkiler nedeni ile kalp pili veya defibrilatör, metalik implantlar taşıyan veya, klostrofobi olan hastalar dışında PKY ve SV fonksiyonunun değerlendirilmesinde MR'ın yerine kullanılmamaktadır.

c)Nükleer Teknikler

Nükleer ventrikülografi, FT tamiri yapılmış hastalarda SV boyut ve fonksiyonunun değerlendirilmesinde kullanılabilir. Ancak doğruluğunun suboptimal olması ve iyonize radyasyon yayılmasına neden olması kullanımını sınırlandırmaktadır.

d)Egzersiz Testi

Tam düzeltme ameliyatı yapılmış olan hastalarda egzersiz kapasitesi azalmaktadır. Egzersiz testi, SV disfonksiyonuna bağlı gelişen egzersiz intoleransının ve egzersizle tetiklenen aritmilerin gösterilmesinde, kardiyorespiratuar durumdaki değişikliklerin izlenmesinde yararlıdır. Ancak aynı anda varolabilecek akciğer hastalıkları, kas-iskelet sistemi anomalileri, gelişme geriliği gibi durumlar test sonucunu etkilemektedir.

e)Kardiyak Magnetik Rezonans Görüntüleme

Tam düzeltme sonrası PKY gelişmiş minimal semptomatik veya asemptomatik hastalarda magnetik rezonans görüntüleme ile kardiyak volümetri hesaplanması PKR için uygun zamanın belirlenmesinde rehberlik yapabilir (27). Kardiyak magnetik rezonans (KMR) görüntüleme ile ventrikül geometrisi gösterilebilir, SV fonksiyonu, volümü, PKY derecesi ölçülebilir. Sağ ventrikül fonksiyonunun ölçülmesinde ve PKY miktarının belirlenmesinde altın standart tanı yöntemidir (28). Pulmoner kapak yetmezliğinin şiddeti ile KMR’da ölçülen SV dilatasyonunun derecesi arasında da ilişki vardır (29).

Fonksiyonel değerlendirme yapılırken pulmoner çıkış ile SV sınırlarının birbirinden ayrılması ve pulmoner çıkış hacminin fonksiyonel değerlendirmeye eklenmemesi gerekir. Horizontal uzun aksta ve aksiyal planda alınan sine imajlar SV serbest duvar hareketlerinin değerlendirilmesine katkı sağlar. Pulmoner çıkış ve pulmoner kapak düzeyinden geçen kısa aks kesitler ile pulmoner kapak fonksiyonları değerlendirilir. Sine faz kontrast yöntemi pulmoner kapak fonksiyonlarının kantitatif olarak belirlenmesini sağlar.

Tablo 2.3: Kardiyak MR'ın ameliyat edilmiş Fallot tetralojili hastalarda kullanım alanları

1)Sağ ve sol ventrikülün hacim, kütle, atım volümü ve ejeksiyon fraksiyonu ölçümü
2)Bölgesel duvar hareket anomalilerinin gösterilmesi
3)Sağ ventrikül çıkım yolu, pulmoner arter, aorta ve aortopulmoner kollaterallerin anatomisinin görüntülenmesi
4)Pulmoner yetmezlik, triküspit yetmezliği, kardiyak debi ve akımlar oranının tespiti
5)Miyokart canlılığının değerlendirilmesi ve skar dokularının gösterilmesi

Kardiyak magnetik rezonans görüntülemeye SV'nin volümetrik analizi diyastol sonunda ve sistol sonunda endokardiyal sınırların elle çizimi ile uygulanmaktadır. Ejeksiyon fraksiyonu (EF), diyastol sonu volümden sistol sonu volümün çıkarılması ile elde edilen atım volümünün diyastol sonu volüme bölünmesi ile elde edilir. Pulmoner kapak replasmanı yapılmasını gerektirecek ve yapıldıktan sonra SV yeniden şekillenmesinin yeterli ölçüde geri dönüşümünü sağlayacak eşik SV diyastol sonu volümü farklı çalışmalarda 170-200 ml/m² vücut yüzey alanı olarak tespit edilmiştir. Bu sınırın üstünde iken PKR yapılan hastalarda SV volümünün normal düzeylere inmesi oldukça sınırlı ölçülerde olmaktadır.

Velosite haritalandırması kullanılarak akciğerlere giden kan akımının miktarının belirlenmesi, pulmoner yetmezlik volümünün ve fraksiyonunun etkin bir şekilde hesaplanmasına izin verir. Pulmoner yetmezlik fraksiyonu (PYF), SV ön yükü ile az ilişkili olmasına rağmen, kapak yetmezliğinin şiddeti ile orantılıdır.

Kardiyak MR, ölçümlerin daha yüksek doğrulukla ve dikkatle yapılmasını sağlar. Aort çapı, varolan aort yetmezliği ölçülebilir ve SV çıkım yolu, çıkım yolundaki anevrizmal genişleme, periferik pulmoner arterler yeterli netlikte gösterilebilir. Sağ ve sol pulmoner arterler arasında kan akımının dağılımı tayin edilebilir. Sağ ventrikül çıkım yolunda anevrizma oluşmasına neden olan veya

aritmiye eğilimi artıran ventrikül içi skar ve fibrozis dokularının gösterilmesini sağlar. Miyokard hasarını yansıtan fibrozisin varlığı, artan yaş, artmış SV diyastol ve sistol sonu volümleri, azalmış SV ejeksiyon fraksiyonu, uzamış düzeltilmiş QT (QTc) ve QRS süreleri ile koreledir.

Tam düzeltme ameliyatı sonrasında SV fonksiyonu, miyokard hasarı ve PYF'nin gösterilmesinde geç gadolonyum artışı ile KMR görüntüleme rutin uygulamaya girmiştir (30). Geç gadolonyum artışı, sağlıklı ve hasarlı miyokard dokuları arasında kontrast maddenin tutulum ve atılım kinetiği farklarına dayanmaktadır. Damar içi gadolonyum verilmesinden 10-15 dakika sonra elde edilen T1 ağırlıklı gradient eko görüntülerinde gadolonyumun nekrotik ve fibrotik miyokard dokusunda normal miyokard dokusuna göre daha uzun süre tutulduğu ve daha parlak görüntü verdiği saptanmıştır.

Geç gadolonyum artışı, sadece koroner arter hastalıklarında değil, hipertrofik veya dilate kardiyomiyopati, aritmojenik SV displazisi, sarkoidoz, depo hastalıkları ve FT tamiri yapılmış olan hastalarda da gözlenmektedir.

f)Elektrokardiyografi ve Holter Monitörizasyonu

Pulmoner kapak yetmezliğine bağlı olarak gelişen SV dilatasyonuna yanıt olarak QRS süresinde uzama ve sağ dal demeti bloğu gelişir. Sağ dal demeti bloğu genellikle iyi huylu olmasına rağmen, QRS süresindeki uzama hem SV boyutundaki artış hem de geç dönemlerde gelişebilen ventriküler aritmi riski ile ilişkilidir. Dolayısı ile hastaların geç dönem takibinde QRS süresindeki uzamanın değerlendirilmesi önemlidir. Çok sayıda ventriküler erken atımlar (VEA), çok daha ciddi ventriküler aritmilerin habercisi olabilir. Ventriküler aritmiler, ani ölümlerde, iletim bozukluklarına göre daha büyük rol oynarlar (31).

Tam düzeltme ameliyatı sonrası PKY ve buna bağlı SV dilatasyonu gelişen hastalarda VEA ve ventriküler taşikardi (VT) tetiklenebildiği gösterilmiştir. Belirgin PKY olan hastalarda uzun süreli VT gelişebildiği ve QRS süresinin 180 msn üzerinde olduğu görülmüştür. QRS süresi 180 msn olan hastalarda ventriküler aritmi riski artmaktadır (32). QRS genişliğinin 180

msn'den uzun olmasının, özgüllüğü düşük ancak duyarlılığı yüksek olarak uzun süreli monomorfik VT ve ani ölüm ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.

Aritmi sıklığı, ameliyat yaşı ile ilişkilidir. Ventriküler erken atımlar ve VT geç yaşta ameliyat edilen hastalarda daha sıktır (33). Bunun esas nedeni olarak ilerleyen yaşlarda SV'de fibrozis miktarının artması gösterilmiştir. Ayrıca geniş cerrahi ve ventrikülotominin ventriküler aritmiler ile SV sistolik ve diyastolik disfonksiyonu, rezidüel subpulmonik darlık, rezidüel VSD'nin de kötü prognoz ve olası aritmiler ile ilişkili olduğu düşünülmüştür.

Orta süreli izlemde yapılan 24 saatlik Holter monitörizasyonunda, hastaların 2/5'inde, sıklıkla unifokal VEA, kompleks coupletlar, multifokal erken atımlar ve kısa süreli VT olmak üzere, önemli ritim sorunları görülür.

Holter monitörizasyonda kısa süreli ventriküler taşikardiler sık, uzun süreli monomorfik ventriküler taşikardiler ise daha seyrek. Uzun süreli monomorfik ventriküler taşikardiler genellikle pulmoner yetmezliğe ve/veya triküspit yetmezliğine ikincil gelişmiş SV genişlemesi ile ilişkilidir.

g)Kateterizasyon

Kardiyak kateterizasyon genellikle FT tamiri öncesi veya sonrasında girişimsel prosedürlerin uygulanmasında kullanılır. Ayrıca invaziv olmayan tekniklerle hemodinamik verilere ulaşamadığı zaman alternatif tanı yöntemi olarak düşünülür. Kalp boşlukları ve büyük damarlardaki basınçların ve özellikle rezidüel pulmoner stenoz durumunda daha sık olmak üzere basınç gradyentlerinin ölçülmesini sağlar. Ancak SV fonksiyonu kateterizasyon ile değerlendirilemez.

h)Ekokardiyografi

Bundan 10 yıl öncesine kadar M-mod, iki boyutlu (2B) ve Doppler ekokardiyografi (EKO) yöntemleri ile elde edilen verilerle sınırlı bir anatomik ve fonksiyonel kalp değerlendirmesiyle yetinilmekteydi. Son yıllarda bilgisayar, görüntü işleme ve ultrason teknolojisinde kaydedilen hızlı gelişim sayesinde bir yandan zamansal ve uzaysal görüntü keskinliğinde artış sağlanırken bir yandan

da ekokardiyografik görüntünün içerdiği bilgi çeşitliliğinin artışı ve daha da önemlisi bu bilginin sayısal, grafiksel ya da görsel olarak analiz edilebilme ve ölçülebilme olanağına kavuşulmuştur. İki boyutlu görüntülerde sağlanan iyileşme, paralel görüntü işleme teknolojisi ile görüntü yenilenme hızında kaydedilen artış ve nihayet DD temelli parametrik görüntüleme teknikleri ile kalp kasının hareket ve/veya deformasyon miktarı ve hızının ölçülebilir hale gelmesi son 10 yılda ekokardiyografi alanında sağlanan devrimsel nitelikteki gelişmelerdir. Parametrik görüntüleme teknikleri özellikle ventriküllerin bölgesel sistolik fonksiyonunun değerlendirilmesi, asenkron ventrikül kontraksiyonunun belirlenmesi, değişik nedenlerle gelişebilen kalp kası hipertrofilerinde etyolojinin belirlenmesi, restriktif veya konstriktif fizyolojinin ayrımının yapılabilmesi gibi pratikte konvansiyonel ekokardiyografi yöntemlerinin yetersiz kaldığı birçok klinik problemin çözümüne katkılarda bulunacaktır.

Konvansiyonel 2B görüntüler üzerinden yapılan segmenter duvar hareketi değerlendirmesinin operatör bağımlı, subjektif ve yarı kantitatif oluşundan kaynaklanan kısıtlamaları parametrik görüntüleme teknikleriyle hız, hareket, deformasyon veya deformasyon hızı gibi ölçümleri sayısal olarak ifade ederek gidermek amaçlanmaktadır.

Strain (S) ve strain hızı (SH) görüntüleme tekniklerinin, son yıllarda üzerinde yoğun olarak çalışılan, hem metodoloji hem de elde edilen verilerin klinik anlamları açısından gelişimini henüz tamamlamamış ve çeşitli kısıtlamalar ve teknik problemleri olan yöntemler olduğu göz önünde bulundurulmalıdır (34).

1)Doku Doppler Görüntüleme

Doku Doppler veya miyokardiyal Doppler görüntüleme erişkin ve çocukta doğumsal ve edinsel kalp hastalıklarında kalbin global sistolik ve diyastolik fonksiyonlarını değerlendirmek için yaygın olarak kullanılmaktadır. Standart EKO ölçümü sırasında görüntü kalitesi yetersizliğinin ventrikül endokard hareketi ve duvar kalınlığının incelenmesini zorlaştıran bir etmen olması nedeni ile DD görüntüleme yeni bir teknik olarak kullanılmıştır. İlk kez 1989 yılında

İseaz ve ark. tarafından tanımlanmış, 1992 yılında Mc Dicken ve ark. tarafından klinik kullanıma sokulmuştur (35-36).

Ameliyat edilmiş Fallot tetralojili hastalarda, SV'nin kompleks anatomisine bağlı olarak, SV fonksiyonunu, konvansiyonel EKO ile değerlendirmek oldukça zordur. Ameliyat sonrası dönemde diyastolik disfonksiyon sistolik disfonksiyona göre daha önce geliştiği için SV diyastolik disfonksiyonunu göstermede DD EKO oldukça yararlı bir tekniktir (37-39).

Doku Doppler, kan havuzundaki Doppler ile aynı fiziksel prensiplere dayanmaktadır. Akan kanın velositesi fazla, amplitüdü ise düşüktür. Normal kalp kapağından geçen kan velositesi 1 m/sn iken, stenotik kalp kapağında bu hız 6 m/sn'ye kadar çıkmaktadır. Miyokardiyal velositeler ise istirahatte 10 cm/sn iken, katekolaminle uyarılmış streste 30 cm/sn'ye çıkmaktadır. 1989 tarihinde düşük velositeli, yüksek amplitüdlü miyokardiyal velositenin pulsed Doppler sonografi ile ölçülebileceği ve bunun klinik olarak kullanışlı bilgiler verdiği gösterilmiştir. Ayrıca yüksek velositeli, düşük amplitüdlü kan akımı velositesini baskılayan filtreler geliştirilerek sadece düşük velositeli, yüksek amplitüdlü miyokardiyal velositenin gösterilmesi sağlanmıştır. Miyokardiyal velositenin klinik olarak yararlı olması üzerine miyokardın renkli Doppler görüntülemesi geliştirilmiştir. Renkli Doppler görüntüleme ile elde edilen velosite eğrileri pulsed Doppler ile ölçülenlerden daha düzdür ve ölçmek daha kolaydır.

Miyokardiyal velositeler, miyokard kasılması, solunum sırasındaki kalp hareketleri, komşu normal miyokard segmentlerinin itme ve çekme hareketlerinden etkilenir. Aralarında 1 cm mesafe bulunan iki miyokard segmentinin velositeleri arasındaki gradienti ölçen S ve SH ise bu problemlerden etkilenmez.

Normal pulse wave Doppler veya renkli Dopplerde, miyokardiyal velosite çizgileri, izovolümik kontraksiyonu (İVK) gösteren pozitif bir dalga, s dalgası olarak bilinen ve ventrikül sistolü sırasında oluşan pozitif sistolik dalga, e dalgası olarak bilinen, mitral kapak açılması ile başlayan sol ventrikülün hızlı dolum zamanına uyan erken diyastolik dalga ve a dalgası olarak bilinen ve

atriyal kasılmayı gösteren geç diyastolik dalgadan oluşmaktadır. Sol ventrikülden elde edilen miyokardiyal velosite çizgisinde küçük bir çentik olarak görülebilen ve s dalgasının velosite çizgisinin sıfır çizgisine ulaşmasını takiben ortaya çıkan izovolümik relaksasyon zamanı (İVRZ) morfolojik olarak normal SV'de ayırt edilemez.

İzovolümik kontraksiyon zamanı (İVKZ), EKG'de Q dalgası ile başlar ve QRS kompleksi süresince devam eder. Sistol sırasında oluşan tek pozitif dalga olan s dalgası, İVKZ'nın sona ermesi ile başlar ve T dalgasının sonunda biter. Tepe sistolik velosite 8-18 cm/sn aralığındadır. İzovolümik relaksasyon zamanı sistolik duvar hareketinin bitmesi ile başlar ve erken diastolik dalga olan e dalgası ile sona erer. Normal süresi 59 ± 22 ms, minimum süre 0 ms, maksimum süre ise 110 ms'dir. Ejeksiyon zamanı (EZ), İVKZ ile İVRZ arasındaki süredir. Erken diyastolik e dalgası, İVRZ ve EKG'deki T dalgasından sonra, geç diyastolik a dalgası ise EKG'deki P dalgasından sonra başlar. Tepe e velosite değeri 10.2 ± 3 cm/sn ile 14.8 ± 3.9 cm/sn aralığındadır. Tepe a velosite değeri ise 5.8 ± 2.5 cm/sn ile 6.9 ± 2.4 cm/sn arasındadır. Normal şartlarda e/a oranı her zaman 1'den büyüktür.

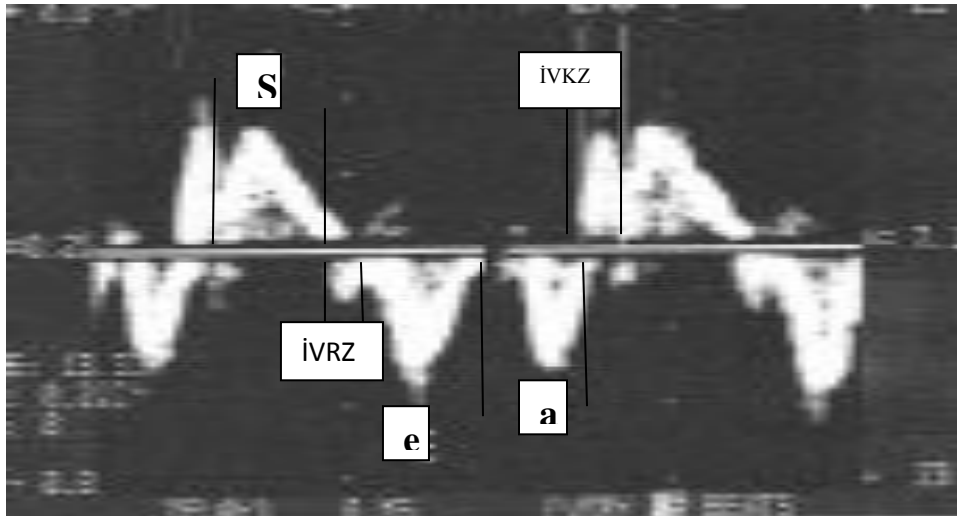
Sistolik disfonksiyon varlığında İVKZ uzar, EZ kısalır. Hem sistolik hem diyastolik fonksiyon bozukluğu miyokardiyal relaksasyon anomalisine ve İVRZ'nın uzamasına yol açar (40). Fallot tetralojili hastalarda İVKZ ve İVRZ artar, EZ, miyokardiyal s, e, a velositeleri azalır. Artmış İVRZ ve azalmış miyokardiyal e velositesi gecikmiş SV relaksasyonunun, azalmış miyokardiyal a velositesi restriktif SV fizyolojisinin, artmış İVKZ gecikmiş sistolik aktivasyonun erken birer işaretidir. Sistolik ve diyastolik zaman aralıkları ile global ventriküler performansı gösteren Miyokardiyal Performans İndeksi (MPI) hesaplanır. Sağ ventrikül fonksiyonunu değerlendirmede önemli olan MPI'nin normal değeri 0.39 ± 0.05 'dir. Yüksek MPI değerleri SV disfonksiyonunu gösterir (40).

Erken diyastolik e dalgası diyastolik dolum ve dolum basınçlarının tahmin edilmesinde kullanılır. Ayrıca restriktif perikardit ve diyastolik miyokardiyal kalp yetmezliğinin diğer tipleri arasında ayırım yapılmasını sağlar. Erken diyastolik e dalgası miyokardın relaksasyonunu yansıtır. Azalmış miyokardiyal relaksasyonu

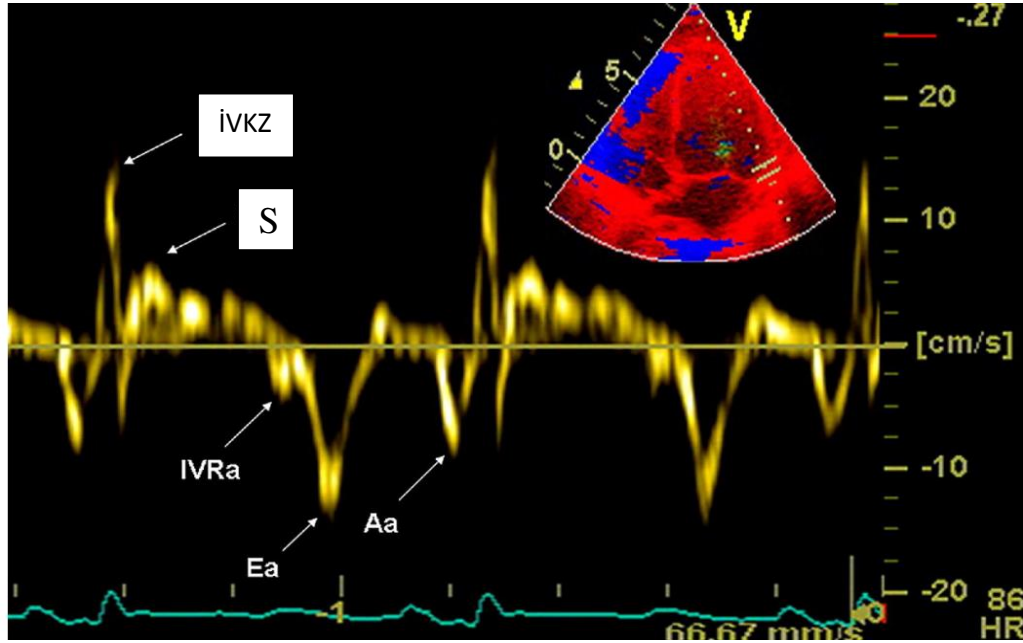
olan hastalarda e dalgasının hızı da azalır. Bu azalma diyastolik disfonksiyonun en erken işaretlerinden birisidir (41-42). Bu dalga, mitral veya triküspit kapak akım velosite eğrisinin erken diyastolik E dalgasına göre yaşla birlikte daha erken azalır.

Mitral ve/veya triküspit akım velosite eğrisinde de erken diyastolik E dalgası ve atriyal kontraksiyonu gösteren geç diyastolik A dalgası vardır. Diyastolik disfonksiyonu ölçmede E, A ve E/A oranı kullanılmaktadır. Mitral kapak akım velositesi sol ventrikül diyastolik dolum paternini gösterirken triküspit kapak akım velositesi de SV diyastolik dolum paternini gösterir. Sağ ve sol ventrikül diyastolik dolum paternleri bir hastada aynı olmak zorunda değildir. İkisi arasındaki en büyük fark, normal kişilerde, triküspit akım velositesinin solunumsal değişim göstermesi buna karşılık mitral akım velositesinin ise göstermemesidir. Normal diyastolik dolum paterninde E/A 1.5 veya üzerinde, e 10 cm/s veya üzerinde, E/e 8'den az, e/a 1'den büyük olmalıdır. Diyastolik disfonksiyon varlığında, E/A<1, e<7 cm/s, E/e>15 olarak ölçülebilir. Restriktif fizyolojide ise E artar, A azalır, E/A>2 ve İVRZ<70 msn olur.

Şekil 2.4: Triküspit annulus DD trasesinde sistolik (s), erken diyastolik (e) ve geç diyastolik (a) dalgaları ve izovolümik kontraksiyon zamanı (İVKZ) ölçümü.



Şekil 2.5: Lateral mitral annulus DD trasesi



2) Strain ve strain hızı görüntüleme

Miyokardın mekanik işlevini değerlendirirken hareket ve deformasyon ayrımını yapmak önemlidir. Hız ve yer değiştirme hareket parametreleri, strain ve strain hızı deformasyon parametreleridir. Hareket genel anlamda bir cismin zaman içerisinde yer değiştirmesidir. Hareket eden bir cismin deforme olmadığı sürece her bir noktasının hareket hızı aynıdır. Bu durumda cismin sadece yer değiştirme hızı ve mesafesi olduğu, şekil değiştirmedeği söylenebilir. Hareket hızı birim zamanda katedilen mesafe olup miyokard dokuları için cm/sn olarak ifade edilir.

Normal kasılan bir ventrikülün uzun eksenine boyunca en yüksek doku hızları bazal segmentlerde kaydedilip 15-20 cm/sn dolayındadır. Bazal segmentlerden apekse doğru sistolik ve diyastolik miyokardiyal hareket hızları azalır ve apeks göreceli olarak sabittir. Benzer şekilde bazaldan apekse doğru kalp kası segmentleri de gittikçe daha az yer değiştirmektedir. Bunun aksine uzun ekseninde S ve SH, her iki ventrikülde de bazal bölgeden apekse gittikçe çok az değişiklik gösterir. Bu farklılık sayesinde SH yöntemi daha objektif bölgesel analiz imkanı sunarak klinik kullanımda DD'e göre önemli bir avantaj

sağlar. Daha açık bir ifade ile DD görüntü bize doku hareket hızlarını gösterirken SH görüntüleme deformasyon hızlarını gösterir.

Ventrikül duvar hareketlerinin komşu segmentlerde farklı hızlarda ve miktarlarda oluşu ventrikülün kasılıp gevşerken deforme olduğunu göstermektedir. Hareket ve deformasyon birbiriyle ilişkili ancak bir o kadar da farklı kavramlardır (43).

Strain sözcüğü gerilme anlamında olup bir fizik terimi olarak ise elastik bir cisme uygulanan bir yük sonucunda cismin orijinal boyutunda meydana gelen göreceli deformasyon miktarı olarak ifade edilir. Aşağıda belirtilen formül ile hesaplanır ve yüzde (%) olarak ifade edilir (44). Strain miyokardiyal kasılma ve gevşeme süresince olan uzunluk veya kalınlık değişiminin yüzdesidir (Tablo 2.4).

Tablo 2.4: Strain formülü

$$\text{Strain}(\epsilon) = (L1 - L0) / L0$$

L0: başlangıç uzunluk

L1: deformasyondan sonraki uzunluk

ϵ : göreceli deformasyon miktarı

Strain hızı ise deformasyon hızıdır ve cm/sn/cm (saniye⁻¹) olarak ifade edilir. Strain hızı iki noktadaki hızların farkının bu noktaların birbirine olan mesafesine oranıdır (45-48). Normal kalp kasında siklus boyunca üç düzlemde deformasyon olur. Uzun ekseninde; sistolde kısalma, diyastolde uzama, transvers ekseninde (radyal); sistolde kalınlaşma, diyastolde incelme olurken sirküferansiyel ekseninde; sistolde kısalma, diyastolde uzama kaydedilir (49).

Normal olarak, İzovolümik akselasyon (İVA), miyokardiyal velositeler ve uzun ekseninde strain morfolojik SV'de sol ventriküle göre daha yüksektir. Bunun

esas nedeni morfolojik SV'den kanın ejeksiyonunu sağlayan ana güç olan miyositlerin uzun ekseninde kısalması, kalbin bazal kesimi ve triküspit kapağın apekse doğru hareket etmesidir. Sol ventrikülde sadece subendokardiyal ve subepikardiyal miyositlerin uzun ekseninde hareket etmesi ve kanın ejeksiyonuna sirküferansiyel liflerin yardım etmesi nedeni ile radyal fonksiyonun predominant fonksiyon olması da sol ventrikül uzun eksen miyokardiyal velosite ve strain değerlerinin, SV'den düşük olmasına katkı sağlar.

Miyokardiyal sistolik velositeler pozitif dalgalardan oluşur ve sıfır çizgisinin üstündedir. Diyastolik velositeler ise negatif dalgalardan oluşur ve sıfır çizgisinin altındadır. Miyokard hızlarının tersine pozitif S ve SH değerleri diyastoldeki uzama ve kalınlaşmayı, negatif S ve SH değerleri ise sistoldeki kısalma ve incelmeyi ifade eder. Pozitif S ve SH sıfır çizgisinin üstündeki, negatif S ve SH ise altındaki dalgalardır. Dolayısı ile sistolde negatif, diyastolde pozitif dalgalar oluşur.

Strain hızı görüntüleme tekniği bölgesel ventriküler miyokard deformasyonunu gösterdiği için global fonksiyon göstergesi olarak ve diyastolik fonksiyonun belirlenmesinde nadir olarak kullanılır. Diyastoldeki relaksasyon hızı daha direkt olarak DD ile e fazında mitral annulus hızının (e) ölçümü yolu ile bulunabilir.

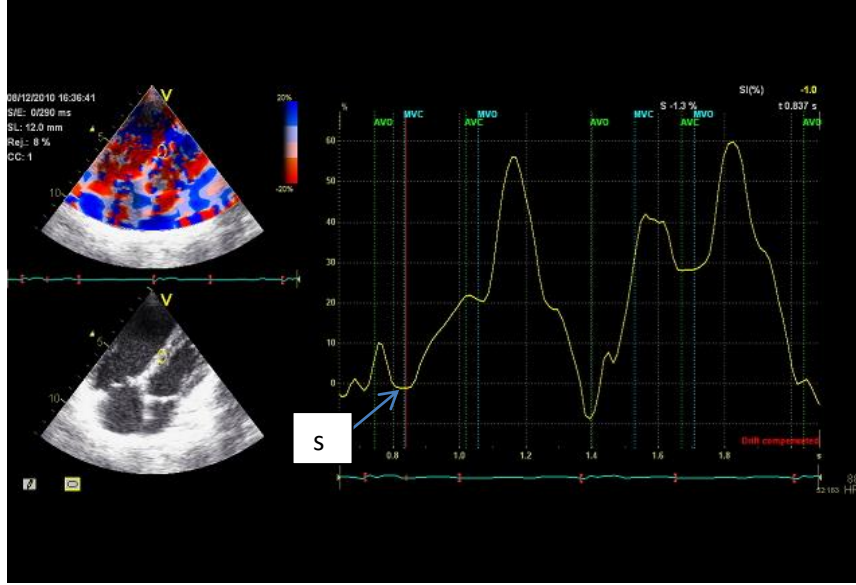
Tablo 2.5: Normal miyokardiyal Doppler strain ve strain hızı değerleri (81)

	Sağ ventrikül	Sol ventrikül
İVA (m/sn ²)	1.8±0.4	1.0±0.3
s dalgası (cm/sn)	11.5±0.4	8.4±0.4
e dalgası (cm/sn)	14±0.4	12±0.4
a dalgası (cm/sn)	4.5±0.4	4.5±0.4
Uzun eksen strain %	45±13	25±7
Radyal strain %	-	57±11
Strain hızı	2.8±0.7	1.9±0.7

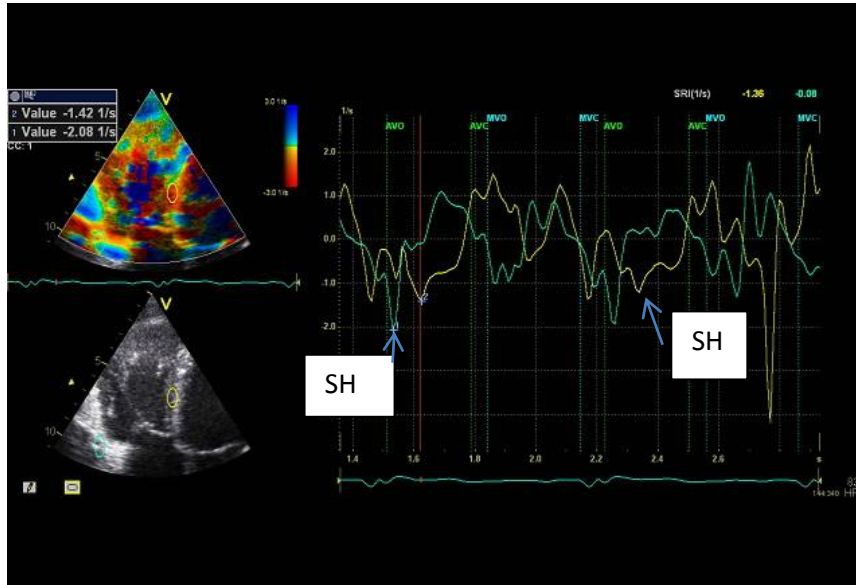
Doku deformasyonunu yansıttığı için S ve SH'nın miyokard kasılmasını hareket parametrelerinden (hız ve yer değiştirme) daha iyi yansıttığı

gösterilmiştir. Hız ve yer değiştirme; daha önce de belirtildiği gibi, itme, çekmeden ve translasyonel hareketlerden etkilenir. Örneğin ventrikülde segmenter hareket bozukluğu olduğu durumlarda kasılmayan segmentlerin hız ve yer değiştirme ölçümleri komşu normal segmentlerin çekme etkisinden veya kalbin göğüs kafesi içindeki pasif dönme ve kayma hareketinden etkilenir (50). Bu durumda aktif kasılan segmentler de, pasif çekilen segmentler de hareket ettiği için DD ile birbirine benzer renk haritası ile gösterilir. Oysa S ve SH ölçümleri bunlardan etkilenmez, pasif çekilen segmentler aktif kasılan segmentlere göre deforme olmadığı için patolojinin hangi segmentte olduğu daha belirgin olarak tanınır. Ancak diğer taraftan doku Doppler yöntemlerinin hepsi (hız / yer değiştirme / strain / strain hızı) açı etkisine maruz kalır. Yani sadece duvar hareketinin yönü ile ultrason hüzmesi birbirine paralel ise doğru ölçümler yapmak mümkün olur. Bu iki vektör arasındaki açı 30°'yi geçtiği takdirde doğru değerlendirme yapmak mümkün olmaz. Dolayısıyla miyokardın sadece belirli bölgeleri DD temelli yöntemlerle incelenebilir. Bu durum, özellikle anormal kalp topografisi olan doğumsal kalp hastalığı bulunan ve dilate veya hipertrofik ventrikülleri olan hastalarda ekokardiyografi cihazının transduserini, ultrason hüzmesi ile miyokard duvarını aynı çizgi üzerine getirecek şekilde yerleştirme güçlüğü yaratan genel bir sorundur. Bu kısıtlılığı aşmak için Doppler açısından bağımsız çalışan, doğrudan iki boyutlu görüntü üzerindeki beneklerin takibi esasına dayanan yeni analiz programları geliştirilmiştir. Velocity Vector Imaging (VVI) de benek takibi esasına dayanan bu yeni tekniklerden biridir.

Şekil 2.6: İnterventriküler septum orta bölgesinde strain trasesi



Şekil 2.7: Sağ ventrikülde 2 ayrı bölgenin strain hızı traseleri



a) Klinik kullanım alanları

Strain ve strain hızı yöntemleri konvansiyonel 2 boyutlu ekokardiyografiye hareket, senkroni, hipokinezinin varlığı, ciddiyeti ve yaygınlığı

hakkında ek bilgi sağlar. Strain ve strain hızı bölgesel fonksiyon bozukluğunu görüntüleme ile ilgili olduğu için başlıca kullanım alanı iskemik kalp hastalığıdır. Kardiyak resenkronizasyon tedavisinin yönlendirilmesinde araştırma konusu olmaya devam etmekte ve kardiyomiyopatiler gibi miyokart hastalıklarında fonksiyonel heterojenitenin belirlenmesinde ek bilgi sağlamaktadır. Ayrıca pek çok çalışmada subklinik miyokart hasarının gösterilmesinde kullanılmış ve normal atım oranlı sistolik işlev bozukluğu tanımının ortaya çıkmasını sağlamıştır (51).

Miyokardiyal Doppler tekniklerinin klinik olarak ilk uygulandığı doğumsal kalp hastalığı FT'dir. Bu teknik postoperatif dönemde SV duvar hareket bozukluklarını göstermekle kalmaz, ayrıca, mekanik anomaliler ile depolarizasyon-repolarizasyon arasındaki ilişkiyi de gösterir.

Strain ve strain hızı görüntülemenin klinik kullanım alanları Tablo VI'da özetlenmektedir.

Tablo 2.6: Strain ve strain hızı görüntülemenin klinik kullanım alanları

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none">1) Miyokart iskemisinin saptanması2) Miyokart canlılığının değerlendirilmesi3) Kardiyomiyopatinin değerlendirilmesi4) Senkronizasyon bozukluğunun değerlendirilmesi5) Diyastolik fonksiyonların değerlendirilmesi6) Atriyal deformasyonun değerlendirilmesi |
|--|

b) Benek takibi yöntemi (VVI)

Benek takibi yöntemi iki boyutlu görüntülerde miyokardiyal hareketin ve deformasyonun değişik düzlemlerde değerlendirilmesine imkan verir. Bu yöntemle, ultrason ışınının geliş yönünde değil iki boyutta duvar hareket yönü boyunca doku takip edildiği için, açıdan bağımsız gerçek segmenter hız ve deformasyon hesaplanabilmektedir. Ayrıca uygulama otomatik segmentasyon

olanağı sağlayarak elle tesbit edilen ilgi alanlarına göre sonuçların daha tekrarlanabilir olmasını sağlar (52). Doku Doppler'e göre daha düşük frame hızlarında çalışır (optimal 50-70 f/sn). Bu nedenle yöntemin zamansal çözünürlüğü sınırlıdır. Bu durum özellikle ani gelişen izovolümik fazlar ve diyastolün erken ve geç doluş fazlarında zirve SH değerlerinin olduğundan daha düşük ölçülmesine neden olurken sistolik hız ve S daha az etkilenir. Benek takibinin sol ventrikül sistolik ve diyastolik işlevlerinin değerlendirilmesi için alternatif güvenilir bir yöntem olduğu çeşitli çalışmalarda ortaya konmuştur (53).

GEREÇ VE YÖNTEM

Hasta Grubu

Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi'nde FT tam düzeltme ameliyatı sonrası ağır PKY gelişmiş ve 2008-2010 yılları arasında PKR yapılmış 15 hasta çalışmaya alındı. Çalışma için Başkent Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan KA11/172 sayılı etik kurul onayı alındı. Hastalara yapılacak işlemler hakkında detaylı bilgi verildi. Onsekiz yaş altı ve 18 yaş üstü hastalara ayrı ayrı aydınlatılmış onam formu imzalatıldı.

Çalışmaya Alınma Kriterleri

Orta veya ağır PKY'ne aşağıdaki kriterlerden bir veya daha fazlasının eşlik ettiği hastalar çalışmaya alınmıştır:

- 1)SV diyastol sonu volümü $\geq$ 160 ml/m²
- 2)SV sistol sonu volümü $\geq$ 70 ml/m²
- 3)SV EF $\leq$ %45
- 4)SVÇY anevrizması
- 5)Orta veya ağır triküspit kapak yetmezliği
- 6)Klinik kriterler: egzersiz intoleransı, kalp yetmezliği belirti ve bulguları, bayılma
- 7)Aritmiler: sustain VT

Fallot tetralojisi veya fallot tipi çift çıkışlı sağ ventrikül tanıları ile TD yapılmış olan hastalar çalışmaya alınmış, pulmoner atrezi, pulmoner stenoz ve pulmoner kapak yokluğu olan hastalar ise çalışma dışı bırakılmıştır.

Fizik Muayene ve Bulgular

Hastaların fizik muayeneleri yapıp, semptomları sorgulandı. Çarpıntı, yorgunluk, nefes darlığı, bayılma gibi yakınmaları kaydedildi.

Teleradyografi

Hastalara standart telekardiyografi pozisyonunda 1.5 m mesafeden posteroanterior pozisyonda filmler çekildi. Hastalarda kardiyotorasik oran (KTI), pulmoner konus genişliği, vaskülerite, akciğer alanlarının havalanması ve ek diğer patolojiler değerlendirildi. KTI 0.52-0.56 hafif kardiyomegali, 0.56-0.62 orta kardiyomegali, 0.62'nin üstündeki değerler ciddi kardiyomegali olarak değerlendirildi.

Elektrokardiyografi

'HP pagewriter 200 CE, Germany' cihazı ile 25 mm/sn hızda ve 10 mm/mV amplitüdünde alınan 12 derivasyonlu elektrokardiyografik kayıtlardan ritim değerlendirildi, QRS süresi ölçüldü ve Bazzet formülü ($QTc = QT / \sqrt{R-R}$) ile hızla göre standardize edilen QTc intervalı hesaplandı.

Holter Monitörizasyon

Üç kanallı holter 'Delmar Reynolds, Irvine, California, USA' cihazı ile 24 saatlik holter kayıtları alındı. Kayıtlar kalp hızı, ritim ve ileti bozuklukları yönünden değerlendirildi.

Kardiyak Magnetik Rezonans

Çalışmada 1.5 Tesla MR cihazı kullanıldı (Avanto, Siemens Medical Systems, Erlangen, Germany). Kalbin kısa aksına paralel, 4-odacık ve 2-odacık pozisyonlarında T2 ağırlıklı cine, T1 ağırlıklı görüntüler elde edildi. Kalbin kısa aksına paralel görüntülerden sağ ventrikül fonksiyon analizi için ölçümler yapıldı. Çalışmaya alınan her hastanın PVR öncesi ve PVR'den 6 ay sonra KMR ile SV diyastol ve sistol sonu volümü, SV EF, PYF ölçüldü.

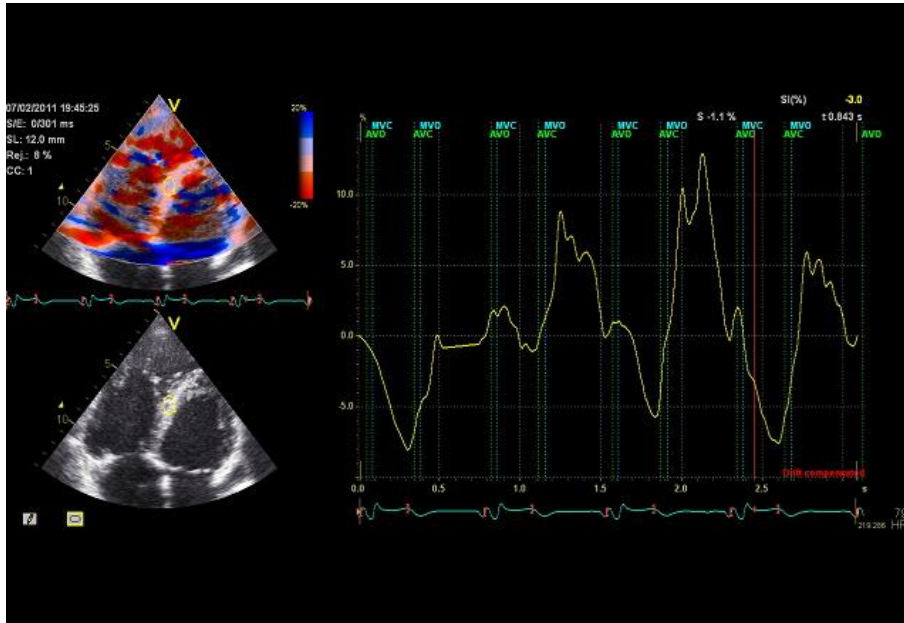
Ekokardiyografi

Ekokardiyografik inceleme sol dekübit pozisyonda (2-boyutlu, M-mod, renkli Doppler ekokardiyografi) Vivid i (GEMS Tirat Carmel, İsrail) cihazı ve 3-MHz transduser kullanılarak yapıldı. Her katılımcıya Amerikan ve Avrupa

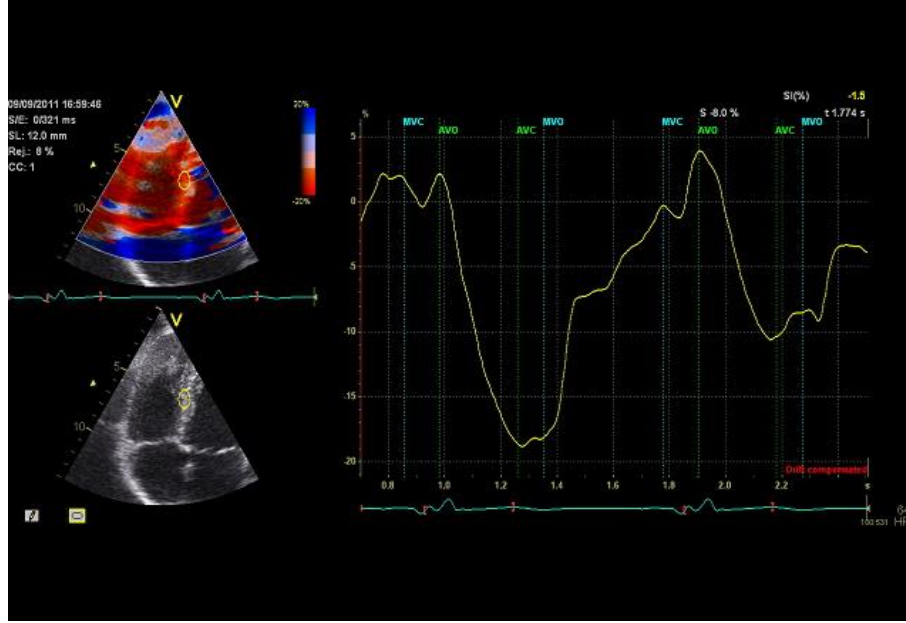
Ekokardiyografi Cemiyeti'nin (AEC) kılavuzunda yer alan standart görüntüler ve tekniklere uyularak ekokardiyografi yapıldı (53).

Çalışmaya alınan her hastanın PVR öncesi, PVR'den 1, 3 ve 6 ay sonra ekokardiyografisi yapılarak mekanik miyokart işlevleri incelendi. Bunun için rutin iki boyutlu EKO, renkli Doppler, doku Doppler, iki boyutlu strain, strain hızı incelemeleri yapıldı (Şekil 3.1, 3.2, 3.3, 3.4).

Şekil 3.1:PKR öncesi İVS orta bölgesinin strain trasesi

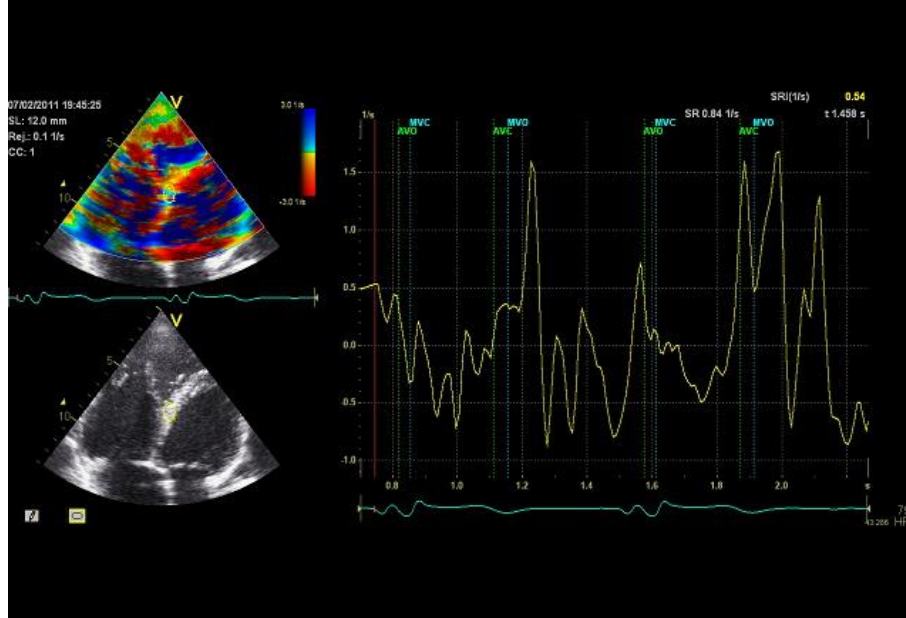


Şekil 3.2:PKR sonrası 6. ayda İVS orta bölgesinin strain trasesi

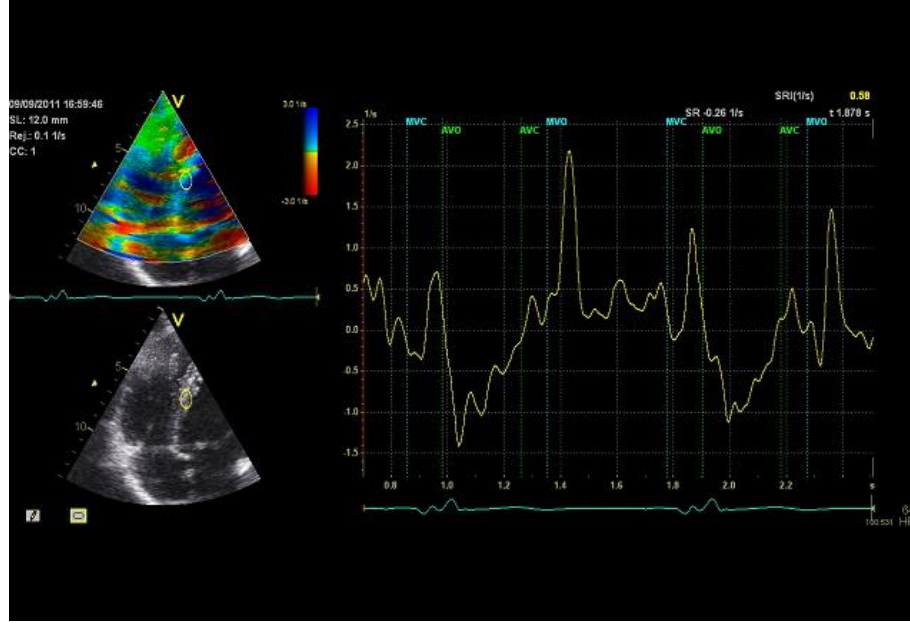


Bir önceki strain trasesine göre strain değerinin arttığı, tepe değerinin aort kapağı kapanmadan geldiği, ekokardiyografik olarak da SV'nin küçüldüğü görülmektedir.

Şekil 3.3:PKR öncesi İVS orta bölgesinin strain hızı trasesi



Şekil 3.4:PKR sonrası 6. ayda İVS orta bölgesinin strain hızı trasesi



Bir önceki traseye göre SH değerinin arttığı ve traselerin daha düzenli hale geldiği görülmektedir.

İki boyutlu EKO ile aort, pulmoner ve triküspit kapak ölçümleri, renkli Doppler ve pulsed Doppler ile kapak yetmezlikleri ve/veya darlıklar (mmHg), yetmezliklerin akım hızları (m/sn), modifiye Simpson yöntemi ile SV EF ölçüldü.

Pulmoner kapak yetmezliği derecesi, sağ ventrikül çıkım yolunda belirgin regürjitan jetin eşlik etmediği ve pulmoner arter içinde retrograt diyastolik akımın bulunmadığı “1.derece”, pulmoner kapak düzeyinde regürjitan jetin bulunduğu “2. derece”, ana pulmoner arter içinde retrograt diyastolik akımın bulunduğu “3.derece” ve pulmoner arter dalları içinde retrograt diyastolik akımın bulunduğu “4.derece” olarak 4 gruba ayrıldı.

Triküspit kapak yetmezliği (TKY), triküspit yetmezlik jet alanının sağ atriyal alandaki oranına göre derecelendirildi.

Pulse wave Doppler ile, EKO cihazının imleci triküspit kapak yaprakçıklarının tepe noktasına getirilerek, triküspit kapak akım velosite

eğrisindeki erken diyastolik E dalgası ve atriyal kontraksiyonu gösteren geç diyastolik A dalgası ölçüldü.

Doku Doppler ölçümleri triküspit annulusun lateral kenarından ve septumdan alındı. Daha sonra e velositesi (m/sn), a velositesi (m/sn), s velositesi (m/sn), İzovolemik Relaksasyon Zamanı (İVRZ) İzovolemik Kontraksiyon Zamanı (İVKZ), Ejeksiyon Zamanı (EZ) gibi velosite ve süreler elde edildi. Miyokart Performans İndeksi (MPI), İVKZ ve İVRZ'nın toplamının EZ'ye bölünmesi ile hesaplandı.

Onbeş hastada bu incelemelere ek olarak benek takibi yöntemiyle SV serbest duvarında bazal, orta ve apikal segmentlerin, İVS'da ise orta bölgenin bölgesel miyokardiyal fonksiyonları uzun eksende değerlendirildi, seçilmiş her miyokart bölgesi için ayrı ayrı hız, yer değiştirme, strain, stain hızı ölçümleri yapıldı. Analizlerde EchoPac PC; (GE Healthcare, Waukesha, Wisconsin) yazılım programı kullanıldı. Yazılım (analiz) programı vasıtasıyla İVS'a ve SV serbest duvarının bazal, orta ve apikal segmentlerine ait strain, strain hızı değerleri ve bunların ortalaması hesaplandı.

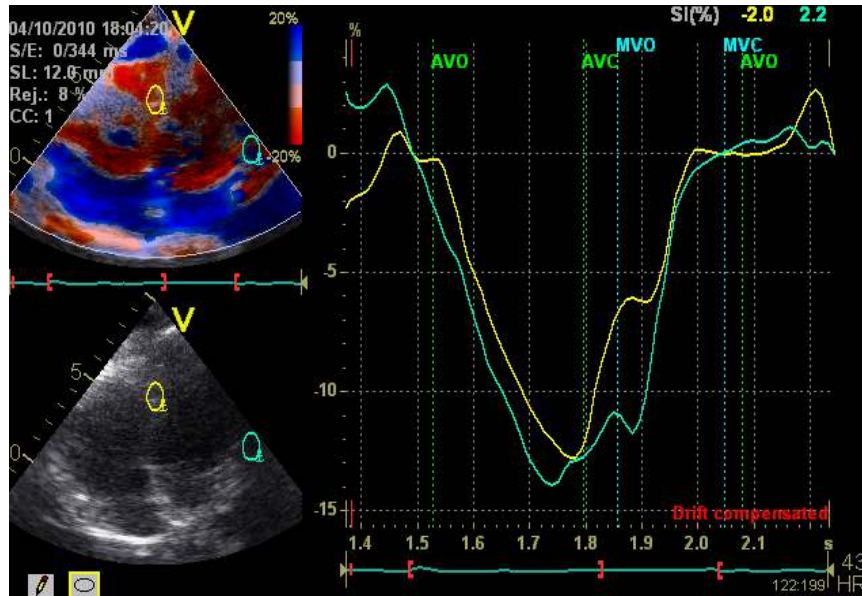
Ölçümler apikal dört boşluk görüntülerden elde edildi. Görüntü sektörü yapıların iyi görüntülenebilmesi için dar olarak ayarlandı. Miyokart ve kan arasındaki sınırın ayrılmasını ve temiz sinyaller elde edilmesini sağlayacak, olabilecek en düşük gain hesaplandı. Doppler sinyalleri en az 100 mm/sn hızda olacak şekilde kaydedildi. Dört siklus kaydedilerek ortalamaları alındı. Miyokardiyal velosite ve strain ölçümleri Doppler tekniği temel alınarak yapıldı. Miyokart ile ultrason hüzmesi arasındaki açının en fazla 15 derece olması sağlandı. Çalışma EKG monitörizasyonu eşliğinde gerçekleştirildi.

Pulmoner kapak replasmanı sonrası 1., 3. ve 6. aylarda hastaların ekokardiyografi tetkikleri ve strain, strain hızı ölçümleri tekrarlandı. Bu değerler PKR öncesinde elde edilen değerlerle kıyaslandı.

İstatistiksel Analiz

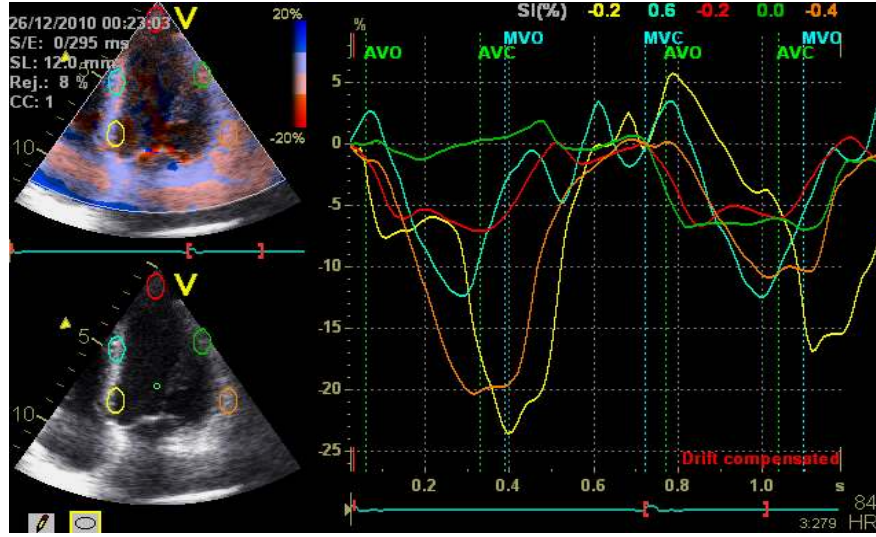
Verilerin istatistiksel analizi SPSS for Windows 15.0 paket programında değerlendirildi. Değerlendirmelerde KMR, DD görüntüleme ve strain EKO'ya ilişkin parametrelerdeki zamana bağlı değişimlerde paired t testi ile analiz yapıldı. Ayrıca parametrelerin zamana bağlı değişimlerine FT tam düzeltme yaşı ve tam düzeltme ile pulmoner kapak replasmanı arasında geçen zamanın etkisini araştırmak için tekrarlı ölçümlerde iki yönlü varyans analizi uygulandı. Değişkenler arasındaki ilişkiler Spearman korelasyon analizi ile değerlendirildi. İstatistiksel anlamlı sınır olarak $p < 0.05$ kabul edildi.

Şekil 3.5: Miyokart fonksiyonları normal olan kişinin strain trasesi



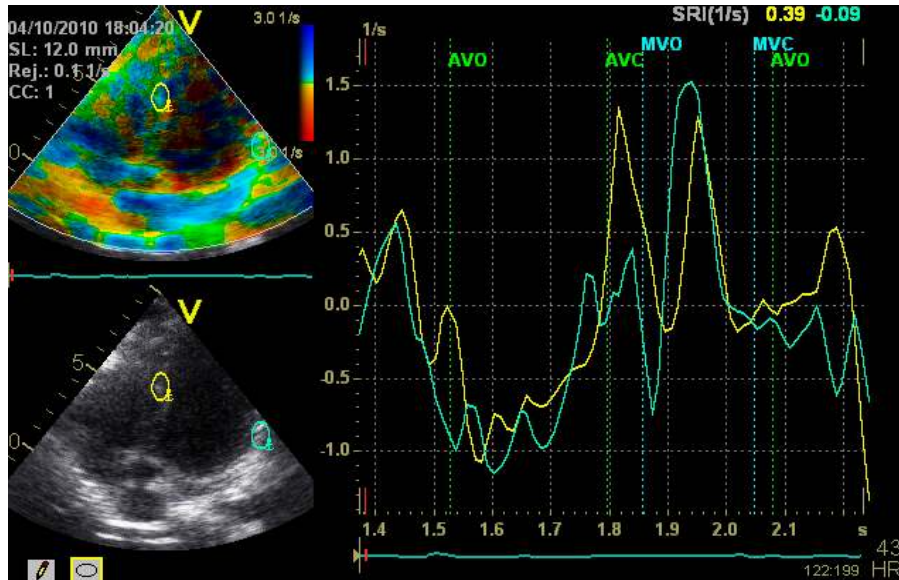
Bu trasede strain değeri yüksektir, iki noktanın strain eğrileri düzenlidir ve iki bölgeninde tepe sistolik değerleri aort kapağı kapanmadan gelmiştir.

Şekil 3.6: Miyokart disfonksiyonu olan bir kişinin strain trasesi



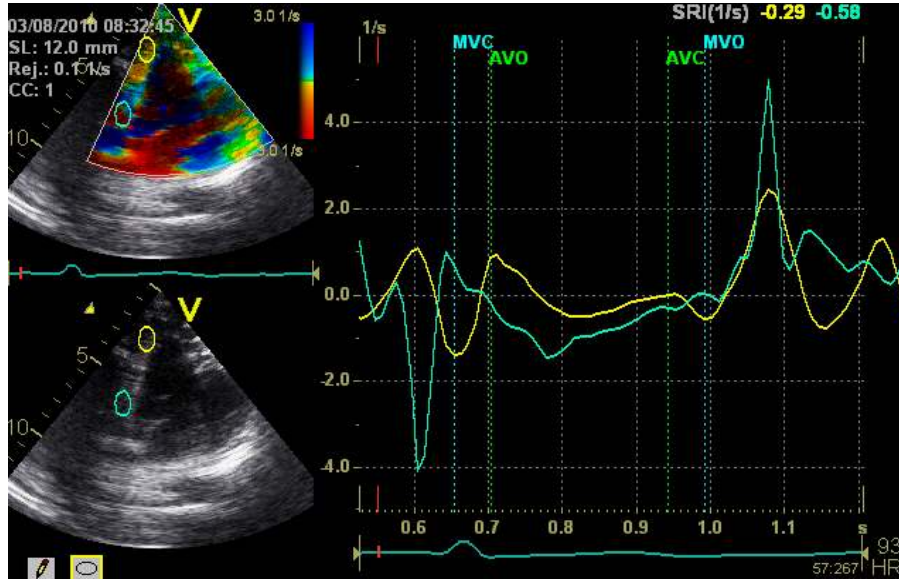
Bu trasede tepe strain değerleri aort kapağının kapanmasından sonra gelmiştir. İki siklusta farklı traseler meydana gelmiştir.

Şekil 3.7: Miyokart fonksiyonları normal olan bir kişinin SH trasesi



Bu trasede SH değerleri yüksektir ve tepe değerleri aort kapağı kapanmadan gelmiştir.

Şekil 3.8: Miyokart disfonksiyonu olan bir kişinin SH trasesi



Bu trasede SH değerleri düşüktür.

BULGULAR

Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi'nde FT tam düzeltme ameliyatı sonrası ağır PKY gelişmiş ve 2008-2010 yılları arasında PKR yapılmış 15 hasta çalışmaya alındı. Çalışmaya alınan 15 hastanın sekizi erkek (%53.3), yedisi kız (%46.7) idi.

Tablo 3.1: Hastaların yaş özellikleri

	Min	Maks	Ort	Std. Sapma
Yaş (yıl)	7,00	22,00	14,5000	4,59036
Tam düzeltme yaşı (yıl)	1,00	5,00	2,3333	1,30475
PKR yaşı (yıl)	6,50	21,50	14,3667	4,56488

Çalışmaya alınan 15 hastanın yaş ortalaması 14.5 ± 4.5 (min 7-maks 22 yaş) yılı. Tam düzeltme yaşı ortalama 2.3 ± 1.3 (min 1-maks 5) yılı. Pulmoner kapak replasmanı için ortalama yaş 14.3 ± 4.5 (min 6.5-maks 21.5) yıl idi.

Tablo 3.2: Hastaların cinsiyet özellikleri ve cinse göre şant yapılma oranları

	Şant		Toplam
	(+)	(-)	
Erkek	2	6	8
Kız	2	5	7
Toplam	4	11	15

Çalışmaya alınan 15 hastanın sekizi erkek (%53.3), yedisi kız (%46.7) idi. Onbeş hastanın 4'üne (%26.7) TD ameliyatı öncesinde palyatif şant ameliyatı yapılmıştı. Hastaların 11'ine TD öncesi şant ameliyatı yapılmamıştı.

Tablo 3.3: Pulmoner kapak replasmanı sırasında ek girişimler

Ek girişim tipi	Sayı (n)
SPA rekonstrüksiyonu	2
Bifurkasyoplasti	1
Triküspitplasti	1
Toplam	4

Onbeş hastanın 4'üne PKR sırasında ek cerrahi girişim yapıldı. Hastalardan ikisine SPA rekonstrüksiyonu, birine bifurkasyoplasti ve birine triküspitplasti yapıldı.

Tablo 3.4.:Hastaların PKY dereceleri

Derece	Sayı (n)	%
3	1	6.7
4	11	73.3
3-4	3	20
Toplam	15	100

Hastaların hepsinde belirgin PKY olmasına rağmen şiddetleri arasında farklılık vardı. Bir hastanın 3., 11 hastanın 4. ve 3 hastanın ise 3-4. derece PKY bulunmaktaydı. Hastaların %73.3'ünde 4. derece PKY vardı.

Tablo 3.5:Hastaların TKY dereceleri

Derece	Sayı (n)	%
1	8	53.3
2	1	6.7
3	3	20
2-3	2	13.3
1-2	1	6.7
Toplam	15	100

Onbeş hastanın 8'inde 1., birisinde 2., 3'ünde 3., ikisinde 2-3. ve birisinde 1-2. derece olmak üzere hepsinde TKY görüldü. En sık görülen 1. derece TKY (%53.3) idi.

Tablo 3.6:Hastaların holter monitörizasyon sonucu

Aritmi tipi	Sayı (n)	%
Normal	3	20
VEA	6	40
VT	1	6.7
Couplet	2	13.3
VEA-bigemine atım	2	13.3
AEA	1	6.7
Toplam	15	100

Hastaların 12'sinde (%80) 24 saatlik holter monitörizasyonunda aritmi görüldü. Üç hastanın ise holter tetkiki normaldi. En sık görülen aritmi VEA (%40) idi. Couplet, VEA-bigemine atım, VT ve Atrial Erken Atım (AEA) daha az oranlarda görüldü.

Tablo 3.7: Hastaların şikayet ve semptomları

Şikayet	Sayı (n)	%
Yorulma	3	20
Çarpıntı	2	13.3
Yorulma, göğüs ağrısı	2	13.3
Yorulma, çarpıntı	2	13.3
Şikayet yok	6	40
Toplam	15	100

Hastaların altısı (%40) asemptomatikti. Diğerlerinde ise en sık olarak yorulma (%20) olmak üzere çarpıntı ve göğüs ağrısı şikayetleri vardı.

Tablo 3.8: Pulmoner Kapak Replasmanı öncesi KMR ile elde edilen değerler ve QRS süresi

Ölçümler	Min	Maks	Ort	Std. sapma
SVDSH (ml/m ²)	113,00	222,00	170,2	32,2
SVSSH (ml/m ²)	67,00	135,00	98,8	21,5
SV EF (%)	6,20	56,70	40,5	12,8
QRS süresi (sn)			0.178	0.019

Hastaların PKR öncesi yapılan KMR tetkikinde elde edilen ortalama SVDSH 170.2±32.2 ml/m², SVSSH 98.8±21.5 ml/m² ve SV EF %40.5±12.8 idi.

Tablo 3.9: Pulmoner Kapak Replasmanı sonrası KMR ile elde edilen değerler ve QRS süresi

Ölçümler	Min	Maks	Ort	Std. Sapma
SVDSH (ml/m ²)	71	137	98.5	21.3
SVSSH (ml/m ²)	33	96	62.9	19.2
SV EF (%)	16	63	36.2	10.9
QRS süresi (sn)	0.120	0.200	0.174	0.024

Hastaların PKR sonrası yapılan KMR tetkikinde elde edilen ortalama SVDSH 98.5±21.3 ml/m², SVSSH 62.9±19.2 ml/m² ve SV EF %36.2±10.9 idi.

Tablo 3.10: Replasman öncesi ve sonrası arasında SVDSH, SVSSH, SV EF ve QRS sürelerinin karşılaştırılması

	PKR öncesi	PKR sonrası	P
SVDSH (ml/m²)	170,2	98.5	0.000
SVSSH (ml/m²)	98.8	62.9	0.000
SV EF (%)	40.5	36.2	0.034
QRS süresi (sn)	0.178	0.174	0.004

Hastaların PKR'ndan önce ve 6 ay sonra bakılan SVDSH, SVSSH ve QRS süreleri arasında istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı fark saptandı ($p<0.05$). Replasman sonrası SV hacimlerinde, ve QRS süresinde düşüş olduğu, ancak EF'nda yükselme olmadığı görüldü.

Tablo 3.11: Replasmandan önceki DD değerleri

	Min	Maks	Ort	Std. Sapma
trikE	,44	1,18	,7464	,18492
trikA	,41	,94	,5769	,16705
Seps	4,00	10,00	6,4286	1,74154
Sepe	6,00	14,00	10,5000	2,44163
Sepa	4,00	8,00	5,7857	1,12171
sepEZ (msn)	205,00	438,00	280,9286	53,20854
sepİVKZ (msn)	55,00	127,00	74,9286	19,41635
sepİVRZ (msn)	28,00	133,00	56,3571	29,98104
sepMPI	,29	,75	,4736	,11304
Triks	3,00	14,00	8,5714	3,27495
Trike	5,00	18,00	12,0000	3,88290
Trika	3,00	9,00	6,0000	1,92154
trikEZ (msn)	193,00	451,00	291,9286	61,96955
trikİVKZ (msn)	30,00	81,00	58,0714	18,03187
trikİVRZ (msn)	22,00	73,00	48,1429	14,02666
trikMPI	,22	,72	,3800	,12472

Triks:triküspit, sep:septum, EZ, İVKZ, İVRZ (msn), s, e, a (cm/sn), E, A (m/sn)

Septumdan alınan s, e, a velositeleri ve EZ triküspit lateral kenarından alınan değerlerden daha düşük, İVKZ, İVRZ, MPI değerleri ise daha yüksek idi.

Tablo 3.12: Replasmandan sonraki 1. ay DD değerleri

	Min	Maks	Ort	Std. Sapma
trikE	,55	1,14	,7869	,18400
trikA	,33	1,10	,5885	,22667
Seps	4,00	8,00	5,7692	1,53590
Sepe	5,00	15,00	10,2308	2,83296
Sepa	3,00	11,00	5,9231	2,66025
sepEZ	152,00	321,00	255,7692	42,70471
sepiVKZ	39,00	61,00	49,3077	7,83565
sepMPI	,33	,75	,4454	,10974
Triks	4,00	11,00	7,6154	2,02231
Trike	5,00	17,00	10,3846	4,51919
Trika	2,00	8,00	5,0000	1,68325
trikEZ	166,00	290,00	225,1538	40,28409
trikivKZ	41,00	96,00	62,6154	16,49009
trikivRZ	22,00	92,00	48,9231	16,94826
trikMPI	,33	,71	,5038	,12393

Trik:triküspit, sep:septum, EZ, iVKZ, iVRZ (msn), s, e, a (cm/sn), E, A (m/sn)

Tablo 3.13: Replasmandan sonraki 3. ay DD değerleri

	Min	Maks	Ort	Std. Sapma
trikE	,50	,88	,6964	,14002
trikA	,37	1,26	,5727	,25919
Seps	4,00	8,00	5,8182	1,25045
Sepe	6,00	11,00	9,1818	1,47093
Sepa	4,00	7,00	5,1818	,98165
sepEZ	200,00	316,00	273,3636	33,24537
sepiVKZ	50,00	94,00	69,1818	11,99015
sepiVRZ	29,00	88,00	49,0000	17,39540
sepMPI	,28	,56	,4345	,10520
Triks	4,00	12,00	7,6364	2,46060
Trike	5,00	15,00	10,1818	3,02715
Trika	4,00	10,00	6,0000	2,00000
trikEZ	233,00	355,00	283,7273	33,67222
trikivKZ	40,00	89,00	64,8182	14,83117
trikivRZ	36,00	50,00	43,9091	5,53994
trikMPI	,32	,48	,3800	,04879

Trik:triküspit, sep:septum, EZ, iVKZ, iVRZ (msn), s, e, a (cm/sn), E, A (m/sn)

Tablo 3.14: Replasmandan sonraki 6. ay DD değerleri

	Min	Maks	Ort	Std. Sapma
trikE	,57	,99	,7750	,14684
trikA	,33	,87	,5880	,17788
Seps	4,00	10,00	5,9000	1,66333
Sepe	6,00	13,00	8,8000	2,04396
Sepa	4,00	10,00	5,9000	1,96921
sepEZ	221,00	305,00	269,6000	28,11563
sepiVKZ	39,00	83,00	67,9000	12,91382
sepiVRZ	29,00	83,00	50,4000	17,20594
sepMPI	,33	,53	,4330	,06111
Triks	4,00	15,00	6,9000	3,07137
Trike	6,00	17,00	9,1000	3,41402
Trika	3,00	8,00	5,4000	1,64655
trikEZ	220,00	342,00	276,3000	38,85886
trikVKZ	52,00	89,00	68,6000	10,76207
trikVRZ	28,00	66,00	48,1000	12,65306
trikMPI	,33	,50	,4250	,06151

Trik:triküspit, sep:septum, EZ, VKZ, VRZ (msn), s, e, a (cm/sn), E, A (m/sn)

Tablo 3.15: Replasmandan önceki DD değerlerinin PKR sonrası 1., 3. ve 6. ay değerleri ile karşılaştırılması

	üst	alt	t	P
trikE0 – 1	-,15545	,07045	-,828	,425
trikA0 – 1	-,16144	,09053	-,627	,545
seps0 – 1	,02683	1,47317	2,283	,043
sepe0 – 1	-1,98671	2,65338	,316	,758
sepa0 – 1	-2,09679	1,26345	-,546	,596
sepEZ0 – 1	-14,79967	65,79967	1,393	,191
sepiVKZ0 -1	-,27688	31,11021	2,162	,054
sepiVRZ0 -1	-11,63349	22,80015	,714	,490
sepMPI0 -1	-,06981	,13481	,699	,499
trijs0 – 1	-,22414	3,22414	1,915	,082
trike0 – 1	-1,69903	5,03236	1,090	,299
trika0 – 1	-,58998	3,08998	1,495	,163
trikEZ0 – 1	32,47905	109,18762	4,065	,002
trikVKZ0 -1	-13,52510	7,19177	-,673	,515
Triks0 VRZ-1	-9,40811	8,57477	-,102	,921

trikMPI0 – 1	- ,19248	- ,05419	-3,926	,002
trike0 – 3	- ,08393	,15793	,692	,506
trika0 – 3	- ,23446	,11224	- ,813	,440
seps0 – 3	- ,20036	1,80036	1,809	,104
sepe0 – 3	- ,64196	3,84196	1,614	,141
sepa0 – 3	- ,46860	1,46860	1,168	,273
sepEZ0 – 3	-21,24311	22,84311	,082	,936
sepiVKZ0 -3	-9,82271	23,42271	,925	,379
sepiVRZ0 -3	-14,60238	23,00238	,505	,625
sepMPI0 – 3	- ,05292	,13892	1,014	,337
trikiVKZ0 -3	-1,30324	4,19213	1,212	,260
triks0 – 3	- ,65205	2,65205	1,369	,204
trike0 – 3	- ,75527	5,15527	1,684	,126
trika0 – 3	-1,32610	2,12610	,524	,613
trikeZ0 – 3	-53,96802	45,36802	- ,196	,849
trikiVKZ0 -3	-30,55375	8,15375	-1,309	,223
trikiVRZ0 -3	,75189	13,84811	2,522	,033
trikMPI0 – 3	- ,10820	,13020	,209	,839
trike0 – 6	- ,11724	,15501	,320	,757
trika0 – 6	- ,13952	,09702	- ,425	,684
seps0 – 6	-1,01685	1,01685	,000	1,000
sepe0 – 6	- ,22280	1,77836	1,793	,111
sepa0 – 6	-1,87067	1,20400	- ,500	,631
sepEZ0 – 6	-23,76421	57,54199	,958	,366
sepiVKZ0 -6	-5,40264	31,62486	1,633	,141
sepiVRZ0 -6	-12,33271	26,55494	,843	,424
sepMPI0 – 6	- ,04233	,16456	1,362	,210
triks0 – 6	- ,03426	3,14538	2,256	,054
trike0 – 6	-1,23846	5,23846	1,424	,192
trika0 – 6	-2,04979	1,82757	- ,132	,898
trikeZ0 – 6	-19,86056	76,08278	1,351	,214
trikiVKZ0 -6	-31,56106	-4,43894	-3,061	,016
trikiVRZ0 -6	-10,90286	13,79175	,270	,794
trikMPI0 – 6	- ,15195	- ,02361	-3,154	,014

Replasman sonrası 1. ayda İVS s değeri, PKR öncesine göre anlamlı olarak düşmüş, triküspit kapakta ise PKR sonrası 1. ayda İVKZ düşmüş, MPI ise artmış, 3. ayda İVRZ azalmış, 6. ayda ise s velositesi, İVKZ ve MPI artmıştır.

Tablo 3.16: Replasman öncesi SVDSH $\leq$ 160 ml/m² olan hastalarda (n=6) PKR öncesi ve sonrası SVDSH, SVSSH, SV EF ve QRS sürelerinin karşılaştırılması

	PKR öncesi	PKR sonrası	P
SVDSH (ml/m²)	141.4	81.4	0.013
SVSSH (ml/m²)	78.2	53.4	0.009
SV EF (%)	46.0	47.8	0.120
QRS süresi (sn)	0.170	0.160	0.182

Replasman öncesi SVDSH $\leq$ 160 ml/m² olan hastalarda PKR sonrası SVDSH ve SVSSH'nde anlamlı düşüş olurken, SV EF'nda ve QRS süresinde anlamlı fark olmamıştır.

Tablo 3.17: Replasman öncesi SVDSH>160 ml/m² olan hastalarda (n=9) PKR öncesi ve sonrası SVDSH, SVSSH, SV EF ve QRS sürelerinin karşılaştırılması

	PKR öncesi	PKR sonrası	P
SVDSH (ml/m²)	188.5	108.1	0.000
SVSSH (ml/m²)	106.8	68.1	0.000
SV EF (%)	48.6	49.2	0.177
QRS süresi (sn)	0.182	0.157	0.011

Replasman öncesi SVDSH>160 ml/m² olan hastalarda PKR sonrası SVDSH, SVSSH ve QRS süresinde anlamlı düşüş olmuş, ancak SV EF'nda belirgin fark olmamıştır.

Tablo 3.18: Replasman öncesi SVDSH $\leq$ 180 ml/m² olan hastalarda (n=10) PKR öncesi ve sonrası SVDSH, SVSSH, SV EF ve QRS sürelerinin karşılaştırılması

	PKR öncesi	PKR sonrası	P
SVDSH (ml/m²)	152.0	90.4	0.000
SVSSH (ml/m²)	86.5	54.8	0.000
SV EF (%)	47.2	49.1	0.399
QRS süresi (sn)	0.168	0.145	0.030

Replasman öncesi SVDSH $\leq$ 180 ml/m² olan hastalarda PKR sonrası SVDSH, SVSSH'nde ileri derecede anlamlı, QRS süresinde de anlamlı düşüş olmuştur. Sağ ventrikül EF'nda ise yükselme olmasına rağmen anlamlı fark bulunamamıştır.

Tablo 3.19: Replasman öncesi SVDSH $>$ 180 ml/m² olan hastalarda (n=5) PKR öncesi ve sonrası SVDSH, SVSSH, SV EF ve QRS sürelerinin karşılaştırılması

	PKR öncesi	PKR sonrası	p
SVDSH (ml/m²)	207.2	113.2	0.002
SVSSH (ml/m²)	118.7	77.4	0.032
SV EF (%)	44.5	31.7	0.009
QRS süresi (sn)	0.192	0.176	0.099

Replasman öncesi SVDSH $>$ 180 ml/m² olan hastalarda PKR sonrası SVDSH ve SVSSH'nde anlamlı düşüş olmasına rağmen QRS süresinde anlamlı değişiklik olmamıştır. Sağ ventrikül EF ise ileri derecede düşük olarak hesaplanmıştır.

Tablo 3.20: Replasmandan önce, 1, 3 ve 6 ay sonra SV bazal, orta ve apikal segmentleri ile İVS’da ölçülen S ve SH değerleri

	Min	Maks	Ort	Std. sapma
Baz h 0	2,35	8,83	5,9407	1,91296
Baz d 0	2,30	19,80	9,8733	4,87815
Baz s 0	2,80	23,20	11,9733	7,11914
Baz sh 0	,30	1,81	1,0800	,42391
Orta h 0	1,30	6,70	3,8453	1,45207
Orta d 0	1,50	10,70	5,2867	2,92938
Orta s 0	4,70	30,00	17,7800	7,08653
Orta sh 0	,40	1,97	1,0987	,53246
İvs h 0	1,00	4,39	2,7753	1,10249
İvs d 0	,90	13,00	5,1133	3,19103
İvs s 0	2,48	16,80	9,6987	5,08266
İvs sh 0	,37	2,63	,9293	,53353
Apeks h 0	,10	1,40	,6260	,40527
Apeks d 0	,10	12,00	1,1333	3,01985
Apeks s 0	,40	21,60	3,7333	5,54432
Apeks sh 0	,10	,79	,4113	,22032
Bazal h 1	2,00	6,60	4,3607	1,32044
Bazal d 1	1,50	11,60	6,0733	3,01009
Bazal s 1	5,20	22,50	12,6467	5,42334
Bazal sh 1	,47	2,50	1,1127	,48986
Orta h 1	,63	5,11	2,6713	1,28218
Orta d 1	,50	7,10	2,6133	2,09143
Orta s 1	4,70	27,20	12,0067	5,83015
Orta sh 1	,62	1,75	,9820	,35074
İvs h 1	,70	5,00	2,1520	1,26262
İvs d 1	,10	5,70	1,9667	1,53095
İvs s 1	4,30	24,70	10,5800	6,32887
İvs sh 1	,40	2,32	,9020	,48715
Apeks h 1	,00	1,34	,4560	,36087
Apeks d 1	,10	,80	,3133	,21996
Apeks s 1	,10	7,10	1,8267	1,81126
Apeks sh 1	,10	,87	,3387	,20563
Bazal h 3	1,79	8,28	4,9857	1,78993
Bazal d 3	2,20	11,00	7,5286	2,89865
Bazal s 3	2,30	25,10	9,5714	6,01670
Bazal sh 3	,43	1,37	,8964	,29775

Orta h 3	1,20	5,92	3,4421	1,51650
Orta d 3	,80	6,50	3,6786	1,88442
Orta s 3	5,30	26,50	15,0571	6,68807
Orta sh 3	,25	2,50	1,1664	,59930
İvs h 3	,66	4,09	2,1871	,92650
İvs d 3	1,00	5,40	3,1143	1,41141
İvs s 3	6,50	23,90	12,9643	5,33214
İvs sh 3	,34	1,96	,9129	,46592
Apeks h 3	,10	1,47	,4407	,40538
Apeks d 3	,10	,90	,3214	,29136
Apeks s 3	,50	4,40	2,0857	1,28054
Apeks sh 3	,10	,48	,2207	,12481
Bazal h 6	1,21	11,30	5,7293	3,09520
Bazal d 6	2,60	19,00	8,8400	5,09899
Bazal s 6	5,20	25,00	13,5933	6,51048
Bazal sh 6	,42	1,60	1,1113	,41462
Orta h 6	,43	7,56	3,7980	2,58836
Orta d 6	,30	10,40	4,1733	3,63072
Orta s 6	6,30	29,10	19,0267	5,87725
Orta sh 6	,38	2,70	1,2053	,61015
İvs h 6	1,11	5,40	2,4367	1,45387
İvs d 6	,70	7,50	3,2133	2,10607
İvs s 6	5,50	21,50	14,4667	4,53064
İvs sh 6	,72	1,90	1,1953	,36977
Apeks h 6	,10	1,20	,4460	,32544
Apeks d 6	,10	,90	,3200	,26511
Apeks s 6	,10	8,00	2,1133	1,93386
Apeks sh 6	,10	,82	,3573	,22635

H:hız, d:yer değiştirme, s:strain, sh:strain hızı, 0:PKR öncesi, 1:PKR sonrası 1.ay, 3:PKR sonrası 3. ay, 6:PKR sonrası 6.ay

Tablo 3.21: Replasmandan önceki S ve SH değerlerinin PKR sonrası 1., 3. ve 6. ay değerleri ile karşılaştırılması

	t	P
Bazal h 0 – 1	3,539	,003
Bazal d 0 – 1	3,955	,001
Bazal s 0 – 1	-,401	,694
Bazal sh 0 – 1	-,212	,835
Orta h 0 – 1	3,083	,008

Orta d 0 – 1	3,414	,004
Orta s 0 – 1	2,310	,037
Orta sh 0 – 1	,699	,496
İVS h 0 – 1	1,395	,185
İVS d 0 – 1	3,545	,003
İvs s 0 – 1	-,414	,685
İvs sh 0 – 1	,151	,882
Apeks h 0 – 1	1,171	,261
Apeks d 0 – 1	1,058	,308
Apeks s 0 – 1	1,528	,149
Apeks sh 0 – 1	1,166	,263
Bazal h 0 – 3	2,468	,028
Bazal d 0 – 3	2,507	,026
Bazal s 0 – 3	1,041	,317
Bazal sh 0 – 3	1,257	,231
Orta h 0 – 3	,827	,423
Orta d 0 – 3	1,887	,082
Orta s 0 – 3	1,233	,240
Orta sh 0 – 3	-,117	,909
İvs h 0 – 3	2,176	,049
İvs d 0 – 3	3,053	,009
İvs s 0 – 3	-1,235	,033
İvs sh 0 – 3	-8,632	,000
Apeks h 0 – 3	1,101	,291
Apeks d 0 – 3	1,019	,327
Apeks s 0 – 3	1,279	,223
Apeks sh 0 – 3	3,326	,005
Bazal h 0 – 6	,295	,773
Bazal d 0 – 6	,886	,391
Bazal s 0 – 6	-,793	,441
Baz sh 0 – 6	-,206	,840
Orta h 0 – 6	,080	,937
Orta d 0 – 6	1,258	,229
Orta s 0 – 6	-,560	,585
Orta sh 0 – 6	-,525	,608
İvs h 0 – 6	,878	,395
İvs d 0 – 6	1,932	,074
İvs s 0 – 6	-2,805	,014
İvs sh 1 – 6	-1,883	,081
Apeks h 1 – 6	,080	,937

Apeks d 0 – 6	1,020	,325
Apeks s 0 – 6	1,075	,301
Apeks sh 0 – 6	,794	,440

H:hız, d:yer değiştirme, s:strain, sh:strain hızı, 0:PKR öncesi, 1:PKR sonrası 1.ay, 3:PKR sonrası 3. Ay, 6:PKR sonrası 6.ay

Replasman sonrası 1. ayda bazal segment hız ve yer değiştirme, mid segmentin hız, yer değiştirme ve strain, İVS'un yer değiştirme değerleri anlamlı derecede azalmıştır. Replasman sonrası 3. ayda İVS'un hız ve yer değiştirme değerleri anlamlı derecede azalırken, S ve SH değeri artmıştır. Replasman sonrası İVS'un S ve SH değerleri anlamlı derecede artmıştır.

Tablo 3.22: PKR öncesi asemptomatik (n=6) ve semptomatik (n=9) hastalar arasında segmentlere göre S ve SH farkları

Segmentler	Asemptomatik (ort±SD)	Semptomatik (ort±SD)	P
Bazal S	10.88±7.08	12.70±7.47	0.646
Bazal SH	0.90±0.41	1.19±0.41	0.198
Orta S	14.35±7.87	20.06±5.86	0.130
Orta SH	0.79±0.57	1.30±0.41	0.069
İVS S	9.26±4.90	9.98±5.47	0.799
İVS SH	0.93±0.23	0.92±0.68	0.975
Apeks S	1.50±0.89	5.20±4.85	0.214
Apeks SH	0.38±0.23	0.42±0.22	0.755

(ort±SD): ortalama±standart deviasyon

Asemptomatik hastalar ile semptomatik hastalar arasında PKR öncesi dönemde hiçbir segmentte S ve SH değerleri açısından anlamlı fark saptanmamıştır. Bu, asemptomatik hastaların da semptomatik olanlar kadar miyokardiyal deformasyon değerlerinde bozulma olduğunu ve asemptomatik dönemde de bu hastaların düşük miyokardiyal S ve SH değerleri ile yakalanabileceğini göstermiştir.

Tablo 3.23: PKR öncesi ve sonrası DSH ve SSH değerleri ile PKR öncesi bazal segment ve İVS S ve SH değerleri arasındaki korelasyon

	PKR öncesi DSH		PKR öncesi SSH		PKR sonrası DSH		PKR sonrası SSH	
bazal s	R=0.406	P=0.133	R=0.413	P=0.126	R=0.009	P=0.976	R=0.073	P=0.845
bazal sh	R=0.149	P=0.597	R=0.247	P=0.375	R=0.084	P=0.776	R=0.073	P=0.805
İVS s	R=0.242	P=0.386	R=0.345	P=0.208	R=0.066	P=0.823	R=0.160	P=0.584
İVS sh	R=0.216	P=0.440	R=0.248	P=0.373	R=0.283	P=0.327	R=0.062	P=0.824

DSH:diastol sonu hacim, SSH:sistol sonu hacim, s:strain, sh:strain hızı

Hastaların PKR öncesi ve sonrası SVDSH ve SVSSH'leri ile PKR öncesi bazal segment ve İVS S ve SH değerleri arasında korelasyon kurulamamıştır.

TARTIŞMA

Fallot Tetralojisi TD ameliyatı sonrasında gelişen pulmoner kapak disfonksiyonu uzun dönem izlem sırasında görülen en önemli sorunlardandır. Pulmoner kapak yetmezliği, transannular yama kullanılarak tam düzeltme ameliyatı yapılmış olan hastalarda pulmoner kapak bütünlüğünün bozulması sonucu gelişen bir komplikasyondur. Pulmoner kapak yetmezliği, SV hacim yüklenmesine, sonuçta, SV disfonksiyonu, aritmi ve ani ölüme neden olmaktadır. Sağ ventrikül performansındaki bu düşüşün erken tespiti TD yapılmış hastaların rutin izleminde oldukça önemlidir. Sağ ventrikül fonksiyonunun korunması ve SV yeniden yapılanması için PKR yapılması gerekmektedir (54). Replasmanın yararlı etkileri risklerinden daha fazla gözükmemektedir. Fonksiyonel sınıf ve egzersiz kapasitesinin artması, SV boyutunun azalması, QRS süresinin kısalması gibi olumlu etkileri vardır. Ancak PKR endikasyonları ve zamanlaması konusunda henüz fikir birliği oluşmamıştır.

Tsang ve arkadaşlarının çalışmasında PKR yapılmış 16 olgudan 10'u (%62,5), Dos ve arkadaşlarının çalışmasında 118 olgudan 61'i (%51,6), Kutty ve arkadaşlarının çalışmasında ise 58 olgunun 37'si (%63,7) erkek olarak bulunmuştur (55-57). Çalışmamıza alınan 15 olgunun 8'i erkek (%53,3) idi. Bu sonuçlar FT için kız-erkek cinsiyet arasında sıklık açısından fark olmamasına rağmen, erkek cinsiyetin TD sonrası PKR yapılmasında bir risk faktörü olabileceğini düşündürmektedir.

Fallot tetralojisi TD ameliyatı ile PKR arasında geçen süre çalışmamızda ortalama 11.4 yıl olarak saptanmıştır. Knirsch ve arkadaşlarının çalışmasında TD ile PKR arasındaki zaman aralığı 9.9 ± 2.6 yıl, Dişçigil'in çalışmasında ortalama (ort) 10.8 yıl, Kutty ve arkadaşlarının çalışmasında ort. 12.7 yıl, Meijboom ve arkadaşlarının 2008 yılında yayınladıkları çalışmada 18.6 ± 5.4 yıl, Tsang ve arkadaşlarının çalışmasında ort. 19 yıl, Kogon ve arkadaşlarının 2009 yılında yayınladıkları çalışmada ise ort. 22 yıl olarak bulunmuştur (58-61). Son çalışmada TD ile PKR arasındaki zaman aralığının erkeklerde daha kısa olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızda ise bu bulgunun tersine bu zaman aralığını kızlarda ortalama 9.7 yıl, erkeklerde ortalama 14 yıl olarak bulduk.

Therrien PKY nedeni ile geç dönemde PKR yapılmış 25 erişkin hastayı incelemiş ve PKR sonrası SV diyastol ve sistol sonu hacimleri ile SV EF'sinde PKR öncesi döneme göre belirgin farklılık olmadığını görmüştür (16). Tüm çalışmalarda geç PKR yaşı ve TD ile PKR arasında uzun zaman aralığının bulunmasının PKR sonrası SV hacim ve fonksiyonunda düzelmenin yetersiz olmasına yol açtığı gösterilmiştir. Ancak çalışmamızda TD ve PKR arasında geçen süre ile PKR sonrası SV hacim ve fonksiyonları arasında böyle bir ilişki saptamadık.

Sağ ventrikülün kompleks geometrik yapısı, 2B veya M-mod EKO gibi standart tekniklerle, SV sistolik ve diyastolik fonksiyonlarının değerlendirilmesini sınırlandırmaktadır. Kardiyovasküler Magnetik Rezonans, pediatrik ve erişkin hasta grubunda FT ameliyatı sonrası uzun dönem izlemde, her iki ventrikülün EF'larının, hacimlerinin ve global sistolik fonksiyonlarının ölçülmesinde altın standart yöntem olarak gösterilmektedir (62). Hastalarda kötüye gidişin güçlü bir belirteci olan egzersiz kapasitesi, KMR ile elde edilmiş SV performans ölçümleri ile zayıf ilişkilidir. Bu durum, SV performansındaki düşüşün daha erken dönemlerde tespitine izin verecek daha duyarlı bir yöntem olan ihtiyacı ortaya çıkarmaktadır. Son dönem çalışmalarda DD görüntüleme temelinde elde edilen S ve SH'nın miyokardiyal deformasyon indeksleri bölgesel miyokardiyal fonksiyonu belirlemede oldukça kolay ve ileri bir tanı yöntemi olarak ortaya çıkmıştır (63, 64).

Helbing ve arkadaşları 1995 yılında yayınladıkları çalışmada sağlıklı çocuklarda KMR ile elde edilmiş normal SV diyastol sonu hacmini (SVDSH) 70 ml/m², SV EF'nu %70±4 olarak bildirmişlerdir (65). Eyskens ve arkadaşları 30 sağlıklı çocukta KMR ile yaptıkları incelemede SVDSH'ni 70.1±9.2 ml/m², SV EF %65.1±4 olarak bulmuşlardır (66). Knirsch ve arkadaşları ise normal SVDSH'ni 70±11 ml/m², SV EF'nu da %70±6 olarak bildirmişlerdir (58). Oosterhof ve arkadaşları 2007 yılında yayınladıkları çalışmada PKR öncesi ort. SVDSH 168 ml/m², SV sistol sonu hacmini (SVSSH) 101 ml/m² ve SV EF %41 olarak bildirmişlerdir. Kogon'un çalışmasında ort. SVDSH 148 ml/m², SVSSH 82 ml/m², SV EF %45, Dos'un çalışmasında SVDSH 192±49 ml/m², SV EF %37±7

olarak saptanmıştır (56,60,67). Çalışmamızda, SV dilatasyon ve disfonksiyonunu tespit etmede esas tanısal yöntem olan KMR görüntüleme ile PKR'ndan önce ve 6 ay sonra ortalama SVDSH, SVSSH ve SV EF hesaplanmıştır. Replasman öncesi ort. SVDSH 170.2 ml/m², SVSSH 98.8 ml/m² ve SV EF %40.5 bulunmuştur. Literatür ile uyumlu olarak kendi çalışmamızda da PKR öncesi SVDSH pediatrik grup için Helbing ve Eyskens'in bildirdiği normal değerlerden yüksek, SV EF ise düşük olarak bulunmuştur. Elde edilen veriler TD yapılmış FT'li hastalarda PKR öncesi belirgin SV dilatasyon ve disfonksiyonunun geliştiğini ve bunun KMR ile gösterilebildiğini göstermiştir.

Tsang'ın çalışmasında PKR'ndan önce ortalama SVDSH 173±44 ml/m², SVSSH 102±26 ml/m², SV EF %42±9, PKR'ndan 1-2 yıl sonra ort. SVDSH 103±19 ml/m², SVSSH 54±11 ml/m², SV EF %47±6 bulunmuştur. Replasman öncesi ve sonrası dönemler arasında SVDSH ile SVSSH için istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmasına rağmen SV EF için anlamlı fark saptanmamıştır. Knirsch ve arkadaşları 2008 yılında yayınlanan çalışmalarında PKR'ndan önce ve 6 ay sonra KMR ile SV boyutu, diyastol ve sistol sonu hacimleri ile SV EF'nu değerlendirmişlerdir. Replasmandan önce SVDSH 201±47 ml/m², SV EF %45±6, replasmandan 6 ay sonra SVDSH 109±15, SV EF %42±8 olarak belirlenmiştir. Replasman sonrası SVDSH'nde istatistiksel olarak anlamlı azalma olmasına rağmen, global sistolik fonksiyonu yansıtan SV EF'nda belirgin değişiklik saptamamışlardır. Buechel 20 pediatrik hasta ile yaptığı çalışmada PKR sonrası SVDSH ve SVSSH'nde azalma olmasına rağmen SV EF'nda değişiklik olmadığını saptamıştır (62). Aynı şekilde Oosterhof ve arkadaşları SVDSH'nin 171±44 ml/m²'den 119±34 ml/m²'ye, SVSSH'nin 102±38 ml/m²'den 70±20 ml/m²'ye indiğini, SV EF'nun ise %42±10'dan, %43±10'a yükseldiğini bulmuşlardır. Replasman sonrası SV hacimlerinde anlamlı düşüş olmasına rağmen SV EF'nda belirgin değişiklik saptayamamışlardır (68). Lindsey ve arkadaşlarının 2010 yılında yayınladıkları çalışmada PKR'ndan 6 ay önce SVDSH 181±28 ml/m² iken PKR sonrası 135±27 ml/m² olarak bulunmuş ve istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmıştır (69). Frigiola ve arkadaşları PKR'ndan önce ve bir yıl sonra yapılan ölçümlerle SVDSH'nin 142±43'den 91±18 ml/m²'ye, SVSSH'nin 73±33'den 43±14 ml/m²'ye gerilediğini ve

istatistiksel olarak anlamlı fark bulunduğunu göstermişlerdir (70). Kleinveld ve arkadaşları 10 pediatrik hasta ile yaptıkları çalışmada PKR sonrası SVDSH, SVSSH ve SV EF'nda belirgin düzelme saptamışlar ve böylece PKR sonrası SV hacim ve fonksiyonunun düzeldiğini belirlemişlerdir (22). Henkens ve arkadaşlarının çalışmalarında SV düzeltilmiş EF 21 ± 7 iken PKR sonrası 43 ± 10 'a yükseldiği tespit edilmiştir (71). Van Straten ve ark. da PKR öncesi ve sonrası arasında SVDSH ve SV EF bakımından anlamlı fark bulmuşlardır. Sağ ventrikül EF'nun 25 ± 7.7 'den, PKR sonrası 7. ayda 44.1 ± 11.9 'a çıktığını göstermişlerdir (26). Literatüre bakıldığı zaman tüm çalışmalarda PKR sonrasında SVDSH ve SVSSH'nin belirgin şekilde azaldığı gösterilmiştir. Ancak bazı çalışmalarda PKR sonrasında SV EF'nda belirgin iyileşme olmadığı görülmüştür. Çalışmamızda da PKR öncesi ve sonrası arasında SVDSH ve SVSSH bakımından istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı fark bulunmasına rağmen SV EF açısından anlamlı fark saptanmamıştır. Bu çalışmalarla, PKR sonrası, PKY'ne bağlı gelişmiş olan SV hacim yüklenmesindeki azalmanın hemodinamik etkilerinin KMR ile ölçülen SV hacminde belirgin düşüş olması ile sonuçlandığı gösterilmiştir. Çalışmamızda da görüldüğü gibi, PKR öncesi yükselmiş olan SVDSH'nde PKR sonrası görülen düşüşe rağmen SV global fonksiyonunu yansıtan SV EF'nda belirgin fark saptanmamıştır. Bunun nedeni olarak PKR öncesi ağır PKY'ne bağlı olarak EF'nun olduğundan daha fazla ölçülmesi gösterilmiştir. Bazı yazarlar bu durumu engellemek için düzeltilmiş EF kullanılmasını önermişlerdir (72).

Pulmoner kapak replasmanı yapılmasını gerektirecek ve yapıldıktan sonra SV yeniden şekillenmesinin yeterli ölçüde olmasını sağlayacak eşik SVDSH farklı çalışmalarda 170-200 ml/m² olarak tespit edilmiştir. Therrien ve arkadaşları PKR öncesi SVDSH > 170 ml/m² olan 7 hastanın hiçbirisinin SV boyutunun PKR sonrası normale dönmediğini, SVDSH ≤ 170 ml/m² olan 10 hastadan 9'unun PKR sonrası SV boyutunun normale döndüğünü belirtmişlerdir (24). Oosterhof ve arkadaşları PKR öncesi SVDSH < 160 ml/m², SVSSH < 82 ml/m² değerlerinin PKR sonrası normal SV boyutu ile ilişkili olduğunu düşünmüşlerdir (68). Buechel ve arkadaşları ise SVDSH < 150 ml/m² değerini, PKR sonrası SV'ün normal boyutlarına dönmesi için en alt eşik değer olarak

saptamışlardır (62). Geva 2011 yılında yayınlanan araştırmasında PKR sonrası SV boyutunun normale dönmesi için gerekli olan $SVDSH \leq 114 \text{ ml/m}^2$, $SV EF \geq 48\%$, $SVSSH < 90 \text{ ml/m}^2$ ve QRS süresi $< 140 \text{ ms}$ olarak belirlemiştir (73). Çalışmamızda ise $SVDSH > 160 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda PKR öncesi ve sonrası arasında SVDSH ve SVSSH bakımından anlamlı fark olduğunu tespit ettik. Ancak SV EF için PKR sonrası istatistiksel anlamlı düzelme görmedik. Yine kendi çalışmamızda $SVDSH > 180 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda da PKR öncesi ve sonrası arasında SVDSH ve SVSSH bakımından anlamlı fark olmasına rağmen QRS süresi için anlamlı fark bulamadık. Ayrıca $SVDSH > 180 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda, PKR sonrasında, SV EF'nda belirgin düşüş olduğunu farkettilik. Sonuçta $SVDSH > 180 \text{ ml/m}^2$ olan hastalarda da PKR sonrası SV boyut ve hacminin anlamlı ölçüde küçülebildiğini ancak QRS süresinde yeterli düşüş olmadığını ve SV EF'nda ise düşüş olduğunu saptadık. Daha yüksek eşik değerler sınır olarak alındığında SV boyut ve hacmindeki değişimi göstermeye yeterli hasta sayısı olmayacağı için daha yüksek eşik değerlerle analiz yapılamadı. Çalışmamızda PKR sonrası SV yeniden yapılanmasını sağlayacak eşik değer olarak $SVDSH \leq 180 \text{ ml/m}^2$ tespit ettik. Araştırmacılar SVDSH 150 ml/m^2 'yi geçmeden PKR önermektedirler. Ancak PKR öncesi SVDSH için KMR ile ölçülen hangi eşik değerın üstünde SV yeniden yapılanmasının gerçekleşmediği veya yeterli olmadığı tam olarak bilinmemektedir.

Son yıllarda DD görüntülemenin SV disfonksiyonunu göstermede oldukça etkili bir yöntem olduğu belirtilmiştir. Doku Doppler görüntüleme ile her iki ventrikülün hem sistolik hem de diyastolik fonksiyonları hakkında doğrudan bilgi edinilebilmektedir (74-76). Doku Doppler kullanılarak elde edilen miyokardiyal zaman aralıkları ile hesaplanan MPI'nin ise kalp yetmezliğinin şiddeti ile iyi korele olduğu gösterilmiştir. Miyokart performans indeksi ventriküllerin hem sistolik hem de diyastolik fonksiyonunu yansıtır. Son dönemlerde yapılan çalışmalar TD sonrası PKY gelişen hastalarda MPI'nin global SV fonksiyonunu göstermede oldukça etkili olduğunu göstermiştir (77). Ayrıca bu indeks, kan basıncı, triküspit kapak yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve SV'de daha sık görülen geometrik anomalilerden etkilenmediği

için oldukça önemlidir. Yine DD ile elde edilen miyokardiyal velosite ve zaman aralıkları da, MPI ile birlikte, SV fonksiyonunu göstermede etkilidirler.

Araştırmacılar, belirgin PKY'nde, PW Doppler ile elde edilen SV EZ'nda uzama ve MPI değerlerinde düşüklük buna karşılık PW doku Doppler ile hesaplanan İVKZ ve İVRZ'nda uzama, EZ'nda kısalma, MPI değerinde ise yükseklik saptamışlardır. Pulse wave ile elde edilen MPI değerlerinin SV global fonksiyonunu göstermede yeterli olmamasına rağmen, Yasuoka ve arkadaşları, PW doku Doppler ile elde edilen MPI'nin cerrahi sonrası PKY gelişen hastalarda SV fonksiyonunu mükemmel şekilde yansıttığını ve PW doku Doppler ile hesaplanan MPI değerlerinin tam düzeltme yapılmış hastalarda belirgin şekilde yüksek olduğunu göstermişlerdir (40). Abd El Rahman ve arkadaşları FT tam düzeltme ameliyatı yapılmış olan hastalarda PW Doppler yöntemi ile SV MPI çalışmışlar ve MPI değerlerini hastaların %76,5'inde normalin altında bulmuşlardır (78). Sağ ventrikül kompliyans bozukluğunun İVKZ'nın azalmasına ve sonuçta MPI'nin paradoksal olarak düşük hesaplanmasına neden olduğunu belirtmişlerdir. Aynı çalışmada PW DD ile İVKZ ve İVRZ'nın arttığını göstermişlerdir. Bu durumu SV dilatasyonu, paradoksal septal hareket ve miyokardiyal fibrozis bulunması ile açıklamışlardır.

Sistolik disfonksiyon varlığında İVKZ uzamakta, EZ kısaltılmaktadır. Hem sistolik hem diyastolik fonksiyon bozukluğu miyokardiyal relaksasyon anomalisine ve İVRZ'nın uzamasına yol açmaktadır. Fallot tetralojili hastalarda İVKZ ve İVRZ artmakta, EZ, miyokardiyal s, e, a velositeleri azalmaktadır. Artmış İVRZ ve azalmış miyokardiyal e velositesi gecikmiş SV relaksasyonunun, azalmış miyokardiyal a velositesi restriktif SV fizyolojisinin, artmış İVKZ gecikmiş sistolik aktivasyonun erken birer işaretidir. Fallot tetralojili hastalarda İVKZ ve İVRZ artmakta, EZ, miyokardiyal s, e, a velositeleri azalmaktadır. Çetin ve arkadaşları 2009 yılında yayınladıkları çalışmada, ağır PKY olan FT'li hastalarda SV bazal segmentinden alınan s, e ve a velositeleri ile EZ'nın sağlıklı kontrol grubuna göre düşük, İVRZ, İVKZ ve MPI'nin ise yüksek olduğunu bulmuşlardır (79). Aynı çalışmada ağır PKY olan hastalarda SV bazal segmentinde ortalama s velositesi 10.1 ± 1.7 cm/sn, e velositesi

16.2±2.4 cm/sn, a velositesi 9.2±2.1 cm/sn, İVRZ 90±10.7 msn, İVKZ 158.8±42.7 msn, EZ 193.2±30.1 msn, MPI 1.32±0.35 olarak hesaplanmıştır. D'Andrea ve arkadaşları FT'li hastalarda, SV bazal segmentinden alınan miyokardiyal zaman aralıkları ve velositelerde belirgin değişiklikler olduğunu, bu durumun azalmış interventriküler senkronisiteye ve gecikmiş SV duvar aktivasyonuna bağlı olduğunu göstermişlerdir (80). Çetin ve arkadaşlarının çalışmasında kontrol grubunda SV serbest duvar (SVSD) bazal segmentinde normal s 18.2±3.2 cm/sn, e 24.6±3.3 cm/sn, a 15.3±2.4 cm/sn, İVRZ 59.3±1.4 msn, İVKZ 88.2±17.2 msn olarak bulunmuştur. Vögel'in çalışmasında SV için normal tepe sistolik s velositesi 11.5±0.4 cm/sn, tepe e velosite değeri 14±0.4 cm/sn, tepe a velosite değeri ise 4.5±0.4 cm/sn aralığındadır (81). Sağ ventrikül fonksiyonunu değerlendirmede önemli olan MPI'nin normal değeri 0.39±0.05 olarak saptanmıştır (82). Başka bir kaynakta ise Fernandez ve arkadaşları tarafından ventriküler tepe e velosite değeri 10.2±3 cm/sn ile 14.8±3.9 cm/sn, tepe a velosite değeri ise 5.8±2.5 cm/sn ile 6.9±2.4 cm/sn aralığında bulunmuştur. Aynı kaynakta tepe sistolik s velositesi 8-18 cm/sn aralığında, İVRZ ise 59±22 msn olarak bulunmuştur. Burada şunu belirtmek gerekir ki Fernandez ve arkadaşlarının çalışmasında verilen rakamların hangi ventriküle ait olduğu belirtilmemiştir (83). Çalışmamızda da PKR'ndan önce ve sonra SV bazal segmentinden s, e, a, İVKZ, İVRZ ölçülmüş, MPI hesaplanmıştır. Replasman öncesi s velositesi 8.5±3.2 cm/sn, e velositesi 12±3.8 cm/sn, a velositesi 6.0±1.9 cm/sn, İVRZ 48.1±14.0 msn, İVKZ 58±18 msn, MPI 0.38±0.012 olarak bulunmuştur. Tepe s değerinin hem Çetin hem de Vögel'in bildirdiği normal değerlerden düşük, e değerinin hem Çetin hem de Vögel'in sonuçlarına göre düşük, Fernandez'in bildirdiği sonuca göre normal, a değerinin ise Çetin'in sonuçlarına göre düşük, Vögel'in sonuçlarına göre normal, Fernandez'inkine göre ise normalin alt sınırında olduğu görülmüştür. Sonuçta PKR öncesi tepe s ve e velositeleri literatür ile uyumlu olarak düşük, tepe a velositesi ise kaynaklara göre farklılık göstermekle birlikte normalin alt sınırında hesaplanmıştır. Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak s, e, a değerlerinde azalma olması ile PKR öncesi dönemde SV sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu olduğu gösterilmiştir. Azalmış s değeri ile SV sistolik fonksiyon

bozukluğu, azalmış e değeri ile SV gecikmiş relaksasyonu ve azalmış a değeri ile SV restriktif fizyolojisi gösterilmiştir. Ancak ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonu gelişen hastalarda artması gereken İVRZ ve İVKZ değerleri ile MPI yükselmemiş aksine literatürde bildirilen normal değerlerden de düşük olarak bulunmuştur. Bu durumun Abd El Rahman ve arkadaşlarının belirttiği gibi SV'deki restriktif fizyolojinin devam etmesi, SV kompliyans bozukluğuna ve İVKZ'nin azalmasına, sonuçta MPI'nin paradoksal olarak düşük hesaplanmasına neden olması sonucu oluştuğu düşünülmüştür (78). Replasman sonrası 1. ayda EZ'nin PKR öncesi döneme göre anlamlı olarak azalmasına rağmen MPI değeri artmıştır. Replasman sonrası 3. ayda bakılan İVRZ'nin PKR öncesine göre azaldığı, 6. ayda bakılan s velositesi, İVKZ ve MPI değerlerinin PKR öncesine göre arttığı görülmüştür. Bu sonuçlara göre PKR sonrası 6. ayda da SV miyokardında sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğunun devam ettiği saptanmıştır. Bu sonuç bize PKR sonrası 6. ayda SV yeniden yapılanmasının henüz gerçekleşmediğini göstermiştir. Replasman sonrası SV fonksiyonlarındaki düzelmeyi ve SV yeniden yapılanmasının olduğunu DD görüntüleme ile gösterebilmek için PKR sonrası daha uzun izlem süresine ihtiyaç olduğu görülmüştür. Özet olarak, DD görüntüleme FT'li hastalarda PKR öncesi SV disfonksiyonunu göstermede etkili ancak PKR sonrası 6. aya kadar olan izlemde SV fonksiyonlarındaki düzelmeyi göstermede yetersiz kalmıştır.

Çalışmamızda ayrıca, İVS alt bölgesinden de DD değerleri alınmıştır. Replasman öncesi İVS'dan alınan s, e, a velositeleri ve EZ, triküspit lateral kenarından alınan değerlerden daha düşük, İVKZ, İVRZ, MPI değerleri ise daha yüksek bulunmuştur. Bu durum PKR öncesi İVS DD değerlerinin triküspit anulusa göre miyokart disfonksiyonunu daha belirgin olarak gösterdiğini düşündürmüştür.

Doku Doppler görüntüleme üzerinden yapılan segmenter duvar hareketi değerlendirmesinin operatör bağımlı, subjektif ve yarı kantitatif oluşundan kaynaklanan kısıtlamalar nedeni ile son yıllarda S ve SH görüntüleme tekniklerinin üzerinde yoğun olarak çalışılmaya başlanmıştır. Renkli Doppler

miyokardiyal görüntüleme SV'ün bölgesel longitudinal miyokardiyal S ve SH'nin hesaplanmasını sağlamaktadır. Weidemann F. ve arkadaşları 2002 yılında 33 sağlıklı çocuk üstünde yaptıkları çalışmada SV S ve SH değerlerinin oldukça heterojen olduğunu ve en yüksek değer SVSD'nin orta bölgesinde olduğunu bulmuşlardır (84). Aynı çalışmada SVSD'nin bazal bölgesinde ortalama S değerini -36 ± 11 , SH'nı -2.4 ± 0.6 , orta bölgede S değerini -43 ± 13 , SH'nı -2.8 ± 0.7 , apikal bölgede S değerini -34 ± 11 , SH'nı -2.5 ± 0.6 olarak saptamışlardır. Weidemann ve arkadaşları TD ameliyatı yapılmış FT'li 30 asemptomatik hasta üstünde yaptıkları başka bir çalışmada SVSD'nda bazal, orta ve apikal segmentlerin S ve SH'larını hesaplamışlar ve bu değerlerin normalden daha düşük olduğunu görmüşlerdir (85). Eyskens ve arkadaşları da TD yapılmış FT'li asemptomatik hastalarda SVSD bazal, orta ve apikal segmentlerinde bölgesel S ve SH değerlerini hesaplamışlar ve normalden düşük bulmuşlardır. Böylece asemptomatik hastalarda da S ve SH'nı hesaplayarak bölgesel sistolik miyokart fonksiyon bozukluğu olduğunu göstermişlerdir (66). Knirsch ve arkadaşları, 2008 yılında yayınladıkları çalışmada, TD ameliyatı sonrasında ağır PKY gelişmiş ve PKR yapılmış 16 pediyatrik hastanın miyokart fonksiyonlarını iki boyutlu strain EKO ile incelemişlerdir. Apikal 4 boşluk pozisyonunda, SVSD apikal, orta ve bazal segmentlerinin longitudinal fonksiyonlarını, PKR'ndan önce, 1 ve 6 ay sonra ölçmüşlerdir. Replasman öncesi, SV bölgesel longitudinal sistolik strain değerlerinin, özellikle SVSD'nda azaldığını, SV diyastol sonu hacminin ve boyutunun arttığını görmüşlerdir (58). Knirsch'in çalışmasında, PKR öncesi İVS miyokardiyal fonksiyonu sağlıklı kontrol grubu ile benzer bulunmuş ve PKR sonrası bu durumun değişmediği saptanmıştır. Solarz ve arkadaşları 2004 yılında yayınladıkları çalışmada apikal 4 boşluk pozisyonunda SVSD ve İVS'da S ve SH değerlerini hesaplamışlar ve PKR öncesi SV'de global miyokardiyal fonksiyon bozukluğu olmasına rağmen İVS'de miyokardiyal fonksiyonun korunduğunu görmüşlerdir. Solarz ve arkadaşları, bu çalışmada, SH'nin SVSD'nin tüm segmentlerinde azalmasına rağmen İVS'da değişmediğini göstermişlerdir (86). Ramos ve arkadaşları İVS'nin miyokardiyal fonksiyonunun, azalmış SVSD fonksiyonuna karşı kompensatuar bir mekanizma olarak korunduğunu düşünmüşlerdir (87). Kendi çalışmamızda da Knirsch'in çalışması

ile uyumlu olarak SVSD bazal segmenti dışında SVSD orta ve apikal segmentlerinde S ve SH değerlerinin PKR öncesi dönemde azaldığını gözlemledik. Ancak, çalışmamızda literatür verileri ile uyumsuz olarak İVS'da miyokardiyal fonksiyonun bozulduğunu, S ve SH değerlerinin PKR öncesi düşük olduğunu gördük. Replasman sonrası 1. ve 3. aylarda yapılan kontrollerde de İVS'da S ve SH değerlerinin azalmaya devam etmesine rağmen 6. ayda yapılan kontrolde İVS'da hem S hem SH değerlerinde artış olduğu görülmüştür. Diğer segmentlerde ise PKR sonrası 6. ayda S ve SH değerlerinde anlamlı yükselme görülmemiştir. Böylece PKR operasyonuna en iyi yanıt veren segmentin İVS olduğu görülmüştür. Yine PKR öncesi en yüksek S ve SH değerlerini SVSD bazal segmentinde bularak Weidemann ve arkadaşlarının TD yapılmış FT'li çocuklarda SVSD orta bölgesinin S ve SH değerlerinin SV'nin diğer segmentlerine göre daha yüksek olduğunu belirttikleri çalışmaları ile uyumsuzluk saptanmıştır. Aynı şekilde İVS fonksiyonlarının korunduğunu belirten Knirsch ve Solarz çalışmaları ile de uyumsuzluk olduğu görülmüştür.

Scherptong ve arkadaşları 2009 yılında yayınladıkları çalışmada 18 erişkin hastayı incelemişlerdir. Apikal 4 boşluk pencereden İVS, apeks ve SVSD'nin sistolik S ve SH değerlerini hesaplamışlardır. Sağ ventrikül serbest duvarının bazal segmentinde S değerini -17.6 ± 1.7 , orta segmentinde -15.8 ± 1.0 , apikal segmentte -13.2 ± 2.0 ve İVS'da -14.4 ± 1.0 olarak bulmuşlardır. Replasman öncesi longitudinal sistolik strain değerlerinde azalma, KMR görüntüleme ile elde edilen SVDSH ve SVSSH'nde artış olmasına rağmen SV EF'nun değişmediğini belirlemişlerdir (87). Aynı çalışmada SVSD bazal bölgesinin S değerlerinin apikal ve orta segmentlere göre daha yüksek olduğu saptanmıştır. Bu sonuç SVSD bazal segmentinde S ve SH'nın, İVS dışında, diğer segmentlere göre daha yüksek, apikal segmentte de diğer segmentlere göre daha düşük bulunduğu kendi çalışmamızla uyumludur. Strain parametrelerinin, SV performansı ile ilgili olarak KMR ile elde edilen SV EF, SV diyastol ve sistol sonu hacimleri ile karşılaştırıldığında daha duyarlı olduğunu bulmuşlardır. Scherptong'un çalışmasında PKR öncesinde tüm segmentlerde S ve SH azalmış iken çalışmamızda PKR öncesi SVSD bazal segmenti dışında kalan segmentlerde longitudinal sistolik S değerlerinde azalma, buna karşılık

Scherptong'un çalışması ile uyumlu olarak KMR ile elde edilen SVDSH ve SVSSH'nde artış saptadık.

Çalışmamızda apikal 4 boşluk pozisyonunda SVSD'nin bazal, orta ve apikal segmentleri ile İVS'nin orta segmentinin bölgesel miyokardiyal fonksiyonlarını PKR'ndan önce, 1, 3 ve 6 ay sonra hesapladık. Replasman öncesi SVSD bazal segmentinin ortalama S değeri -11.9 ± 7.1 , SH değeri -1.0 ± 0.42 , orta segmentinin ortalama S değeri -17.8 ± 7.0 , SH değeri -1.09 ± 0.53 , apikal segmentin ortalama S değeri -3.7 ± 5.5 , SH değeri -0.41 ± 0.22 , İVS'un orta segmentinin ortalama S değeri -9.7 ± 5.0 , SH değeri -0.92 ± 0.53 olarak bulunmuştur. Görüldüğü gibi SV'nin farklı segmentlerinde farklı S ve SH değerleri saptanmıştır. Bu durum literatür ile uyumlu olarak hem sağlıklı çocuklarda hem de FT TD ameliyatı yapılmış olanlarda SV'nin S ve SH değerlerinin oldukça heterojen olduğunu ve segmentler arasında fonksiyon farkının bulunduğunu göstermiştir. Bu yüzden SV fonksiyonu incelenirken SV'nin bölgesel miyokart fonksiyonlarını gösterebilen bir tetkik olarak bölgesel miyokart deformasyonunu gösteren S ve SH görüntüleme ortaya çıkmıştır.

Çalışmamızda elde ettiğimiz değerler Weidemann ve arkadaşlarının sağlıklı çocuklarda bulduğu değerlerin çok altında saptanmıştır. Bu durum SV'de S ve SH değerlerinin hesaplanması sonucunda sağlıklı miyokart ile fonksiyonu bozulmaya başlamış veya bozulmuş miyokardın ayrımını sağlamıştır. Yine çalışmamızda asemptomatik olan hastalarda da semptomatik olanlar gibi PKR öncesi S ve SH değerlerinin azaldığı saptanmıştır. Hatta İVS dışında tüm segmentlerde S ve SH değerleri asemptomatik hastalarda semptomatik olanlara göre daha düşük bulunmuş ancak anlamlı fark saptanmamıştır. Böylece TD yapılmış FT'li asemptomatik hastalarda global miyokart fonksiyonu bozulmadan ve semptomlar gelişmeden bölgesel miyokart segmentlerinin fonksiyonu incelenerek SV disfonksiyonu tanısının daha erken konulabileceği düşünülmüştür. Bu ancak hastaların S ve SH değerlerinin seri halde çalışılması ile mümkün olacaktır.

Knirsch ve arkadaşları çalışmalarında PKR'nından bir ay sonra QRS süresinde azalmanın başladığını, standart ekokardiyografik inceleme ile SV

boyutunda belirgin azalma olduğunu, SV global fonksiyonu ve EF'nda ise belirgin değişiklik olmadığını, SV'ün 2B longitüdinale sistolik strain incelemesinde elde edilen S ve SH değerlerinin azaldığını, ancak postoperatif 6 ay sonra preoperatif değerlere tekrar yükseldiğini göstermişlerdir (58). Postoperatif 1. ay, longitüdinale SV fonksiyonundaki bu düşüş bölgesel sistolik strain ve atım volümü arasındaki pozitif korelasyon ile ilişkili olabilmektedir (88). Sağ ventriküldeki hacim yüklenmesinin PKR sonrası akut olarak azalması, SV atım volümünde akut düşüşe ve longitüdinale SV sistolik strain değerlerinde azalmaya neden olmaktadır. PKR sonrası 6. aydaki longitüdinale SV strain değerlerindeki artışın ise SV'ün perioperatif travma sonrası yeniden yapılanmasına bağlı olduğu düşünülmüştür (89). Biz de çalışmamızda PKR sonrası ilk ay SVSD bazal segmenti dışındaki tüm segmentlerde S ve SH'nin azaldığını, 3. ay kontrolünde S değerinin azalmaya devam ettiğini ama SH'nin artmaya başladığını, 6. ayda ise en belirgin olarak İVS'da olmak üzere tüm segmentlerde S ve SH'nin arttığını tespit ettik. Bu durum literatür ile uyumlu olarak SV fonksiyonunun PKR sonrası 6. aydan itibaren düzelmeye başladığının S ve SH'daki artışla gösterilebileceğini ortaya koymuştur. Bunun aksine DD görüntüleme ile PKR sonrası 6. ayda SV fonksiyonlarındaki düzelme gösterilememiştir. Dolayısı ile strain DD'den daha etkili olarak SV'de yeniden yapılanmanın erken bir belirteci olarak kullanılabilir. Tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde DD'e göre daha değerli olduğu görülmüştür.

Sağ ventrikül dilatasyonu ve kalp yetmezliğine neden olan PKY QRS süresindeki artışın en önemli nedenlerinden birisidir. Sağ ventrikül dilatasyonu, duvar geriliminin artmasına, bu da SV duvarında fibrozise neden olmaktadır. Fibrotik alanlar da iletim yollarında blokaja yol açmakta ve reentran taşikardilerin gelişmesini kolaylaştırmaktadır. Ayrıca, ventriküler dilatasyon elektriksel aktivitenin gitmesi gereken mesafeyi artıracığı için QRS süresi uzar. Bu nedenlerden dolayı EKG, opere edilmiş hastaların izleminde özellikle aritmilerin, dal bloğu ve QRS süresindeki artışın gösterilmesinde çok önemlidir (89). Birçok çalışmada QRS süresinin 180 msn üzerinde olması ile SV disfonksiyonu, ventriküler aritmi ve ani ölüm arasında ilişki bulunduğu gösterilmiştir (91-93). Yeni bir çalışma QRS>180 msn olduğunda ventriküler

aritmi riskinin %25 olduğunu göstermiştir (67). Bu nedenle PKR'nın QRS süresi 180 ms'n'e ulaşmadan uygulanması önerilmektedir. Replasman sonrası SV hacmindeki azalmayla bağlantılı olarak QRS süresinin de azaldığı gözlenmiştir (94, 95).

Doughan ve arkadaşları PKR sonrası QRS süresinin 176 ± 15 'den 160 ± 18 ms'n'e gerilediğini, aynı zamanda SVDSH'nin de azaldığını görmüşlerdir. Böylece PKR ile hem SV hacmi hem de eşzamanlı olarak QRS süresi azalmaktadır (96). van Huysduynen ve arkadaşları da PKR sonrası SVDSH'ndeki değişikliklerle korele olarak QRS süresinin de değiştiğini ve 151 ± 30 'dan 144 ± 29 ms'ye gerileyerek istatistiksel olarak anlamlı bir düzelme olduğunu göstermişlerdir (94). Therrien ve arkadaşları ise PKR yapılan hastalarda QRS süresinde anlamlı değişiklik olmadığını ancak PKR yapılmayan TD yapılmış FT'li hastalarda QRS'in belirgin şekilde uzadığını saptamışlardır. Aynı çalışmada PKR öncesi %22 olan VT insidansının PKR sonrası %9'a, %17 olan atriyal flutter/fibrilasyon insidansının da %12'ye gerilediği gösterilmiştir (15). Gengsakul ve arkadaşlarının çalışmasında ise PKR öncesi ve sonrası arasında QRS süresi bakımından anlamlı fark bulunamamıştır (97). Oosterhof ve arkadaşlarının çalışmasında PKR öncesi 155 ± 29 ms olan QRS süresinin PKR sonrası 144 ± 29 ms'n'e istatistiksel olarak anlamlı şekilde gerilediği görülmüştür (68). Çalışmamızda QRS süresini PKR öncesinde 174 ± 24 ms, sonrasında 158 ± 31 ms olarak bulduk. Replasman öncesi ve sonrası arasında QRS süresi bakımından istatistiksel olarak anlamlı düşüş saptadık. Ayrıca PKR öncesi $SVDSH > 160$ ml/m² olanlarda PKR sonrasında anlamlı düşüş olmasına rağmen $SVDSH > 180$ ml/m² olanlarda PKR sonrasında anlamlı düşüş saptanamamıştır. Bu durum PKR için eşik değer olarak 180 ml/m²'nin altının alınabileceğini göstermektedir.

Cerrahi olarak TD yapılmış FT'li hastalarda geç dönemde ortaya çıkabilecek önemli komplikasyonlardan biri de aritmiler ve iletim bozukluklarıdır. Özellikle ventriküler aritmiler ani ölüm nedeni olabilmektedir. Ritim bozukluklarından özellikle ünifokal VES'ler, kompleks coupletlar, mültifokal ekstrasistoller, asemptomatik kısa süreli VT'ler hastaların 2/5'inde 24 saatlik

holter monitörizasyonunda saptanmaktadır (98). Çalışmamızda hastaların hepsine PKR öncesi holter tetkiki yapılmıştır. Hastaların %80'inin 24 saatlik holter monitörizasyonunda aritmi görülmüştür. Üç hastanın ise holter tetkiki normaldir. En sık görülen aritmi VEA (%40) idi.

Pulmoner kapak replasmanı mortalite ve morbiditesi oldukça düşük bir ameliyattır. Oosterhof ve arkadaşlarının çalışmasında PKR yapılmış 71 hastadan sadece biri ameliyattan 18 ay sonra kaybedilmiştir. Bir hastaya ameliyattan 10 ay sonra ventriküler aritmi nedeni ile implante edilebilir kardiyovertör-defibrilatör yerleştirilmiş, bir hastaya da uzun süreli VT nedeni ile radyofrekans ablasyon yapılmıştır. Üç hastaya ikinci kez PKR yapılmış, bunlardan ikisine ilk PKR'ndan sonraki ilk 6 ay içinde ikinci replasman yapılmıştır (68). Dişçigil ve arkadaşları PKR yapılmış 42 hastada mortalite oranını %2, Lim ve arkadaşları 58 hastada %2.5, Yemets ve arkadaşları 85 hastada %1.1 olarak bulmuşlardır (61, 99,100). Tsang ve arkadaşları 16 hastada, Dave ve arkadaşları ise 39 hastada mortalite oranını %0 olarak saptamışlardır (55, 101). Dos ve arkadaşları ise 116 hastada mortalite oranını %2.5, ameliyat sonrası aritmi oranını %20, reoperasyon oranını da %14 olarak bildirmişlerdir. Kaybedilen 3 hasta da ameliyat sonrası ilk 6 ayda kaybedilmiştir (56). Jacquet ve arkadaşlarının çalışmasında postoperatif aritmi sıklığı %18 olarak tespit edilmiştir (102). Biz çalışmamızda ameliyat sonrası ilk 6 ay içinde mortalite oranını %0 olarak bulduk. İki hastamızda da ameliyat öncesi dönemde varolan ventriküler aritmilerin devam ettiğini gördük. Bütün bu çalışmalar PKR'nın mortalite hızının oldukça düşük ve hastaların büyük bir kısmında erken postoperatif dönem komplikasyonlarının görülmediği bir ameliyat olduğunu göstermektedir.

Sonuç olarak FT TD ameliyatı sonrası PKR, düşük mortalite ve morbidite oranları olan, SV fonksiyonunu, hastanın fonksiyonel sınıfını ve fiziksel aktivitesini artıran, aynı zamanda hayatı tehdit eden aritmileri ve ani ölümü azaltan bir girişimdir. Fallot tetralojisi nedeniyle TD ameliyatı yapılmış ve PKY gelişmiş hastaların sık kontrolleri gerekmektedir. Gecikmiş ve semptomatik hastalarda yapılacak olan PKR'nin etkinliği, sağ ventrikülün geri dönüşümsüz

disfonksiyonu nedeniyle düşük olabilir. Yapılan alıřmalar deęiřik metodlar ile bu kritik dnemi yakalamaya yneliktir. zellikle KMR ile SV fonksiyonları deęerlendirilmeye alıřılmaktadır. alıřmamızda biz de DD grntleme ve yeni ekokardiyografi teknikleri ile SV dilatasyon ve disfonksiyonu geliřmiř olan hastaların erken dnemde tanınmasına ve tedavi sonrasında tedavinin etkinlięinin deęerlendirilmesine nasıl etkileri olabileceęini gstermeye alıřtık. Literatrde ilk olarak PKR sonrası SV fonksiyonlarını strain grntleme yntemi ile gstermeye alıřtık. Kardiyak MR'ın hala altın standart tanı yntemi olduęunu kabul etmekle birlikte S ve SH grntleme konusundaki deneyimlerin artmasının, daha fazla sayıda hasta ve daha uzun sreli izlemlerle bu yntemin de tanıda olduka etkin olduęunun gsterilmesini saęlayacaęını ve KMR'ın yerine kullanılabilecek invazif olmayan, kolay bir tetkik olarak literatrde yer alacaęını dřnmekteyiz.

SONUÇLAR

1)Çalışmaya alınan 15 hastanın 8'i erkek, 7'si kızdı. Literatürdeki diğer çalışmalarla karşılaştırıldığında erkeklerde PKR oranının daha yüksek olduğu görüldü.

2)Fallot tetralojisi TD ameliyatı ile PKR arasındaki ortalama süre 11.7 ± 2.3 yıl olarak bulundu. Bu zaman aralığının erkek hastalarda daha uzun kızlarda ise daha kısa olduğu görüldü.

3)Tam düzeltme yaşı, PKR yaşı veya TD ile PKR arasında geçen zaman aralığının PKR sonrası SV hacim ve fonksiyonundaki düzelme oranı üzerine etkisi olmadığı görüldü.

4)Tam düzeltme yapılmış FT'li hastalarda PKR öncesi KMR ile elde edilen SVDSH ve SVSSH'nin normal değerlerden yüksek, SV EF'nun ise düşük olduğu saptandı. Böylece PKR öncesi SV boyut ve hacminin arttığı, fonksiyonunun ise azaldığı KMR ile saptandı.

5)Çalışmamızda PKR öncesi ve sonrası arasında SVDSH ve SVSSH bakımından istatistiksel olarak ileri derecede anlamlı fark saptanmasına rağmen SV EF açısından anlamlı fark saptanmadı. Replasman öncesi düzeltilmiş EF'nin hesaplanması önerilmektedir.

6)Replasman öncesi SVDSH'nin 160 ml/m^2 ve altında olması ile üstünde olması arasında PKR sonrası SVDSH, SVSSH ve SV EF'nda düzelme miktarı açısından fark bulunmadı. Sağ ventrikül diyastol sonu hacminin 180 ml/m^2 üstünde olması durumunda PKR sonrası SVDSH ve SVSSH'nde azalma olmasına rağmen QRS süresinde anlamlı düşüş olmadığı ve SV EF'nda ise belirgin düşüş olduğu görüldü. Replasman sonrası yeterli SV yeniden yapılanmasını sağlayacak eşik SVDSH olarak 180 ml/m^2 kabul edildi.

7)Replasman öncesi pulse wave DD ile SV bazal segmentinden alınan s, e, ve a miyokardiyal velositelerinin normal değerlere göre düşük olduğu saptandı. Böylece s, e, a değerlerindeki azalma ile PKR öncesi dönemde SV'de sistolik

ve diyastolik fonksiyon bozukluđu olduđu gösterildi. Ancak PKR sonrası bakılan DD deđerlerinde yeterli düzelme olmadıđı görüldü.

8) Sağ ventrikülden restriktif fizyolojinin devam etmesi ve SV kompliyans bozukluđu nedeni ile , İVRZ, İVKZ ve MPI PKR öncesi dönemde düşük olarak hesaplandı.

9)Replasman sonrası 1. ayda EZ'nın azalması ve MPI'nin artması, 6. ayda da İVKZ ve MPI'nin artması PKR sonrası dönemde de SV'de sistolik ve diyastolik disfonksiyonun devam ettiđi veya DD yöntemi ile SV'de yeniden yapılanmanın yeterince gösterilemediđi şeklinde yorumlandı.

10)Doku Doppler görüntüleme PKR öncesi SV disfonksiyonunu göstermede etkili ancak PKR sonrası 6. aya kadar olan izlemde SV fonksiyonlarındaki düzelmeyi göstermede yetersiz kaldı.

11)Replasman öncesi SVSD'nın orta ve apikal segmentleri ile İVS'da S ve SH deđerlerinin normalin altına düştüđu, SVSD bazal segmentinde ise belirgin düşüş olmadığı görüldü. Böylece PKR öncesi SV'de birçok segmentte sistolik disfonksiyon gelişirken bazal bölgede gelişmediđi görüldü.

12) Replasman sonrası 1. ve 3. aylarda yapılan kontrollerde de İVS'da S ve SH deđerlerinin azalmaya devam etmesine rağmen 6. ayda yapılan kontrolde İVS'da hem S hem SH deđerlerinde artış olduđu görüldü. Böylece PKR sonrası sistolik fonksiyonu en fazla düzelen segmentin İVS olduđu ve segmentler arasında PKR sonrası iyileşme düzeyleri bakımından fark olduđu görüldü.

13)İnterventriküler septumun miyokardiyal fonksiyonunun, PKR sonrası 6. ayda henüz tam olarak düzelmemiş SVSD fonksiyonuna karşı kompensatuar bir mekanizma olarak iyileştiđi düşünüldü.

14)Sağ ventrikülden incelenen segmentlerde S ve SH deđerleri oldukça heterojen olarak bulundu. Sağ ventrikül fonksiyonu için SV'ün bölgesel miyokart fonksiyonlarının strain görüntüleme ile incelenmesinin SV fonksiyonunun global olarak deđerlendirilmesinden daha doğru olacađı saptandı.

15)Replasman öncesi SVSD'nda en yüksek S ve SH değerleri bazal segmentte, en düşük değerler ise apikal segmentte elde edildi.

16)Tam düzeltme yapılmış hastalarda SV S ve SH değerlerinin normal değerlerden daha düşük olarak hesaplanması sağlıklı miyokart ile fonksiyonu bozulmaya başlamış veya bozulmuş miyokardın ayrımının bu yöntemle yapılabileceğini gösterdi.

17)Asemptomatik olan hastalarda da semptomatik olanlar gibi PKR öncesi S ve SH değerlerinin azaldığı saptanmıştır. Böylece TD yapılmış asemptomatik hastalarda global miyokart fonksiyonu bozulmadan veya semptomlar gelişmeden bölgesel miyokart segmentlerinin fonksiyonu incelenerek SV disfonksiyonu tanısının daha erken konulabileceği görüldü.

18)Doku Doppler'de olduğu gibi strain görüntülemeye de PKR sonrası 1. ay S ve SH değerlerinin azaldığı ve SV sistolik disfonksiyonunun artarak devam ettiği görüldü. Ancak PKR sonrası 6. ayda DD sonuçlarında tam düzelme olmamasına rağmen S ve SH değerlerinde artış saptandı. Dolayısı ile strain görüntüleme DD'e göre tedaviye yanıtı değerlendirmede daha etkili bulundu.

19)Replasman öncesi ve sonrası arasında QRS süresi bakımından istatistiksel olarak anlamlı düşüş saptandı.

20)Postoperatif 6 aylık izlem süresince hiçbir hastada ölüm görülmedi. Onbeş hastadan ikisinde preoperatif dönemde varolan aritminin devam ettiği, başka bir sorun ve önemli kapak kaçağı olmadığı görüldü. Pulmoner kapak replasmanı ameliyatının mortalite ve morbiditesinin düşük olduğu düşünüldü.

KAYNAKLAR

- 1) Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, Kurland LT, Titus JL. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County, Minnesota, 1950-1969. *Mayo Clin Proc.* 1971 Dec;46(12):794-9.
- 2) Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation.* 1971 Mar;43(3):323-32.
- 3) Bound JP, Logan WF. Incidence of congenital heart disease in Blackpool 1957-1971. *Br Heart J.* 1977 Apr;39(4):445-50.
- 4) Laursen HB. Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark. *Acta Paediatr Scand.* 1980 Sep;69(5):619-24
- 5) Dickinson DF, Arnold R, Wilkinson JL. Congenital heart disease among 160 480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implications for surgical treatment. *Br Heart J.* 1981 Jul;46(1):55-62.
- 6) Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL. The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation; results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects. *Surgery.* 1955 Jul;38(1):11-29.
- 7) 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 Jun;61(6):1150-8.
- 8) Lange PE, Onnasch DG, Bernhard A, Heintzen PH. Left and right ventricular adaptation to right ventricular overload before and after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 1982 Oct;50(4):786-94.
- 9) Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, Kavey RE, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB Jr. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular

function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1983 May;85(5):691-6.

10) Oku H, Shirotani H, Sunakawa A, Yokoyama T. Postoperative long-term results in total correction of tetralogy of Fallot: with special reference to method and degree of relief of right ventricular outflow tract obstruction. *Jpn Circ J*. 1986 Sep;50(9):845-9.

11) Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*. 1988 Jul;60(1):57-65.

12) Sachdev MS, Bhagyavathy A, Varghese R, Coelho R, Kumar RS. Right ventricular diastolic function after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. 2006 Mar-Apr;27(2):250-5.

13) Chaturvedi RR, Kilner PJ, White PA, Bishop A, Szwarc R, Redington AN. Increased airway pressure and simulated branch pulmonary artery stenosis increase pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Real-time analysis with a conductance catheter technique. *Circulation* 1997 Feb 4;95(3):643-9.

14) Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J*. 1992 Jun;67(6):470-3.

15) Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, Williams WG, Webb G, Gatzoulis MA. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001 May 22;103(20):2489-94.

16) 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 Nov 1;36(5):1670-5.

- 17) Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, Downar E, McLaughlin PR, Williams WG. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 1997 Nov 1;30(5):1368-73.
- 18) Zahka KG, Horneffer PJ, Rowe SA, Neill CA, Manolio TA, Kidd L, Gardner TJ. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Relation to ventricular arrhythmias. *Circulation* 1988 Nov;78(5 Pt 2):III14-9.
- 19) Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231-237.
- 20) Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106(13):1703-7.
- 21) Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:445-51.
- 22) Kleinveld G, Joyner RW, Sallee D 3rd, Kanter KR, Parks WJ. Hemodynamic and electrocardiographic effects of early pulmonary valve replacement in pediatric patients after transannular complete repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. 2006 May-Jun;27(3):329-35.
- 23) de Ruijter FT, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 2002 Jun;73(6):1794-800.
- 24) Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol*. 2005 Mar 15;95(6):779-82.

- 25) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000 Sep 16;356(9234):975-81.
- 26) Van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bax JJ, Schoof PH, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A. Right ventricular function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Radiology*. 2004 Dec;233(3):824-9.
- 27) Dodge-Khatami A, Büchel EV, Knirsch W, Kadner A, Rousson V, Dave HH, Bauersfeld U, Prêtre R. Brain natriuretic peptide and magnetic resonance imaging in tetralogy with right ventricular dilatation. *Ann Thorac Surg*. 2006 Sep;82(3):983-8.
- 28) Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119: 445-51.
- 29) Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, Lock JE, Powell AJ. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Mar 17;43(6):1068-74.
- 30) Oosterhof T, Mulder BJ, Vliegen HW, et al. Cardiovascular magnetic resonance in the follow-up of patients with corrected tetralogy of Fallot: A review. *Am Heart J*. 2006;151:265-272.
- 31) Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, McNamara DG. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation*. 1977 Oct;56(4 Pt 1):566-71.
- 32) Balaji S, Lau YR, Case CL, Gillette PC. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1997 Jul 15;80(2):160-3.

- 33) Deanfield JE. Late ventricular arrhythmias occurring after repair of tetralogy of Fallot: do they matter? *Int J Cardiol.* 1991 Feb;30(2):143-50.
- 34) Bahadır D. Strain Görüntüleme. Çetin E, Mehmet Ö, editörler. *Klinik Ekokardiyografi*. 1. Baskı. Ankara:Nobel;2007. s.71-92.
- 35) Isaaz K, Thompson A, Ethevenot G, Cloez JL, Brembilla B, Pernot C. Doppler echocardiographic measurement of low velocity motion of the left ventricular posterior wall. *Am J Cardiol.* 1989 Jul 1;64(1):66-75.
- 36) McDicken WN, Sutherland GR, Moran CM, Gordon LN. Colour Doppler velocity imaging of the myocardium. *Ultrasound Med Biol.* 1992;18(6-7):651-4.
- 37) Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Demonstration of restrictive ventricular physiology by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 1988 Apr;11(4):757-68.
- 38) Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Comparison of the right ventricular Tei index by tissue Doppler imaging to that obtained by pulsed Doppler in children without heart disease. *Am J Cardiol.* 2002 Sep 1;90(5):566-9.
- 39) Sugeng L, Weinert L, Thiele K *et al.* Real-time three-dimensional echocardiography using a novel matrix array transducer. *Echocardiography* 20:623-635, 2003.
- 40) Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei index determined by tissue Doppler imaging in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2004 Mar-Apr;25(2):131-6.
- 41) Sohn DW, Chai IH, Lee DJ, Kim HC, Kim HS, Oh BH, Lee MM, Park YB, Choi YS, Seo JD, Lee YW. Assessment of mitral annulus velocity by Doppler tissue imaging in the evaluation of left ventricular diastolic function. *J Am Coll Cardiol.* 1997 Aug;30(2):474-80.

- 42) Khankirawatana B, Khankirawatana S, Peterson B, Mahrous H, Porter TR. Peak atrial systolic mitral annular velocity by Doppler tissue reliably predicts left atrial systolic function. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004 Apr;17(4):353-60.
- 43)Raichlen JS, Trivedi SS, Herman GT *et al*. Dynamic three-dimensional reconstruction of the left ventricle from two-dimensional echocardiograms. *J Am Coll Cardiol*. 8:364-70, 1986.
- 44)Sugeng L, Weinert L, Lang RM. Left ventricular assessment using real time three dimensional echocardiography. *Heart*. 89 Suppl 3:iii29-36, 2003.
- 45)Heimdal A, Støylen A, Torp H. Skjaerpe T. Real-time strain rate imaging of the left ventricle by ultrasound. *J Am Soc Echocardiogr* .11:1013-9, 1998.
- 46)Sutherland GR, Di Salvo G, Claus P, D'hooge J *et al*. Strain and strain rate imaging: a new clinical approach to quantifying regional myocardial function. *J Am Soc Echocardiogr*. 17:788-802, 2004.
- 47)Yip G, Abraham T, Belohlavek M, Khandheria BK. Clinical applications of strain rate imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2003 16:1334-42, 2003.
- 48)Gilman G, Khandheria BK, Hagen ME *et al*. Strain rate and strain: a step-by-step approach to image and data acquisition. *J Am Soc Echocardiogr* 17:1011-20, 2004.
- 49)Krenning BJ, Voormolen MM, Roelandt JR. Assessment of left ventricular function by three-dimensional echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* 8;1:12, 2003.
- 50)Helle-Valle T, Crosby J, Edvardsen T *et al*. New noninvasive method for assessment of left ventricular rotation: speckle tracking echocardiography. *Circulation* 15;112:3149-56, 2005.
- 51)Schiller NB, Shah PM, Crawford M *et al*. Recommendations for quantification of the left ventricle by two-dimensional echocardiography. *J Am Soc Echo* 2: 358-67, 1989.

- 52) Salustri A, Spitaels S, McGhie J *et al*. Transthoracic three-dimensional echocardiography in adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 26:759-67, 1995.
- 53) Edvardsen T, Helle-Valle T, Smiseth OA. Systolic dysfunction in heart failure with normal ejection fraction: speckle-tracking echocardiography. *Prog Cardiovasc Dis* 49:207-14, 2006.
- 54) Warner KG, O'Brien PK, Rhodes J, Kaur A, Robinson DA, Payne DD. Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of fallot. *Ann Thorac Surg*. 2003 Oct;76(4):1066-72.
- 55) Tsang FH, Li X, Cheung YF, Chau KT, Cheng LC. Pulmonary valve replacement after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Hong Kong Med J*. 2010 Feb;16(1):26-30.
- 56) Dos L, Dadashev A, Tanous D, Ferreira-González IJ, Haberer K, Siu SC, Van Arsdell GS, Oechslin EN, Williams WG, Silversides CK. Pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot: determinants of early postoperative adverse outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009 Sep;138(3):553-9.
- 57) Kutty S, Deatsman SL, Russell D, Nugent ML, Simpson PM, Frommelt PC. Pulmonary valve replacement improves but does not normalize right ventricular mechanics in repaired congenital heart disease: a comparative assessment using velocity vector imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008 Nov;21(11):1216-21.
- 58) Knirsch W, Dodge-Khatami A, Kadner A, Kretschmar O, Steiner J, Böttler P, Kececioglu D, Harpes P, Valsangiacomo Buechel ER. Assessment of myocardial function in pediatric patients with operated tetralogy of Fallot: preliminary results with 2D strain echocardiography. *Pediatr Cardiol*. 2008 Jul;29(4):718-25.
- 59) Meijboom FJ, Roos-Hesselink JW, McGhie JS, Spitaels SE, van Domburg RT, Utens LM, Simoons ML, Bogers AJ. Consequences of a selective approach

toward pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008 Jan;135(1):50-5.

60) Kogon B, Plattner C, Kirshbom P, Kanter K, Leong T, Lyle T, Jennings S, McConnell M, Book W. Risk factors for early pulmonary valve replacement after valve disruption in congenital pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009 Jul;138(1):103-8.

61) Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Hagler DJ, Warnes CA, Danielson GK. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001 Feb;121(2):344-51.

62) Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F, Bauersfeld U. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J*. 2005 Dec;26(24):2721-7.

63) Weidemann F, Eyskens B, Mertens L, Dommke C, Kowalski M, Simmons L, Claus P, Bijmens B, Gewillig M, Hatle L, Sutherland GR. Quantification of regional right and left ventricular function by ultrasonic strain rate and strain indexes after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2002 Jul 15;90(2):133-8.

64) Leitman M, Lysyansky P, Sidenko S, Shir V, Peleg E, Binenbaum M, Kaluski E, Krakover R, Vered Z. Two-dimensional strain-a novel software for real-time quantitative echocardiographic assessment of myocardial function. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004 Oct;17(10):1021-9.

65) Helbing WA, Rebergen SA, Maliepaard C, Hansen B, Ottenkamp J, Reiber JH, de Roos A. Quantification of right ventricular function with magnetic resonance imaging in children with normal hearts and with congenital heart disease. *Am Heart J*. 1995 Oct;130(4):828-37.

66) Eyskens B, Brown SC, Claus P, Dymarkowski S, Gewillig M, Bogaert J, Mertens L. The influence of pulmonary regurgitation on regional right ventricular

function in children after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Echocardiogr.* 2010 May;11(4):341-5.

67) Oosterhof T, Vliegen HW, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Bouma B, Mulder BJ. Long-term effect of pulmonary valve replacement on QRS duration in patients with corrected tetralogy of Fallot. *Heart.* 2007 Apr;93(4):506-9.

68) Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, Meijboom FJ, van Dijk AP, Spijkerboer AM, Bouma BJ, Zwinderman AH, Hazekamp MG, de Roos A, Mulder BJ. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation.* 2007 Jul 31;116(5):545-51.

69) Lindsey CW, Parks WJ, Kogon BE, Sallee D 3rd, Mahle WT. Pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair in preadolescent patients. *Ann Thorac Surg.* 2010 Jan;89(1):147-51.

70) Frigiola A, Tsang V, Bull C, Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Mist B, Walker F, van Doorn C, Bonhoeffer P, Taylor AM. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation.* 2008 Sep 30;118(14 Suppl):S182-90.

71) Henkens IR, van Straten A, Schalij MJ, Hazekamp MG, de Roos A, van der Wall EE, Vliegen HW. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg.* 2007 Mar;83(3):907-11.

72) Oosterhof T, Tulevski II, Vliegen HW, Spijkerboer AM, Mulder BJ. Effects of volume and/or pressure overload secondary to congenital heart disease (tetralogy of fallot or pulmonary stenosis) on right ventricular function using cardiovascular magnetic resonance and B-type natriuretic peptide levels. *Am J Cardiol.* 2006 Apr 1;97(7):1051-5.

- 73) Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011 Jan 20;13:9.
- 74) Ishii M, Eto G, Tei C, Tsutsumi T, Hashino K, Sugahara Y, Himeno W, Muta H, Furui J, Akagi T, Fukiyama R, Toyoda O, Kato H. Quantitation of the global right ventricular function in children with normal heart and congenital heart disease: a right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol*. 2000 Sep-Oct;21(5):416-21.
- 75) Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, Bailey KR, McGoon MD, Tajik AJ, Seward SB. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr*. 1996 Nov-Dec;9(6):838-47.
- 76) Lyseggen E, Rabben SI, Skulstad H, Urheim S, Risoe C, Smiseth OA. Myocardial acceleration during isovolumic contraction: relationship to contractility. *Circulation*. 2005 Mar 22;111(11):1362-9.
- 77) Lakoumentas JA, Panou FK, Kotseroglou VK, Aggeli KI, Harbis PK. The Tei index of myocardial performance: applications in cardiology. *Hellenic J Cardiol*. 2005 Jan-Feb;46(1):52-8.
- 78) Abd El Rahman MY, Abdul-Khalid H, Vogel M, Alexi-Meskischvili V, Gutberlet M, Hetzer R, Lange PE. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of fallot. *Pediatr Cardiol*. 2002 Sep-Oct;23(5):502-7.
- 79) Cetin I, Tokel K, Varan B, Orün U, Aşlamaci S. Evaluation of right ventricular function by using tissue Doppler imaging in patients after repair of tetralogy of fallot. *Echocardiography*. 2009 Sep;26(8):950-7.

- 80) D'Andrea A, Caso P, Sarubbi B, D'Alto M, Giovanna Russo M, Scherillo M, Cotrufo M, Calabrò R. Right ventricular myocardial activation delay in adult patients with right bundle branch block late after repair of Tetralogy of Fallot. *Eur J Echocardiogr.* 2004 Mar;5(2):123-31.
- 81) Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G. *Paediatric Cardiology.* Third Edition. Philadelphia, Churchill Livingstone, Elsevier, 2010.
- 82) Oh JK, Seward JB, Tajik AJ. *The Echo Manual.* Second edition. Baltimore, Lippincott, Williams&Wilkins, 1995.
- 83) Fernandez MAG, Zamorano J, Azevedo J. *Doppler Tissue Imaging Echocardiography.* Madrid, McGraw-Hill, 1998.
- 84) Weidemann F, Eyskens B, Jamal F, Mertens L, Kowalski M, D'Hooge J, Bijnens B, Gewillig M, Rademakers F, Hatle L, Sutherland GR. Quantification of regional left and right ventricular radial and longitudinal function in healthy children using ultrasound-based strain rate and strain imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2002 Jan;15(1):20-8.
- 85) Weidemann F, Eyskens B, Mertens L, Dommke C, Kowalski M, Simmons L, Claus P, Bijnens B, Gewillig M, Hatle L, Sutherland GR. Quantification of regional right and left ventricular function by ultrasonic strain rate and strain indexes after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2002 Jul 15;90(2):133-8.
- 86) Solarz DE, Witt SA, Glascock BJ, Jones FD, Khoury PR, Kimball TR. Right ventricular strain rate and strain analysis in patients with repaired tetralogy of Fallot: possible interventricular septal compensation. *J Am Soc Echocardiogr.* 2004 Apr;17(4):338-44.
- 87) Scherptong RW, Mollema SA, Blom NA, Kroft LJ, de Roos A, Vliegen HW, van der Wall EE, Bax JJ, Holman ER. Right ventricular peak systolic longitudinal strain is a sensitive marker for right ventricular deterioration in adult

patients with tetralogy of Fallot. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2009 Oct;25(7):669-76.

88) Weidemann F, Jamal F, Sutherland GR, Claus P, Kowalski M, Hatle L, De Scheerder I, Bijmens B, Rademakers FE. Myocardial function defined by strain rate and strain during alterations in inotropic states and heart rate. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2002 Aug;283(2):H792-9.

89) Massin MM, Malekzadeh-Milani SG, Schiffiers S, Dessy H, Verbeet T. Long-term electrocardiographic follow-up after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2011 Oct;16(4):336-43.

90) Wranne B, Pinto FJ, Hammarström E, St Goar FG, Puryear J, Popp RL. Abnormal right heart filling after cardiac surgery: time course and mechanisms. *Br Heart J*. 1991 Dec;66(6):435-42.

91) Berul CI, Hill SL, Geggel RL, Hijazi ZM, Marx GR, Rhodes J, Walsh KA, Fulton DR. Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1997 Dec;8(12):1349-56.

92) Balaji S, Lau YR, Case CL, Gillette PC. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1997 Jul 15;80(2):160-3.

93) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000 Sep 16;356(9234):975-81.

94) van Huysduynen BH, van Straten A, Swenne CA, Maan AC, van Eck HJ, Schalij MJ, van der Wall EE, de Roos A, Hazekamp MG, Vliegen HW. Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volume. *Eur Heart J*. 2005 May;26(9):928-32.

- 95) Davlourous PA, Kilner PJ, Hornung TS, Li W, Francis JM, Moon JC, Smith GC, Tat T, Pennell DJ, Gatzoulis MA. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Dec 4;40(11):2044-52.
- 96) Doughan AR, McConnell ME, Lyle TA, Book WM. Effects of pulmonary valve replacement on QRS duration and right ventricular cavity size late after repair of right ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol*. 2005 Jun 15;95(12):1511-4.
- 97) Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, Merchant N, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007 Sep;32(3):462-8.
- 98) Deanfield JE, McKenna WJ, Hallidie-Smith KA. Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of tetralogy of Fallot. *Br Heart J*. 1980 Sep;44(3):248-53.
- 99) Lim C, Lee JY, Kim WH, Kim SC, Song JY, Kim SJ, Choh JH, Kim CW. Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004 May;25(5):728-34.
- 100) Yemets IM, Williams WG, Webb GD, Harrison DA, McLaughlin PR, Trusler GA, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 1997 Aug;64(2):526-30.
- 101) Dave HH, Buechel ER, Dodge-Khatami A, Kadner A, Rousson V, Bauersfeld U, Prêtre R. Early insertion of a pulmonary valve for chronic regurgitation helps restoration of ventricular dimensions. *Ann Thorac Surg*. 2005 Nov;80(5):1615-21.

102) Jacquet L, Vancaenegem O, Rubay J, Laarbaui F, Goffinet C, Lovat R, Noirhomme P, El Khoury G. Intensive care outcome of adult patients operated on for congenital heart disease. *Intensive Care Med.* 2007 Mar;33(3):524-8.