

Fallot tetralojisinin restriktif ventriküler septal defekt ile prenatal tanısı

Cecilia Villalain¹ , David Escribano¹ , Eney Gómez-Montes¹ , Miguel Ángel Granados² ,
Enrique García² , Alberto Galindo¹ 

¹12 de Octubre Üniversitesi Hastanesi, Anne ve Çocuk Sağlığı ve Gelişimi Ağı, Fetal Tıp Birimi, Madrid, İspanya

²12 de Octubre Üniversitesi Hastanesi, Pediatrik Kalp Enstitüsü, Pediatri Bölümü, Madrid, İspanya

Özet

Amaç: Fallot tetralojisi (FT) genellikle büyük non-restriktif ventriküler septal defekt ile seyretmektedir.

Olgu: Bu çalışmada, kalıntı triküspit kapak dokusuna sekonder restriktif VSD ile prenatal FT tanısının nadir bir olgusunu sunmaktayız. VSD'nin kısmi oklüzyonu, miyokardiyal hipertrofinin prenatal ilerleyişi ve postnatal olarak güç yönetime sahip sağ kalp yetmezliği ile sonuçlanmıştır.

Sonuç: FT'de kardiyak disfonksiyonun prenatal belirtileri halinde detaylı VSD muayenesi düşünülmelidir. Ebeveynlere ve neonatologlara danışmanlık verilmelidir ve doğum tersiyer bir merkezde güvenceye alınmalıdır.

Anahtar sözcükler: Fallot tetralojisi, restriktif, ventriküler septal defekt.

Abstract: Prenatal diagnosis of tetralogy of Fallot with a restrictive ventricular septal defect

Objective: Tetralogy of Fallot (TOF) usually presents with a large non-restrictive ventricular septal defect (VSD).

Case: We hereby report a rare case of prenatal diagnosis of TOF with a restrictive VSD secondary to redundant tricuspid valve tissue. Partial occlusion of the VSD resulted in prenatal progression to myocardial hypertrophy and postnatally to right heart failure with difficult management.

Conclusion: Prenatal signs of cardiac dysfunction in TOF should prompt a detailed exam of the VSD. Parents and neonatologists must be advised and delivery must be guaranteed in a tertiary center.

Keywords: Tetralogy of Fallot, restrictive, ventricular septal defect.

Giriş

Fallot tetralojisi (FT), genellikle büyük bir non-restriktif ventriküler septal defekt (VSD) ile seyretmektedir. Nadir olgularda VSD'nin restriktif hale gelebileceği ve kardiyak yetmezliğe neden olabileceği postnatal olarak açıklanmıştır.^[1] Çalışmamızda, restriktif perimembranöz VSD ile prenatal FT tanısının nadir bir olgusunu sunduk.

Olgu Sunumu

Konjenital kalp defekti şüphesiyle 20 haftalık primigravid olgu merkezimize başvurdu. Fetal Tıp Birimimiz-

deki muayenede şiddetli pulmoner stenozlu FT tanısı doğrulandı. Ek orofasiyal yarık bulundu ve dizilim CGH'de hiçbir patolojik bulguya rastlanmadı. Aileye danışmanlık verilmesinin ardından takip taramaları aylık olarak gerçekleştirildi. Gebeliğin 34. haftasında fetüste miyokardiyal hipertrofiyle birlikte simetrik kardiyomegali gelişirken, kardiyak disfonksiyona yönelik hiçbir ek belirti yoktu. Triküspit kapak uygundu ancak 7 mm'lik ekojenik bir subvalvüler kalınlaşma, diyastol esnasında VSD'yi kısmen kapayarak restriktif VSD ile sonuçlandı (pik akış 217 cm/s) (**Şekil 1**). Yetmiş iki saat içinde bir takip taraması planlandı. Ancak anne, prematür membran rüptürü nedeniyle iki gün geç başvurdu ve fetal matüras-

Yazışma adresi: Dr. Cecilia Villalain. 12 de Octubre Üniversitesi Hastanesi, Anne ve Çocuk Sağlığı ve Gelişimi Ağı, Fetal Tıp Birimi, Madrid, İspanya.

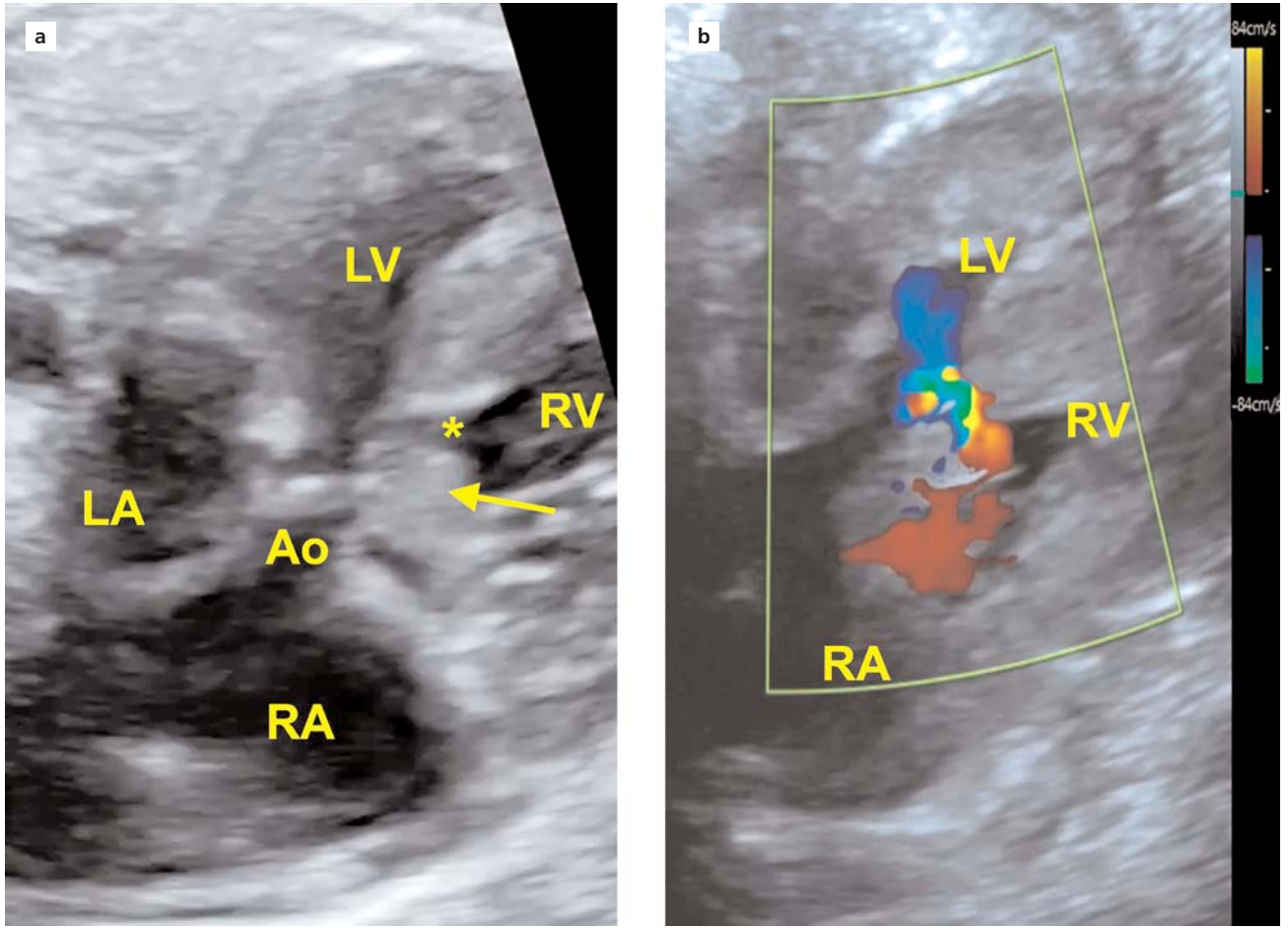
e-posta: cecilia.villalain@salud.madrid.org / **Geliş tarihi:** 18 Ocak 2021; **Kabul tarihi:** 11 Şubat 2021

Bu yazının atf künyesi: Villalain C, Escribano D, Gómez-Montes E, Granados MÁ, García E, Galindo A. Prenatal diagnosis of tetralogy of Fallot with a restrictive ventricular septal defect. Perinatal Journal 2021;29(1):83–86. doi:10.2399/prn.21.0291013

Bu yazının orijinal İngilizce sürümü: www.perinataljournal.com/20210291013

ORCID ID: C. Villalain 0000-0002-9456-4100; D. Escribano 0000-0002-2526-1771; E. Gómez-Montes 0000-0003-2099-1633;

M. Á. Granados 0000-0001-5950-7234; E. García 0000-0002-3279-0882; A. Galindo 0000-0002-1308-1474



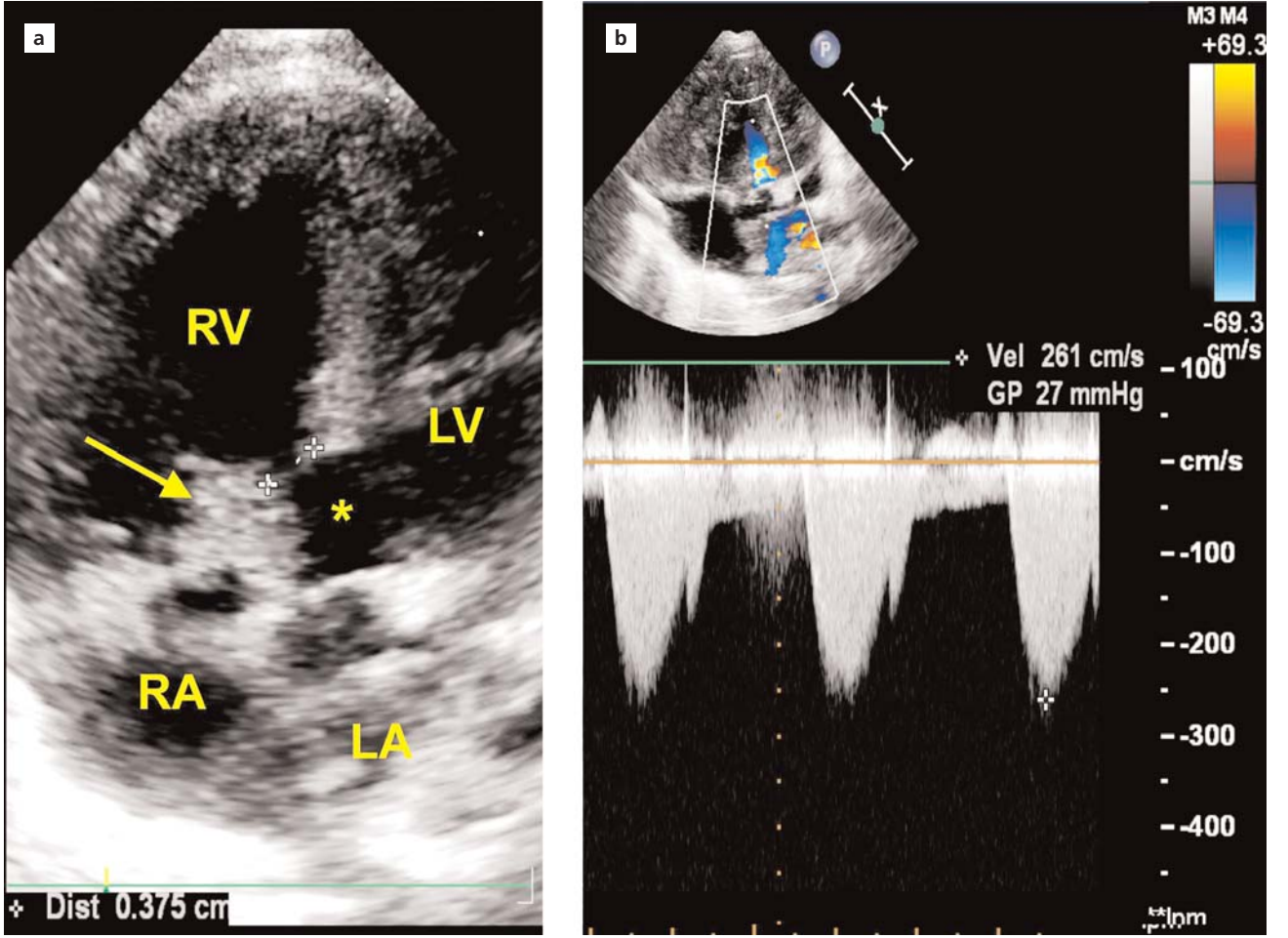
Şekil 1. Prenatal ultrason. (a) B modunda ventriküler septal defekt (*) ve kalıntı triküspit kapak (ok) ile birlikte sağ ventriküler çıkış yolu. (b) Dört odacık görünümünde ventriküler septal defekt üzerinden renkli Doppler akışı. LA: Sol atrium; LV: Sol ventrikül; RA: Sağ atrium; RV: Sağ ventrikül.

yon sonrası doğum indüklendi. Tanı postnatal olarak doğrulandı (Şekil 2). Yenidoğan başlangıçta PGE1 infüzyonuyla ve ilk haftada duktal stent yerleşimi ile yönetildi. Hemodinamik yönetimdeki güçlük, 2 ay sonra transanüler yama ve arteriyel kanalın kapatılması ile yarı düzeltici cerrahiye gerekli kaldı. Takip eden klinik instabilite, aksesuar triküspit kapak dokusunun rezeksiyonu, sağ çıkış yolunun modellenmesi ve VSD'nin kapatılması ile 3. ayda düzeltici cerrahi gerekti. Hasta şu an, yeterli ventriküler fonksiyon ile stabil şekilde ekstübe edilmiştir ve yarı damak ameliyatını beklemektedir.

Tartışma

FT genellikle non-restriktif VSD ile seyretmektedir. Nadir FT olgularında interventriküler akış, etiyo-

lojide en yaygın şekilde aksesuar triküspit kapak dokusuyla veya prolabe aortik kapak ya da membranöz hipertrofik ventriküler septumdan kaynaklanan fibröz doku ile tıkanabilir.^[2] Bu akış kısıtlaması, suprasistemik sağ ventriküler basınca ve sonrasında sağ kalp yetmezliğine neden olabilir.^[3] Aksesuar triküspit kapak dokusunun, kritik pulmoner stenoz veya pulmoner atreziye uzun süreli maruziyeti nedeniyle sürekli ventriküler basınçtan kaynaklandığı ve VSD'nin obstrüksiyonu ile sonuçlandığı düşünülmektedir. Faggian ve ark., iki aksesuar doku türünü mobilitesine göre tanımlamıştır: hareketli ve sabit.^[4] Olgumuzda da görülen ilk tür, ventriküler çıkış yolunda yüzen paraşüt benzeri yaprakçık olarak tanımlanabilir ve ventriküler çıkış yolunu tıklayarak sub-aortik bölgeye doğru çıkıntı yapabilir. Bildi-



Şekil 2. Postnatal ultrason. (a) B modunda beş odacık görünümünde septal defekt (*) ve kalıntı triküspit kapak (ok). (b) Beş odacık görünümünde ventriküler septal defekt üzerinden görülen renkli Doppler akışı. LA: Sol atrium; LV: Sol ventrikül; RA: Sağ atrium; RV: Sağ ventrikül.

ğimiz kadarıyla bu bulgular sadece postnatal olarak tespit edilmiş olup, %1.4 oranında tahmini insidansa sahiptir ve cerrahi mortaliteyi artırmanın yanı sıra FT’de kardiyak konjestif kalp yetmezliğinin nedenlerinden biri olduğu da düşünülmektedir^[1] ve sağ ventriküler yetmezlikten kaçınmak için erken cerrahi gerektirir. Bu lezyona yönelik preoperatif bilgilerin, cerrahi mortaliteyi azaltması beklenmektedir.^[5]

Sonuç

FT progresif bir rahatsızlık olabilir ve bu nedenle periyodik takip gerektirir. FT’de kardiyak disfonksiyonun prenatal belirtileri halinde, kardiyak disfonksiyonun

altta yatan olası nedeni olarak akış kısıtlamasını tespit ve karakterize etmek amacıyla detaylı VSD muayenesi düşünülmelidir. Kardiyak disfonksiyon şiddetli ve yönetimi güç olabileceğinden ve genellikle planlanandan farklı cerrahi prosedürleri gerektirebileceğinden, ebeveynler ve neonatologlar uyarılmalı ve doğum tersiyer bir merkezde güvenceye alınmalıdır.

Fon Desteği: Bu çalışma herhangi bir resmi, ticari ya da kar amacı gütmeyen organizasyondan fon desteği almamıştır.

Etik Standartlara Uygunluk: Yazarlar bu makalede araştırma ve yayın etiğine bağlı kaldığını, Kişisel Verilerin Korunması Kanunu’na ve fikir ve sanat eserleri için geçerli telif hakları düzenlemelerine uyulduğunu ve herhangi bir çıkar çakışması bulunmadığını belirtmiştir.

Kaynaklar

1. Tiwari A, Bhunwal S, Rohit M. Tetralogy of Fallot with restrictive ventricular septal defect. *Indian J Pediatr* 2018;85:400. [PubMed] [CrossRef]
2. Flanagan MF, Foran RB, VanPraagh R, Jonas R, Sanders SP. Tetralogy of Fallot with obstruction of the ventricular septal defect: spectrum of echocardiographic findings. *J Am Coll Cardiol* 1998;11:386–95. [PubMed] [CrossRef]
3. Kumar PR, Rakshak AD, Rajagopal P, Padmanabhan TN, Rao DS, Jaishanker S. Tetralogy of Fallot with flap valve ventricular septal defect producing suprasystemic right ventricular pressure: echocardiographic observations. *Indian Heart J* 1998;50:446-50. [PubMed]
4. Faggian G, Frescura C, Thiene G, Bortolotti U, Mazzucco A, Anderson RH. Accessory tricuspid valve tissue causing obstruction of the ventricular septal defect tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1983;49:324–7. [PubMed] [CrossRef]
5. LaCorte MA, Boxer RA, Singh S, Parnell V Jr, Goldman M. Echocardiographic features of tetralogy of Fallot with an accessory tricuspid valve leaflet. *Am Heart J* 1985;110:1297–9. [PubMed] [CrossRef]

Bu makalenin kullanım izni Creative Commons Attribution-NoCommercial-NoDerivs 4.0 Unported (CC BY-NC-ND4.0) lisansı aracılığıyla bedelsiz sunulmaktadır.

Yayıncı Notu: Yayıncı, bu makalede ortaya konan görüşlere katılmak zorunda değildir; olası ticari ürün, marka ya da kurum/kuruluşlarla ilgili ifadelerin içerikte bulunması yayıncının onayladığı ve güvence verdiği anlamına gelmez. Yayıncının bilimsel ve yasal sorumlulukları yazar(lar)ına aittir. Yayıncı, yayınlanan haritalar ve yazarların kurumsal bağlantıları ile ilgili yargı yetkisine ilişkin iddialar konusunda tarafsızdır.