

EGE TIP



ayın kitabı

Sayı
123

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ VE ANESTEZİ

Editör

Doç. Dr. Seden KOCABAŞ

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ VE ANESTEZİ

EDİTÖR

Doç. Dr. Seden KOCABAŞ

ISBN: 978-605-338-034-4

Ege Üniversitesi Yayın Komisyonu Başkanlığı'nın
22.10.2013 tarih ve 28/22 sayılı kararı ile basılmıştır.

© Bu kitabın tüm yayın hakları Ege Üniversitesi'ne aittir. Kitabın tamamı ya da hiçbir bölümü yazarının önceden yazılı izni olmadan elektronik, optik, mekanik ya da diğer yollarla kaydedilemez, basılamaz, çoğaltılamaz. Ancak kaynak olarak gösterilebilir.

T.C. Kültür ve Turizm Bakanlığı Sertifika No: 18679

Basım Yeri

Ege Üniversitesi Basımevi

Bornova, İzmir

Tel: 0232 388 10 22 / 311 20 66

e-mail: bsmmd@rektorluk.ege.edu.tr

Baskı Tarihi: Şubat 2014

Konjenital Kalp Cerrahisi ve Anestezi / ed. Seden Kocabaş. İzmir.

Ege Üniversitesi, 2014

X, 167 s.: tbl.; 20 cm.

ISBN: 978-605-338-034-4

I. Kalp cerrahisi II. Kardiyoloji - anestezi.

616.12-dc20 Dewey.

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI

Uzm. Dr. Serkan ERTUGAY

Doç. Dr. M. Fatih AYIK*

Prof. Dr. Yüksel ATAY*

**Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı**

***Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı**

Konjenital kalp hastalıkları (KKH), embriyolojik gelişim sırasında oluşan, genetik ve çevresel faktörlerin rol aldığı düşünülen kardiyak patolojileri ifade eder. Konjenital kalp hastalıklarına neden olabilen genetik faktörler arasında en sıklıkla Trizomi 21 (Down Sendromu), Trizomi 13 ve 18, 22q11 mikrolelesyonu (Di George Sendromu), Holt Oram Sendromu, Noonan Sendromu ve Alagille Sendromu gözlenmektedir. Çevresel faktörler içerisinde maternal Rubella enfeksiyonu, çeşitli hastalıklar (sistemik lupus) ve gebelikte alkol ve ilaç kullanımı (hidantoin, lityum, thalidomide) bulunmaktadır. Konjenital kalp hastalıkları doğumdan hemen sonra bulgu verebileceği gibi, yaşam boyunca bulgu ve semptom oluşturmayabilirler (1).

Konjenital kalp hastalıklarını iyi tedavi edebilmek adına kardiyak gelişim evreleri iyi anlaşılmalıdır (2). Bu amaçla, kardiyak anatomi morfolojik ve segmental

olarak iki çerçevede tanımlanmıştır. Morfolojik anatomi yapısal özellikleri anlatırken, segmental anatomi kalbin odacıklarının birbirleri ile ilişkisini anlatmaktadır. Bu iki tanımlama yöntemi ile kardiyak yapı ve gelişim konusunda nomenklatür oluşturulmuştur. Segmental anatomi sırasıyla viseroatriyal situs, ventrikül topolojisi ve büyük arterlerin pozisyonuna göre üç harf ile tanımlanır. Normal gelişim situs solitus, d-loop, situs solitus (S, D, S) şeklindedir. Embriyoda kardiyovasküler gelişimin temelleri 3-5. haftalar arasında atılır. Mezenkimal hücre gelişimini anjiyojenik hücre oluşumu takip eder. Damar yapıların oluşması ile dorsal aorta oluşumu tamamlanır. Bu sürecin sonunda endokardiyal tüplerin birleşmesi ile kalbin prototipini oluşturan kardiyak loop oluşur. Bu yapı iki kutup (aortik arkı oluşturacak arteryel kutup, venöz drenajı sağlayan venöz sinüs) ve üç santral odacıktan oluşur. Daha sonra santral odacığın venöz tarafından atriyum gelişirken, arteryel tarafından sol ventrikül, orta kısmından ise sağ ventrikül gelişir. Düz olan kardiyak loop'ta dorsokraniyal ve ventrokaudal katlanma meydana gelir. D-loop dediğimiz bu dönüş sonrası ventriküller normal pozisyonlarını alırlar (atriyoventriküler uyum). Kalbin odacıkları normal pozisyonlarına yerleşir. Kalbin iç kısmından bakıldığında atriyum ve ventrikülde septasyon dokuları belirir, bununla birlikte atryoventriküler olukta derin bir invajinasyon olur ve AV kanal oluşur. Bu kanalda endokardiyal yastıklar genişler ve atriyumventriküler odacıkları birbirinden ayrılırlar. Daha sonra interventriküler oluktan müsküler septum gelişir. Aynı zamanda atriyal oluktan septum primum belirir ve foramen primumu oluşturur. Bu süreçte septum primum

üzerinde beliren delikçikler birleşip foramen sekundumu oluştururken, septum primum kapanır. Septum sekundum gelişerek bu delikte perde oluşturur ve fetal dolaşımında tek yönlü akım sağlar. İnterventriküler septumun kapanması ise trunkal yapı içinde, ileride aort ve pulmoner arteri ayıracak spiral septum gelişmesiyle olur. Aortikopulmoner septum da denilen bu yapının oluşumu ile aorta sağ ve arkada, pulmoner arter sol ve öndeki yerini alır. Ayrıca iki yapı da birbirinden ayrılmış olur. Böylece kardiyak gelişim tamamlanır. Bu karmaşık sürecin herhangi bir noktasında oluşacak bozukluk konjenital kalp hastalığına sebep olur (2).

Konjenital Kalp Hastalıklarında Sınıflandırma

Hastalarda siyanoz olup olmamasına göre sınıflandırma yapılır (1,3). Asiyanotik ve siyanotik KKH'larının dağılımı aşağıdaki tablodaki gibidir.

Tablo-1. Konjenital Kalp Hastalıklarında Sınıflandırma (1,3).

Asiyanotik KKH	Siyanotik KKH
1. Ventriküler Septal Defekt	1. Fallot Tetralojisi
2. Atrial Septal Defekt	2. Pulmoner Stenoz
3. Patent Duktus Arteriyozus	3. Büyük Arter Transpozisyonu
4. Aort Koarktasyonu	4. Pulmoner Atrezi
5. Konjenital Aort Stenozu	5. Trikuspit Atrezisi
6. Aortopulmoner Pencere	6. Trunkus Arteriyozus
7. Atrioventriküler Septal Defekt	7. Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
8. Mitral Stenoz	8. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
	9. Ebstein Anomalisi

Konjenital Kalp Hastalıklarında Semptomatoloji

Konjenital kalp hastalıkları doğumdan hemen sonra bulgu verebileceği gibi, yıllarca sessiz kalabilir. Doğumdan sonra yapılan ilk muayenede duyulan kardiyak üfürüm, doğum sonrası saptanan santral siyanoz, ileri zamanlarda ortaya çıkan solunumsal zorluk, sık geçirilen akciğer enfeksiyonları, senkop, beslenme güçlükleri ve gelişim problemleri KKH düşündüren bulgulardır (4). Daha spesifik olarak, parmaklarda çomaklaşma, alt ekstremitelerde nabızsızlık, diferansiye siyanoz (üst ekstremitelerde asiyantotik, alt ekstremitelerde siyanotik) görülebilir. Doğum sonrası oluşan pulmoner kan akımı KKH'ında semptomları belirlemektedir. Azalmış pulmoner kan akımı hipoksi ve siyanoz yaratırken, artmış pulmoner kan akımı sol ventrikülde yüklenme ve pulmoner hipertansiyon yaratır. Kalp yetmezliği tablosu gelişen çocuklarda takipne, dispne, ortopne görülebilir. Asiyantotik (sol-sağ şanlı) olarak başlayan bir hastalık ileri dönemde siyanotik (Eisenmenger Sendromu) hale gelebilir (5).

Konjenital Kalp Hastalıklarında Tanı

Klinik değerlendirme KKH tanısında büyük önem taşır. Hastanın semptomları (detaylı öykü), kardiyak muayenesi (oskültasyon ve nabız muayenesi), arteriyel tansiyon ve oksijen saturasyonu ölçümü tanıdaki ilk aşamalardır (6). Elektrokardiyografi (EKG) aritmi, ileti kusurları ve kompanzatuvar değişiklikler açısından fikir verir. Akciğer grafisi kardiyomegali ve pulmoner damarlanma açısından önem taşır. Ekokardiyografi KKH tanısında birincil öneme sahip bir tetkiktir. Gerek kalbin anatomik yapısı gerek fizyolojik durumu ile ilgili bilgiler verir. Günümüzde geliştirilmiş üç boyutlu

ekokardiyografi teknolojisi ile bu bilgiler daha detaylandırılmaktadır. Bu tetkikin en büyük dezavantajı, tecrübeli bir uygulayıcı gerektirmesidir. Kardiyak manyetik rezonans (MR) görüntüleme ekokardiyografiye alternatif bir yöntem olup aynı bilgiler edinilebilir. Ekokardiyografide şüphe uyandıran patolojilerin tanısında önemli rol oynar. Kardiyopulmoner egzersiz testi, hastanın yaşam kalitesi, egzersiz kapasitesi, egzersize yanıt olarak gelişen kan basıncı ve aritmi hakkında fikir verir. Ayrıca uzun dönem izlemde hastanın fonksiyonel kapasitesini değerlendirmeye yarar. Kardiyak kateterizasyon tanı amaçlı olarak, ana vasküler yapıların değerlendirilmesi, pulmoner vasküler rezistans ölçümü, sol ve sağ ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesi, odacıklar arası basınç farklarının ölçümü, şant miktarının saptanması, koroner arterlerin görüntülenmesi açısından önem taşır (6,7).

Konjenital Kalp Hastalıklarında Tedavi

Konjenital kalp hastalığı tedavisinin unsurları medikal tedavi, girişimsel tedavi ve cerrahi tedavidir (8). Medikal tedavinin unsurları antiaritmik, antikonjestif, inotropik, antihipertansif ve pulmoner vazodilatör ajanlardır. Girişimsel yöntemlerle atriyal ve ventriküler septal defektlerin kapatılması, patent duktus arteriosus (PDA) kapatılması veya stentlenmesi, balon atriyal septostomi, koarktasyonun balon dilatasyonu, aortapulmoner kollaterallerin oklüzyonu sağlanabilmektedir. Cerrahi tedavi, palyatif ve düzeltici olmak üzere iki amaçla uygulanmaktadır. Palyatif amaçlı sistemik dolaşım ile pulmoner dolaşım arasına şant açılması, venöz akımı pulmoner yatağa yönlendirmek için kava-pulmoner şant açılması, pulmoner kan

akımını azaltarak vasküler yatağı korumak için pulmoner bantlama, sağ-sol şanti arttırmak için atriyal septektomi uygulanmaktadır. Düzeltici cerrahi girişimler ise, patolojiyi tamamen düzeltme amaçlı veya normal fizyolojiyi sağlama amacıyla uygulanmaktadır. Düzeltici cerrahi girişimler konjenital defekte özgü olarak uygulanmaktadır (1, 8).

Atriyal Septal Defekt

Atriyal Septal Defekt (ASD) atriyal septumun herhangi bir noktasında, değişik büyüklerde olabilen açıklığı ifade eder (9). Embriyolojik gelişim evresinde ilk olarak septum primum oluşmaktadır. Ancak daha sonra septum primumun üst kısmında açıklıklar oluşur. Bu açıklıklar daha sonra oluşan septum sekundum tarafından kapatılmaktadır. Bu iki septum arasında kalan foramen ovale fetal kan akımının yönünü belirlemektedir. Doğumla birlikte sol atriyal basınç yükselir ve foramen ovale perde gibi kapanır. Patent foramen ovale (PFO) tanımı bu kapanmanın olmamasıdır ve ASD'den farklı olarak tanımlanır (2). Bu hastalık ilk olarak 1934 yılında Roesler tarafından tanımlanmış, 1948 yılında Murray tarafından deneysel olarak tedavi edilmiştir (2). Atriyal Septal Defekt, izole veya endokardiyal yastık defektlerinin parçası olabileceği gibi, persistan sol superior vena kava, anormal pulmoner venöz dönüş, pulmoner stenoz, mitral kapak patolojileri ile birlikte de saptanabilir. Atriyal Septal Defekt birbiri ile kesişen birkaç şekilde sınıflandırılmaktadır. En sık kullanılan sınıflandırma aşağıdaki gibidir (10).

Atriyal Septal Defekt Tipleri ve Sıklıkları

1. Primum Tip ASD (%15),
2. Sekundum Tip ASD (%80, Fossa Ovalis tipi),
3. Sinus Venosus Tipi ASD:
 - a. Superior Vena Kaval Tip (%5),
 - b. İnferior Vena Kaval Tip,
4. Koroner Sinus Tipi ASD (%1).

Klinik Bulgular ve Tanı

Sol atriyumdan sağ atriyuma geçiş derecesi klinik gidişatın belirleyicisidir, uzun yıllar semptom oluşturmayabilir. Sıklıkla 4. dekattan önce semptomlar ortaya çıkar. Eforla gelen nefes darlığı, sık geçirilen akciğer enfeksiyonları, atriyal aritmi habercisi olan palpasyon en sık hastalık bulgularıdır. Nadir olarak paradoksal emboliye bağlı serebral olaylar ve şantın yönünün değişmesine bağlı olarak siyanoz ile kliniğe yansiyabilir. Fizik muayene bulguları olarak parasternal bölgede kalp atışlarının belirginleşmesi, ikinci kalp sesinin sabit çiftleşmesi, pulmoner odakta midsistolik üfürüm, trikuspid odakta middiyastolik üfürüm saptanabilir. Kalp yetmezliğinin geliştiği durumlarda juguler venöz dolgunluk, hepatomegali, assit ve periferik ödem görülebilir (9,10).

Tanı amacıyla çekilen akciğer grafisinde sağ atriyum, sağ ventrikül ve pulmoner arter gölgelerinde genişleme, pulmoner vasküler yapılar da belirginlik saptanır. Elektrokardiyografide (EKG) sağ aks deviasyonu ve inkomplet sağ dal bloğu sıklıkla görülmektedir. Transtorasik ekokardiyografi (TTE) ile fossa ovalis tipi

ASD'lerde septumdaki geiř grntlenebilmektedir. Diđer tiplerde ise, indirekt bulgularla (sađ yapılarda geniřlik, anormal septal hareket) ASD tanısından řüphelenilir (9,10). Transözofageal ekokardiyografi (TEE) ile defektin varlıđı ve yeri kesin olarak tanımlanırken, tedaviyi ynlendirmesi aısından ek kardiyak anomaliler ve defektin zellikleri detaylı řekilde incelenebilmektedir (11,12). Kardiyak kateterizasyon, tipik ve komplike olmayan ASD vakalarında gerekmemektedir. İnfantlarda ek kardiyak anomali ihtimali aısından, adlesanlarda ise pulmoner arter basıncı (PAP) ve pulmoner vaskler rezistans (PVR) lm iin kateterizasyon uygulanmaktadır. Koroner anjiyografi, ek koroner hastalıđı aısından 35 yař st hastalarda aık kalp cerrahi ncesi uygulanabilmektedir (9, 10).

Parsiyel Anormal Pulmoner Venz Dnř (PAPVD)

Parsiyel Anormal Pulmoner Venz Dnř, pulmoner venlerin bir kısmının sol atriyum yerine sađ atriyum veya dallarına bađlanmasıdır. Bu patoloji izole olabileceđi gibi, ASD ile kombine olarak da grlebilir. Bu patolojide klinik bulgular ve seyir ASD ile benzerdir. En sık birlikte grlen anormallikler ařađıdadır (13):

1. *Sinus Venosus Malformasyonu*: Sađ superior pulmoner ven (RSPV) superior vena kava'nın (SVC) alt blmne veya sađ atriyum ile birleřme blgesine bađlanır. En sık grlen tipidir. Sıklıkla superior kaval tip ASD ile birlikte. SVC alt kısmı dilatedir.

2. *Sađ superior pulmoner venin SVC'a bađlanması*: Sađ superior pulmoner ven, ASD olmadan, tamamiyle

SVC'a bağlanır. Superior vena kava'nın alt kısmında dilatasyon yoktur.

3. *Sağ pulmoner venlerin sağ atriyuma bağlanması:* Tüm sağ pulmoner venler direkt olarak sağ atriyuma bağlanırlar. İzole olabildiği gibi PFO ile birlikte olabilir.

4. *Sağ pulmoner venlerin IVC'ya bağlanması (Scimitar Sendromu):* Sağ pulmoner venlerin diaframı yarımay şeklinde geçerek, IVC ile sağ atriumun birleştiği yere açılmasıdır. İzole olabildiği gibi fossa ovalis tipi ASD birlikte olabilir. Ayrıca sağ akciğer hipoplazisi, mediastinal kayma ve kalbin dekstrapozisyonu eşlik edebilir.

5. *Anormal sol pulmoner ven bağlantısı:* Sol pulmoner venlerin vertikal ven aracılığıyla sol innominat vene bağlanmasıdır. Fossa ovalis tipi ASD eşlik edebilir. Nadiren koroner sinus, SVC veya sağ atriyuma da direkt bağlanabilir.

Ventriküler Septal Defekt

Ventriküler Septal Defekt (VSD), interventriküler septumdaki tek veya çoğul açıklıkları ifade eder (1,5). Tüm konjenital kardiyak hastalıklar içinde %15-30 arası görülmektedir. Doğumla birlikte pulmoner vasküler rezistansın düşmesi, sol atriyum ve sol ventrikül basınçlarının yükselmesi ile sol ventrikülden sağ ventriküle akım oluşur. Ventriküler Septal Defektin yeri ve şant miktarı klinik gidişatı belirlemektedir. Ventriküler Septal Defekt izole olabildiği gibi, diğer konjenital patolojilerin (Fallot Tetralojisi, Komplet Atriyoventriküler Kanal Defekti, Anatomik Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu (BAT), Trunkus Arteriyozus) bir parçası olarak da görülebilir.

Ventriküler Septal Defekt, ilk olarak 1954 yılında Lillehei tarafından kardiyopulmoner baypas altında kapatılmıştır. Ventriküler Septal Defekt septumdaki lokalizasyonuna göre sınıflandırılmaktadır (1,3,5).

Ventriküler Septal Defekt'lerin Morfolojik Sınıflandırılması ve Sıklıkları

1. Perimembranöz tip VSD (%80): İnlet, Anterior, Outlet
2. Müsküler tip VSD (%5): Outlet, Trabeküler, İnlet, Apikal
3. Doubly committed subarterial tip VSD (%5-10)
4. İnlet septal tip VSD (<%5): Atriyoventriküler septal
5. Malalignment tip VSD: Anterior (Fallot tetralojisi), Posterior (Interrupted ark veya koarktasyon) veya Rotasyonel (Taussig-Bing)

Klinik Bulgular ve Tanı

Küçük çaptaki ve özellikle müsküler tip VSD'ler kas tabakalarının gelişmesi ile spontan olarak kapanmaktadır. Yine küçük membranöz VSD'ler, fibröz doku oluşumu ve triküspit kapağın septal yapıları ile kapanmaktadır. Net olarak bilinmese de, doğumda saptanan VSD'lerin %70'i kapanmaktadır. Genellikle yaşamın ilk iki yılında tanı konur. Şant miktarı hastanın klinik durumu ve pulmoner hipertansiyon derecesini belirler. Şantın yönü ve akımı ise PVR, defekt çapı, sol ve sağ ventrikül fonksiyonları ve sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna göre belirlenir. Tedavi edilmezse, çocukluk çağının sonlarında Eisenmenger Sendromu gelişebilir. Ventriküler septal defektin varlığı infektif endokardit açısından ciddi risk

oluşturmaktadır. Küçük VSD varlığında çocuk hastanın gelişimi ve beslenmesi normal olup, rutin muayenede saptanan kısa pansistolik üfürüm ile tanı konur. Kalp sesleri normaldir, prekordiyal kalp atımı gözlenmez. Büyük VSD varlığında ilk ay sonunda, şant miktarının artması ve sol atriyal volüm yüklenmesi ile semptomlar ortaya çıkar. Takipne, dispne ve beslenme bozuklukları görülür. Yaklaşık altı hafta sonunda konjestif kalp yetmezliği bulguları görülür. Prekordiyal atım belirginleşir, apikal bölgede middiyastolik üfürüm ortaya çıkar. Pulmoner kan akımının artışına bağlı ikinci kalp sesinin pulmoner kısmı güçlenir. Kalp yetmezliği geliştiğinde gallop ritmi ve hepatomegali gibi dolaylı bulgular saptanabilir (1,3,5).

Elektrokardiyografide (EKG) sol ventrikül hipertrofi bulguları ve sol atriyum büyümesine bağlı olarak P dalga değişiklikleri görülür. Akciğer grafisinde sol yapılar genişleme ve pulmoner vasküler yapılar belirginleşme saptanabilir. Transtorasik ekokardiyografi, defekt çapı, lokalizasyonu, şant miktarı ve pulmoner arter basınçları hakkında net bilgiler vererek VSD tanısının konmasında çok faydalı olmaktadır (1,3,5).

Patent Duktus Arteriyozus

Patent Duktus Arteriyozus (PDA), fetal dolaşımın bir parçası olan duktus arteriyozus'un doğum sonrası açık kalmasıdır (3-5). Normal fizyolojide, matür bir çocukta, doğumu takip eden 10-15. saatte duktus kontrakte olur ve fonksiyonel olarak kapanır. Anatomik olarak tam kapanma 2-3. haftada meydana gelir. Patent Duktus Arteriyozus, inen aortun subklavyan

arter çıkışının hemen distali ile sol pulmoner arterin proksimali arasında lokalizedir. Tüm konjenital kalp hastalıklarının %5-10'unu teşkil eder. Aort basıncının pulmoner artere göre yüksek olması nedeniyle sol-sağ şant gelişir. Şantta sürekli akım olması nedeniyle pulmoner arterde, dolayısıyla sol ventrikülde volüm yükü oluşur. Bunun yanında duktus BAT, interrupted aortik arkus gibi olgularda vücut dolaşımını sağlar (3-5).

Klinik Bulgular ve Tanı

Doğum sonrası 8. haftada çocukların %90'ında duktus kapanmış olur. Duktus açıklığı kandaki oksijen basıncı ve prostaglandin düzeyine bağlıdır. Artan oksijen basıncı ve azalan prostaglandin düzeyi duktus kontraksiyonunu artırır. Kapanmanın olmadığı olgularda oksijen ve indometazin tedavisi uygulanır. Buna rağmen kapanma olmaz ise, PDA'nın kalıcı açıklığından bahsedilir. Açık kalan duktus çapı küçük ise sol ventrikülde volüm yüklenmesi olmaz ve hasta asemptomatik kalır. Duktus çapı arttıkça volüm yükü artar. Hastada sol kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkar ve bunu takiben pulmoner arter basıncı yükselir. Pulmoner basınçtaki artış sağ ventrikül tarafından kompanse edilir ise, sağ kalp yetmezliği bulguları da ortaya çıkabilir. Şantın devam etmesi durumunda Eisenmenger Sendromu gelişir ve şant akımı tersine döner. Bu durumda hastada diferansiye siyanoz gelişir. Patent Duktus Arteriyozus varlığı, düşük de olsa infektif endokardit riski taşır (3-5).

Fizik muayenede devamlı üfürüm saptanır. Eisenmenger Sendromu gelişirse bu üfürüm kaybolabilir. Ekokardiyografi tanıda büyük önem taşır. Sol

ventrikül yüklenmesi, pulmoner arter çapı ve basıncı hakkında bilgiler verir. Detaylı görüntüleme açısından bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans (MR) çekilebilir. Pulmoner arter basıncının yüksek olduğu durumlarda, PVR ölçümü için kardiyak kateterizasyon uygulanabilir (3-5).

Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonu, aort segmentinin hipoplazisini ifade eder. Aortadaki daralma dairesel olmakla birlikte, kısa veya uzun segmenti tutabilir. Genellikle subklavyan arter distalinde, duktus arteriyozus çıkışında meydana gelir. Nadiren, ektopik olarak asendan, desendan veya abdominal aortada gelişebilir. Tüm konjenital kalp hastalıkları içinde %5-8, tüm canlı doğumlar içinde 10.000'de 3 sıklıkta görülür. En sık olarak bikuspit aortik kapak, daha nadiren aort stenozu, mitral stenoz (paraşüt mitral valv) ve diğer kompleks kardiyak anomalilerle birliktelik gösterir. Koarktasyon varlığı, kalpte devamlı olarak ön yük artışına neden olur. Zamanla sol ventrikül (LV) duvar stresi artar, kompanzatuvar LV hipertrofisi gelişir. Tedavi edilmediğinde LV fonksiyon bozukluğu ve kalp yetmezliği gelişebilir. Ayrıca, koarktasyon bölgesinin proksimalinde oluşan hipertansiyon nedeniyle serebral hemorajik olay riski de artmaktadır (1,3).

Klinik Bulgular ve Tanı

Koarktasyonun derecesi klinik semptom ve bulguları belirler. Ciddi daralmalarda yaşamın ilk zamanlarında bulgu verirken, hafif daralmalarda erişkin yaşa kadar bulgu vermeyebilir. En sık gözlenen semptomlar baş ağrısı, burun kanamaları, baş dönmesi, nefes darlığı,

abdominal anjina ve kladikasyodur. İlerlemiş olgularda sol kalp yetmezliği bulguları, intrakraniyal kanama, infektif endokardit, aort rüptürü veya diseksiyonu görülebilir.

Fizik muayenede üst ekstremitede sistolik hipertansiyon, alt ekstremitede hipotansiyon tipik bulgudur. Basınç farkının >20mmHg olması anlam taşır. Bunun yanı sıra, sırtta duyulan devamlı üfürüm, suprasternal “thrill” saptanabilir. Akciğer grafisinde kollateral gelişimine bağlı olarak 3. ve 4. kostalarda çentiklenme görülebilir. Ekokardiyografi koarktasyon bölgesi, basınç gradyenti, ek kardiyak anomaliler ve LV fonksiyonları hakkında önemli bilgiler sağlar. Diastolik “run-off” fenomeni koarktasyonun güçlü bir işaretidir. Tüm aortun anatomisini ortaya koymak için BT veya MR uygulanabilir. Anjiyografi kesin tanı, gradiyent ölçümü ve tedavi imkanı sağlaması nedeniyle tanıda altın standarttır (1,3).

Atrioventriküler (AV) Kanal Defekti

Endokardiyal yastık defekti (EYD) olarak da adlandırılan bu patolojide atrioventriküler septumun membranöz ve müsküler kısımlarında gelişim bozukluğu vardır. Komponentleri, primum tipte ASD, inlet tipte VSD ve ortak AV kapaktır. İki formda gözlenmektedir. Parsiyel formda, primum ASD ve mitral kleft mevcuttur. AV kapakta anterior ve posterior bridging liflet ortada birleşir ve iki ayrı kapak orifisi oluşur. Komplet formda patolojiye VSD eklenir, ayrıca bridging liflete birleşme olmadığı için AV kapak tek orifis halindedir. Tüm konjenital kardiyak patolojilerin %3'ünü oluşturur. Bu hastalığın önemli bir özelliği Down Sendromu (Trizomi 21) ile birlikteliğidir. Komplet

formların %75'i Down Sendromlu hastalarda gözlenirken, parsiyel formların %90'ı Down Sendromu olmayan hastalarda görülmektedir (14). AV kanal defekt varlığında sol-sağ şant, AV kapak yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve ventrikül disfonksiyonu gelişir. Klinik gidişat, hastalığın formuna ve ciddiyetine bağlı olarak değişir. Ayrıca AV kanal defektleri superior bridging lifletin morfolojisi, bridging derecesi ve korda bağlantılarına göre Rastelli tip A,B,C olarak da sınıflandırılır: A. Normal anatomik gelişim, B. Parsiyel AV kanal defekti, C. Komplet AV kanal defekti (1,3).

Klinik Bulgular ve Tanı

Hastalığın parsiyel formunda hasta erişkin yaşa kadar asemptomatik kalabilir, ancak tedavi edilmediği takdirde bu hastaların yaşam süresi kısalmır. Hastalarda semptomlar, atriyal fibrilasyon, AV ileti bozuklukları ve ileri safhada pulmoner hipertansiyona bağlı olarak ortaya çıkar. Komplet formunda ise, semptom ve bulgular yaşamın ilk günlerinde ortaya çıkar, ciddi pulmoner hipertansiyon ve erken kalp yetmezliği gelişir, tedavi edilmez ise yaşamı tehdit eder. Nadiren, kalp yetmezliğini kompanze eden hastalarda pulmoner vasküler hastalık gelişir. Bu hastalarda şant akımı ters döner ve siyanoz, polisitemi, parmaklarda çomaklaşma ortaya çıkar (1,3).

Elektrokardiyografide AV iletide gecikme ve sol aks deviasyonu saptanır. Akciğer grafisinde kardiyomegali ve pulmoner damar gölgelerinde belirginleşme görülebilir. Ekokardiyografi ile AV kanalın tüm komponentleri, ventrikül fonksiyonları, şant miktarı ve PAP değerlendirilir. Pulmoner arter basıncı çok yüksek olan

olgularda, PVR'i deęerlendirmek iin kardiyak kateterizasyon gereklidir (1,3).

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD)

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş, pulmoner venlerin, sol atriyumla hi baęlantısı olmadan saę atriyuma baęlanmasıdır. Atriyal septal defekt veya PFO, bu patolojide bulunması gereken ek kardiyak anomalilerdir, aksi halde yařamla baędařmayan durum ortaya ıkar. Tüm KKH iinde %1-3 oranında grölür. Bu hastalık ilk olarak 1798'de Wilson tarafından tanımlanmıřtır. 1951 yılında Muller tarafından kapalı teknikle parsiyel olarak onarılmıř, 1956 yılında ise Lewis ve arkadařları tarafından aık teknikle tam olarak onarılmıřtır. Bu patolojiye PDA, VSD, Fallot Tetralojisi, ift ıkıřlı Saę Ventrikül eřlik edebilir (15).

Sıklıkla ortak pulmoner venöz sinüste birleřen pulmoner venler direk veya vertikal ven ile saę atriyuma baęlanırlar. Venöz sinüsün herhangi bir kısmında veya baęlantı bölgelerinde daralmalar grülebilir. Bu daralma pulmoner venlerin kendisinde ise intrensek, dıřarıdan bir bası ile oluyorsa ekstrensek obstrüksiyon olarak tanımlanır. Bu durum pulmoner venöz basıncı artırarak klinik seyri ktüleřtirebilir. Fizyopatolojik olarak saę atriyum ve ventrikülde yüklenme bulguları, pulmoner hipertansiyon geliřir. Agresif seyirli bu tabloda hipoksi ve erken kalp yetmezlięi geliřir. Özellikle obstrüktif tipte TAPVD konjenital kalp hastalıkları iinde acil düzeltme gerektiren patolojilerdendir. Cerrahi olarak düzeltilmedięinde prognoz ok ktüdür (1,3,15).

Klinik Bulgular ve Tanı

Genellikle yaşamın ilk günlerinde ağır bir tablo oluşturan bir patolojidir. Klinik yansıma, venöz bağlantının yeri ve venöz obstrüksiyona bağlıdır. Takipne en sık muayene bulgusudur, siyanoz gözlelenebilir. Hipoksi ile birlikte hastada metabolik asidoz ve düşük debi gelişir. Muayenede hafif sistolik üfürüm ve gallop ritmi duyulabilir. Yenidoğanda solunum distresi yaratan hastalıklar ile karışabilir. Agresif seyirli tablolar acil girişim gerektirir (15).

EKG'de sağ yapılardaki büyüme görülebilir. Akciğer grafisinde pulmoner vaskularitede artış, ilerlemiş olgularda buzlu cam görüntüsü görülebilir. Pulmoner venöz obstrüksiyon varlığında kardiyomegali görülmeyebilir. Ekokardiyografi genellikle tüm olgularda tanı koymak için yeterlidir. Venöz sinus'un yeri ve bağlantısı görülebilir. Sağ ventrikül'deki yüklenme bulguları ve pulmoner hipertansiyon ölçülebilir. Kardiyak kateterizasyon operasyonu geciktirmesi ve klinik seyri kötüleşmesi nedeniyle uygulanmaz (15).

Fallot Tetralojisi

Fallot Tetralojisi (TOF), embriyolojik gelişim sırasında sağ ventrikülün infundibulum kısmının yetersiz gelişimi ve farklı yere kaymasından kaynaklanır. Bu patoloji nedeniyle sağ ventrikül çıkış yolunda daralma ve VSD oluşur. Bunun yanında aortada dekstrapozisyon gelişirken, sağ ventrikülde kompanzatuvar hipertrofi gelişir. Sonuç olarak, TOF'un dört komponenti ortaya çıkar: VSD, sağ ventrikül hipertrofisi, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu ve ata biner tarzda aort (16). En sık eşlik eden anomali ASD olup, birlikteliklerinde

Fallot Pentalojisi'nden söz edilmektedir. Sağ aortik ark ve PDA eşlik edebilir. TOF bu haliyle ilk olarak 1888'de Fallot tarafından tanımlanmış, 1954 yılında ise Lillehei ve arkadaşları tarafından onarılmıştır. Tüm KKH içinde %10'unu oluştururken, 1 yaş sonrası siyanotik kalp hastalıkları arasında en sık rastlanılan anomalidir. Etyolojik olarak %15 olguda 22q11 kromozom delesyonu (DiGeorge Sendromu) saptanmaktadır (1,3,16).

Subaortik pozisyonda yer alan VSD sıklıkla geniş olup, non-restriktif karakterdedir. Sağ ventrikül çıkış yolundaki darlık ise sıklıkla infundibuler olup, valvüler veya supravavüler olabilir. Pulmoner arter çapı genellikle olağandan küçüktür. Aort %50'nin altında olacak şekilde dekstrapoze olmuştur (%50 üzeri olursa çift çıkışlı sağ ventrikül adını alır). Son patoloji, çıkım yolundaki darlık ve sağ ventriküldeki artan basınca bağlı olarak sağ ventrikül hipertrofisidir (16).

Klinik Bulgular ve Tanı

Fallot Tetralojisi'nin kliniğe yansıması pulmoner kan akımına bağlıdır. İleri derecede stenotik olgularda siyanoz ilk zamanlarda ortaya çıkar. Bunun yanı sıra, paroksizmal dispne ve hipoksik spell atakları görülür. Çömelme, bu hastalarda hipoksiye yanıt olarak yapılan refleks harekettir ve oksijen saturasyonunu yükseltir. İleri yaşlarda parmaklarda çomaklaşma gözlenir. Fizik muayende ikinci kalp sesinde çiftleşme, darlığa bağlı uzun ve güçlü sistolik üfürüm duyulabilir. Akciğer grafisinde tipik tahta pabuç (coeur en sabot) görüntüsü olur. Pulmoner damar gölgeleri azalmıştır. EKG'de komplet sağ dal bloğu ve geniş QRS dalgaları görülebilir. Transtorasik ekokardiyografi kesin tanı

koydurucu tetkik olup, sađ ventrikül çapları, VSD çapı ve pozisyonu, darlık derecesi, pulmoner arter çapı hakkında net bilgiler verir. Ayrıca McGoon oranı (sađ pulmoner arter çapı ile sol pulmoner arter çapı toplamının inen aort çapına bölünmesi) hesaplanabilir. Manyetik rezonans görüntüleme ile ek olarak, pulmner damar gelişimi ve aort pozisyonu görüntülenebilir. Elektrofizyolojik test ve intrakardiyak defibrilatör ile şüpheli aritmiler saptanıp tedavi edilebilir (1,3).

Büyük Arterlerin Transpozisyonu

Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT) aortun tamamıyla sađ ventrikülden, pulmoner arterin ise tamamıyla sol ventrikülden çıkmasıdır. Patoloji atriyoventriküler konkordansın eşlik ettiği ventriküloarteryel diskordans olarak tanımlanır. Sıklıkla aort, pulmoner arterin sađ ve önünde olduğu için dekstro-transpozisyon (d-transpozisyon) denir (17). Bu hastalığın tedavisinde, 1960'lı yıllarda Senning ve Mustard'ın geliştirdiđi tekniklerin birleşimi olan Atrial Switch operasyonu ve 1975 yılında Jatene'in geliştirdiđi Arterial Switch operasyonu köşe taşlarını oluşturmaktadır (18-20). Tüm KKH içinde %5-8 oranında görülmektedir. İzole olabildiđi gibi PFO (%75), VSD (%45), sol ventrikül çıkış yolu darlığı (%25) veya aort koarktasyonu (%5) eşlik edebilir. Koroner arter anomalilerinin de eşlik ettiği durumda cerrahi onarım zorlaşmaktadır. Bu hastalığın ailesel öyküsü olmamakla birlikte, kromozomal anomalilerle de ilişkilendirilememiştir (1,3)

Morfolojik olarak bakıldığında, sađ ventrikül normal pozisyonunda geniş ve hipertroftiktir. %90 oranında aort sađ ve önde olup, subaortik konus bulunur. Mitral

kapak ile trikuspit kapak arasındaki kama pozisyonunda pulmoner arter bulunur. Sol ventrikül nadiren konus içerir ve pulmoner-mitral fibröz devamlılık mevcuttur. Atriyal yapılar normal olarak gelişmiştir. İleti sistemi ise normal pozisyonunda olup, His hüzmesinin sol dalı daha distalden ayrılır. Bu durum, VSD kapatılması sırasında hasar riski yaratabilir. Koroner arterlerin orijini ise değişkenlik gösterir (17).

Klinik Bulgular ve Tanı

Büyük arterlerin transpozisyonunda, büyük arter dolaşimleri paralel hale gelmektedir. Sol ve sağ sistem arasındaki şant miktarı klinik gidişatı belirler, herhangi bir şant olmaması durumu yaşama bağdaşmaz. İki sistem arasındaki şant PFO, VSD veya PDA ile sağlanır. "Mixing" olarak da tanımlanan bu olay, ne kadar artarsa pulmoner kan akımı ve oksijen satürasyonu o kadar artar. Aksi halde hipoksi ve siyanoz artar. Ayrıca sol atriyum ve pulmoner venöz basınç artışı klinik semptom oluşmasına neden olur. İzole BAT olguları tedavi edilmediğinde, düşük rezistansa karşı çalışması nedeniyle, sol ventrikül basıncı düşer ve onarım ventrikül disfonksiyonu ortaya çıkar. Büyük arterlerin transpozisyonuna VSD'nin eşlik etmesi, pulmoner vasküler yatağın daha çabuk bozulmasına neden olurken prognozu kötüleştirir. Ventriküler septal defekt ve sol ventrikül çıkış yolu darlığı eklenirse, şantın olması ve pulmoner kan akımının kısıtlanması nedeniyle prognoz iyileşmektedir (1,3,17).

Doğumdan sonraki döneme ait semptomlar, siyanoz ve hipoksidir. Anomalinin tipine (VSD varlığı) göre tabloya kalp yetmezliği bulguları eklenebilir. Tedavi

edilmediğinde progresif siyanoz doku hipoksisi ve kalp yetmezliđi ile sonuçlanır. Tanı amaçlı çekilen akciđer grafisinde kalp normal veya hafif büyümüş olabilir. Kesin tanı ekokardiyografi ile konur ve tedavi kararı verilir. Kardiyak kateterizasyon ventrikül basınç ölçümü amacıyla uygulanabilir, gereğinde veya gecikmiş olgularda “mixing” miktarını artırmak için balon atriyal septostomi (BAS) yapılabilir (1, 3, 17).

Kongenital Olarak Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu

Tipik bir tanımlama olarak, arteriyovenriküler diskordansa, atriyoventriküler diskordansın eklenmesidir. Bu durumda normal dolaşım devam etmektedir. Atriyoventriküler kapaklar kendi ventrikülü ile taşındığı için, sağ atriyumdaki venöz kan, mitral kapaktan geçerek morfolojik sol ventriküle gelir. Sol ventrikül ventriküloarteryel diskordans nedeniyle pulmoner artere bağlandığı için venöz kan pulmoner arterlere gider. Sol atriyuma gelen kan ise, trikuspit kapaktan geçerek morfolojik sağ ventriküle geçer ve oradan aortaya pompalanır. Seri dolaşım devam etmektedir, ancak anatomik farklılıklar, ek anomaliler ve ventriküldeki değişiklikler klinik gidişata etki eder. İlk olarak 1875’de Rokitansky tarafından tanımlanmış, 1957 yılında Lillehei ve arkadaşları tarafından onarılmıştır. Tüm KKH içinde %1’den az sıklıkta görülmektedir (1,5).

Sağ arkada yerleşimli sol ventrikül, sol önde yerleşen ve apeksi oluşturan sol ventrikül mevcuttur. Pulmoner arter aortanın sağ ve arkasında yerleşmiştir. Koroner arterlerin yerleşimi ise normalin ayna hayali (sağ sinüsten sol koroner arter, sol sinüsten sağ koroner

arter) şeklindedir. İleti sistemi ise anormal yerleşimli olup, hassas yapıdadır. Bu nedenle spontan ileti bozuklukları gelişebilir. En sık eşlik eden anomaliler trikuspit kapak bozuklukları (%90), VSD (%70) ve pulmoner stenoz (%40)'dur (1,3,5).

Klinik Bulgular ve Tanı

Klinik gidişat ek anomalilere bağlıdır. İzole düzeltilmiş BAT olgularında semptom gelişimi 3-4. dekadı bulabilir. Bu olgularda spontan kalp bloğu gelişebilir. Bu risk her yıl için %2'dir. Anormal lokalizasyondaki ileti sisteminde gelişen fibrozise bağlı olarak 1. veya 2. Derece AV blok, Wolf-Parkinson White Sendromu ortaya çıkabilir. Ayrıca triküspit kapakta yetmezlik neticesinde sistemik (morfolojik olarak sağ) ventrikülde yetmezlik gelişebilir. Bu durum dispne ve egzersiz intoleransı yaratarak kalp yetmezliği kliniğini oluşturur. Ventriküler septal defekt varlığında sol-sağ şanta bağlı olarak pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetmezliği gelişir. İlave pulmoner stenoz (PS) varlığında bu durum gecikir. VSD ile birlikte PS varlığında progresif siyanoz ortaya çıkar. Muayene bulguları olarak, triküspit kapak yetmezliği veya PS'a bağlı üfürüm saptanabilir. Yine VSD üfürümü, kalp yetmezliğine bağlı gallop ritmi duyulabilir. Tanı izole olgularda rastlantısal olarak yapılan EKG ve akciğer grafisi tetkiklerinde konulabilir, kesin tanı ekokardiyografi ile konur. Ventriküllerin morfolojik gelişimi, atriyoventriküler kapakların yapısı ve fonksiyonları, pulmoner hipertansiyonun derecesi saptanır. Holter EKG monitorizasyonu, elektrofizyolojik testler aritmi açısından gerekebilir (1,3,5).

Cor Triatriatum

Cor Triatriatum (CT), sol atriyum içerisinde bulunan bir diafram nedeniyle, pulmoner venlerin öncelikle sol atriyum proksimalinde bir odacığa, buradan distal bölüme açıldığı patolojidir. Sol atriyuma gelen kan bu odacıktan rahatlıkla geçemez; PFO veya ASD varlığında sol-sağ şanta neden olurken, yokluğunda ciddi klinik tablo oluşturur. Genel olarak, Cor Triatriatum Sinister olarak tanımlanan anomalinin tipleri ve ASD ile ilişkileri şekildedeki gibidir. Persistan sol superior vena kava (PSSVC) anomalisinin en sık eşlik ettiği patolojidir. Ayrıca VSD, Aort Koarktasyonu, EYD ile birlikte görülebilir (21).

Klinik Bulgular ve Tanı

Pulmoner venlerin döküldüğü odacığın boyutu ve sağ atriyumla ilişkisi klinik gidişatı belirler. Bu odacık küçük olduğunda ve şant olmadığına düşük kardiyak debi bulguları yaşamın ilk günlerinde ortaya çıkar. Solukluk, beslenme güçlüğü, takipne ve solunum distressi ortaya çıkar. Pulmoner venöz basınç ileri derecede artar. Tedavi edilmeyen olgular yakın zamanda kaybedilirler. Atriyal septal defekt sayesinde şantın oluşması durumunda ise, sağ yapılarda yüklenme bulguları ortaya çıkabilir. Akciğer grafisinde pulmoner damar gölgeleri belirginleşir, kardiyomegali görülür, tanı yine TTE ile konur. Yandaş anomaliler saptanır. Kardiyak kateterizasyon gerekli değildir (1,21).

Trunkus Arteriyozus

Trunkus Arteriyozus, büyük arterlerin kalpten tek bir kökten (tek bir semilunar kapak içeren, septuma atabiner tarzda oturan ve tüm ana damarları -aort,

pulmoner ve koroner arterler-besleyen) çıkmasıdır (22). Embriyolojik gelişim sırasında aortikopulmoner ve infundibuler septum oluşumundaki bozukluktan kaynaklanır. Hemen her zaman VSD bulunur. Nadir görülen KKH olup, sağ aortik arkus, mitral kapak bozuklukları, ASD, PSSVC ile birlikte görülebilir. Etiyolojisinde DiGeorge Sendromu (22q11 delesyonu) bulunabilir. Colett-Edwards (1949) ile Van Praag ve Van Praag (1965) iki adet sınıflama ortaya atmışlardır (23).

Gerek trunkusun her iki ana arteri beslemesi, gerek VSD'nin bulunması nedeniyle dolaşım içinde "mixing" mevcuttur. Kandaki oksijen doygunluğu pulmoner arterdeki kan akımına bağlıdır, genellikle bu değer %85-90 arasındadır. Pulmoner kan akımı pulmoner yataktaki rezistans ile belirlenir ve doğumdan sonra akım giderek artar. Bu durum, pulmoner vasküler yatakta progresif hasar oluşturur ve konjestif kalp yetmezliğine yol açar. Tedavi edilmeyen olguların %50'si ilk ayda, kalanların %30'u ise 3 ay içinde kaybedilir (3,22).

Klinik Bulgular ve Tanı

Taşikardi, takipne, beslenme bozukluğu ve respiratuvar distres tipik bulgulardır, ılımlı derecede siyanoz görülebilir. Bazı olgularda akciğer enfeksiyonları gözlenebilir. Fizik muayenede kalp atımları belirginleşmiştir, parasternal sistolik üfürüm duyulur. Trunkal kapakta yetmezlik mevcutsa diastolik üfürüm eklenebilir. Kalp yetmezliği tablosunda periferik nabızlar zayıflar ve gallop ritmi alınır. Akciğer grafisinde pulmoner kanlanmanın ve kardiyotorasik oranın belirgin arttığı gözlenir. EKG'de her iki ventrikül

büyümesi göze çarparken, sağ aksa deviasyon ön planıdır. Tanıda ekokardiyografi başrolde, trunkus, trunkal kapak, pulmoner arterlerin çıkışı görüntülenebilir. Kardiyak kateterizasyon ile pulmoner arterlerin anatomik durumu, pulmoner vasküler yatağın durumu (PVR) saptanabilir. Ayrıca aortik arkın gelişimi, koroner arter çıkışları görüntülenebilir (3-5).

Ebstein Anomalisi

Ebstein Anomalisi, triküspit kapağın septal ve posterior lifletlerinin anulusten daha aşağı seviyede (sağ ventrikül apeksine doğru) köken alması, buna bağlı olarak anterior liflette yelken benzeri bombeleşme olmasıdır. Sağ ventrikülün bir kısmında atriyalizasyon gelişmiştir. Hemen her zaman triküspit kapakta yetmezlik mevcuttur. Eşlik eden anomaliler, pulmoner stenoz, sekundum tip ASD, Wolf-Parkinson-White Sendromu, Fallot Tetralojisi, VSD'dir. Etiyolojide gebelik süresince lityum veya benzodiazepin kullanımı sorumlu olabilir.

Triküspit kapaktaki yetmezliğe bağlı olarak sağ atriyumda ve ventrikülde genişlemeler olur. Sağ ventrikülün fonksiyone olan kısmı yetersiz kalır ise, sağ kalp yetmezliği gelişebilir. Atriyal septal defekt varlığında sol-sağ şant nedeniyle patoloji ilerler. Egzersiz sırasında bu şant tersine dönebilir ve siyanoza yol açabilir (24,25).

Klinik Bulgular ve Tanı

Bu patolojide semptom yıllarca ortaya çıkmayabilir, buna rağmen tedavi edilmeyen olguların %80'i 30 yaşına kadar kaybedilirler. Klinik olarak sağ yüklenmeye bağlı olarak sağ kalp yetmezliği bulguları (asit,

pretibiyal ödem, juguler venöz dolgunluk) saptanabilir. Atriyal septal defekt varlığında paradoksal emboli, serebral abse, pulmoner emboli gelişebilir. Nefes darlığı, efor intoleransı, aritmi ve siyanoz diğer bulgulardır. Fizik muayenede birinci ve ikinci kalp seslerinde geniş çiftleşme ve trikuspit yetmezliğine bağlı sistolik üfürüm duyulabilir. EKG'de, sağ yapılarda genişleme, PR mesafesinde uzama, sağ dal bloğu saptanabilir. Akciğer radyografisinde kalp büyümesi genellikle mevcuttur. Ekokardiyografide trikuspit kapağın lifletlerin anatomik ve fonksiyonel durumları tetkik edilir, ventrikül boyut ve fonksiyonları değerlendirilir (24,25).

Interrupted Aortik Arkus

Interrupted aortik arkus (IAA), asendan aorta ile desendan aorta arasındaki segmentin bir kısmının devamlılığının olmamasıdır. Bu bölgede lümen tamamen ortadan kalkmıştır, distal dolaşım patent duktus ile sağlanmaktadır. İlk olarak 1778'de Steidele tarafından tarif edilmiş, 1955'te Samson tarafından başarılı şekilde onarılmıştır. Celoria ve Patton bu patolojiyi aortadaki kesinti bölgesine göre sınıflandırmışlardır (26) Buna göre; aortik kesinti sol subklavyan arterin distalinde ise Tip A, sol karotis ile sol subklavyan arter arasında ise Tip B, innominat arter ile sol karotis arasında ise Tip C olarak tanımlanır. Distal dolaşımı sağlaması için hemen her zaman PDA mevcuttur, bunun yanında sıklıkla outlet tip VSD, biküspit aorta ve sol ventrikül çıkım yolu darlıkları eşlik edebilir. Diğer KKH'daki gibi DiGeorge Sendromu etyolojide rol alabilir (26).

Fetal dolaşım süresince duktus kapalı olursa kollateral gelişimi olur ve doğumdan sonra sağkalım iyileşir. Ancak duktus açık kalır ve doğumdan sonra kısa süre içinde kapanır ise sağkalım düşer ve ilk yıl içinde hastaların %90'ı kaybedilir. Ventriküler septal defekt ve PDA akımlarından dolayı pulmoner hipertansiyon gelişebilir. Vücudun alt kısmını pulmoner arter beslediği için (PDA yoluyla) diferansiye siyanoz olabilir (4).

Klinik Bulgular ve Tanı

Doğumdan hemen sonra duktusun kapanmasıyla distal dolaşım bozulur ve metabolik asidoz gelişir. Alt ekstremitte nabızları alınamazken, Tıp B ve C'de sol üst ekstremitte nabızları da ealınamaz. Tanı fizik muayene bulguları ve ekokardiyografi ile konulur, ek tetkikler zaman kaybettirebilir. Tanı konulduktan sonra prostaglandin infüzyonu başlanır ve oda havasında solunum sağlanır. Metabolik tablonun kötüleştiği, kalp yetmezliği gelişen olgularda intübasyon, inotropik destek ve asidoz tedavisi uygulanır. Cerrahi onarıma dek hasta yaşatılmaya çalışılır (1,3,5).

Sol Ventrikül Çıkış Yolu Obstrüksiyonları

Doğumsal sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları (LVOTO), sol ventrikül girişi ile aort seviyesinde sistolik basınç farkı oluşturan patolojileri ifade eder. Bu patoloji basit valvüler darlık veya Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HLHS) gibi yaygın hipoplaziye kadar uzanabilir. Tüm KKH içinde %3-8 oranında görülmektedir. Darlık subvalvüler, valvüler veya supravalvüler seviyede olabilir (1).

Valvüler Aort Stenozu

Kapak seviyesindeki darlık sıklıkla liflet gelişim bozukluğu, hareket kısıtlılığı ve komisür füzyonlarına bağlıdır. Kapak sıklıkla biküspit yapıdadır. Uniküspit veya triküspit yapıda da olabilir. Biküspit kapak yapısı toplumda sık görülür ve altında NOTCH1 gen mutasyonu yatar. Ayrıca aorta yapısında anormallikler mevcuttur ve anevrizma, diseksiyon ve rüptür gelişimine yatkınlık yaratır.

Klinik Bulgular ve Tanı

Klinik gidişat başlangıçtaki darlık seviyesi ile belirlenir. İnfant döneminde kritik darlık olabileceği gibi yıllarca asemptomatik kalabilir ve progresif olan darlık ciddi seviyeye ulaştığında semptom oluşturabilir. Yaş, kalsifikasyon derecesi ve ateroskleroz ilerleme açısından risk oluşturur. Yenidoğan döneminde kritik darlık mevcut ise hastada düşük debi bulguları oluşabilir. Bazen sistemik dolaşım PDA bağımlı hale gelebilir. Asemptomatik seyreden, iyi egzersiz kapasitesi olan hastalarda darlık ciddi dahi olsa ani ölüm riski düşüktür. Semptomlar (dispne, senkop, angina pectoris) ortaya çıktığında prognoz giderek kötüleşir. Yıllık mortalite oranı %0,3 olup, bu hastaların birçoğunda aort anevrizması gelişir. Hastalarda karotislere yayılan sistolik üfürüm mevcuttur, "thrill" alınabilir. EKG'de tipik olarak sol ventrikül hipertrofisi mevcuttur. Ekokardiyografi tanıda altın standarttır, stenozun derecesi, basınç farkları, sol ventrikül fonksiyon ve çapları, aortun çapı ölçülebilir. Aortun değerlendirilmesi için BT çekilebilir. Kardiyak kateterizasyon sadece koroner arter değerlendirilmesi için uygulanabilir. Tedavi endikasyonları kılavuzlara göre belirlenmiştir. (1,8)

Supravalvüler Aort Stenozu

Aort kapak seviyesinin üzerindeki aortta lokalize ve yaygın daralmayı ifade eder. Daralma membranöz tipte, kum saatini andırabilir. %30-50 sıklıkla Williams Sendromu (7q11.23, elastin gen mutasyonu) ile birliktelik gösterir. Daralma aort duvar yapısındaki dejenerasyondan kaynaklanabilir.

Klinik Bulgular ve Tanı

Semptomlar ve tanı araçları diğer tip stenozlar ile benzerlik gösterir. Tanıda aort anatomisini ortaya koymak için kateterizasyon, BT veya MR tetkikleri uygulanabilir. Tedavi endikasyonları ESC kılavuzunda aşağıdaki gibi belirlenmiştir (8).

1. Spontan veya egzersizde semptomları olan, ortalama doppler gradyenti ≥ 50 mmHg olan hastalara cerrahi uygulanmalıdır (Klas I, kanıt düzeyi C).
2. Ortalama doppler gradyenti < 50 mmHg olan ancak; kritik semptomları (egzersiz dispnesi, angina, senkop) olan, sol ventrikül disfonksiyonu olan, ciddi sol ventrikül hipertrofisi olan, koroner baypass cerrahisi uygulanacak hastalarda aort cerrahisi uygulanmalıdır (Klas I, kanıt düzeyi C).
3. Ortalama doppler gradyenti ≥ 50 mmHg olan, asemptomatik ancak, LV disfonksiyonu, hipertrofisi, anormal egzersiz testi olan olgularda, cerrahi risk düşük ise uygulanabilir (Klas IIb, kanıt düzeyi C).

Subaortik Stenoz

Aort kapağın altında, sol ventrikül çıkışını daraltan patolojilerdir. Darlık basit bir membranöz yapıdan

veya kalın fibromüsküler dokudan kaynaklanabilir, yarattığı akım formu nedeniyle aort kapak lifletlerinde dejenerasyona yol açabilir. İzole olabileceği gibi VSD, EYD ve Shone kompleksi ile birlikte olabilir.

Klinik Bulgular ve Tanı

Genellikle yaşamın ilk yıllarında kliniğe yansımaz, darlık seviyesi artınca semptomlar ortaya çıkar. Aort kapak yetmezliği patolojiye eklenebilir. Tanıda apekse ve karotis-lere yayılan güçlü sistolik üfürüm duyulur. EKG'de sol ventrikül hipertrofisi (LVH) saptanır. Ekokardiyografi'de subvalvüler yapı, darlığın derecesi ölçülür. Kapak ve sol ventrikül fonksiyonları değerlendirilir. Tedavi endikasyonları aşağıdaki gibidir (8):

1. Semptomatik, ortalama doppler gradyenti ≥ 50 mmHg olan, ciddi aort yetmezliği olan olgulara cerrahi uygulanmalıdır. (Klas I, kanıt düzeyi C)
2. Asemptomatik ancak; LVEF <50 (düşük gradyentli olabilir), ciddi aort yetmezliği, LVESD >50 mm, EF <50 ise, ortalama doppler gradyenti ≥ 50 mmHg olan ve ciddi LVH olan, ortalama doppler gradyenti ≥ 50 mmHg olan, egzersize anormal tansiyon yanıtı olan hastalara cerrahi önerilmektedir. (Klas IIa, kanıt düzeyi C)
3. Asemptomatik ancak; ortalama doppler gradyenti ≥ 50 mmHg olan, LV normal, egzersiz testi normal, cerrahi riski düşük olan, progresif olarak artan ve orta dereceden fazla aort yetmezliği olan olgulara cerrahi uygulanabilir. (Klas IIb, kanıt düzeyi C)

Triküspit Atrezisi

Triküspit Atrezisi (TA), triküspit kapağın tamamen gelişmemesi, sağ atriyum ile sağ ventrikül arasında bağlantı olmamasıdır. Bu patolojide atriyumlar arasında geçiş mutlak gereklidir. Sağ ventrikül gelişimi VSD varlığına göre şekillenir. Ventrikül septumu intakt ise sağ ventrikül gelişimi ve dolayısıyla pulmoner kapak ve pulmoner arter gelişimi olmaz. Bu durumda pulmoner dolaşım için PDA veya aortapulmoner kollateral gelişimi gereklidir. Eğer VSD mevcut ise, sağ ventrikülden akım olur ve bir miktar gelişim sağlanır. Dolayısıyla pulmoner kan akımı da ortaya çıkar. Triküspit atrezisi beş şekilde görülebilir: müsküler, membranöz, valvüler, Ebstein tipi ve sağ ventrikül geçişi olmayan ortak AV kanallı tipi. Bunun yanında TA sıklıkla (%69-83) transpozisyon olmadan (Tip-1) görülür. Tip-2 formunda D-transpozisyon ile birlikte (%17-27), Tip-3 formunda ise L-transpozisyon (%3) ile birlikte görülmektedir.

Patofizyolojisi pulmoner kan akım miktarına göre belirlenir. Sıklıkla pulmoner kan akımı azalmıştır ve doğumdan hemen sonra siyanoz mevcuttur. Siyanoz giderek derinleşir ve hipoksik ataklar ortaya çıkar. Daha nadiren pulmoner kan akımı azalmamış olgularda, ılımlı siyanoz mevcuttur. Bu hastalarda, sol sistemde volüm yükü artmasına bağlı olarak kalp yetmezliği tablosu ortaya çıkmaktadır (1).

Klinik Bulgular ve Tanı

Pulmoner kan akımı az olan olgularda, doğumdan hemen sonra siyanoz ortaya çıkar. Siyanozun artması ile dispne ve senkop gelişebilir. İlk 3 veya 4 ayda

parmaklarda çomaklaşma belirginleşir. Nadir olan artmış pulmoner kan akımı olan olgularda ise pulmoner hipertansiyon ve buna bağlı kalp yetmezliği ortaya çıkabilir (4).

Fizik muayenede en önemli bulgu siyanozdur. Oskültasyonda sternum sol kenarında güçlü sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Elektrokardiyografide p dalgasının ilk kısmında büyüme ve çentiklenme, sol aks deviasyonu görülür. Akciğer grafisinde tipik olarak kalbin sağ kenarında düzleşme görülürken, sol kısmında apekte küntleşme olur. Bu durum tahta pabuç (Fallot Tetralojisi) görüntüsüne benzemektedir. Ekokardiyografi ile triküspit kapak morfolojisi, atriyal septumdan geçiş derecesi, pulmoner gelişim, mitral kapağın fonksiyonları ve ventrikül fonksiyonları değerlendirilir. Ekokardiyografi sıklıkla tanı ve tedavide yeterlidir. Kardiyak kateterizasyon pulmoner damar gelişimi ve basınç ölçümü için uygulanabilir (1,4).

Pulmoner Atrezi ve İntakt Ventriküler Septum

Ventriküler septumun intakt olduğu pulmoner atrezi, sağ ventrikül ile pulmoner arter bağlantısının olmadığı, değişik derecelerde triküspit kapak ve sağ ventrikül gelişim bozukluğunu içeren patolojidir. Tüm KKH içinde %1-1,5 oranında saptanır. Bu patoloji ile doğan bebekler doğumdan sonra kritik durumda olup, tedavi edilmediğinde ilk yıl içerisinde kaybedilirler (4). Kardiyak gelişim sıklıkla situs solitus olup, atriyoventriküler ve ventriküloarteryel bağlantılar olağandır. Gelişim sırasında kapak atrezisi ne kadar geç oluşmuş ise, sağ ventrikül gelişimi de o kadar iyidir; %60 olguda sağ ventrikül gelişimi geri kalmıştır. Ana pulmoner arter ve dalları sıklıkla normal olarak

gelişmiştir. Sağ ventrikül ile koroner arter arasındaki fistüllerin görülme oranı triküspit kapak gelişimi ile ters orantılıdır. İyi gelişmiş triküspit kapak varlığında fistüller nadiren görülür, genel olarak %50 olguda bu fistüllere rastlanır (27).

Pulmoner Atrezi tanısıyla doğan bebeklerin hemen hepsinde ASD veya PFO mevcuttur. Pulmoner kan akımı ise PDA bağımlıdır. Doğumdan sonra PDA kapanma eğiliminde olur ve hipoksi belirginleşir. Ilımlı derecedeki siyanoz giderek artar. Hipoksiyi takiben metabolik asidoz gelişir, tedavi edilmeyen olgular yakın zamanda kaybedilirler (4,27).

Klinik Bulgular ve Tanı

Doğumdan sonra belirgin siyanoz mevcuttur, bunun yanında PDA'ya bağlı olarak sistolik üfürüm duyulabilir. Patent duktus arteriyozus kapandıktan sonra siyanoz artar, hipoksi arttıkça solunum zorluğu artar ve metabolik tablo kötüleşir. EKG'de sağ atriyal büyümeye bağlı P dalgasında çentiklenme görülürken, sağ aks belirginliği yoktur. Akciğer grafisinde ise kalp görünümü normaldir. Ekokardiyografide triküspit kapak yapısı ve fonksiyonu, sağ ventrikül kavite genişliği, atrezinin tipi, pulmoner vasküler yapılar değerlendirilir. Kardiyak kateterizasyon ile koroner arterlerin durumu ve koroner fistülizasyonun varlığı değerlendirilir (1,4).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül (ÇÇSV)

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül, her iki büyük arterin tamamının veya geniş bir parçasının sağ ventrikülden çıkmasını tanımlar. Pulmoner arterin tamamı RV'den çıkarken, aortun %50'den fazlası RV'den çıkmaktadır

(%50'nin altında ise Fallot Tetralojisi olarak tanımlanır). Bu patoloji, situs solitus veya inversus gelişiminde veya anormal atriyoventriküler bağlantılarla görülebilir. Hemen her zaman VSD bulunur ve sol ventrikülün tek çıkış yolunu oluşturur (28,29).

Klinik Bulgular ve Tanı

Doğumdan sonra klinik gidişat, VSD'nin pozisyonuna ve RV içindeki kan akımının yönüne bağlıdır. Eğer satüre kan sol ventrikülden VSD yoluyla direkt aorta doğru akar ise, klinik VSD'ye benzer şekilde ilerler. Ancak sol ventrikül kanı pulmoner artere doğru akar ise, klinik VSD+BAT olgularındaki gibi ılımlı siyanoz ile seyreder. Klasik olgularda EKG ve akciğer grafisinde bulgu saptanmayabilir, tanı ekokardiyografi ile konmaktadır (28,29).

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HLHS), kalbin sol sisteminde yer alan mitral kapak, sol ventrikül, aort kapağı ve asendan aortun değişen derecede hipoplazisini tariflemektedir. Aortun yetersiz gelişimi nedeniyle sistemik dolaşım duktusa bağımlıdır. Fonksiyon görebilen tek bir ventrikül söz konusudur. İlk olarak 1958 yılında Noonan ve Nadas tarafından tariflenmiştir (30). Arteriyel ve venöz dolaşım tamamen birbirine karışmıştır. Nadiren non-restriktif VSD ile birlikte olur ve sol ventrikül gelişimi normal olabilir. Triküspit kapak anomalileri ve biküspit pulmoner kapak ile birlikte görülebilir. Doğumdan sonra dolaşım tamamen duktusa bağımlıdır. Duktus kontrakte olmaya başladıkça hipoksi artar ve siyanoz belirginleşir. Tedavi edilmediğinde progresif hipoksi gelişir, sistemik perfüzyon bozulur ve metabolik asidoz gelişir (1,4).

Klinik Bulgular ve Tanı

Doğumdan hemen sonra normal görünümde olan bebekte duktus kapanmaya başlar ve siyanoz belirginleşir, özellikle vücudun alt kısmında perfüzyon bozular. Fizik muayenede sağ ventrikül atımları belirgindir, ikinci kalp sesi tek ve güçlü duyulur, sternumun sol kenarında hafif sistolik üfürüm duyulur. EKG'de sağ atriyal büyüme ve sağ aks deviasyonu saptanır. Akciğer grafisinde ise kardiyomegali ve pulmoner damar gölgelerinde artış görülür. İki boyutlu ekokardiyografi tanı koydurucudur ve kateterizasyon gerektirmez. Asendan aortanın hipoplazisi tipik bulgudur. Mitral kapak ve aort kapak gelişimi, triküspit kapak fonksiyonları değerlendirilir (1,4).

KAYNAKLAR

1. Rosenkranz E.R. Congenital Heart Defects, In: Cardiothoracic Surgical Secrets, 2nd Edition, P. Soltoski, H. Karamanoukian, T. Salerno, Eds. Hanley and Belfus, 2004; 61-73.
2. Schleich JM, Dillenseger JL. Virtual Imaging for Teaching Cardiac Embryology. Circulation. 2001; 104: 134-140.
3. Rosenkranz, E.R. Congenital cardiac anomalies, In: Pediatric Surgical Secrets. P.L. Glick, M.G. Caty, R.H. Pearl, M.S. Irish, Eds., Hanley and Belfus, 2001.
4. Castaneda AR, Mayer JE, Jonas RA, et al. The neonate with critical congenital heart disease: repair- a surgical challenge. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 869-875.

5. Chang AC, Wells W, Jacobs J, et al. (1998) Shunt lesions. In: Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Wessel D (eds) Pediatric Cardiac Intensive Care. Baltimore: Williams & Wilkins 1998: 201-232.
6. Bernstein D. Evaluation of the cardiovascular system: history and physical examination. Behrman RE, ed. Nelson textbook of pediatrics, 17. Baskı. Philadelphia: WB Saunders, 2004: 1481-1488.
7. Ellise Delphin, Ali Inanc Seckin, Roger A. Moore. Preoperative evaluation and preparation of the Pediatric Patient with cardiac disease. Lake, Carol L.; Booker, Peter D, ed. Pediatric Cardiac Anesthesia, 4.baskı. Lippincott Williams & Wilkins. 2005: 95-111.
8. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. European Heart Journal 2010; 31: 2915-2957.
9. Alayunt EA, Atay Y. Atrioventriküler septal defektler. In: Paç M, Akçevin A, Aka SA, Buket S, Sarioğlu T. Kalp ve damar cerrahisi. Ankara: MN Medikal&Nobel, 2004: 1441-1452.
10. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB, ed's. Atrioventricular septal defect. In: Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery. 3rd edition. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2003: 800-849.
11. Weintraub RG, Sahn DJ. Pediatric transesophageal echocardiography. Present and future. Anesthesiology 1992; 76(2): 159-160.
12. Muhiudeen IA, Roberson DA, Silverman NH. Intraoperative echocardiography for evaluation of congenital heart defects in infants and children. Anesthesiology 1992; 76(2): 165-172.
13. Dagola M, Henrique P, Luiza A, Paredes P. Surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava.

- Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery 2009; 24 (2): 133-137.
14. Vis JC, van Engelen K, Bouma BJ, Bilardo CM, Blom NA, Mulder BJM. Cardiovascular Disorders among Persons with Down Syndrome. International Review of Research in Mental Retardation 2010; 39: 165-194.
 15. Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds) The Science and Practice of Pediatric Cardiology, 2nd edn. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998: 1431-1461.
 16. Jonas RA. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. In: Jonas RA (ed.) Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease. Arnold, London, 2004: 441-451.
 17. Jaggars JJ, Cameron DE, Herlong JR, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg. 2000; 69(4): 205-235.
 18. Senning A: Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 1959; 45(6): 966-980.
 19. Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery. 1964; 55: 469-472.
 20. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, Sousa JE. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg. 1976; 72: 364-370.
 21. Lupinski RW, Shankar S, Yean Wong K, Chan YH, Susan M. Cor Triatriatum: Clinical Presentation of 18 Cases. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2001; 9: 106-110.

22. Williams JM, de Leeuw M, Black MD, et al. Factors associated with outcomes of persistent truncus arteriosus. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 545-553.
23. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomical types. *Surg Clin North Am* 1949; 29: 1245-1270.
24. Jaquiss RDB, Imamura M. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate. *Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 19: 258-263.
25. Paranon S, Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult. *Heart* 2008; 94: 237-243.
26. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J* 1959; 58: 407-415.
27. Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, Dasmahapatra HK, Williams WG, Trusler GA, Burrows PE: Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989 Feb; 47(2): 213-217.
28. Walters HL, Mavroudis C, Tchervenkov CI, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 249-263.
29. Troise DE, Ranieri L, Arciprete PM. Surgical repair for double outlet right ventricle and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1018-1019.
30. Norwood WI Jr, Jacobs ML, Murphy JD: Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(6): 1025-1029.

KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA CERRAHİ YAKLAŞIM

Doç. Dr. M. Fatih AYIK*
Uzm. Dr. Serkan ERTUGAY
Prof. Dr. Yüksel ATAY*
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
*** Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı**

Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) oluşma nedenleri henüz tam olarak bilinmemektedir. Ailede doğuştan kalp hastalığı öyküsünün olması, akraba evlilikleri, hamilelikte toksik, enfektif ya da radyoaktif maruziyet gibi çeşitli faktörler belirtilmiştir (1). Ancak hastalıkları tamamen bu nedenlere bağlamak genellikle mümkün olmamaktadır. Nedenleri ihtimal olarak bilinen bu hastalıkların oluşumunun önlenmesi günümüz şartlarında şimdilik pek mümkün değildir.

Tedavide en önemli faktör erken tanının konulabilmesidir. Deneyimli hekimlerce bazı kalp hastalıklarını anne karnında iken tanımak hamileliğin 4. ayından itibaren mümkündür. Tüm kalp hastalıklarının tanısı henüz fetal ekokardiyografik yöntemle maalesef konulamamaktadır. Doğumdan sonra bile bazı hastalıklarda anne babanın çocuğun hastalığını fark etmesi mümkün olamayabileceği gibi doktor muayenesi

sırasında çocuk huzursuz veya ağlıyorsa tanınmayabilir (2).

Teknik imkânların ve bu hastalıkların tedavisindeki deneyimin artması ile KKH'ların neredeyse tamamının tedavisi mümkün olmaktadır. Kompleks ve çok ağır patolojilerin bulunduğu hastalar için bazen tedaviye yönelik fazla bir yardım yapılamasa da, çoğunluk patolojilerin düzeltilebilmesi KKH'lı hastalar ve aileleri için umudu arttırmaktadır. Hatta bazı patolojilerin, bebek henüz anne karnında iken düzeltilmesine yönelik yüz güldürücü sonuçlar alınmaktadır (2).

KKH'nın tamamı için ameliyat gerekmemektedir. Bazı patolojiler çok hafif olup hiç tedavi gerektirmeyebilir. Tıbbi tedavi ve izlem ile bunların normal birer yetişkin olarak hayatlarına devam etmeleri sağlanabilmektedir. Ayrıca girişimsel çocuk kardiyolojisindeki gelişmeler de bazı patolojilerin anjiyo laboratuvarlarında kateterler yardımı ile düzeltilmesine olanak sağlamaktadır (1).

Robert Gross tarafından 1938 yılında ilk başarılı Patent Duktus Arteriosus (PDA) ligasyonunun yapılması ile birlikte KKH cerrahisi başlamıştır (3). Bu tarihten sonra çok hızlı bir gelişim dönemi başlamıştır. Kardiyolog Helen Taussig'in önerisiyle cerrah Alfred Blalock tarafından, Fallot Tetraloji'li bir hastaya ilk defa sistemik-pulmoner şant yapıldı. Blalock-Taussig ameliyatı halen belli modifikasyon ve endikasyonlarla günümüzde de yapılmaktadır.

Kalp-akciğer pompasının 1953 yılında Gibbon tarafından kullanılması her türlü kalp ameliyatının, bu arada konjenital kalp hastalıkları cerrahisinin güvenle yapılmasını sağlamıştır. Günümüzde konjenital kalp hastalıklarının cerrahi tedavisinde kapalı tekniklerle yapılan ve

dolaşımın durdurulmasına gereksinim duyulmayan girişimler hala geçerliliğini korumaktadır. İntrakardiyak girişimler ise kardiyopulmoner bypass (ekstrakor-poreal dolaşım, kalp akciğer pompası) kullanılarak, orta veya derin hipotermi, sirkulatuar arrest gibi metodların kombine kullanımı ile oldukça düşük mortalite ile yapılabilmektedir (1, 2).

Konjenital Kalp Hastalığının Tipleri

KKH bazen tek patoloji olarak hastada bulunurken (Atriyal Septal Defekt (ASD), Ventriküler Septal Defekt (VSD), Patent Duktus Arteriyozus (PDA) gibi), bazen de oldukça karmaşık ve düzeltilmesi zor patolojiler görülebilmektedir (1). ASD, VSD, PDA gibi bazı patolojiler tek başlarına sorun iken, bazen ek olarak bunların bulunması hastanın yaşamının devamını sağlamaktadır. Oluşan kombine sorunların çözümü için çok düzgün bir preoperatif değerlendirme yapılması çok önemlidir (4,5). Çocuk kardiyologları ile sürekli görüş alış verişi yapılması ve olguların tartışılmasını sağlayan konseylerin özellikle eğitim hastaneleri ve üniversitelerde düzenli olarak yapılması gerekir. Cerrahın ameliyathane masasında hasta başında süprizle karşılaşması, preoperatif tanı ile peroperatif görüntünün aynı olmaması, ancak deneyimli bir ekiple yapılan konsey toplantıları sonrası sağlanabilir. Preoperatif değerlendirme ve operasyonların sorunsuz olması yine de yeterli olamamakta, postoperatif yoğun bakım desteğinin sağlanabilmesi gerekmektedir.

KKH'nın sınıflandırılması oldukça güçtür. Özellikle kompleks olguları tanımlarken segmental analiz yöntemi uygulanır (6).

Segmental Analiz Yöntemine Göre Sınıflandırma

Segmental analizde kalp odacıklarının birbirleri ve vücut simetrisi ile olan ilişkisi gözönüne alınır. Segmental analiz yaparak anomalinin doğru tanımını yapabilmek ve kolayca doğru şekilde anlaşılabilmesini sağlamak için öncelikle kalp odacıklarının morfolojik özelliklerinin iyi bilinmesi gereklidir. Yerleşim ve bağlantı özellikleri ve morfolojileri belirlenerek yapılan segmental analiz, cerrahın karar vermesinde kafa karışıklığını gidermektedir. Örneğin, yerleşim yeri sol olan bir odacığın morfolojik özelliği tersi olabilir.

Segmental analiz yapılırken: kalbin pozisyon ve lokalizasyonu, atriyal morfoloji ve atriyal situs, atriyoventriküler komünikasyonunun analizi (ventriküler morfoloji, ventriküler ilişki, atriyoventriküler bağlantı), ventriküloarteryel komünikasyonun analizi (ventriküloarteryel bağlantı), büyük arterlerin ilişkisi ve ilave anomaliler olarak sıralayıp değerlendirmek gerekir (6).

Klinik Bulgulara Göre Sınıflandırma

Kliniğe yönelik sınıflamalar genellikle öğretim amaçlıdır, hastaya yapılması düşünülen cerrahi girişim için sadece genel bir yol gösterir. En basit olarak yapılan sınıflamada hastanın siyanozu olup olmadığı gözönüne alınır. Buna göre konjenital kalp hastalıkları üç sınıfa ayrılabilir:

- a. Asiyantotik Kalp Hastalıkları:** Ek defekt olmaksızın kapak darlıkları, aort veya pulmoner koarktasyonlar gibi.
- b. Siyanotik Kalp Hastalıkları:** Büyük arter transpozisyonu, Fallot Tetralojisi, VSD+ pulmoner

atrezi, sistemik venöz dönüş anomalileri, atriyo-ventriküler diskordant bağlantı, tersiyer siyanozun bulunduğu infantil koarktasyon gibi.

- c. Siyanoza Eğilimli Kalp Hastalıkları** Bu gruba ASD, VSD, PDA, Trınkus Arteriosus, A-P Pencere gibi sol-sağ şantlı önceleri siyanotik olmayan ancak zamanla pulmoner arter basıncı artınca Eisenmenger Sendromu gelişerek şantın ters döndüğü ve sağdan sola olduğu hastalıklar girer.

Şantın varlığı ve yönü dikkate alınarak yapılan bir diğer sınıflama cerrahi yönlendirmeye de yardımcı olmaktadır.

Şantın Varlığı ve Yönü Dikkate Alınarak Sınıflandırma

- a. Şantı Olmayan Konjenital Kalp Hastalıkları:** Ek defekt olmaksızın kapak darlıkları, aort veya pulmoner koarktasyonlar gibi.

- b. Soldan Sağa Şantlı Konjenital Kalp Hastalıkları:** ASD, VSD, PDA, Trınkus Arteriosus, A-P pencere gibi sol-sağ şantlı önceleri siyanotik olmayan ancak zamanla pulmoner arter basıncı artınca Eisenmenger Sendromu gelişerek şantın ters döndüğü sağdan sola olduğu hastalıklar.

- c. Sağdan Sola Şantlı Konjenital Kalp Hastalıkları:** Fallot Tetralojisi, ASD ya da VSD'nin ileri pulmoner stenozla beraber bulunduğu durumlar, izole sistemik venöz dönüş anomalileri.

- d. Kompleks Kardiyak Anomaliler:** Büyük arter transpozisyonu, A-V kapak atrezileri, tek ventrikülün bulunduğu anomaliler, çift girişli veya çift çıkışlı

ventriküller, hipoplastik sol kalp, Shone Sendromu gibi anomalilerin bulunduğu, cerrahi tedavinin başarılı olabilmesi için tanının ve kardiyak performansın çok ciddi analiz edilmesi, ameliyata ulaşana kadar olan bakımın çok titiz yapılmasını gerektiren hastalıklar.

Konjenital kalp hastalığı ile doğan çocukların yaklaşık üçte biri hayatın ilk yılında ölmekte veya cerrahi tedaviye ihtiyaç duymaktadırlar (7). Tedavi edilmemiş ciddi konjenital kalp defektli olgular özellikle kalbi, akciğerleri ve santral sinir sistemini etkileyen sekonder organ hasarları ile karşı karşıyadırlar. Ayrıca tedavi edilmemiş çocuklarda bu anatomik ve fonksiyonel sekellere ilave olarak çocuğun normal gelişimini sınırlayan fiziksel ve mental gelişme gerilikleri de tabloya eklenebilir (8).

Konjenital Kalp Hastalıklarında Palyatif Cerrahi Tedaviler

Bazı konjenital hastalıkların çeşitli nedenlerle tam anlamıyla düzeltilemediği, hastanın acil olarak yaşamasını sağlamak amacının olduğu veya ileride yapılması planlanan düzeltici ameliyata kadar zaman kazanmak için yapılan ameliyatlar bu gruba girer. Temel amaç hastanın oksijenlenmesini ve akciğerlerin korunup gelişmesini sağlamaktır (1,2). Bu nedenle gruplandırılacak olursak, palyatif girişimler aşağıdaki gibi sınıflandırılabilir: A: Artmış pulmoner kan akımını azaltmak için yapılan girişimler, B: Azalmış pulmoner kan akımını arttırmak için yapılan girişimler, C: İntrakardiyak oksijen karışımını arttırmak için yapılan girişimler.

A. Artmış Pulmoner Kan Akımını Azaltmak İçin Yapılan Girişimler

Septal defektler ya da sistemik arter ve pulmoner arterler arasında herhangi bir geçiş oluşturacak bağlantı varsa kan düşük basınçlı sisteme doğru yönelecektir. Diğer bir deyimle sol-sağ şant oluşacaktır ve pulmoner kan akımı artacaktır. Bu kalbin gereksiz yere çok miktarda kanı akciğer dolaşımına göndermesi anlamına gelir. İleri sol-sağ şantın olduğu bu durumlarda etkin kardiyak debi düşer ve kalp yetmezliği ortaya çıkar. Bu durumun tam olarak düzeltilmesi gerekir. Ancak bazı şartlarda bu mümkün olamamakta ve palyasyona başvurmak gerekmektedir. Bu amaçla akciğerlere giden kanın geçişini azaltmak için yapay bir pulmoner arter darlığı oluşturulur. Geniş VSD'li infantlarda genellikle tam düzeltici girişimler yapılmakla beraber eğer genel durum ileri derecede bozursa ve infant malnutrisyonlu ise pulmoner banding uygulanabilir. Multipl VSD'lerin olduğu "Swiss Cheese Septum" denilen anomalilerde pulmoner banding daha güvenli bir yöntemdir. Pulmoner bandingün en önemli sakıncaları hastanın bir ikinci ameliyata gereksinim duyması ve pulmoner arterlerde distorsiyon ve morfolojik yapı değişiklikleri oluşturmasıdır.

Pulmoner Banding Cerrahisi

Korektif operasyonun yapılacağı süreye göre insizyon yapılır. Hasta eğer çok kısa bir süre sonra korektif ameliyata alınacaksa *medyan sternotomi* ile pulmoner banding yapılabilir. Bu durumda hasta 7-10 gün içinde ikinci ameliyata alınmalıdır. Örneğin gecikmiş büyük arter transpozisyonu nedeniyle sol ventrikülü antrene

etmek için yapılan pulmoner banding+şant uygulamasında olduğu gibi. Eğer korrektif ameliyat daha ileri bir tarihte yapılacaksa tercih edilen yol *sol anterolateral torakotomidir*. Perikard açıldıktan sonra pulmoner arter band ile dönülür. Sonra bant sıkılmaya başlanır. Genellikle pulmoner arter distal ucundaki basıncın sistemik basıncın %30-40'ına düşürülmesi sağlanır. Çünkü pulmoner basıncın çok düşürülmesi sağ ventrikül stresini arttıracaktır, ayrıca karbondiyoksit retansiyonu ve metabolik asidoz infantın pulmonik hipertansif krize girme olasılığını yükseltecektir. Aşağıdaki bulguların ortaya çıkması bandın fazla sıkıldığının göstergesidir:

1. Arteriyel desatürasyon oluşması (şantın ters dönmesine bağlı olarak),
2. Bradikardi oluşması (Sağ ventrikül gerginliğinin artmasına bağlı olarak),
3. Atriyum basıncının artması (artmış afterload'a bağlı olarak)

B. Azalmış Pulmoner Kan Akımını Arttırmak İçin Yapılan Girişimler

Kanın oksijenlenmesi için akciğerlere yeterince ulaştırılamadığı durumlarda pulmoner artere kan akımını arttırmak için yapılan girişimler üç çeşittir:

1. Sistemik Arter-Pulmoner arter şantları,
2. Superior Vena Kava-Sağ Pulmoner Arter şantı,
3. Defekt düzeltilmeksizin yapılan sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonları.

1. Sistemik Arter-Pulmoner Arter Şantları

Pulmoner kan akımının azaldığı durumlara en klasik örnek Fallot Tetralojisidir. Blalock ve Taussig tarafından gerçekleştirilen ilk şant ameliyatı daha sonra yapılan diğerleri ile kıyaslandığında çok daha kullanışlı, güvenlidir. Klasik ve Modifiye Blalock-Taussig, Waterston, Pots anastomozları ve santral aorta-pulmoner şantlardır.

Klasik Blalock-Taussig Şant

Sağ subklavyen arter distalden kesilerek distal ucu bağlanır. Proksimal kısım ise aşağı döndürülerek sağ pulmoner artere uç-yan anastomoz edilir. Kolun beslenmesini bu bölgedeki kollateral arterler sağlayabilir ancak %1 oranında kol iskemisi gelişir.

Bu şantın üstünlüğü pulmoner yatağa olan kan akımının subklavyen arter tarafından belirlenmesi ve akım fazlalığına (overflow) yol açmamasıdır.

Modifiye Blalock-Taussig ameliyatında ise subklavyen arter sakrifiye edilmez ve hastanın kilosuna bağımlı olarak 4, 5, 6 mm PTFE tüp greft subklavyen arter ve pulmoner arter arasına anastomoz edilir.

Waterston Şantı çıkan aorta ile aynı tarafta bulunan sağ pulmoner arterin yan yana anastomoz edildiği şanttır. **Potts Şantı** ise, inen aorta ile aynı tarafta olan sol pulmoner arterin yan yana anastomoz edilmesi şeklinde uygulanır. Her iki ameliyatın yapılarındaki teknik zorluklarının yanısıra kontrol edilemeyen anastomoz genişliği ve overflow tehlikesi vardır. Ayrıca korrektif ameliyat sırasında kapatılmaları son derece zordur ve pulmoner arter distorsiyonuna sıklıkla yol açar.

2. Superior Vena Kava- Sağ Pulmoner Arter Şantı

Superior vena kava kanının arada bir pompa olmaksızın pulmoner artere anastomoze edilmesi prensibine dayanır. Glenn şantı denilen bu ameliyatın başlıca dezavantajı; vücut kan akımının uygunsuz dağılımı (Büyük kapasiteli akciğere superior vena kavadan gelen daha az kan akımının deviyeye edilmesi) ve bu şantın bozulup korektif ameliyatın yapılmasındaki zorluktur. Superior ve inferior vena kavalardan arasında kollateraller gelişerek şant akımını azaltır, tromboz oluşabilir ve akciğer üst loblarının perfüzyonu muhtemelen pulsatil akımın olmayışına bağlı olarak azalır.

3. Defekt Düzeltirmeden Yapılan Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Rekonstrüksiyonları

Pulmoner yatağın daha yüksek basınçla geliştirilmesinin amaçlandığı durumda mediyan sternotomi yapılır ve gereğinde pompa kullanılarak kalp içi defektlere müdahale edilmeksizin sadece sağ ventrikül çıkış yolu genişletilir. Eğer nispeten gelişmiş pulmoner arterleri olan bir hastada bu ameliyat yapılırsa pulmoner rezistansın düşük olması nedeniyle şant soldan sağa dönebilir ve hasta kalp yetmezliğine girebilir.

C. İntrakardiyak Oksijen Karışımını Arttırmak İçin Yapılan Girişimler

Büyük arter transpozisyonu olan hastalar yaşamlarını interatriyal veya interventriküler düzeyde "karışım" ile sağlarlar. Bu hastalarda aortaya bir miktar oksijenize kan gelmesi sol-sağ şant ile sağlanır. Transpozisyonlu hastalarda interatriyal düzeyde kan karışımını arttırmak

için **Blalock-Hanlon tipi atrial septektomi** yapılır. Sağ torakotomi yapılır, perikard açılır ve her iki pulmoner ven geçici olarak snerlenip sıkılır. Satinsky klempsi sağ atriyum duvarı ve septumu aynı anda içine alacak şekilde yerleştirilir. Sağ atriyum duvarı kesilerek septuma ulaşılır ve bir miktar septum dokusu rezeke edilir. Sonra atriyotomi tamir edilir, tüm bu işlemler satinsky klempsi içinden, pompa desteğine gereksinim duyulmadan yapılır.

Miller ve Rashkind, perkutanöz yolla yapılan balon atrial septostomiye geliştirmişlerdir, böylece kritik durumdaki infantın torakotomi riskine girmemesi sağlanmıştır. Erken başarı oranının %90 olduğu bu girişim günümüzdeki tek tercihtir. Bu yüzden Blalock-Hanlon ameliyatı pek yapılmaz. Eğer fossa ovalis çok küçükse ve duvarları kalınsa ameliyat endikasyonu doğar.

Konjenital Kalp Hastalıklarında Tam Düzeltici (Korektif) Cerrahi Tedaviler

A. Kapalı Korektif Girişimler

Kapalı korektif girişimler diye adlandırılmalarının nedeni kardiyopulmoner by-pass gerektirmeyen girişimler oldukları içindir. Bu grupta: patent duktus arteriosus (PDA), aort koarktasyonu ve vasküler ringler bulunur.

Bazı özel durumlarda pompa kullanmak gerekebilir. Aslında daha basit girişimler gibi görünmelerine karşın, kardiyopulmoner bypass kullanılmadığından anestezi ve cerrahi ekip açısından teknik dikkat ve titizlik isteyen ameliyatlardır. Bu grup ameliyatlarda genellikle sol torakotomi yapılır. Eğer sol torakotomi görüş sahası yeterli olmayacaksa çok nadir durum-

larda (kompleks arkus anomalilerindeki gibi) mediyen sternotomi de yapılabilir.

Patent Duktus Arteriyozus

Fötal hayatta intrakardiyak oksijen karışımının sağlanması duktus kanalı ile olur. Doğum sonrası dolaşım paterni erişkindeki şekle döndüğünden duktus fonksiyonunu yitirir. Kapanma medya tabakası kaslarının kontrüksiyonu ve endotel proliferasyonu ile sağlanır. Normalde duktus 2-3 hafta içinde kendiliğinden kapanır. Bir sene sonunda %99 oranında kapanması beklenir. İndometazin, ibuprofen gibi bazı ilaçlar duktus kapanmasını hızlandırabildiği gibi, Prostaglandin-E₁ gibi maddeler kapanmayı geciktirir (9). Pulmoner yatağa kan akımının az olduğu durumlarda duktus hayat kurtarıcıdır ve kapatılması gerekir (pulmoner atrezi ve Fallot Tetralojisi gibi durumlarda).

Özellikle infantlarda tedaviye yanıt vermeyen kalp yetmezliği cerrahi kapatmayı gerektirir. Kalp yetmezliği yoksa PDA kapatılması için elektif şartlar beklenebilir. Pulmoner arter basıncı yükselmiyorsa ameliyat okul çağı öncesi herhangi bir zamanda yapılabilir, eğer basınç yükseliyorsa 6-12 aylıkken ameliyat yapılmalıdır. Pulmoner arter rezistansı 8 wood ünitesi/m²'yi buluyorsa duktus kapatılması çok yüksek mortalite taşıdığından sakıncalıdır.

PDA ameliyatı için, sol 4. interkostal aralıktan torakotomi yapılır ve aort üzerinden posterior plevra açılır. PDA rekurren laringeal sinir yaralanmayacak şekilde serbestleştirilir. Kapanmaya geçmeden önce Duktus Klempaj Testi yapılması tavsiye edilmektedir.

Eskiden çok önemi olan bu test kateterizasyon ve diyagnostik araçların gelişmesi, tanı kesinliğinin artması sayesinde eski önemini kaybetmiştir. Klempaj testinde duktus klemplenir ve aortik pulmoner basınçlar ve oksijen satürasyonu gözlenir. Eğer hastada pulmoner basınç sistemik basıncın üzerine çıkarsa desatürasyon ve tansiyon arteriyelde düşme gözlenirse duktus kapatılamaz. Çünkü ya pulmoner rezistans sistemik rezistansın üzerindedir ya da duktus bir sistemik-pulmoner şant gibi çalışıyordur. Kapama için değişik metodlar vardır:

1. Metal kliple olan duktus kapatılmasıdır. Bu metod daha çok prematür infantlarda uygulanır. Kliple kapamanın sonuçları tek ligasyon yapmaya benzer ve %23'e varan oranda rekanalizasyon görülebilir.
2. Çift ligasyon tekniğidir. Bu teknikte duktusun hem aorta hem de pulmoner tarafı kalın ipekle bağlanır ve ortasına bir transfiksiyon dikişi konur. Double ligasyon yapılan vakalarda rekanalizasyon oranı çok düşüktür.
3. Duktus Divizyonu denilen bu teknikte duktus iki klemp arasından kesilir ve serbest uçlar kendi üzerlerine kapatılır ve ameliyat sonucunda rekanalizasyon olasılığı yoktur, ancak dikiş aralarından sızdırmaya bağlı pseudo anevrizma olasılığı yüksektir.
4. Kardiyopulmoner baypas kullanılarak, özellikle infektif endokarditli olgularda kapatılabilir. Yine kompleks korrektif olgularda kardiyopulmoner by-pasa başlamadan hemen önce ya da başlar başlamaz kapatılabilir.

5. Video-asiste Torakoskopik Cerrahi (VATS) yöntemle de kapatılması mümkündür (10).
6. Transkateter kapama 6 kg. ve üzeri uygun çocuklarda uygulanabilmektedir (11,12).

Aort Koarktasyonu

Aortanın daralması anlamına gelir. Teorik olarak aortanın her yerinde bulunabilir. Aortik istmus denen sol subklavyen arterin çıkış yerinin biraz altında %98 oranında bulunur. İzole ya da diğer kalp defektlerine eşlik eden anomali olarak bulunabilir. Shone sendromunda paraşüt mitral kapak, sol atriyumda supraavikular ring ve subaortik stenoz ile birlikte (13). Turner sendromu ile biküspit aort kapağı ile daha sık görülür.

İki tip koarktasyon vardır: İnfantil (Preduktal) ve Erişkin (Postduktal). Fetusta istmus bölgesi fizyolojik olarak biraz dardır. Bunun sebebi yüksek rezistanslı beyin dokusunun yüksek basınçla perfüzyonunun sağlanmasıdır. Duktusun görevi ise, erişkine ters olarak temiz kanın geldiği sağ ventrikül kanını abdominal aortaya aktarmaktır. Akciğerler kollabe olduğundan rezistansları yüksektir ve kan akciğerlerden daha çok aortaya gider. Fetal dolaşımın bu özelliğinin bilinmesi koarktasyon tiplerinin anlaşılması için yol göstericidir. Erişkin tip koarktasyonda, darlık duktusun distalinde bulunduğu için, fetal duktus desenden aortayı perfüze edemez ve kollateraller erken dönemde teşekkül ederek alt tarafların perfüzyonunu sağlar. Dolayısı ile bu hastaların klinik bulguları daha azdır ve erişkin yaşa gelmeleri olasıdır. İnfantil tip koarktasyon ise duktus öncesi bulundu-

ğundan duktus desenden aortayı beslemeye devam eder ve organizma kollateral geliştirme gereği duymaz. Genellikle ek kompleks anomalilerle beraber olan infantil koarktasyonun kliniği bu yüzden ağırdır.

Akciğer rezistansının yüksek olduğu erken dönemde *tersiyer siyanoz* (üst ekstremiteler normal, alt ekstremiteler siyanotik) görülür. Koarktasyon yenidoğandaki en önemli kalp yetmezliği nedenleri arasındadır. Elli yaşın altında hipertansiyonlu bireylerde mutlaka ayırıcı tanıya alınmalıdır. Alt ekstremitelerde nabız alınmaması, üst ekstremitelerde hipertansiyon, sol ventrikül ard yük artmasına ait bulgular, kaburga çentiklenmesi koarktasyona işaret eder.

Koarktasyonun varlığı cerrahi endikasyondur. Kalp yetmezliğindeki infantlar sıkı tıbbi tedavi sonrası hemen cerrahiye verilmelidir. Genel durumu iyi olan hastalar içinse değişik görüşler vardır. Genelde kabul edilen görüş tamirin 7-8 yaşlara ertelenmesidir. Bu görüşü savunanlar aortanın bu yaşlarda erişkindeki çapın %80'ine ulaştığını ve rekoarktasyon insidansının azalacağını öne sürerler. Diğer bir grup eğer uygun cerrahi metotları seçilirse (separe dikiş ve uç uça anastomoz gibi) aortanın zamanla geliştiğinde tamir yerinin ufak kalması sorunun yani rekoarktasyonun mümkün olmayacağını savunur. Aort koarktasyonunun eşlik ettiği anomalilerde önce koarktasyonu tamir ederek sol ventrikül ard yükünü azaltmak gerekir. Aort koarktasyonu tedavi edilmezse hastaların %25'i 20 yaşından önce, %50'si 32 yaşından önce ölmektedirler.

Cerrahi Teknik

Sol 4. İnterkostal aralıktan torakotomi yapılır. İdeal tedavi *koarkte segmentin rezeksiyonu ve uçuca anastomozudur*. Anastomozun arka tarafını devamlı dikiş tekniği ile ön kısmını separe dikişlerle yapmak aort dokusunun büyümesine izin vereceğinden re-koarktasyon olasılığı düşüktür. Tamir metodları şunlardır: Rezeksiyon ve uç-uca anastomoz, Subklavyen Flep Tekniği, Aortik arkus alt yüzüne doğru uzatılmış rezeksiyon ve anastomoz, Yama ile Aortoplasti.

Baypas yöntemi ile tamir: 1. Subklavyen arterin distalden kesilmesi, Blalock ameliyatında olduğu gibi aşağı çevirilip koarktasyon distaline anastomozu, ve 2. Prostetik tüp greft ile bypass.

İstmusun indirekt plasti yöntemi ile tamiri: Herhangi bir prostetik yama ile koarkte segmentin genişletilmesi indirek istmus plasti adını alır. Bu yöntemin, aorta duvarı ve konulan yamanın kompliyanslarının farklı olması nedeniyle, yamanın karşı tarafında anevrizma gelişmesi gibi bir sakıncası vardır.

İstmusun direkt plasti yöntemi ile tamiri: 1. Subklavyen arterin distalden kesilerek aşağı çevrilmesi ve koarktasyon bölgesi üzerine yayılması, 2. Subklavyen arterin proksi-malden kesilerek kökünün koarktasyon üzerine anastomoz edilerek hem 'patch anjioplasti' yapılması hem de arterin kan akımının devamlılığının sağlanması, 3. Eğer koarkte segment kısa ise genişlemiş kısımların yan yana anastomozu ve 4. Koarkte segmentin boyuna kesilip enine dikilerek 'Heineke-Mikulitz' tipi tamir uygulanması.

Koarkte segment rezeksiyonu ve tüp greft interpozisyonu: Koarkte segment içindeki rafe'nin indirekt tamirde çıkarılması genellikle tavsiye edilmekle beraber bu konuda kesinlik yoktur.

İnfanıl koarktasyonlarda da prensipler PDA'nın kapatılması ilave edildiğinde aynıdır. "Extended" Rezeksiyon ve arkus aorta düzeyinde uç-uca anastomoz (XETE) yöntemi yetişkinlere oranla daha kolay yapılmaktadır.

Erken komplikasyonlar: Kanama, hipertansiyon, strok ya da paropleji, böbrek yetmezliği, abdominal ağrı şiltoraksdır. Geç komplikasyonlar: Restenoz (1 yaşın altı daha sıktır), anevrizma oluşumu (yama konulanlarda sıktır), sol kol iskemisi (subklavyen arterin sakrifiye edildiği durumlarda sıktır). Mortalite infanılarda %10, daha büyük çocuklarda %3 civarındadır.

Vasküler Ringler ve Slingler

Çift arkus aorta, retro-özofageal sağ arkus aorta, aberran sağ veya sol subklavyen arter, gibi hastalıklar vardır. Çoğunda ring *ligamentum arteriosus* tarafından tamamlanır. Hepsinde sol torakotomi yapılır ve ligament kesilerek mevcut patolojik yapı normale döndürülür. Çift arkus aorta varsa non dominant arkus kesilir, her iki arkus eşit ise normalizasyon için posterior arkus kesilir. Ameliyat sonu hastaların dispne ve disfaji şikâyetleri geçer. Pulmoner arter slinginde ise genellikle disfaji yoktur. Ancak bu hastalarda değişik ağırlıkta trakeomalazi bulunabilir, trakea rekonstrüksiyonları gerekebilir. Bazı merkezler bu operasyonları "kapalı korrektif girişim" gurubuna almamakta ve pompa desteği altında infanıl hipoksi riskine sokmaksızın "açık korrektif" girişim yapmak-

tadırlar. Vasküler ring ve pulmoner arter slinglerinin tamir metodları da gösterilmiştir (14).

B. Açık Kalp Yöntemiyle Korektif Girişimler

"Açık kalp" terimi kardiyopulmoner baypas kullanılarak, solunum ve dolaşım desteğinin sağlanması, kansız ve hareketsiz bir kalpte intrakardiyak tamirlerin yapılabilmesi anlamında kullanılmaktadır. ASD, VSD, Fallot Tetralojisi, çift çıkımlı ventriküller, trunkus arteriosus, outflow (çıkım yolu) darlıkları, kapak bozuklukları, büyük arter transpozisyonları, tek ventrikül için yapılan operasyonlar bu gruba girmektedir. Konuyu daha anlaşılır hale getirmek için şu şekilde işlemek daha uygun olacaktır:

- 1. Septal Defekt Tamirleri:** ASD, VSD, A-V Kanal Tamirleri
- 2. Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Darlıkları:** Pulmoner Valvuler ve İfundibuler stenoz.
- 3. Sol Ventrikül Çıkım Yolu Darlıkları:** Subvalvuler, valvuler, supravvalvuler aort stenozları, idyopatik hipertrofik subaortik stenoz
- 4. Kompleks Kardiyak Anomaliler:** Fallot Tetralojisi, çift çıkımlı ventriküller, tek ventrikül, büyük arter transpozisyonu.

Septal Defekt Tamirleri

Atriyal Septal Defekt (ASD)

Embriyoner dönemde septum primum üzerinde, bir görüşe göre normalde de oluşan iki adet ostiumun (aşağıda ostium primum, yukarıda ostium sekundum), septum sekundum tarafından örtülememesine ait

olarak ortaya çıkan bu bozukluk yerleşim yerlerine göre adlandırılırlar. Bulunma yerlerine göre Atrial Septal Defektler şu şekilde sınıflandırılabilirler:

1. Primum Defektler,
2. Sekundum Defektler (High Venosum Defektler, Fossa Ovalis Tipi Defektler, Low Venosum Defektler, Koroner Sinüs Tipi Atriyal Septal Defektler, Intermediate Septum Defektleri)

Cerrahi Endikasyon ve Zamanlama

Atriyal septal defektlerde pulmoner hipertansiyon gelişimi yavaştır. Eğer defekt kapatılmaz ve kendi halinde bırakılırsa pulmoner ciddi pulmoner hipertansiyon gelişme oranı %5-10'dur. Eisenmenger sendromu gelişen küçük bir grup hastada delikli yama ile kapatılmanın faydalarından bahsedilse de bu uygulama yaygınlaşmamıştır. Kapatılmamış ASD'lerde ortalama yaşam süresi 50 yaş civarına iner. Pulmoner-Sistemik akım oranı 1,6'yı geçiyorsa ameliyat endikasyonu vardır. Ameliyat okul çağı öncesi yapılmalıdır. Eğer çocuk ileri derecede semptomatikse, kalp yetmezliği bulguları varsa beklemenin bir anlamı yoktur. Zaten ASD'li hastanın semptomatik olabilmesi için defektin ve şantın çok büyük olması gerekir.

Cerrahi Teknik

1. Primum Tip Defektler: Atrial Septumun alt kısmında A-V valvlerin hemen üzerinde yer alırlar. Mitral anterior (septal) lifletin klefti bu defeklere eşlik edebilir. Primum tip ASD'lerin özelliği ileti sisteminde çok yakın olmaları ve kapatılmaları sırasında dikkat

edilmezse cerrahi A-V Blok riskinin olmasıdır. Bu defektler daima yama ile kapatılmalı ve dikişler mitral kapak anterior leafletinden A-V nodun uzağından geçmelidir. Primum defektlerin cerrahi olarak kapatılması gösterilmiştir.

2. Sekundum Tip Defektler: Atrial septumun A-V kapaklara uzak bölgelerinde bulunan defektlerdir. Bu defektler şu şekilde sınıflandırılabilirler:

a) *High Venosum Defektler:* Üst vena kava ağzına yakın yerleşimli defektler, genellikle sağ pulmoner venöz dönüş anomalisi ile beraber bulunabilirler. Kapatılmaları sırasında anormal olarak sağ atriuma açılan pulmoner ven bir yama yardımı ile sol atriuma yönlendirilmelidir (pulmoner venöz rerouting). Tamirlerinde superior vena kavanın daralmaması için mutlaka yama kullanılması ve primer dikiş tekniğinden kaçınılması gerekir.

b) *Fossa Ovalis Tip Defektler:* Limbus fossa ovalisin sınırladığı alan içindeki defektlerdir. Eğer atrium geometrisini etkileyecek kadar büyük değilse primer sütür tekniği ile kapatılabilirler. Açık Kalp ameliyatları içindeki teknik olarak en basit girişimlerdir. İletim sistemine uzak olmaları hızla kapatılmaları ameliyatlarının anestezi ve pompa kazaları dışında sıfır mortalite ile yapılmalarını sağlar.

c) *Low Venosum Defektler:* İnférieur vena kava ağzına yakın olan bu defektlerin kapatılmasındaki tek özellik aynı superior tipte olduğu gibi yama kullanılması gerekliliğidir. Ayrıca cerrahi sahanın ulaşılabilir olması için inferior kava kanülü olabildiğince aşağıya konulmalıdır.

d) *Koroner Sinüs Tipi Atrial Septum Defektleri:* Koroner sinüs ağzının açıldığı yere yakın septum defektleridir ve genellikle tavansız koroner sinüs sendromunun bir ögesidir. Kapatılırken koroner sinüs tavanı dikilir ve aynı yamanın üst kısmı septum defektini yamayacak şekilde dikilir.

e) *Intermediate Septum Defektleri:* Son derece nadir olan bu tip ASD'ler Trikuspid kapağın septal leafletinin normal olarak atrialize olan çok ufak bir kısmında yerleşirler. İletim sistemine yakındırlar kapatılmaları dikkat ve titizlik ister.

Ventriküler Septal Defektler

Ventriküler septal defekt (VSD), en sık tanı konan konjenital kalp defektidir. Tüm populasyon gözönüne alınırsa en sık bulunan kalp defekti VSD değil Bikuspid Aort Valvidir. İzole VSD tüm kalp anomalileri içinde %20'lik bir yer tutar, VSD'nin eşlik ettiği anomalileride katarsak oran %50'ye çıkar. VSD, ventrikül septumunun herhangi bir yerinde defektin olmasıdır, aynı ASD'de olduğu gibi bulunduğu yere göre isim alırlar. Tek ya da multipl lezyon olarak da bulunabilir. VSD'lerin sınıflandırılması ile ilgili olarak çok çeşitli yayınlar vardır. En son ve en sık kullanılan sınıflama Soto-Anderson sınıflamasıdır. Bu sınıflamaya göre: 1. Perimembranöz VSD, 2. İnlet (Conal) VSD, 3. Outlet VSD, 4. Muskuler (Trabeküler) VSD. Bunların içersinde en sık karşılaşılanı Perimembranöz tip VSD'dir (%80). Outlet tip VSD'ler ise %10 oranında gözlenirler. İnlet tip VSD'lerde görülme sıklığı %5 kadardır. Muskuler tip VSD'ler ise en az sıklıkta görülen VSD'lerdir.

1. Perimembranöz VSD: Ventriküler septumun trabeküler ve konal bölümleri arasında yer alır. Septal bandın posterior ve anterior bölümleri arasındadır. Bu tip VSD'ler His huzmesi defektin posterior ve inferiorundan ve ventriküler septumun sol 1/3 kısmından geçer. VSD'den genellikle aortanın non-koroner kuspı sistolde jet etkisi ile defektin içersine doğru prolabe olur. Büyük ve geç farkedilmiş VSD'lerde aort kapak yetersizliği mutlaka gelişmiştir. Ameliyatta aort kapak tamir edilmelidir. VSD'lerin spontan kapanması söz konusu olabilir. Aksesuar fibröz dokuların hipertrofisi, Triküspit kapağın septal leafletinin tıkaçıcı etkisi ile VSD'den geçen kan akımı azalabilir. Bazen fibröz dokular bir flap gibi VSD'yi kapatırlar. Membranöz septum bazen anevrizmatik bir hal alıp birkaç yerinden perfore olabilir. Bunlara membranöz septum anevrizması denir.

2. İnlet (Conal) VSD: Triküspit kapağın septal leafletinin altında, Ventriküler outlet septumun solunda AV kapak ringinin posteriorunda yer alır. Üst tarafta defekt perimembranöz septuma uzanır. Bazen VSD'ler Cruce Cordise uzanabilir. Bunlara juxtacrusial VSD denir.

3. Outlet VSD: Önceleri suprakristal tip VSD denilen VSD'lerdir. VSD'ler genellikle sağ aortik kusp altındadır. Outlet VSD'lerde Juxta arterial tipte Aortik ve pulmonik kapak aynı hizadadır ve defekt her iki kapak altından başlar. Genellikle Asyada yaşayan insanlarda görülür. Sağ aortik kusp VSD'den daha çok prolabe olur.

4. Muskuler (Trabeküler) VSD: Trabeküler septumun herhangi bir bölümünde olabilir. Trabeküler septumun içersinde birden çok orifis var gibi görülür. (Isviçre

peyniri tipi) Bu tip defektler son derece deęişik cerrahi yaklařım gerektirir. Genellikle sol ventrikülotomi ile VSD kapatılır.

VSD'lerin yaklařık olarak yarısında ilave kardiak anomali vardır. PDA %6, Aort koarktasyonu %5, konjenital aortik stenoz %2 oranında görülür. Büyük VSD'lerin %5-10'unda tedavi edilmez ise pulmoner infundibular hipertrofi geliřebilir. Bu durum da saę ventrikül basıncını artırıp sol-saę řantların tersine dönmesine yani Fallot tetralojisi oluřmasına sebep olur. Hastada siyanoz geliřebilir.

Cerrahi Endikasyon: Büyük VSD'lerde hastada inatçı konjestif yetersizlik semptomları var ise ilk üç ayda tamir uygulanabilir. Trabeküler tip VSD'ler sol ventrikülotomiye ihtiyaç gösterdięi için ilk üç ayda oldukça yüksek mortaliteye sahiptir. Bu yüzden bu hastalarda direkt olarak pulmoner artere banding yapılması önerilir. İlk üç ay içerisinde çok ciddi semptomları olmayan hastalarda ameliyat spontan kapanma řansı olduđu için önerilmez. Büyüme gerilięi ve ciddi semptomları olan hasta üç aydan sonra tedavi edilebilir. Altı aya ulařabilmiř büyük VSD'lerin spontan řansı riski çok azdır. Bu hastalarda pulmoner basınç 8 Ü/m²'den büyük ise hasta beklemeden ameliyata alınmalıdır. Beklemek hastayı inoperabilite sınırlarına sürükleyebilir. Eęer PVR 4 Ü/m² altında ise spontan kapanma şansı için 12 aya kadar beklenebilir.

Cerrahi tedavide: VSD'ler genellikle saę atriotomi ile kapatılabilir. Outlet VSD'lerde infundubulotomi, isviçre peyniri tip VSD'ler sol ventrikülotomi ve patch plasti gerekebilir. Küçük VSD'ler primer olarak kapatılabilirken Büyük VSD'ler patch ile kapatılabilmektedir.

VSD ameliyatı sırasında dikkat edilmesi gereken en önemli şey His huzmesine zarar verilmemesidir. Eğer his huzmesi hasarlanması olursa, hastada kalıcı AV Tam blok gelişebilir. Bu amaçla sütürler defektin sağ ventrikül tarafından ve derin olmayan sütürlerle kapatılmalıdır. VSD tamirlerinde dikkat edilmesi gereken diğer bir konuda Aort kapak yetersizliğinin durumudur. Eğer kapak yetersizliği belirgin ise aortotomi yapıp Aort kapak tamiri uygulanmalıdır.

VSD'li hastaların kliniği defektin büyüklüğüne, şantın miktarına, pulmoner rezistansın derecesine bağlıdır. Eğer kalp yetmezliği varsa beklemeksizin ameliyat yapılması gerekir. Seçkin yöntem defektin kapatılmasıdır. Bunun mümkün olmadığı hallerde, (Swiss Cheese septum muskuler VSD'ler, ileri malnutrisyonlu bebekler, infant açık kalp cerrahisinin yapılamadığı yerlerde) pulmoner banding yapılabilir.

VSD'lerin çoğunluğu restriktiftir (0,5 cm.den ufak) ve çoğunlukla kendiliğinden kapanabilir. Özellikle muskuler VSD'ler büyük oranda ilk yıl kapanırlar, kapanma için eğer çocuk rahatsa 5 yaşına kadar beklenebilir. Bu yaştan sonra spontan kapanma çok nadirdir. Spontan kapanma mekanizmaları şunlardır: 1. Defekt kenarlarının fibrozisi, 2. Trikuspid kapağın septal leafletinin defekte yapışması, 3. Defekt kenarı kas yapılarının hipertrofisi, 4. Aort valvüllerinin aşağı prolobe olarak defekti kapaması. İlk 3 nedenle kapanma sorunsuz seyreder ama 4. nedenle kapanmaya gidış erken cerrahi girişim endikasyonudur. Çünkü ileri dönemde aort kapağını bozacağından ve replasman gerekebileceğinden erken düzeltilmesi gerekir.

Kalp yetmezliđi olmayan hastalarda pulmoner rezistansın 4 ü/m^2 'nin üzerine çıkması veya şantın 1:2'nin üzerinde olması geleneksel olarak endikasyon koydurur. Aort kapak prolapsusunun olması, bakteriyel endokardit hikâyesi, pulmoner progresif hipertansiyon, kalp boşluklarında büyüme varsa şant ne olursa olsun ameliyat endikasyonu vardır.

Cerrahi Teknik: İnlet, membranöz ve bazı musküler tip defektler sağ atriyotomi ile kapatılabilirler. Supra kristal tip defektler genellikle kısıtlı sağ ventrikülotomi ile kapatılırlar. Bazı durumlarda sol ventrikülotomi veya trans aortik ve transpulmoner yollar da kullanılabilir. Cerrahi görünüm özellikle membranöz defektlerde konal yayılım varsa, defektin üst sınırı için kısıtlıdır ve triküspid kapağın anteriorseptal bileşkesini geçici olarak kesip kaldırmak gerekebilir. VSD'ler çok küçük bazı defektler dışında primer kapatılamazlar kesinlikle yama koymak gereklidir. Yama olarak dakron veya PTFE tercih edilir. Sütür tekniđi merkezden merkeze deđişmekle beraber, genellikle tek tek pladgetli sütürler kullanılır. Özellikle ileti sistemine yakınsa bu teknik tercih edilir. Ancak devamlı dikiş tekniđini yaygın olarak kullanan merkezler de vardır.

İleti Sistemi: A-V Nod sınırlarını; Todaro tendonu, koroner sinüs ve triküspid septal leafletinin yaptığı KOCH üçgeni içinde bulunur. Nod'dan çıkan HİS hüsmesi membranöz septuma doğru gider ve membranöz septumu geçtikten sonra sağ ve sol dallara ayrılır. Medyal papiller kasa (lancisi adelesi) doğru ilerlerken sol dal derinleşir.

Suprakristal Defektler: Genellikle sağ infindubulotomi ile yaklaşılır. İleti sistemine uzak olduğundan

kapatılmaları cerrahi blok riski taşımazlar. Membranöz septuma uzantısı varsa blok riski vardır. Ayrıca aortik valve defekt arkasına çok yakındır üst rimin kaba dikilmesi aort kusplarına zarar verebilir. Kontinü dikiş tekniği ile kapatılmaya uygundurlar.

İnfrakristal Defektler: Membranöz septum defektleri en sık görülen defektlerdir. Membranöz septum defektlerinin ileti sistemine çok yakın olması onlara cerrahi kapama sırasında ayrı bir önem kazandırır. İleti sisteminden uzak dikiş koyarken trikuspid septal leafletin veya kordaların uygun olmayan dikiş tekniği ile dikilmesi trikuspid yetmezliğine yol açar. Yine aort valvi defekte çok yakındır. İleti defektin postero-inferiorundan geçer. Bu bölgede geçilen dikişlerin defekt kenarından 5 mm kadar uzakta olması blok oluşmasını engeller. Eğer hastada korrekted transpozisyon varsa, (sağ yerleşimli ventrikül morfolojik sol ventrikül yapısındaysa ve bu ventrikülden pulmoner arter çıkıyorsa), ileti sistemi defektin antero-superiorundan geçecektir. Böyle vakalarda üst rim dikişleri sol tarafta (morfolojik sağ ventrikül) bırakılmalıdır. Atrial situs inversuslu korrekted transpozisyon vakalarında ise ileti sistemi normaldeki gibi defektin inferoposteriorunda seyreder.

İnlet Tip VSD'ler: A-V kanal tip de denen bu defektlerin tamiri membranöz defektlere benzer. İleti yine postero inferiora kalır. Cerrahi blok riski vardır. Ancak aort kapağı ile membranöz bölgeye uzanım olmadığı sürece ilgisi yoktur.

Muskuler VSD'ler: İleti sistemi ve A-V kapaklarla ilgileri yoktur, bu açıdan eğer rim (kenar) iyi oluşmuş ise ve VSD görülebiliyorsa kapatmak hiçbir cerrahi

zorluk ve risk içermez. Eğer VSD trabeküllerin arkasına gizlendiyse, çok apikal yerleşimli ise veya “Swiss Cheese” septum varsa sol ventrikülotomi gerekebilir. Çünkü sol ventrikül içi daha az trabekül içerdiğinden defekt kolaylıkla görülebilir.

Günümüzde komplike olmayan vakalarda VSD kapatılmasının mortalitesi %1-3'dür. İnfantlarda, gelişmemiş bebeklerde mortalite daha yüksektir. Cerrahi blok, Rezidüel VSD oranı %1 civarındadır. Pulmoner rezistansı 8 Wood ünitesi üzerindeki vakalarda mortalite belirgin şekilde artar. Yapılan çalışmalar tek aşamalı tamirin, pulmoner banding +VSD kapatılmasından oluşan iki aşamalı tamire oranla daha iyi sonuç verdiğini göstermiştir.

Atrio-ventriküler Kanal Defektleri

Endokardiyal yastık defektleri adını da alırlar. A-V kanal ilkel atriumları ilkel ventriküller üzerine taşıyan ve bağlantılarını sağlayarak sonradan kaybolan embriyonik bir oluşumdur. A-V kanalın görevi ilkel ventriküler foramenin üstten kapatılması, ostium primumun alltan kapatılması, mitral ve trikuspid kapağın oluşturulmasıdır. Eğer A-V kanal görevini tamamlamadan herhangi bir bozukluk ortaya çıkarsa tüm bu saydığımız yapılarda bozukluklar ortaya çıkacaktır. Genel olarak A-V kanal defektleri ikiye ayrılır: 1.Parsiyel A-V kanal defektleri, 2. Komplet A-V kanal defektleri.

Parsiyel A-V Kanal Defektleri

Bu kompleksi oluşturan anomaliler Primum ASD, Mitral ve Trikuspid septal leafletlerinde klefttir. VSD bulunmaz. Klinik görünüm primum ASD gibidir, olayı

farklılaştıran kapaklardaki kleflere bağlı kaçaktır. Mitral kaçak yüzünden kardiyak debi azalacak, sol atrial basınç yükselmesi ile de sol-sağ şant artacaktır.

Cerrahi Endikasyon ve Zamanlama

Kalp yetmezliği varsa ve pulmoner basınç yüksekse hemen ameliyat gereklidir. Diğer durumlarda pulmoner arter basıncı ve rezistansı, şant miktarı gözlenerek karar verilir. Endikasyonlar Primum ASD gibidir. Pulmoner hastalık gelişimi daha hızlı olabilir, kapak yetmezliği de söz konusu olduğundan sol ventrikül fonksiyonları daha sık aralıklarla değerlendirilmeli, mümkünse hasta okul çağı öncesi ameliyata alınmalıdır. Pulmoner rezistansın 8 wood Ü/m² üstüne çıkması riski arttırır.

Cerrahi Teknik

Mitral kapaktaki kleft 3-4 adet separe dikişle tamir edilerek kaçak yapması önlenir. Varsa trikuspid kapaktaki kleft te tamir edilir. Primum ASD nin tamiri daha önce anlatıldığı gibi Mitral kapak septal leafletine koyulan ileti sistemine uzak dikişlerle olur. Bu pozisyonda uygun greft gluteraldehidle hazırlanmış perikarddır. Parsiyel A-V kanal tamirlerinde operatif mortalite %1-3'dür. Eğer ameliyat öncesi belirgin sol A-V valv inkompetansı varsa mortalite %4-6'ya çıkar. Rezidüel mitral kapak yetmezliği %10 kadar çıkabilir.

Komplet A-V Kanal Defektleri

Parsiyel A-V kanal defektine VSD'nin de eklenmesiyle "komplet A-V kanal" defekti oluşur. Komplet A-V kanal defektlerinde anterior ve posterior "bridging leafletler" vardır. "Bridging leaflet"lerin papiller adeleleri sağ

tarafında ise papiller straddling söz konusudur. Straddling'in derecesine göre Tip A=straddling yok Tip B=papiller adele VSD rimine yapışıyor. Tip C= straddling var, adele sağ ventriküle yapışıyor şeklinde sınıflama yapılır.

Cerrahi Endikasyon ve Zamanlama

Bu defektler geniş sol-sağ şanta ve ventriküler volum overload'ına yol açarlar. Tedavi edilmedikleri takdirde ilk ay mortalite %10 ilk 2 sene içinde %80'dir. Bu açıdan düşünülürse komplet A-V kanalın varlığı, eğer pulmoner rezistans açısından problem yoksa cerrahi endikasyondur. Komplet A-V kanallı hastaların olabildiğince erken tanınıp cerrahiye verilmeleri mortaliteyi düşürür.

Cerrahi Teknik

Komplet A-V kanal defektlerinin cerrahi tedavisi uygun cerrahi teknik ile yüz güldürücüdür. Amaç VSD'nin, ASD'nin kapatılması, kapakların tamir edilerek fonksiyonel hale getirilmesidir. Tamir "Tek veya iki parça yama" kullanılarak yapılır. Tek yama kullanılacaksa, yamanın alt kenarı VSD'yi, üst kenarı ASD'yi kapatacak şekilde dikilir. Kesilen ön ve arka leafletler, mitral ve trikuspid kapakların septal leafletlerini oluşturacak şekilde yamanın ortasına, anatomiye uygun olacak şekilde dikilir. Kapakların kesilmesi ve yeni sol kapağın oluşturulması sırasında sol tarafa yeterli alanın ayrılması, kordalara dikkat edilmesi, yani leafletlerin resüspansiyon yerlerinin iyi ayarlanması gereklidir. Çift yama kullanılacaksa, uygun boyda yama ile VSD kapatılır, üst rim separe dikişleri ise hem kapak süspansiyon dikişi hem de ASD yamasının alt rim dikişi olarak kullanılır. Bu şekilde ileti sistemin-

den uzakta güvenli çalışmak ve kapak kompetanslarını daha iyi kontrol etmek olasıdır. Tek yama ile Wilcox ve arkadaşları tarafından geliştirilen "Avustralya Yöntemi" olarak da adlandırılan daha basit olan bir cerrahi düzeltme yöntemi de son zamanlarda kullanılmaya başlanmıştır (15). Bu yöntemde Wilcox ve arkadaşları, interventriküler defekt tamiri için bir yama kullanmadan tek tek plejlitli dikişler kullanarak VSD AV kapak ile birleştirilip kapatılmakta ve perikard yama kullanılarak da ASD onarılmaktadır. Bu sayede kardiyopulmoner baypas süresi oldukça kısaltılmıştır. VSD'si geniş olan olgularda ilk zamanlarda uygulanmayan bu yöntem daha sonra Nicholson ve arkadaşları tarafından daha cesaretle kullanılmış ve hemen her olguda kullanılmıştır (16-19). Modifiye tek yama tekniğinin interventriküler defekt derinliği fazla olmayan olgularda, AV kapak morfolojisinin bozulabileceği endişesi olmakla birlikte kullanılabileceğini düşünüyoruz.

Bu olgularda operatif mortalite %5-22 arasında değişir. Genelde %10 olarak kabul edilir. Son zamanlarda ilk 6 ayda yapılan ameliyatlarda mortalite %2-5 civarında verilmektedir. Erken ameliyat yapılması (pulmoner basınç yükselmediği için) mortalitenin düşürülmesinde en önemli etkidir. 10 yıllık takipte %80 yaşam oranı vardır. Postop dönemde komplet A-V Blok ciddi sol A-V kapak yetmezliği, rezidüel ASD veya VSD kalma olasılığında vardır. 2 yaşın altında ameliyat edilenlerde mortalite daha yüksektir. Malnutrisyonlu bebeklerde de mortalite yüksek olduğundan Pulmoner Banding yapılabilir. Diğer durumlarda primer tamir etmek daha uygundur çünkü "Banding+Sekonder

tamirin" toplam %40-60 arası mortalitesi vardır ki bu rakam oldukça yüksektir.

Sağ Ventrikül Çıkım Yolu Darlıkları

Sağ ventrikül outflow darlıkları şu şekilde sınıflandırılır:

Pulmoner Atreziler: 1. Pulmoner Atrezi (VSD ile beraber), 2. Pulmoner Atrezi (İntakt ventriküler septumlu);

Pulmoner Stenozlar: 1. Pulmoner Valvüler Stenoz, 2. Pulmoner infundibuler stenoz, 3. Pulmoner supra valvüler stenoz, 4. Pulmoner arter veya dallarının darlıkları (koarktasyonları).

Pulmoner atrezi (pulmoner kapağın bulunmaması) tüm bu lezyonlar içinde klinik olarak en ağır seyredenidir. Sağ ventrikül çıkım yolu darlıklarının hepsinde bulunabilen MAPCA'lar (Multiple Aortico Pulmonary Collateral Arteries) tamir sonrası problem çıkarabilirler (20). MAPCA'lar belli bir akciğer segmentinin tek arteriyeler kapatılamazlar ve pulmoner arter üzerine taşınmaları gerekir. Eğer bu bölgeye hem MAPCA hem de nativ pulmoner arter dalı geliyorsa MAPCA'ya bağlanır ya da tercihen kardiyoloji laboratuvarında embolize edilir. (Coil Embolisation). Bu ameliyatlarda korrektif ameliyat yapılan kadar pulmoner artere kan verebilmek için geçici olarak Sistemik-Pulmoner Arter şantı (Blalock-Taussig şantı) konur. Tüm bu işlemler "Unifocalisation" adı ile anılır.

Pulmoner atrezinin VSD ile beraber bulunmasında, sağ ventrikül VSD aracılığı ile dekomprese olabileceğinden MAPCA dışında major sorun yoktur. Ama pulmoner atrezi intakt (sağlam) ventriküler septumla

beraberse sađ ventrikln hiđbir tarafa ıkıřı yoktur ve dekomprese olamaz. Sađ ventrikl kavitesinin tek ıkıř yolu, sađ ventrikl kavitesi ile koroner arterlerin yaptığı anastomozlardır. Bu durumda koroner dolařım belli derecelerde de olsa sađ ventrikl kavitesindeki basınca bađlıdır. Byle bir hastada ıkım yolunun aılarak basıncın dřrlmesi koroner yetmezliđine yol aabileceđinden řant uygulaması daha faydalı olacaktır. Sađ ventrikl kavitesinin yeterli olup olmadığının en iyi gstergesi Trikuspid kapak apıdır. Trikuspid apı yeterli ise, kaviteye dependan bir koroner dolařım yoksa korrektif ameliyat yapılarak her iki dolařım ayrılabilir. Aksi takdirde, sadece řant veya řant+ıkıř yolu yaması kullanılabilir (21).

Pulmoner Stenoz

Valvuler pulmoner stenoz izole bulunuyorsa prognozu en iyi hastalıklardan biridir. nk balon valvloplastilerin en bařarılı uygulandıđı hastalıktır. zellikle kritik dřk kalp debili infantlarda balon valvloplasti hayat kurtarıcıdır. Cerrahi tedavisi gnmzde kardiyopulmoner bypassın ok gvenli hale gelmesi ile direkt grř altında yapılabilmektedir. Minimal bir yetmezliđin kalması nemli deđildir ve genellikle iyi tolere edilir. Pulmoner İnfundibuler Stenoz izole bulunabileceđi gibi diđer kalp defektlerine de eřlik edebilir. Genellikle iki tipi vardır: İnfundibuler kas bandlarının hipertrofisi bulunan grup ve ventrikl ii kas bandlarının hipertrofisi bulunan grup (ift odacıklı sađ ventrikl) İnfundi-bulum kas bandlarının hipertrofisi varsa bu kaslar rezeke edilir ve ıkıř yolu darlık yapmayacak řekilde ya primer olarak ya da yama ile kapatılır. ift odacık varsa da rezeksiyon esastır,

ventrikülü iki parçaya ayıran moderatör banda ait parietal bandın kesilmesi gerekir (21).

Pulmoner supralavüler stenoz ve koarktasyonlar: Pulmoner arter ve dalları üzerinde değişik yerlerde ve değişik kombinasyonlarda bulunabilirler. Tedavilerinde kardiyopulmoner bypass altında ve hipotermi kullanılarak sistemik akım düşürülür ve azalmış pulmoner geri dönüş sağlanır. Pulmoner arter genellikle yama kullanılarak genişletilir. Bazı uygun vakalarda "rezeksiyon+uç uca anastomoz" tekniği kullanılabilir. İleri derecede komplike vakalarda pulmoner homogreftin kullanılması çok iyi netice verir ancak homogrefti elde etmek oldukça zordur (21).

Sol Ventrikül Çıkım Yolu Darlıkları

İdyopatik Hipertrofik Subaortik Stenoz (İHSS)

Bu anomalide aort kapağı altındaki septum dokusunun sol ventrikül içine doğru hipertrofiye olması ve çıkış yolunda gradiyent oluşturması söz konusudur. Semptomları olan bir hastada gradiyent 50 mm Hg'yi buluyorsa ameliyat endikasyonu vardır. Ameliyatta aorta içinden sol ventrikülomyektomi yapılması önerilir. Rezeksiyonun sağ ve non koroner sinüslerin birleştiği noktada daha yüzeysel yapılması kalp bloğu insidansını azaltır. Çünkü ileti sistemi buraya çok yakındır.

Eğer ardışık darlıklar varsa ve aort anulusu da dar ise aorta-ventriküloplasti yapılması gerekebilir. **Konno-Rastan** tarafından ilk olarak uygulanan bu ameliyatta aort-septum-sağ ventrikül aynı anda kesilerek aort kökü genişletilerek yama konur. Bu şekilde aortaya daha büyük kapak takmak mümkün olur. Septum ve

sağ ventrikül insizyonları uygun yamalarla kapatılır. Son yıllarda kliniğimizde uygulanan seçkin yöntem rezeksiyonun ham trans aortik hemde trans ventriküler yol ile yapılmasıdır. Bu yöntemle sol ventrikül kavitesi daha iyi büyütülmekte ve rezidüel gradyent daha az kalmaktadır. Mutlaka peroperatif transözofageal eko-kardiyografi desteği gerekir.

Subvalvüler Aort Stenozu genellikle sub aortik membran veya ring tarzındadır. Cerrahi tedavide amaç gradiyent yapan oluşumun rezeksiyonudur.

Valvüler Aort Stenozu Aort kapağı bikuspid olabilir, Dom Shape ya da membran tarzındada olabilir. Membran olanlarda tamir zordur. Eğer üçlü yapısı korunmuşsa komissürotomi iyi netice verebilir. Bikuspid aort valv stenozlarında balon valvuloplasti iyi sonuçlar verebilir. Bunlarda cerrahi tamir sonuçları da iyidir. Eğer tamir edilemiyorsa aort valv replasmanı kaçınılmaz hal alır.

Supravalvüler Aort Stenozu Aort çıkışında herhangi bir yerde darlık olabilir. Eğer kapak sağlamısa yalnızca aortaya yönelik cerrahi tamir yapılır. Supra valvuler aort stenozunda darlık bölgesi üzerine ters Y şeklinde insizyon yapılır ve yine pantolon şeklinde bir yama ters olarak dikilir. Genellikle Y şeklinde yama konularak aort genişletilmesi yeterlidir. Gereğinde tüp greft insersiyonu yapılabilir.

Valvuler aorta stenozlu 10 kg. altındaki bebeklerde, sol ventrikül kavitesinin gelişmediği hallerde mortalite daha fazladır (22). Tamir edilen bir kapakta yetmezlik gelişir ve reoperasyon endikasyonu doğarsa artık aort kapak replasmanı yapılır. Supravalvuler aort stenozlarının mortalitesi %3-5dir. İHSS de mortalite %5'dir.

Aortik yetmezlik oluşması %4'ün altındadır. İHSS de sadece tıbbi tedaviye göre cerrahi tedavinin kesin üstünlüğü vardır.

Kompleks Kardiyak Anomaliler

Bu guruba oldukça fazla sayıda hastalık girer. *Fallot Tetralojisi, çift çıkımlı ventriküller, tek ventrikül, büyük arter transpozisyonu, triküspid atrezisi, hipoplastik sol kalp* bu hastalıklara örnektir.

Fallot Tetralojisi

Siyanotik hastalıklar içinde en sık karşılaşılanı Fallot Tetralojisidir (Tetralogy of Fallot=TOF). TOF'da VSD, VSD üzerinden aortun sağa kayması (dekstrapozisyonu), sağa kayan aortun konal septumu öne yaklaştırarak pulmoner çıkış yolunu tıkaması, pulmoner stenoza bağlı sağ hipertrofi gelişmesi hemen hepsi konal septumun doğru bir şekilde forme olmamasına ait olarak ortaya çıkar. TOF da morfoloji farklı olmakla beraber hemodinami VSD+PS vakalarında olduğu gibidir. Kliniğin ağırlığını pulmoner stenoz belirler (23).

Cerrahi Endikasyon ve Zamanlama

Fallot tetralojisinin cerrahi tedavisinin ne zaman ve ne şekilde yapılacağı konusunda farklılıklar vardır. İdeal ameliyat "Total Korreksiyon"dur. Hastanın ameliyatı öncesi şu konulara dikkat etmek gerekir: 1. Hasta sık sık siyanotik nöbet geçiriyor mu? 2. Pulmoner yatağın gelişmesi yeterli mi? 3. Sol ventrikül gelişmesi yeterli mi? Tüm bu faktörler hastaya palyatif ya da korektif girişim yapılacağını, beklemek için zaman olup olmadığını belirler. Fallot Tetralojisinde palyasyon günümüzde Blalock-Taussig şanti konarak ya da VSD'yi kapamaksızın sadece outflow rekonstrük-

siyonu ile yapılır. Altı aylıktan ufak bebeklerde total korreksiyonun mortalitesi daha yüksektir. Bu bebekler sık siyanotik spell geçiriyorlarsa şant yapmak daha uygundur. Genel durum düzeldikten bebek biraz kilo aldıktan sonra total korreksiyon yapılabilir (23).

Total Korreksiyon İçin Gerekli Şartlar

Normal Pulmoner İndeks $330\text{mm}^2/\text{m}^2$ dir. Pulmoner indeksin (sağ + sol pulmoner kesit alanı/ vücut yüzeyi) $180\text{mm}^2/\text{m}^2$ den büyük olması. Pulmoner indeksin 150'den az olması cerrahi riski arttırır. Bazı merkezlerde McGoon Oranı kullanılır. Bu oran (Sağ+sol pulmoner arter çapı)/Desenden Aort Çapı olarak hesaplanır. Normali 2'dir. McGoon oranının 1,5'in altına inmesi riski arttırır. Mc Goon oranının 1.5'in üstünde olduğu vakalarda total korreksiyon güvenle yapılabilir.

Palyatif ameliyatlar içinde en sık yapılanı Modifiye Blalock-Taussig şantıdır. Bebek 6 aylıktan ufaksa, pulmoner arter çapları yeterli değilse, sol ventrikül çapı ufaksa şant yapılır. Blalock şantının dezavantajı pulmoner arterlerde deformasyon yapabilmesi ve pulmoner yatağa olan kan akımının asimetric olmasıdır. Ayrıca, palyasyon için VSD açık bırakılarak çıkış yolu açılır. Bu ameliyat kan akımını her iki pulmoner artere simetric yollar, arterlerde distorsiyon yapmaz ama pulmoner yatak gelişmişse, yatak rezistansı düşükse sol-sağ şant gelişmesine yol açarak kalp yetmezliğine yol açabilir (1,2).

Total korreksiyonda iki amaç vardır: 1. Sağ ventrikül çıkım yolu tamiri, 2. VSD nin kapatılması. Sağ ventrikül çıkım yolunu açmak için hipertrofik kas bandları rezeke edilir varsa kapaktaki stenoz giderilir.

Ana pulmoner arter ve dallarındaki koarktasyonlarda giderilmelidir. VSD'nin kapatılması ileti sistemine dikkat etmek şartıyla pek özellik arzetmez. Membranöz septuma yakın değilse VSD yaması direkt rime dikilir eğer membranöz septuma komşuluk varsa dikişler trikuspid leafletine konur. VSD üst rimini dekstro-poze aortanın sağ kenarı oluşturduğundan yamayı dikerken aort kapağını yaralamamaya özen göstermek gerekir. Total korreksiyon yapılan vakalarda mortalite %5 civarındadır (2).

Büyük Arter Transpozisyonu (d-TGA)

Transpozisyon deyimi aortanın sağ, pulmoner arterin sol ventrikülden çıkması durumunda kullanılır. Atrial situs solituslu bir hastada, atriyo-ventriküler bağlantıda normale, kalbin sağ yarısına desatüre kan gelir ancak sağ ventrikül aortaya açıldığından sistemik dolaşıma tekrar desatüre oksijenlenmemiş kan atılır. Yine aynı şekilde oksijenlenmiş kan sol ventriküle gelir ve tekrar pulmoner artere atılır (24). Eğer hastada ek anomaliler de varsa, pulmoner stenoz, subaortik darlık gibi, yapılacak girişimlerin tipi değişebilir. Kolayca anlaşılabilmesi için d-TGA'nın basit tipi incelenecektir.

Cerrahi Endikasyon ve Zamanlama

Büyük arter transpozisyonunun tanınması cerrahi endikasyondur. Hastalar cerrahi tedavi için değişik yaşlarda tanı konduğunda yapılacak ameliyatlarda farklılıklar gösterir. Hastalar geliş zamanlarına göre:

- 1. Erken tanınan vakalar:** İlk 15 gün içinde cerrahiye verilen intakt ventriküler septumlu (VSD'si olmayan) vakalar veya ilk 3 ay içinde cerrahiye verilen VSD'li vakalar;

- 2. Geç tanınan vakalar:** 3 aydan sonra cerrahiye verilen vakalar olmak üzere iki ayrı grupta incelenebilirler. İlk grupta aorta ve pulmoner arterlerin koroner translokasyonla beraber yer değiştirmeleri cerrahi açıdan mümkün iken (arteriel switch operasyonu) ikinci grupta sadece (atrial switch operasyonları) yapılabilir (24).

Cerrahi Teknik

Arteriyel Switch (Jaten Operasyonu)

Jaten ameliyatında aort ve pulmoner arterler kapak seviyelerinin 1 cm üzerinden kesilir. Koroner arterler buton tarzında kesilerek pulmoner arter köküne nakledilir. Pulmoner arter (artık Neo-aorta demek gerekir) aortaya anastomoze edilir. Eski aortanın koroner buton çıkarılan yerleri perikardla onararak pulmoner artere anastomoze edilir. Bu ameliyatın yapılabilmesi için şu şartlar sağlanmalıdır: Hasta 15 günden önce ameliyat edilmelidir. Çünkü 15 günden sonra yenidoğanın pulmoner basıncı düşer ve sol ventrikül düşük basınçla antrene olamaz ve kitle olarak küçülmeye başlar. Eğer EKO da septum şifti sola doğruysa hâkimiyeti sağ ventrikül ele geçirmiş demektir ki bu da arteriel switch için geç kalındığı anlamına gelir. Gücünü yitirmiş bir sol ventrikül üzerine aortanın taşınarak sistemik yük verilmesi kalp yetmezliği ile sonuçlanır. Hasta ameliyata ideal şartlarda girmelidir. PGE₁ infüzyonu yapılarak PDA'sı açık tutulan ve balon atrial septostomi yapılan bebekler metabolik asidoz gelişmeden, siyanozu azalarak daha iyi şartlarda ameliyata girerler. Hastada VSD varsa ve basınç oranları uygunsa jaten yapılabilir. LV/RV basıncı 0,6 ve LV / RV Kitle oranları yine 0,6 nın üzerindeyse ameliyat yapılabilir.

Atriyal Switch

Bu gurupta iki ameliyat vardır. Senning ve Mustard ameliyatları. Her ikisinin de ortak noktası "ventrikülo-arteriyel yanlış bağlantıyı, atrio-ventriküler bir başka yanlış bağlantı yaparak " düzeltmektir. Atrial switch de sol atrium kanı sağ ventriküle (dolayısı ile aortaya), sağ atrium kanı sol ventriküle (dolayısı ile pulmoner artere) yönlendirilir. Sonuçta dolaşım doğru yönlenir hasta bir "corrected transposition" hastası haline gelir.

1. *Senning ameliyatı*: Atrial septum ve atrium duvarları ile hazırlanan flepler kullanılarak kan akım yönü değiştirilir.

2. *Mustard ameliyatı*: Atrium içi yön değiştirme perikardial yama ile yapılır. Bu ameliyatların birbirlerine pek üstünlüğü yoktur, ama arteriyel switche oranla önemli bir dezavantajları vardır. Hastada dolaşım doğru yönlü olsa da aortanın altındaki ventrikül sağ ventriküldür ve sistemik yükü uzun süreli çekemez ve 20-30 sene sonra yetmezliğe girer. Deneyimli merkezlerde mortalite jaten için %5-10, atrial switch için %3-5 olarak verilmektedir. Arterial switch'in uzun süreli sonuçları daha iyi olarak görülmektedir.

Triküspid Atrezisi

Fetal hayatta triküspid kapak gelişmesinde duraklama olursa triküspid kapak gelişemez atretik kalır ve dolaşım ASD aracılığıyla sol ventriküle kan aktarılması ile sağlanır. Pulmoner artere geçen kan miktarı ise pulmoner kapaktaki stenoza, VSD'nin genişliğine (restriktif olup olmadığına) ve PDA'nın bulunup bulunmadığına bağlıdır. Büyük arter çıkışları

transpoze veya normal olabilir. Tüm bu faktörler gözönüne alındığında triküspid atrezisi iki ana formda bulunur: 1. Artmış pulmoner akımlı tip, 2. Azalmış pulmoner akımlı tip (25).

Cerrahi Endikasyon ve Zamanlama

Triküspid atrezisinde sağ ventrikül bypass ameliyatları yapılır. İlk kez Fontan ve Boudet tarafından uygulanan ve zaman içinde değişik modifikasyonları ortaya atılan bu tip operasyonlarda temel ilke her iki vena kava kanının arada hiçbir pompa odacığı olmaksızın direkt pulmoner arterlere gönderilmesidir. Kanın akciğerlerden geçerek sol atriuma sürülmesini vena kava içindeki basınç artımı sağlamaktadır. Fontan ameliyatının yapılabilmesi için gerekli şartlar "ten commendments" "on emir" olarak verilmekteyken günümüzde şartlar gelişen tecrübe ve pompa tekniğine bağlı olarak biraz daha esnekleştirilmiştir.

Bu şartlar:

1. Hasta 4 yaş üzerinde olmalıdır (bazı yayınlar 2-4 yaş arası iyi sonuçlar vermektedirler),
2. Ritm sinüs olmalıdır (atrium kasılması kardiak debiyi %10 arttırır),
3. Pulmoner arter basıncı 15-20 mmHg arasında olmalıdır,
4. Pulmoner rezistans 4 Wood ünitesinin altında tercihen 2 Wood ünitesi olmalıdır,
5. Pulmoner arter çapları yeterli olmalıdır (Pulmoner İndex $300 \text{ mm}^2 / \text{m}^2$ civarında olmalı),
6. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %60'ın altında olmamalıdır (%40 altı riskli),

7. Sol ventrikül end diastolik basıncı 10 mmHg'nin altında olmalıdır,
8. Atriyo-Ventriküler kapaklarda yetersizlik olmamalıdır. Ayrıca sistemik venöz dönüşte bozukluk olmaması da ilave edilebilir. Sağ atriyum kavitesinin çapı çok önemli olarak görülmemektedir (2).

Eğer hasta çok küçükse direkt olarak Fontan ameliyatı yapılamaz. Bu durumlarda hastayı sonuçtaki Fontan ameliyatına hazırlamak gerekir. Hastada artmış pulmoner akım varsa pulmoner banding yapılarak pulmoner rezistansın yükselmesi ve kalp yetmezliği gelişmesi engellenir. Hastada azalmış pulmoner akım varsa, bir yaştan altında sistemik-pulmoner arter şantı yapılır. 1-2 yaş arasında "Hemi-Fontan" ameliyatı yapılır. Değişik modifikasyonları olan bu ameliyatta superior vena kava kanı pulmoner artere yönlendirilirken inferior vena kava kanı sistemik dolaşıma verilir. Bu şekilde desatüre de olsa sol ventriküle kan gelmesi garanti altına alınmış olur (2).

Cerrahi Teknik

Sağ atriyumun pulmoner artere anastomozu en klasik örneklerden biridir. Çok değişik ameliyat modifikasyonları olmakla beraber en çok yapılan "total kava-pulmoner" anastomozdur. Bu ameliyatta superior vena kava sinus nodunun uzağından kesilerek üst kısmı pulmoner arterin üstüne uç yan olarak anastomoz edilir. Alt kısımda pulmoner arterin altına anastomoz edilir. Daha sonra inferior vena kava kanı konulan bir "lateral tünel" ile kalp içi sirkülasyona karışmaksızın yukarıya, superior kava anastomozlarına yönlendirilir. Bu şekilde venöz kan pulmoner arterlere yönlendirilir,

kalp içinde ise sadece satüre kan bulunur. Eğer hasta riskli grupta ise lateral tünele 4-6 mm çapında delik açılarak bir miktar kanın sol sisteme geçmesi ve sol ventrikülün volüm eksikliğinde kalmaması sağlanır. Hemi-Fontan veya Bi-Directional Glenn ameliyatında ise lateral tünel oluşturulmaz onun yerine sağ atrium içinden üst vena kava girişi kapatılarak superior vena kavanın kanının pulmoner arterlere gitmesi sağlanırken, inferior kava kanı sistemik dolaşıma katılır. İkinci ameliyatta içerdeki yama açılarak lateral tünel yapılır ve fontan sirkülasyonu oluşturulur. Son zamanlarda extra kardiyak fontan operasyonları tercih edilmektedir. Bu modifikasyonda vena cavalara sağ atriuma girdikleri yerlerden kesilir ve atrium tarafları dikilip kapatıldıktan sonra superior vena cava sağ pulmoner arterin üstüne ağızlaştırılır, inferior vena cava 20-22 mm çapında PTFE tüp kullanılarak yine sağ pulmoner arterin alt yüzüne anastomoz edilir. Ekstra kardiyak fontan ameliyatlarının sonuçları çok daha iyi olmaktadır. Hemifontan ameliyatında mortalite %0-1, fontan ameliyatı için %1-5 olarak verilmektedir. Hastaların efor kapasiteleri normal populasyona oranla daha düşük olmakla beraber hastalar yaşamlarını rahat sürdürebilmektedir. Ancak birçok cerraha göre fontan ameliyatları korrektil olmaktan çok palyatif bir ameliyattır, çünkü biventriküler tamir yapılamamıştır.

KAYNAKLAR

1. Rosenkranz E.R. Congenital Heart Defects, In: Cardiothoracic Surgical Secrets, 2nd Edition, P. Soltoski, H. Karamanoukian, T. Salerno, Eds. Hanley and Belfus, 2004: 61-73.

2. Rosenkranz, E.R. Congenital cardiac anomalies, In: *Pediatric Surgical Secrets*. P.L. Glick, M.G. Caty, R.H. Pearl, M.S. Irish, Eds., Hanley and Belfus, 2001.
3. Gross R.E., Hubbard J.P. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. *JAMA* 1939; 112: 729–731.
4. Delphin E, Seckin AI, Moore RA. Preoperative evaluation and preparation of the pediatric patient with cardiac disease. Lake CL, Booker PD, ed's. *Pediatric Cardiac Anesthesia*, 4th edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2005: 95-111.
5. Bernstein D. Evaluation of the cardiovascular system: history and physical examination. Behrman RE, ed. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 17 th edition, Philadelphia: WB Saunders, 2004: 1481-1488.
6. Sarıoğlu T. Kardiyak Anatominin Sistematik Segmental Analizi *GKD Cer. Derg.* 1991; 1: 42-48.
7. Fyler DC, Rothman KJ, Parisi-Buckley L, et al. The determinants of five year survival of infants with critical congenital heart disease. *Cardiovascular Clinics* 1981; 11: 393-405.
8. Newburger JW, Silbert AR, Buckley LP, et al. Cognitive function and age at repair of transposition of the great arteries in children. *N Engl J Med* 1984; 310: 1495-1499.
9. Heymann MA, Rudolph AM, Silverman HJ. Closure of the ductus arteriosus in premature infants by inhibition of prostaglandin synthesis. *N Engl J Med* 1976; 295: 530–533.
10. Laborde F, Folliguet T, Batisse A et al. Video-assisted thoracoscopic surgical interruption: the technique of choice for patent ductus arteriosus. Routine experience in 230 pediatric cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 1101: 681–1684.
11. Porstmann W, Wierny L, Warnke H et al. Catheter closure of patent ductus arteriosus. 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am* 1971; 9: 203–218.

12. Rashkind WJ, Cuaso CC. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: successful use in 3.5-kilogram infant. *Pediatr Cardiol* 1979; 1: 3-6.
13. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC et al. The developmental complex of "parachute mitral valve", supra-avalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725.
14. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, et al. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 597-603.
15. Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG, Brink LW, Henry GW, Mill MR, et al. Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 487-493.
16. Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GF, Hawker RE, Cooper SG, Lau KC, et al. Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 642-6.
17. Enç Y, Aydemir NA, Ayođlu U, Yalçın Y, Polat TB, Özay B, ve ark. Komplet atriyoventriküler septal defekt onarımı: Basitleştirilmiş tek yama mı, çift yama mı? *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2007; 15: 207-11.
18. Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, Kelle AM, Webb CL, Mavroudis C. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 2038-2046.
19. Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; 10: 28-31.
20. Fierens C, Budts W, Deneff B, et al. A 72 year old woman with ALCAPA. *Heart* 2000; 83: E2.
21. Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds) *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd edn. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998: 1431-1461.
22. Gundry SR, Behrendt DM: Prognostic factors in valvotomy for critical aortic stenosis in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 747-754.

23. Jonas RA. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. In: Jonas RA (ed.) *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Arnold, London, 2004: 441–451.
24. Rouine-Rapp K. Anesthesia for transposition of the great vessels. In: Andropoulos D, Stayer S, Russell I and Mossad E, eds. *Anesthesia for Congenital Heart Disease* 2nd edition. Massachusetts: Blackwell Publishing 2010: 444-455.
25. Tebich S. Tricuspid atresia. In: Lake CL, Booker PD, eds. *Pediatric cardiac anesthesia*. 4th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005: 435-444.

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİNDE PREOPERATİF ANESTEZİK YAKLAŞIM

**Uzm. Dr. Demet SERGİN,
Doç. Dr. Seden KOCABAŞ,
Prof. Dr. Fatma Zekiye AŞKAR
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı**

Konjenital kalp hastalığı (KKH) olan çocuğun preoperatif değerlendirilmesinin çeşitli amaçları vardır. Preoperatif değerlendirme süreci anestezi uzmanı, çocuk ve ailesi arasındaki sosyal ilişkinin başlangıcıdır. Bu ilk karşılaşma çocuğun değerlendirilmesi, ailenin ve çocuğun intraportatif ve perioperatif hazırlığına yönelik bir süre olarak kullanılabilir. Pediyatrik hastalar yaşlarına, önceki cerrahi ve anestezi deneyimlerine bağlı olarak psikolojik özellikler gösterirler. Ciddi kalp hastalığının, hasta, hastanın ebeveyni ve yakınları üzerindeki etkileri küçümsenmemelidir. KKH olan pediyatrik hastaları değerlendiren anestezi hekimi, uygun psikolojik hazırlığın preoperatif ve postoperatif dönemde önemli etkiye sahip olabileceğini bilmeli ve preoperatif değerlendirmede duyarlı davranmalıdır.

Preoperatif değerlendirme sırasında çeşitli kaynaklardan sağlanan veriler bir araya getirilir ve sonunda rasyonel anestezi planı şeklinde bütünlleştirilir. Anestezi planının bireyselleştirilmesi önemlidir.

Hastanın tıbbi anamnezi, fizik muayenesi, laboratuvar bulguları gibi temel unsurların bilinmesi, hastada bulunan lezyonunun spesifik anatomisinin ve fizyolojisinin deęerlendirmesi intraoperatif anestezi planının oluřturulması iin gereklidir.

Preoperatif deęerlendirme sırasında gerek ocuk gerekse ailesine perioperatif bakımla ilgili ayrıntılı eęitim ve bilgi verilmelidir. Ameliyat ncesi eęitim ve bilgilendirme ocuk ve ailesinin ameliyat srecindeki anksiyetesinin giderilmesinde byk nem tařır.

Konjenital Kalp Hastalıęı Grlme Sıklıęı ve Eřlik Eden Malformasyonlar

KKH prevalansının yaklaşık 1000 canlı doęumda 4-10 arasında olduęu bilinmektedir (1,2). Modern diyagnostik tekniklerin kullanıma girmesinden nce yenidoęanlarda KKH grlme insidansı daha dřk idi. Marelli ve arkadaşları, 1985-2000 yılları arasındaki sreci deęerlendirdikleri alıřmalarında, 2000 yılında KKH grlme prevalansını ocuklarda 1000'de 11.89, eriřkinlerde 1000'de 4.09, genel poplasyonda ise 1000'de 5.78 olarak tespit ettiklerini bildirmişlerdir (3).

KKH grlme sıklıęındaki deęiřiklik hem kalıtsal faktrlerden hem de coęrafya, poplasyon yapısı ve perinatal bakımın kalitesi gibi birok deęiřik faktrdan kaynaklanmaktadır. 1980'lerden bu yana kardiyak ultrasonografideki geliřmeler sayesinde gnmzde intrauterin dnemde birok KKH'nın tanısı konulabilmekte ve hatta bir kısmı tedavi edilebilmektedir (4,5). KKH, palyatif kardiyak prosedrlerle kısmen tedavi edilmiř ya da konjenital kardiyak lezyonu tamamen onarılmıř ocukların drtte biri 1 aylıktan, yarısından

fazlası ise 1 yaşından daha küçüktür (6). Bu yüzden KKH'nın erken onarımına yönelik yeni yaklaşımlar hem kardiyak lezyonlara bağlı erken dönem morbidite ve mortaliteyi azaltmakta hem de KKH olan çocukların büyük bölümünün daha sonra yapılacak kardiyak onarım girişimlerine izin verecek kadar uzun süre yaşamasına olanak sağlamaktadır. KKH olup tedavi şansı yakalayamayan çocukların yaklaşık %50'si yaşamın ilk yılında kaybedilmektedir. En az 35 farklı tipte konjenital kalp defekti bilinmekte olup, bunlar basit defektlerden kompleks malformasyonlara kadar farklılık göstermektedir. İnfant çağda tanısı konan yaygın defektler ve görülme sıklığı aşağıda yer almaktadır (6): Ventriküler Septal Defekt (VSD): %17, Fallot Tetralojisi: %12, Büyük Arterlerin Transpozisyonu: %11, Aort koartasyonu: %11, Atriyal Septal Defekt (ASD): %10. En yaygın görülen KKH şekli VSD olup, KKH olan tüm çocukların %17 sinde ortaya çıkmaktadır (6,7).

Ayrıca KKH olan çocuklarda, KKH'na eşlik eden organ bozukluklarının ve malformasyonların görülmesi yaygın bir durumdur. KKH olan çocuklarda kalp dışı malformasyonlar görülebilir. En sık görülenler genito-üriner ve kas-iskelet anomalileri olmakla birlikte havayolu ve pulmoner sistem anomalileri de bulunabilmektedir (8).

Hastaların %5-10'u bilinen bir kromozom anomalisi göstermekle birlikte, bu yüzdeler muhtemelen KKH'na bağlı spesifik gen defektleriyle ilgili bilgilerimiz artıkça dramatik şekilde artış gösterebilecektir (6).

KKH'ı ile birlikte gözlenen önemli bir dizi anatomik ve fizyolojik özellikler nedeniyle pediatrik kardiyovas-

küler anestezi yönetimi, erişkin kalp cerrahisindeki anestezi yönetiminden farklılıklar gösterir. Kalp içi şantların çeşitliliği, stenoz, regürjitasyon ya da atrezi gibi kapak patolojileri, büyük arter bağlantılarındaki karmaşıklıklar ve kalbin bir ya da birden fazla odacığının bulunmaması gibi faktörler KKH'na yönelik homojen bir anestezi yaklaşımını engellemektedir (6). Ayrıca, defektlere bağlı olarak ortaya çıkan hemodinamik etkiler ve artmış kalp işine bağlı miyokardiyal değişimler de söz konusudur. Miyokardiyal değişimler intraoperatif iskemi ve ventrikül yetmezliği açısından büyük bir risk oluşturmaktadır. Bu nedenle izole defektin, ilgili miyokardiyal değişimlerin ve hemodinamik sonuçların bilinmesi uygun bir anestezi programının planlanması için temel unsurdur. KKH'na ait söz konusu anatomik defektlerin tanınması ve bu defektlerin oluşturduğu fizyolojik değişikliklerin bilinmesi anesteziistin kardiyovasküler performansı optimize etmek üzere; farmakolojik ajanları, ventilatör desteğini ve intravenöz sıvı tedavisi gibi yaklaşımları içeren bir strateji oluşturmasını sağlamaktadır.

Preoperatif Değerlendirme

Çocuklarda çok çeşitli konjenital kalp hastalıkları bulunabilir. Hastalar asemptomatik, sağlıklı çocuklardan (örnek: ufak bir ASD'nin kapatılması), perioperatif agresif hemodinamik ve solunumsal destek gerektiren hipoplastik sol kalp sendromu bulunan çocuklara kadar değişkenlik gösterir. Farklı yaşlarda farklı tedavi gereklidir ve gelişen çok çeşitli fizyolojik kompensatuar mekanizmalar her bir çocuğa ayrı ve eksiksiz bir bireysel preoperatif değerlendirme yapılmasını gerektirmektedir.

Aile ve Hastaya Yönelik Yaklaşım

Çocuk ve ailesinin aydınlatılıp, endişelerinin giderilmesi preoperatif değerlendirmenin bir başka hedefidir. Pek çok çocuk ve ebeveynleri cerrahi prosedür sırasında ve sonrasında oluşacak ağrıdan korkar. Bu korkuların azaltılmasında anesteziyolog ameliyat öncesi görüşmede çok değerli bir rol oynayabilir. Çocukların yaş ve gelişimsel olgunluğu, tıbbi prosedürler ve hastalıkla ilgili daha önceden yaşadıkları deneyimler, bazal anksiyeteleri, duygu durumu ile ilgili bireysel kapasiteleri ve ailelerinin anksiyetesi, ameliyat öncesi ve sonrasında çocukların sergiledikleri davranışlarında rol oynamaktadır (9). Çocuklarda anestezinin başlatılmasına yönelik davranışsal tepkiler bu faktörlerin her biriyle yakından ilişkilidir. 1-5 yaş arası çocuklar aşırı anksiyete ve stres geliştirme açısından risk altındadır. Daha önceki stresli tıbbi deneyimlerin öyküsü preoperatif anksiyete açısından önemli bir risk faktörü olarak tanımlanmaktadır. Ebeveyninin davranışları da çocuğun davranışı üzerinde güçlü bir etki yaratmaktadır. Anksiyöz anne ve babanın çocukları yüksek düzeyde preoperatif anksiyete sergileyebilir. Premedikasyon ve davranışsal öğretiler yardımıyla çocuklar ve ebeveynlerdeki stresle başa çıkılabilir. Çocukların yoğun bakım ünitesinde (YBÜ)'de geçirecekleri postoperatif dönem aileye açıklanmalıdır. Ameliyathane ve YBÜ yönelik preoperatif ziyaretler hasta ve ailesine preoperatif eğitimin bir parçası olarak sunulabilir. Hasta ve ailesinin soru sormaya teşvik edilmesi kaygının giderilmesine yardımcı olabilir. Bu preoperatif deneyimler, çocuk ve ailesinin gelecekte karşılaşılabileceği diğer cerrahi deneyimleri de etkileyecektir.

Hastanın tıbbi durumu, alternatif tedavi seçenekleri, cerrahi ve diğer prosedürler ve anestezi teknikleri ile ilgili tercihlerle ilgili değerlendirme temel anestezi uygulamasının vazgeçilmez bir parçasıdır (10). Preoperatif değerlendirmenin içeriği kolayca ulaşılabilen tıbbi kayıtları, hastayla olan görüşmeyi, planlı preanestezik bakıyı, preoperatif testleri ve gereken diğer konsültasyonları kapsamalıdır. Anestezi öncesi değerlendirmenin zamanlamasında hastalığın ağırlığı ve cerrahi invazivlik derecesi ile ilgili faktörlere dikkat edilmelidir.

Medikal Anamnez

Aileden dikkatli bir anamnez alınmalıdır. Alerjiler, hastanın kullandığı ilaçlar, geçmiş tıbbi anamnez ve önceki anestezi deneyimlerine ait alışılmış sorgulama daima yapılmalıdır. Çocuğun bakımından sorumlu olan yetişkin kardiyorespiratuar rezerv durumunun aydınlatması amacıyla çocuğun genel sağlık durumu ve aktivitesi konusunda görüşmeye alınmalıdır. Bu bilgiler anestezi ya da cerrahi riskinin belirlenmesi açısından önemlidir. Kardiyovasküler rezervi belirlemek için çocuğun genel sağlık ve aktivite durumu değerlendirilmelidir. Akranları gibi koşup oynayabilen bir çocuğun iyi bir kardiyak rezervi vardır. Yorgunluk artışı, aktivitede azalma, nefes darlığı ve daha sık hipersiyanotik epizodlar ile kendini belirten fiziksel kısıtlılık anamnezi, kardiyorespiratuar rezervin sınırlı olduğunu gösterir. İnfantlarda ise beslenebilme, kilo alma, terleme, dispne ve beslenme esnasında irritabilite varlığına yönelik sorgulama sonucunda kardiyak rezervin durumu tespit edilebilir.

Egzersiz toleransının yanı sıra, çocuğun büyüme gelişme eğrilerindeki mevcut durumu kardiyak performansı ile ilgili ipuçları verebilir (6).

Yakın zamanda geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) veya pnömöni varlığı sorgulanmalıdır. Konjestif kalp yetmezliği ile ilgili semptomlardan gerçek ÜSYE semptomlarını ayırmak çoğunlukla zor olmaktadır. KKH'ı olan ve ÜSYE olduğu halde açık kalp ameliyatı için hazırlanmış çocuklar ameliyat ekibi için büyük bir sorundur (11). Bu popülasyondaki çocukların kardiyak ve respiratuvar rezervinin kısıtlılığı, onları postoperatif komplikasyonlar açısından yüksek risk grubuna sokmaktadır. Bu hastalıklar hava yolu reaktivitesini ve pulmoner arter basıncını arttırmak yoluyla cerrahi sonuçları olumsuz etkileyebileceğinden, ameliyatın ertelenmesi gerekebilir.

Yakın dönemde ÜSYE anamnezi olan bir çocuğa anestezi uygulanması gerekiyorsa, pulmoner komplikasyonlar, arteriyel saturasyon düşüklüğü ve bronşiyal hiperaktivite oluşumuna hazırlıklı olunmalıdır. Viral ÜSYE'nin hava yollarında çeşitli morfolojik ve fizyolojik değişimlere yol açtığı kanıtlanmıştır. Viral enfeksiyonlar havayolunun inhalasyon anesteziğine ve sekresyonlara karşı daha duyarlı hale gelmesine neden olur. Respiratuvar mukozanın viral invazyon sonucunda hasarlanması, bradikinin, prostaglandin, histamin ve interlökin gibi inflamatuvar mediyatörlerin salınmasına ve bronkokonstriksiyona yol açar.

Bronkokonstriksiyonun gelişmesinde kimyasal mediyatörlerin ve nörolojik reflekslerin de önemli rolü olduğu bilinmektedir (12). Hava yollarının duyarlı hale gelmesinin diğer bir nedeni ise, viral enfeksiyonların

hava yollarındaki düz kasların taşikinlere verdiği yanıtı arttırmasıdır. Taşikinler düz kasların kontraksiyonunda önemli olan ve havayollarının vagal afferent C liflerinde yer alan bir grup nöropeptittir. Normal koşullarda taşikinler nötral endopeptitazla inaktive edilirler, viral enfeksiyon varlığında ise nötral endopeptitaz inaktive olur ve hava yollarında bulunan düz kasların taşikinlere verdiği yanıt artar (12).

Bu deęişimler sağlıklı kişilerde klinik sonuçları etkilemese de, KKH olan ve aynı anda respiratuar ve kardiovasküler sistem tutulumu bulunan vakalarda önemli klinik sonuçlar doğurabilir. Viral enfeksiyondan sonra 6-8 hafta boyunca hava yolu hiperaktivitesinin arttığı kanıtlanmıştır. Bu durum ventilasyon-perfüzyon uyumsuzluğunun artmasına, havayollarının kapanmasına ve aynı anda diffüzyon kapasitesinin bozulmasına yol açabilir. Tüm bunların etkisiyle, anesteziye ait olumsuz pulmoner etkileri artabilir ve kardiyopulmoner rezervi azalmış vakalar için önemli sonuçlara yol açabilir. ÜSYE varlığının açık kalp cerrahisi geçiren çocuklarda genel postoperatif komplikasyonlar açısından önemli bir risk faktörü olduğu anlaşılmıştır (11).

Temel kalp hastalığının özellięi dikkate alındığında tedavinin hızlandırılması zorunluluęu ve mevcut kalp yetmezlięinin bir ÜSYE tanısını zorlaştırabileceęi düşünöldüğünde; her çocuk yaşı ve aęırlığı, ÜSYE varlığı, bazal arteriyel saturasyonu, cerrahi ve kardiyopulmoner baypas süreleri de dahil olmak üzere olumsuz postoperatif sonuçlar açısından tüm risk faktörleri dikkate alınarak tek tek ayrıntılı olarak incelenmelidir (6).

Çocuğun terleme, taşipne, kötü beslenme, tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları gibi konjestif kalp yetmezliği işaretleri ya da ilerleyen siyanoz veya yeni gelişen siyanotik atakları gösterip göstermediğini bilmek cerrahi zamanının belirlenmesi açısından önemlidir. Ayrıca siyanotik çocuklar için, progresif siyanozun veya yeni siyanotik atakların tespiti yapılmalıdır. Fazla stimülasyon olmadan daha sık aralıklarla oluşan siyanotik ataklar, olgunun intraoperatif olarak hızlı kardiyorespiratuvar dekompanstasyon potansiyeli taşıdığını gösterir. Senkop, göğüs ağrısı, disritmi, semptomları doğrudan doğruya ele alınmalı, anestezi öncesi daha ayrıntılı bir preoperatif bakı ihtiyacını düşündürmelidir.

Ayrıntılı bir anamnez ile önceki palyatif cerrahi prosedürler öğrenilmelidir. İnen aort ile pulmoner arter arasında bir Pott's anastomozu oluşturulması ile ilgili anestezi yaklaşımlar, subklavyen arter ile pulmoner arter arasında fizyolojik olarak benzer Blalock Taussing şantının kapatılmasından çok daha farklıdır. Blalock Taussing şanti kardiyopulmoner baypas başlatılmadan önce bağlanabilir, oysa Potts anastomozunun kapatılması sirkulatuar arresti gerektirebilir (6).

Fizik Muayene

İlk fizik muayene, anesteziste hastanın genel fiziki durumunu tanıma fırsatı sağlar. Belirli genetik sendromlar sıradışı fiziksel özelliklerle tanınabilir. Çocuk konjenital malformasyonlu olduğunda bir diğer malformasyon olasılığı da artar (6). Semptomatik KKH olan hastaların %8,5'unda spesifik konjenital bir sendrom, %25'inde ise belirli bir ekstrakardiyak

anomali bulunduđu için fizik muayene sırasında anestezi tedavisi deđiştirebilecek her türlü farklı defekte dikkat edilmelidir (6,8,13). KKH'ı olanların %25'inde havayolunu ilgilendiren anomalilerin olabileceđi hatırlanmalı ve gerekli önlemler alınmalıdır (14). Örneđin Down sendromlu çocuklarda sıklıkla endokardiyal yastık defekti bulunmaktadır ve bu hastalara anestezi uygulanması; antikolinergik duyarlılıđın artması, servikal dislokasyon, büyük dil-gevşek faringeal kaslar nedeniyle zorlaşabilir (6).

Kardiyak Muayene

KKH'ı olan çocuklar çođunlukla gelişme geriliđi göstermektedir. KKH olan çocuklardaki gelişme geriliđi nedenleri çok çeşitli olmakla birlikte; bu çocuklarda pulmoner hipertansiyona, yetersiz periferik oksijenlenmeye ve metabolit sunumu bozukluklarına bađlı olarak gelişme geriliđi görölmesi sıktır. Çocuđun boyu, kilosu, baş çevresinin ölçümü gibi rutin pediatrik büyüme skalarındaki konumu izlenerek gelişme geriliđisiyle ilgili önemli bilgiler elde edilebilir. Normal bir çocuđun uygun yaşı dađılımındaki vital bulgularıyla, incelenen çocuđun vital bulgularının karşılaştırılması çocuđun kardiorespiratuar rezervinin saptanmasında önemlidir. Kardiyak debinin devamlılıđının sađlanması kalp ritmine bađlı olduđu için infantlardaki göreceli bradikardi anestezi planı başlatılmadan önce acil tıbbi müdahale zorunluluđu göstermektedir. Benzer şekilde taşipne, gelişen konjestif kalp yetmezliđinin en erken işaretlerinden biri olabilir.

Fizik muayenede sırasında irritabilite, diyaferez, solunum seslerinde kabalaşma (raller), siyanoz, juguler venöz distansiyon, hepatomegali gibi konjestif

kalp yetmezliğine ait işaretlere dikkat edilmelidir. Ekstremiteler ve nabızların incelenmesi venöz ve arteriyel kateterizasyon için yararlıdır ve operasyon salonunda zaman kaybını önler. Önceden geçirilmiş cerrahiye bağlı damar yolu ve monitörizasyon güçlüğü de değerlendirilmelidir. Palyatif şant yapılmış olan hastanın şant yapılan subklavyen arter tarafında nabız alınamayabilir veya o koldan kan basıncı ölçülemez. Çok sayıda palyatif girişim yapılmış çocuklarda venöz yol açmak zor olduğundan anestezi indüksiyonunun şekli etkilenebilir. Ekstremiteler incelenirken parmaklardaki çomaklaşma, kan basınçları ve nabız atımı değerlendirilmelidir. KKH olan küçük çocuklarda hemoglobin düzeyi ve kan viskozitesi artar ve dolaşım zorlaşır. Artan hemoglobin düzeyi ve kan viskozitesi nedeniyle oksijen saturasyonu %90'a yaklaştığında siyanoz görünümü ortaya çıkabilir. Siyanoz tanısının doğrulanması bir puls oksimetre ile kolayca sağlanabilir. Arteriyel oksijen saturasyonunun %85 veya daha düşük olması siyanozu gösterir (6).

Bebeklerde fazla kullanılsa da işbirliğine yatkın daha büyük çocuklarda juguler venöz atım dalgasının incelenmesi santral venöz basınç ve sağ atriyal basınçla ilgili bilgiler sağlar (8). 90 derece açıyla oturan hastada boyun damarları incelenmelidir. Bu koşullarda eksternal juguler ven, santral venöz basınç artmadıkça klavikula üzerinde görülmez. Sakin ve işbirliğine yatkın çocuğun oturtulmasıyla kalbin oskültasyonu yapılmalıdır. Normalde S₁ yalnızca sol alt sternal sınırda duyulur. Diğer lokalizasyonlarda ilk kalp sesinin duyulması, ejeksiyon kliği ile ilgili kuşkuyla akla getirmelidir (6). Aortik ve pulmoner kapakların

kapanmasıyla oluşan S₂ üst sol sternal sınırda en iyi şekilde duyulur. İspirasyon sırasında aort ve pulmoner kapakların kapanış sesleri arasındaki fark normalde 0.04-0.06 saniyedir. Ekspirasyon sırasında bu iki ses birleşir. İkinci kalp sesinin genişlemesinin duyulduğu durumlar atriyal septal defekt, pulmoner stenoz, sağ dal bloğudur. Bu durumların her birinde sağ ventrikülün boşalmasında gecikme olur bu da pulmoner kapağın kapanışında gecikmeye yol açar. Aort kapağının kapanışında gecikmenin olduğu aort stenozunda ters yönde ses duyulabilir. Pulmoner ve aort kapak anomalileri olan vakalarda erken sistolde sistolik ejeksiyon klikleri duyulabilir. Sistol ortasında meydana gelen bir ejeksiyon kliği mitral kapak prolapsını gösterebilir. Çocuklardaki 3. kalp sesi normal olmasına karşın, 4. kalp sesinin varlığı azalmış miyokardiyal kompliyansa işaret eder (6). KKH olan çocuklarda kardiyak üfürümler hem diyastol hem de sistol sırasında oluşur. Pek çok sistolik üfürüm masum olabilir. Endişe verici üfürümler ise aort stenozu, ventrikül çıkım obstrüksiyonları (subaortik stenoz) ve inen aortadaki sistemik arteriyel kan akımının bozulması (aort koarktasyonu) ile ilgili olabilir; sistolik üfürümler pulmoner kan akımının arttığı atriyal septal defekte olduğu gibi, normal bir valfteki artan kan akımı sonucunda da ortaya çıkabilir. Diyastolik üfürümler aort yetmezliği, mitral stenoz, triküspit stenozu ya da atriyoventriküler kapaktaki kan akımının artışı gibi çeşitli defektlerden ileri gelebilir. Patent duktus arteriyozus, cerrahi olarak oluşturulmuş pulmoner-aortik şantlar, koroner arter fistülü ya da arteriyovenöz malformasyonu olan vakalarda sürekli bir üfürüm duyulabilir. Kalp sesleri ve üfürümleri, kalp

seslerinin deęerlendirildięi sırada solunum siklusunun yanı sıra oskültasyon sırasında hastanın pozisyonundan da büyük ölçüde etkilenebilir. Kardiyak seslerin oskültasyonda önerilen bir manevra çocuęun supin pozisyonundan oturur pozisyona getirilmesi ve böylece venöz dönüşte ani bir azalmanın sağlanmasıdır. Bu manevra ile hipertrofik kardiyomyopati üfürümlerini ve mitral kapak prolapsusuna ait üfürümleri arttırmaktadır. Supin pozisyonunda hastanın deęerlendirilmesi kalbe giden venöz dönüşü arttırmak yoluyla, hem aort ve pulmoner stenoz üfürümlerini artırır, hem de masum üfürümlerin yoğunluęunu arttırmaktadır.

Havayolu Muayenesi

Kardiyak cerrahi geçirecek çocuklarda üst hava yolunun tam muayenesi yapılmalıdır. Büyümüş tonsiller, büyük dil ve daralmış damak ve mandibuler hipoplazi bulguları anesteziste gelişebilecek havayolu sorunlarını hatırlatmalıdır. Küçük çocukların havayolu büyük çocukların hava yollarından farklıdır. Küçük çocuklarda daha uzun epiglot bulunmakta kord vokaller boynun daha üst bölümünde yer almakta (gençlerdeki servikal-7 seviyesine kıyasla çocuklarda servikal-3) ve krikoid halka trakeanın sınır çapını oluşturmaktadır (8). Pierre Robin Sendromu ya da Treacher Collins Sendromlu çocuklarda olduęu gibi, bazı durumlarda intübasyon son derece güç olabilir ve trakeostomi açılması için acil cerrahi müdahale gerekebilir (15,16). Ayrıca subglottik daralmanın varlığı daha önceden uzun süre intübe edilmiş çocuklarda dikkate alınmalıdır. Nispeten küçük işlevsel rezidüel kapasiteyle birlikte yetişkinlere kıyasla çocukların daha fazla olan metabolik ihtiyaçları

patent havayolunun sağlanmasını gerektirmektedir (6). Pulmoner enfeksiyon, yeni başlayan konjestif kalp yetmezliği, pulmoner ödem geniş çaplı soldan sağa şantlara bağlı gelişen anormal pulmoner komplianslı vakaların değerlendirilmesinde akciğer oskültasyonu son derece önemlidir. Diğer önemli bir nokta ise konjenital kalp yetmezliği ile hafif üst solunum yolu enfeksiyonu belirti ve semptomlarını kesin olarak ayırt etmenin güç olmasıdır. Pulmoner kan akımının artmış olması solunum yolu enfeksiyonlarını tetiklediği için, fizik muayenede hafif taşipne, wheezing veya üst hava yolu konjesyonu görülebilir. Anormal laboratuvar bulguları ve ateş yoksa bunu kalp yetmezliğinden ayırmak zordur. Ağırlaşan konjestif kalp yetmezliği ile solunum yolu enfeksiyonu arasında karar verilemediğinde, cerrahinin yapılması yönünde karar vermek gerekebilir.

Laboratuvar Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Laboratuvar sonuçları ve bunların klinik bulgularla ilişkisi değerlendirilmelidir.

Hemoglobin

Hemoglobin konsantrasyonu preoperatif dönemde belirlenmelidir. Anemi varlığında kırmızı kan hücreleriyle ekstrakorporeal sirkülasyonun priming'i gerekebilir. Eğer çocuk önceden kan ürünlerine maruz kalmışsa ve serum antikorları mevcutsa, uygun kanın sağlanması için önceden kan grubu tespiti ve cross-match yapılmalıdır (6). Öte yandan, siyanotik KKH'da hipoksemi nedeniyle eritropoezisin uyarılmasıyla, hematokrit değerleri %70 veya daha yüksek değerlerde saptanabilir. Artan kırmızı kan hücresi kütlesi

intravasküler volümün genişlemesine ve rölatif hipervolemiye yol açar. Polisitemi, küçük periferel düşük akımlı damarlarda kan vizkozitesini arttırır ve özellikle periferel doku perfüzyonunun anlamlı şekilde bozulmasına yol açar (17,18,19). Hematokrit değerlerinin %70'in üzerinde olması, yetersiz doku perfüzyonuna ve metabolik asidoza yol açabileceği için semptomatik hipervizkozite varlığında preoperatif eritroferes dikkate alınmalıdır. Bu problem, sınırlı ölçüde preoperatif oral hidrasyon ve çocuğun soğuk ameliyat odası ortamına maruz kalması halinde ciddi şekilde önemli hale gelir ve her iki durum kan vizkozitesini önemli ölçüde arttırabilir. Bu çocuklarda eritroferes yapılmazsa uç organ trombozu ve infaktüs tehlikesi akut hale gelebilir (6,20,21).

Optimal preoperatif hematokrit değeri hastanın preoperatif kardiyak lezyonuna göre değişmektedir. Soldan sağa şanti olan asiyanotik vakalarda hematokritin artması pulmoner ve sistemik kan akımı arasındaki dengeyi düzeltir (6). Öte yandan siyanotik konjenital kalp hastalıklarında optimal hematokrit düzeyi pulmoner kan akımının sistemik kan akımına bağımlı ya da bağımsız olup olmasına göre ayarlanmalıdır. Hematokritin hem şant üzerindeki etkilerine hem de diğer pek çok faktöre dikkat edilerek optimal hematokrit değeri saptanmalıdır (6,21,22).

Hemostaz

KKH olan ve açık kalp cerrahisi geçiren bütün çocuklar perioperatif hemostaz bozuklukları açısından risk altındadır. Trombosit sayısı, protrombin zamanı, kısmi tromboplastin süresi ve fibrinojen düzeyi her çocukta ayrı ayrı değerlendirilmelidir. Bu testler,

anestezistin daha önceden mevcut koagülasyon problemlerini saptayarak olası sorunlara karşı hazırlıklı olmasını sağlar (23,24,25).

Ağır polisitemisi olan çocuklarda genellikle bazı hemostaz bozuklukları görülmektedir. Bu hemostaz bozukluklarının bilinen dört mekanizması trombositopeni, dissemine intravasküler koagülasyon, primer fibrinoliz ve faktör 8 veya faktör 7 gibi koagülasyon faktörlerinin hasarlı üretimidir (24). Preoperatif dönemde normal trombosit sayısının olduğu durumlarda trombositler işlevsel olarak anormal olabilir. Mutlak trombosit sayısı hasta bazında bireysel değerlendirilmelidir. Ağır polistemisi olan çocuklarda genişlemiş intravasküler hacime rağmen serum hacmi nispeten azalmıştır. Özellikle serum hacminin diüretik tedavi ya da dehidratasyon sonucunda azaldığı durumlarda trombosit sayısı yanıltıcı şekilde artabilir. Açık kalp cerrahisi planlanan ve preoperatif trombosit sayısı mm^3 'de 120.000 den daha az olan, anlamlı polistemiye bağlı siyanotik KKH olan, kalple ilgili tekrarlayan operatif işlemlere maruz kalan, cerrahi prosedürün yapıldığı bir hafta içinde asetil salisilik asit içeren ilaçları alan ve yukarıdaki nedenlerden dolayı yüksek olasılıkla hemostaz bozuklukları gelişmesi beklenen çocuklara transfüzyon için trombosit süspanسیونları sağlanmalıdır.

Siyanotik KKH'nın polisitemisine bağlı gözlenen hemostaz bozuklukları preoperatif dönemde eritroferaz yardımıyla kısmen düzeltilebilir. Siyanotik çocuklarda arteriyel desatürasyona bağlı olarak polisitemi mevcuttur, %60'ın üzerinde hematokrit değerleri kapiller tıkanmalara ve strok gibi organ

hasarlarına yol açabilir (17,18,19,20,26). Bu nedenle, hematokrit değerleri %55'in üzerinde olan çocuklara bir gece önceden intravenöz yol açılarak yeterli hidrasyon sağlanmalıdır. Ayrıca konjestif kalp yetmezlikli çocuklarda artmış metabolik gereksinim nedeniyle demir eksikliği anemisinin bulunabileceği hatırlanmalıdır (27,28).

Glukoz, Elektrolitler, Arteriyel Kan Gazları

KKH olan çocuklarda serum elektrolitleri preoperatif dönemde değerlendirilmelidir. Diüretik tedavisi alan çocuklar özellikle dijitalize edildiklerinde hipokalemi riski altındadır. Özellikle konjestif kalp yetmezliği olan bebekler hem hipoglisemi hem de hipokalsemi riski altındadır. Konjenital kalp cerrahisi sırasında endojen stres hormonlarının ve inflamatuvar mediyatörlerin salınması ile veya glukokortikoid kullanımı gibi faktörler nedeniyle kan glukoz dengesinde bozukluklar saptanmaktadır (6,29,30).

30-40 mmHg arteriyel PO₂ değerleri ve %70'den düşük periferik O₂ satürasyonları kardiyorespiratuvar rezervin ağır şekilde azaldığına işaret eder. Erken müdahale preoperatif dönemde bu çocukların stabilizasyonunda gerekli olabilir. Oksijenizasyonun azalması anestezi indüksiyonu sırasında çocuğun yoğun tedavi gereksinimine işaret etmektedir (6)

Göğüs radyografisi

Göğüs radyografisinde kalp büyüklüğü, kalp pozisyonu, kalbin şekli, pulmoner arterin pozisyonu, pulmoner vaskülarite ve aort konturu değerlendirilmelidir. Göğüs radyografisinde pulmoner vasküler konjesyon, hava yolu basısı, konsolidasyon veya

atelektazi gibi anestezi idaresini etkileyecek bulgular açısından dikkat edilmelidir (6).

Elektrokardiografi (EKG)

Her bir KKH için, çocuğun yaşı ve lezyonun kalp odacık boyutunu etkileme düzeyi ve şiddetine bağlı olarak çok çeşitli EKG bulguları bulunmaktadır. Anestezist için preoperatif EKG'nin önemi, önceden mevcut aritmilerin değerlendirilmesi ve bazal EKG'nin hem intraoperatif hem de postoperatif karşılaştırmasının yapılmasıdır (6).

Kardiyak Kateterizasyon

Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinde kateterizasyon altın standart yöntemdir. Kateterizasyon verilerinin incelenmesiyle, anatomik tanı, satürasyon, basınç ve anjiyografi verilerinin yorumlanması, fonksiyonel durum ve daha önce uygulanan cerrahi girişimlerin yeri hakkında bilgi edinilir. Ekokardiyografiden gelen bilgilerle birleştirilen kardiyak kateterizasyon bilgileri bir anestezi planının oluşturulmasında son derece değerlidir (6,31,32,33).

Renkli Doppler ile Ekokardiyografi

Renkli doppler ile ekokardiyografi kardiyak anatomi, kan akım paternleri ve fizyolojik bilgilerin noninvaziv olarak sağlanması açısından çok önemlidir. Ekokardiyografi ile sıklıkla şantlar, valvüler regürjitasyon, ventriküler disfonksiyon veya çıkış yolu obstrüksiyonu gibi patofizyolojik bulgular ortaya konur. Günümüzde ekokardiyografi, çocuklarda korektif ve palyatif işlemlerle ilgili olarak değerli bilgiler vermekte ve kateterizasyon uygulanması ihtiyacını azaltmak-

tır. Atriyal septal defekt, ekokardiyografinin preoperatif tanısıl görüntüleme yöntemi olarak kardiyak kateterizasyonun yerini aldığı lezyonlardan biridir (6,34,35,36).

Manyetik Rözonans Görüntüleme (MRI)

KKH olan çocukların preoperatif değerlendirilmesinde MRI oldukça tercih edilen bir tetkik haline gelmiştir (37). Bu görüntüleme yöntemi ile kardiyak anatominin yanı sıra, ventriküler fonksiyon, bölgesel duvar hareketi ve kapak fonksiyonları saptanabilmektedir. KKH'nın değerlendirilmesinde ekokardiyografi güvenilir ve ucuz olmasına karşın, MRI sayesinde ekokardiyografinin saptayamadığı anatomik belirsizlikler açıklığa kavuşmaktadır (6,38,39). Kardiyak fizyolojinin ve işlevin değerlendirilmesinde kullanılmak üzere çeşitli MRI teknikleri ve bu tekniklerin sayısız varyantı günümüzde mevcuttur. Klasik anjiyografi, koroner arterlerin proksimalini tanımlamada altın standart olmasına karşın, MRI anjiyografi son zamanlarda aort ve ana pulmoner arter ilişkisinde koroner damarların konumunu belirlemede belirgin bir avantaj sağlamıştır. Pulmoner stenozun değerlendirilmesi ya da pulmoner atrezide santral arterlerin tanınmasında ve pulmoner vasküleritenin değerlendirilmesinde, persistan superior vena kava gibi damarsal yapıların saptanmasında MRI önemli bir tanı aracıdır (6,39,40).

Premedikasyon

KKH olan çocuklarda premedikasyonun amacı, anksiyeteyi ve total vücut oksijen tüketimini azaltarak travmatik olmayacak şekilde yeterli bir sedasyonla

respiratuvar ve hemodinamik stabiliteyi sađlamaktır (6). Sedatif ilaçların seçimi hastanın durumu ve kardiyak lezyonuna göre belirlenmelidir. Önceden mevcut olan hastalıklar, solunumsal problemler, konjestif kalp yetmezliđi ve siyanoz varlıđı premedikasyon seçiminde dikkat edilmesi gereken önemli unsurlardır (6). Siyanotik KKH olan çocuklar premedikasyon sonrasında oksijen saturasyonunda geçici bir azalma yaşayabilirler. Solunum depresyonundan kaçınmak için premedikasyon dozu bireye özel olmalıdır. Siyanozlu, pulmoner hipertansiyonlu veya miyokardiyal disfonksiyonu olan hastalar hipoksemi ve hiperkarbiye yol açan solunum depresyonunu tolere edemez. Ayrıca aspirasyon riskini en aza indirmek için koruyucu hava yolu refleksleri kaybedilmemelidir.

Etkin olmasına rağmen KKH olan çođu çocuk intramusküler enjeksiyonu tolere edemez. İntamusküler ilaçlar ağrı ve ajitasyona neden olarak miyokardın oksijen tüketimini artırır ve sonuç olarak arteriyel desatürasyon oluşur (6). Kalp hastalığı olan çocuklarda oral premedikasyon (kombine sedatif, opioid ve amnestik ajanlar) yeterli ve en çok tercih edilen yöntemdir. Genel olarak, 6 aydan küçük çocuklar premedikasyona ihtiyaç göstermez. 6-9 ay arası çocuklara oral yoldan pentobarbital (2-4 mg/kg), diazepam (0,1-0,2 mg/kg) veya midazolam (0,3 -0,5 mg/kg) verilebilir. 9 aydan büyük çocuklarda oral yoldan benzodiazepin uygulaması en çok tercih edilen yöntemdir. İndüksiyondan 15- 20 dakika önce 0,3-0,7 mg/kg oral midazolam en çok tercih edilen premedikasyon ajanıdır. Hastalara premedikasyon verilmesi oksijen satürasyonunu artırır, miyokardın

oksijen tüketimini azaltır ve daha ılımlı indüksiyon sağlar (6,41).

Preoperatif Açlık Süresi

Günümüzde cerrahi işlemde 2 saat öncesine kadar sıvı sınırları oral hidrasyonun sağlanmasına izin verilmektedir (42). Son 10 yıl içindeki preoperatif açlıkla ilgili çalışmalarda standart preoperatif açlık uygulanan kontrol popülasyonlarına kıyasla cerrahiden 2-3 saat öncesine kadar sıvı almalarına izin verilen çocuklarda gastrik rezidüel hacim ya da pH'da anlamlı farklılıklar bulunmamıştır (8,43). Operasyondan önce içilen sıvıların (su, vişne suyu, elma suyu, çay) mide boşalmasını hızlandırdığı, mide asit miktarını azalttığı ve aspirasyon pnömonisi riskini düşürdüğü gösterilmiştir (43). Günümüzde tüm hastaların cerrahiden 3 saat öncesine kadar sıvı almalarına izin verilmektedir. Bu durum ameliyat sürecinde belirli bir esneklik sağlamaktadır. Prematür ve 6 aya kadar olan bebeklerdeki düşük glikojen depoları nedeniyle su, şekerli su, elma suyu gibi sıvılarla cerrahiden 2 saat öncesine kadar beslenmesi önerilmektedir. Bu durumun bir başka avantajı ise elektif ameliyatlarda sırasında glikoz içeren solüsyonlara olan ihtiyacı azaltması ve rölatif hipovolemiye bağlı anestezi kaynaklı hipotansiyonun daha düşük insidansla görülmesidir (6). Planlanmış cerrahideki gecikme halinde intravenöz yol açılarak anestezi indüksiyonu öncesinde uygun ve yeterli sıvıların verilmesi önerilmektedir (6). Bebeklerde önerilen anestezi öncesi açlık süreleri anne sütü için 4 saat, inek sütü ve hazır mamalar için 6 saattir. Çocuklarda önerilen anestezi öncesi açlık süresi normal gıdalar için 6-8 saattir (8).

KAYNAKLAR

1. Cannesson M, Vincent C, Lehot JJ. Anesthesia in adult patients with congenital heart disease. *Current Opinion in Anaesthesiology*. 2009; 22: 88-94.
2. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37: 1170–1175.
3. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007; 115(2): 163-172.
4. Sumpelmann R, Osthaus WA. The pediatric cardiac patient presenting for noncardiac surgery. *Curr Opin Anaesthesiol* 2007; 20: 216-220.
5. Turner CG, Tworetzky W, Wilkins-Haug LE, Jennings RW. Cardiac anomalies in the fetus. *Clin Perinatol*. 2009; 36 (2): 439-449.
6. Ellise Delphin, Ali Inanc Seckin, Roger A. Moore. Preoperative evaluation and preparation of the Pediatric Patient with cardiac disease. Lake, Carol L.; Booker, Peter D, ed. *Pediatric Cardiac Anesthesia*, 4.baskı. Lippincott Williams & Wilkins. 2005: 95-111.
7. Hoffman J I, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39(12): 1890-1900.
8. Bernstein D. Evaluation of the cardiovascular system: history and physical examination. Behrman RE, ed. *Nelson textbook of pediatrics*, 17. Baskı. Philadelphia: WB Saunders, 2004:1481-1488.
9. Kain Z, Mayes L. The perioperative behavioral stress response in children. Cote CJ, Todres D, Goudsouzian N ve ark. ed. *A practice of anesthesia for infants and children*. Philadelphia: WB Saunders, 2001: 25-36.
10. American Society of Anesthesiologists Task Force on Preanesthesia Evaluation. Practice advisory for preanesthesia evaluation: a report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on

- Preanesthesia Evaluation. *Anesthesiology* 2002; 96: 485-496.
11. Malviya S, Voepel-Lewis T, Siewert M, Pandit UA, Riegger LQ, Tait AR. Risk factors for adverse postoperative outcomes in children presenting for cardiac surgery with upper respiratory tract infections. *Anesthesiology* 2003; 98: 628-632.
 12. Tait AR, Malviya S. Anesthesia for the child with an upper respiratory tract infection: still a dilemma? *Anesth Analg*. 2005 Jan; 100(1): 59-65.
 13. Oliver WC, Lynch JJ. Congenital Heart Disease. Fleisher LA, ed. *Anesthesia and Uncommon Disease*. 5. baski. Philadelphia : Saunders Elseiver 2006: 77-126.
 14. Oliver WC, Kusman BD, Geva T, Mc Goven FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth*. 2004; 14: 60-74.
 15. Yuki K, Casta A. Management of difficult airway in pediatric patients with right ventricular outflow tract obstruction. *J Anesth*. 2009; 23(2): 281-283.
 16. Demke J, Bassim M, Patel MR, Dean S, Rahbar R, van Aalst JA, Drake A. Parental perceptions and morbidity: tracheostomy and Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008; 72(10): 1509-1516.
 17. SS. Rose, AA Shah, DR. Hoover, Parvin Saidi. Cyanotic congenital heart disease (CCHD) with symptomatic erythrocytosis cyanotic congenital heart disease (CCHD) with symptomatic erythrocytosis. *J Gen Intern Med*. 2007; 22(12): 1775-1777.
 18. Braun SL, Eicken A, Kaemmerer H. Iron deficiency in a patient with extreme erythrocytosis due to cyanotic congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2007 20; 116(2): 74-75.
 19. Cordina RL, Celermajer DS. Chronic cyanosis and vascular function: implications for patients with cyanotic congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2010; 20(3): 242-253.
 20. Sahoo TK, Chauhan S, Sahu M, Bisoi A, Kiran U. Effects of hemodilution on outcome after modified Blalock-

- Taussig shunt operation in children with cyanotic congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2007; 21(2): 179-183.
21. Rose SS, Shah AA, Hoover DR, Saidi P. Cyanotic congenital heart disease (CCHD) with symptomatic erythrocytosis. *J Gen Intern Med.* 2007; 22 (12): 1775-1777.
 22. Guzzetta NA. Benefits and risks of red blood cell transfusion in pediatric patients undergoing cardiac surgery. *Paediatr Anaesth.* 2011; 21(5): 504-511.
 23. Eaton MP, Iannoli EM. Coagulation considerations for infants and children undergoing cardiopulmonary bypass. *Paediatr Anaesth.* 2011; 21(1): 31-42.
 24. Tempe D, Virmani S. Coagulation abnormalities in patients with cyanotic congenital heart disease. *Cardiothorac Vasc Anesth* 2002; 16: 752-765.
 25. Hofer A, Kozek-Langenecker S, Schaden E, Panholzer M, Gombotz H. Point-of-care assessment of platelet aggregation in paediatric open heart surgery. *Br J Anaesth.* 2011; 107(4): 587-592.
 26. Broberg CS, Bax BE, Okonko DO, Rampling MW, Bayne S, Harries C, Davidson SJ, Uebing A, Khan AA, Thein S, Gibbs JS, Burman J, Gatzoulis MA. Blood viscosity and its relationship to iron deficiency, symptoms, and exercise capacity in adults with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 48(2): 356-365.
 27. Braun SL, Eicken A, Kaemmerer H. Iron deficiency in a patient with extreme erythrocytosis due to cyanotic congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2007; 116(2): 74-75.
 28. Tay EL, Peset A, Papaphylactou M, Inuzuka R, Alonso-Gonzalez R, Giannakoulas G, Tzifa A, Goletto S, Broberg C, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Replacement therapy for iron deficiency improves exercise capacity and quality of life in patients with cyanotic congenital heart disease and/or the Eisenmenger syndrome. *Int J Cardiol.* 2011; 151(3): 307-312.
 29. Verhoeven JJ, Hokken-Koelega AC, den Brinker M, Hop WC, van Thiel RJ, Bogers AJ, Helbing WA, Joosten KF.

- Disturbance of glucose homeostasis after pediatric cardiac surgery. *Pediatr Cardiol.* 2011; 32(2): 131-138.
30. Polito A, Thiagarajan RR, Laussen PC, Gauvreau K, Agus MS, Scheurer MA, Pigula FA, Costello JM. Association between intraoperative and early postoperative glucose levels and adverse outcomes after complex congenital heart surgery. *Circulation.* 2008; 118(22): 2235-2242.
 31. Bernard PA, Ballard H, Schneider D. Current approaches to pediatric heart catheterizations. *Pediatr Rep.* 2011; 3(3): 23-25.
 32. Bennett D, Marcus R, Stokes M. Incidents and complications during pediatric cardiac catheterization. *Paediatr Anaesth.* 2005; 15(12): 1083-1088.
 33. Huang YC, Chang JS, Lai YC, Li PC. Importance of prevention and early intervention of adverse events in pediatric cardiac catheterization: a review of three years of experience. *Pediatr Neonatol.* 2009 Dec; 50(6): 280-286.
 34. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1999; 33(1): 228-233
 35. Sklansky M. Advances in fetal cardiac imaging. *Pediatr Cardiol.* 2004; 25(3): 307-21.
 36. Lim ZS, Vettukattil JJ. Role of echocardiography in the assessment of adolescents and adults with congenital heart disease. *Minerva Cardioangiol.* 2009; 57(4): 389-413.
 37. Boothroyd A. Magnetic resonance: its current and future role in paediatric cardiac radiology. *Eur J Radiol*1998; 26:154-162.
 38. Didier D, Ratib O, Beghetti M, Oberhaensli I, Friedli B. Morphologic and functional evaluation of congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *J Magn Reson Imaging.* 1999; 10(5): 639-655.
 39. Walsh R, Nielsen JC, Ko HH, Sanz J, Srivastava S, Parness IA, Lytrivi ID. Imaging of congenital coronary

- artery anomalies. *Pediatr Radiol.* 2011; 41(12): 1526-1535.
40. Kellenberger CJ, Yoo SJ, Büchel ER. Cardiovascular MR imaging in neonates and infants with congenital heart disease. *Radiographics.* 2007; 27(1): 5-18.
 41. DiNardo JA. Anesthesia for congenital heart disease. DiNardo JA, ed. *Anesthesia for Cardiac Surgery*, 2.baskı. Stamford: Appleton and Lange 1998:141-200.
 42. Schmitz A, Kellenberger CJ, Liamlahi R, Studhalter M, Weiss M. Gastric emptying after overnight fasting and clear fluid intake: a prospective investigation using serial magnetic resonance imaging in healthy children. *Br J Anaesth.* 2011 Sep; 107(3): 425-429.
 43. Siker D. Pediatric fluids, electrolytes and nutritions. George A.Gregory, ed. *Pediatric anesthesia*. 3.baskı. New York: Churchill Livingstone, 1994: 83-118.

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİNDE İNTRAOPERATİF ANESTEZİK YAKLAŞIM

Uzm. Dr. Cengiz ŞAHUTOĞLU
Doç. Dr. Seden KOCABAŞ
Prof. Dr. Fatma Zekiye AŞKAR

**Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı**

Konjenital kalp hastalığı insidansı 1000 canlı doğumda 7-10'dur. Viral infeksiyonlar, ilaçlar, maternal diyabet, maternal alkol kullanımı, çevresel faktörler ve genetik yatkınlık konjenital kalp hastalığı için risk oluşturmaktadır (1,2). Konjenital kalp hastalığında anestezi yönetimi, hastalığın karmaşıklığı nedeniyle güçlükler içermektedir, buna rağmen büyük cerrahi merkezlerde hemen her lezyona cerrahi tedavi uygulanabilmektedir. Konjenital cerrahi ile ilgilenen anesteziyologlar, pediatrik kardiyovasküler ve pulmoner sistem başta olmak üzere tüm sistemlerdeki değişiklikleri, planlanan cerrahinin doğurabileceği sorunları ve alınması gereken önlemleri iyi bilmelidirler. Konjenital kalp lezyonlarını ve planlanan cerrahinin hastaya etkilerini anlayan anesteziyolog, uygun anestezi planını oluşturabilir (1-3).

Konjenital Kalp Cerrahisinde Preoperatif Hazırlık

Anestezi malzemelerinin hazırlığı erişkin hastadan çok farklı değildir. Pediatrik hastanın yaşına uygun maske,

endotrakeal tüp, airway ve solunum devreleri hazır bulundurulmalıdır. Anesteziye başlamadan önce kullanılması muhtemel inotropik, vazopressör, vazodilatör ve antiaritmik ajanlarda hazırlanmış olmalıdır (Tablo 1,2,3).

Tablo-1. İnotropik Ajanlar.

Dopamin	3–20 µg/kg/dk
Dobutamin	5–20 µg/kg/dk
Adrenalin	0.05–1 µg/kg/dk
Noradrenalin	0.05–1 µg/kg/dk
Milrinon	50 µg/kg bolus (0.3–1 µg/kg/dk)
Kalsiyum klorid	10–20 mg/kg
Kalsiyum glukonat	50-100 mg/kg

Tablo-2. Vazodilatör Ajanlar

Nitrogliserin	0.25–5.0 µg/kg/dk
Nitroprussid	0.5–5.0 µg/kg/dk
Prostaglandin E1	0.05–1 µg/kg/dk

Tablo-3. Antiaritmik Ajanlar

Lidokain	1 mg/kg bolus (20–50µg/kg/dk)
Diltiazem	0.1–0.2 mg/kg bolus (1–3µg/kg/dk)
Amiodaron	2–5 mg/kg yükleme (7µg/kg/dk)
Esmolol	300–500 µg/kg yükleme (50-300µg/kg/dk)
Adenozin	25-50 µg/kg (etki görülmezse tekrarlanır)
Magnezyum	10–25 mg/kg

Monitorizasyon: İdeal olan uyanık veya hafif sedatize olan infant veya çocuk hastanın noninvaziv kan basıncı, EKG, puls oksimetri ve end tidal karbondioksit ile m nitorize edildikten sonra anestezi ind ksiyonuna bařlanmasıdır.

EKG ve Kan Basıncı  l m : Elektrokardiyografi ritmi ve iskemiye deęerlendirebilmek iin DII ve V5'i ierecek řekilde beř kanallı olmalıdır. Arteriyel kan lasyon eriřkin koopere hastalar dıřında int bas-yondan sonra uygulanmalıdır; genellikle radyal veya femoral arterler kullanılır.  nceden yapılmıř řant varlıęı, řantın planlanması veya mevcut hastalıklar (aort koartasyonu gibi) kan le edilecek arterin belirlenmesinde yol g sterici olabilir.

Sistemik oksijen sat rasyonu: İdeal olan iki nabız oksimetrisi kullanılmasıdır; bunlardan biri lezyonun proksimaline yerleřtirilirken ikincisi lezyonun distalinde olmalıdır.

End-tidal karbondioksit (ETCO₂): Anestezide kullanımı standart olup, PaCO₂ ile ETCO₂ farkı 5 mmHg'dir. Pulmoner kan akımında ani azalma (azalmıř kardiyak debi, pulmoner emboli, artmıř intrakardiyak saędan sola řant gibi durumlarda) bu farkı arttıracaktır. Tek ventrik l veya trunkus arteriyozusta olduęu gibi y ksek pulmoner kan akımı olduęu durumlarda pulmoner arterinin operasyon esnasında kısmi ya da tamamen mekanik okl zyonu fizyolojik  l  bořluęu arttıracaktır. Bu durum PaCO₂'deki artıřtan ok ETCO₂'deki azalmayla kendini g sterir.

Santral ven z basıncı: Santral ven z basıncı  l m  ve ila inf zyonları amacıyla genellikle juguler, subklavyan veya femoral venden yerleřtirilir.

Ultrasonografi kullanımı başarı oranını artırır. Neonatal ve infantlarda 4 french, daha büyük çocuklarda 5 french, erişkin çocuklarda ise 7 french kateter kullanılır.

Sıcaklık: Rektal, özofageal veya timpanik yoldan ölçülebilir.

Serebral oksimetri-Near infrared spektroskopi (NIRS): Serebral doku oksijenizasyonunu ölçen gerçek zamanlı bir teknoloji olup, pulsatil akıma bağımlı değildir. NIRS invaziv olmayıp sürekli ölçüm sağlar. Penetrasyonu 2-2,5 cm olup, beynin ön kısmının arteriyel ve venöz satürasyonunu alır; arteriyel venöz satürasyon oranı 25/75'tir. Çalışma mekanizması nabız oksimetrideki gibi olup Beer-Lambert yasasını kullanır. Normal sağlıklı kişilerde %60-80 arasında olması beklenir. %50 altındaki satürasyonlar ise, her saat başına %15 nörolojik defisit artışına neden olur (4).

Transkraniyal Doppler Ultrasonografi: Serebral kan akım hızının ölçümü ile mikroembolilerin tespiti için uygun bir teknolojidir (5).

Transözefageal Ekokardiyografi (TEE): 7,5 MHz problar neonatal ve infantlarda kullanılabilir. Fakat bu yaş grubunda TEE yapılırken prob özofagusta iken özofagus perforasyonuna neden olabileceği gibi trakea veya bronşu sıkıştırarak ventilasyonu bozabilir, aortik arkı sıkıştırarak distal perfüzyonu bozabilir ve sol atriyumu komprese ederek pulmoner hipertansiyonu şiddetlendirebilir. Kompleks ventrikül çıkış yolu veya kompleks anatomisi olan patolojilerde transtorasik ekokardiyografi yetersiz kalabilir. Transözefageal ekokardiyografi olguların %15'inde rezüdüel defekt nedeniyle kardiyopulmoner baypas (KPB)'a geri

dönüşü sağlamakta ve revizyonları engellemektedir (6,7).

Havayolu Sağlanması

Konjenital kalp cerrahisi anesteziinde temel yaklaşım iyi bir hava yolu sağlanmasıdır. Çünkü PO₂, PCO₂ ve PH'daki değişiklikler PVR'yi etkilemektedir. PVR'deki değişiklikler kardiyovasküler fonksiyonu etkilediği gibi, şantın boyutunu ve yönünü de etkilemektedir. Anestezi indüksiyonu havayolu güvenliğini zorlaştırmayacak şekilde esnek olmalıdır.

Anestezik Ajanlar

İntramusküler ve İntravenöz Ajanlar

Ketamin: Çeşitli konjenital kalp lezyonlarında oldukça yararlı bir ajandır. Çocuğun anne babasından kolay ayrılmasını sağlayan dissosiyatif bir durum oluşturur. Çocuklarda 1-2 mg/kg intravenöz (İV) veya 3-5 mg/kg intramusküler (İM) dozlarında güvenli bir indüksiyon sağlar. Hava yolu ve ventilasyon desteklendiğinde pulmoner arter basıncında, kan debisinde, kalp hızı ve kalp basınçlarında minimal artışa neden olur. Tek başına kullanıldığında sekresyon artışına neden olduğundan atropin (10-20 µg /kg) ile beraber kullanılır (8).

Opioidler: Erişkin kalp cerrahisinde olduğu gibi yüksek doz opioid kullanımı iyi bir hemodinamik stabilite sağlar. Morfin konjenital kalp cerrahisinde ilk kullanılan ajandır, ancak fentanil ve sufentanil günümüzde morfinin yerini almıştır. Bu ajanların kardiyovasküler etkileri çok azdır; sempatik deşarji azaltarak SVR ve PVR'yi hafif düşürürler. Ayrıca intübasyona, cerrahi kesiye ve sternotomiye yanıtı da

azaltırlar. Bu ajanlarla sağlanan hemodinamik stabiliteye rağmen hiperdinamik yanıtın olduğu durumlarda ilave fentanil (5-15 µg/kg) veya sufentanil (1-5 µg/kg) veya inhalasyon ajanı eklenmelidir. Yüksek fentanil (25-100 µg/kg) ve sufentanil (2.5-10 µg/kg) dozlarına kadar çıkılabilir.

Barbitüratlar: Kan basıncını düşürmeleri ve miyokard depresyonu yapmaları nedeniyle kalp rezervi düşük hastalarda kullanılmasından kaçınılmalıdır.

Benzodiazepinler: Diazepam (0,15 mg/kg) büyük çocukların premedikasyonunda kullanılan ajandır. Yüksek doz opioid anesteziye diazepam (0.1-0.2 mg/kg) veya midazolam (5-100 µg/kg) eklenebilir. Midazolam belirgin amnezi yapar ve enjeksiyonu ağrılı değildir. Preoperatif sedasyon amacıyla İV, İM, oral, nasal ve rektal olarak kullanılabilir.

Propofol: Kan basıncını düşürmesi ve miyokard depresyonu yapması nedeniyle kullanılmasından kaçınılmalıdır.

Etomidat: İyi hemodinamik stabilite sağlamasına rağmen, 10 yaşın altındaki çocuklarda kullanımına ait yeterince veri yoktur. Büyük çocuklarda 0.2-0.5 mg/kg dozunda kullanılabilir.

İnhalasyon Anestezikleri

Azot protoksit: Pediyatrik hastalarda PVR'yi arttırdığı gösterilememiştir. Şantı olan hastalar hava embolisi riski altındadır, bu hasta grubunda azot protoksit intravasküler hava kabarcıklarının genişlemesine neden olması nedeniyle önerilmemektedir (9).

Halotan: Miyokard depresyonu ve hipotansiyon yapıcı etkisi diğer inhalasyon anesteziklerine göre daha

fazladır. Infantlarda halotan indüksiyonundan önce atropin (20 µg/kg) yapılması ile hipotansiyon ve bradikardi azaltılabilir. Bu nedenle kalp rezervi iyi olan hastalarda kullanılmalı ve konsantrasyonu yavaşça arttırılmalıdır. Anestezi pratiğinde şu anda kullanılmamaktadır.

Enfluran ve İzofluran: İzofluran ile anestezi indüksiyonu halotana benzer şekilde sistolik kan basıncında azalmaya neden olur. İzofluran ile indüksiyon sekresyon artışına, hava yolu irritasyonuna ve laringospazma neden olabilir (10,11). Enfluranın ise hava yolu irritasyon etkisi izoflurandan daha azdır. Enfluran anestezi pratiğinde şu anda kullanılmamaktadır.

Sevofluran: Kardiyovasküler etkileri izoflurana benzerdir. Anestezi indüksiyonu için iyi bir ajandır. Hava yolu komplikasyonu riski en düşük ajanlardan olup halotana benzerdir. Halotana göre daha az miyokard depresyonu yapıcı etkisi mevcuttur (12).

Desfluran: Düşük kan gaz partiyon katsayısına sahip bir inhalasyon anesteziğidir. Keskin kokusu, havayolu irritasyonuna, sekresyon artışına ve laringospazma neden olması nedeniyle indüksiyonda iyi bir seçenek değildir. Kardiyovasküler etkileri izoflurana benzer olup opioid bazlı anesteziye ek olarak veya anestezi idamesinde kullanılır.

Nöromusküler Blokerler

1. Nondepolarizan Ajanlar

Pankuronyum: Taşikardi ve hipertansiyon yapıcı vagolitik ve semptomimetik etkilere sahiptir. Pankuronyum 0.1 mg/kg dozda genellikle yüksek doz opioid ajan ile kullanılır.

Rokuronyum: İntübasyon dozu ılımlı taşikardi oluşturur. Vekuronyuma göre daha hızlı intübasyon koşulları sağlar. İntübasyon için 0.6 mg/kg dozunda kullanılabilir. Hızlı indüksiyon amacıyla 0.9 mg/kg dozda uygulanabilir ve süksinilkoline alternatif olabilecek tek ajandır. Rokuronyumun üretilmesinden sonra pankuronyum ve diğer ajanların popülaritesi azalmıştır.

Vekuronyum: Küçük çocuklarda etki süresi büyük çocuklara göre daha kısadır. İntübasyon için 0.1 mg/kg dozunda kullanılır.

2. Depolarizan Ajanlar

Süksinilkolin: Kısa ve hızlı etkilidir. Hava yolu kontrolünün sağlanmasında faydalıdır. İV verilmesi pediatrik hastalarda bradikardi ve asistole neden olabileceğinden öncesinde atropin (20 µg/kg) uygulanmalıdır. Çocuklarda iv doz 1 mg/kg iken infantlarda 2 mg/kg'dır. Çocuklarda İM doz 2 mg/kg iken; infantlarda 4 mg/kg'dır.

Özel Lezyonlarda Anestezik Yaklaşım

Atriyal Septal Defekt (ASD)

ASD basit bir şanttır ve küçük defektler minimal kan akımına neden olur. Bir cm. üzerindeki defektlerde atriyum tek boşluk gibi davranır. Şantın büyüklüğü ve yönü PVR ve SVR'ye bağımlı hale gelir. Doğumdan sonra yüksek olan PVR azaldığında soldan sağa şant oluşur.

ASD'li çocukların çoğunun kalp rezervleri iyi olduğundan inhalasyon anestezikleri ile indüksiyonu ve idameyi rahat tolere edebilirler. Soldan sağa şantın tersine dönmesini önlemek için havayolu kontrolünün

iyi sağlanması önemlidir. Atriyumda aşırı büyüme nedeniyle oluşabilecek aritmiler iyi tolere edilir. KPB'dan ayrılma genellikle sorunsuzdur. Primum defektlerde kalp bloğu ve rezidüel mitral yetmezlik olasılığı mevcuttur. Farkedilmeyen parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi varlığı rezidüel sol sağ şanta neden olacağından KPB'dan ayrılmayı zorlaştırabilir. Onarımdan önce ve sonrası TEE uygulanması tanıyı koydurur.

Pulmoner vasküler oklüzif hastalık gelişen hastalarda solunumsal düzenlemeler ile PVR düşürülmeli ve kalp hızı yaşa uygun olmalıdır. Sağ ventriküle inotropik destek nadiren gereklidir. Pulmoner vasküler rezistans yüksek ve sağ ventrikül fonksiyonları bozursa dopamin ve dobutamin infüzyonları başlanabilir. Sorunsuz vakalarda hastanın analjezisi sağlanarak ameliyathanede veya erken postoperatif ilk dört saatte ekstübe edilebilir (13).

Ventriküler Septal Defekt

Ventriküler Septal Defekt (VSD)'de lezyonun büyüklüğü şantlaşma oranını belirler. Defekt küçük olduğunda (restriktif şant) defekten geçen kan kısıtlanacağından defektin iki tarafında büyük basınç farkı oluşacaktır. Bununla birlikte açıklık büyüdükçe basınç farkı azalacak, şantın yönü ve miktarı SVR ve PVR'ye bağımlı hale gelecektir (dependan şant). Ventriküler septal defektlerde genellikle soldan sağa şant oluşur. Geniş VSD'lerde pulmoner damarların yüksek kan akımına maruz kalması nedeniyle hayatın ilk birkaç yılında PVOH gelişir. Pulmoner vasküler oklüzif hastalığa eşlik eden PVR artışları iki yönlü şantlaşmalara neden olur. Yüksek PVR nedeniyle

Eisenmenger sendromu gelişen hastalar VSD kapatılmasına aday olamazlar. Bu nedenle, geniş VSD'lerde erken çocukluk döneminde cerrahi onarım önerilir (14).

Anestezik yaklaşım ASD'ye benzerdir. İndüksiyonda hava yolu hızlı ve güvenli şekilde kontrol edilmelidir. Konjestif kalp yetmezliği (KKY) olmayan hastalar inhalasyon ve intravenöz anesteziklerini iyi tolere ederler. Kalp yetmezliği olanlarda opioid bazlı anestezi PVR'yi azaltmada yardımcı olabilir. Damar yolu sorunu olanlarda ketamin ve atropin İM yolla uygulanarak indüksiyon sağlanabilir.

Sağdan sola şantı olan VSD hastalarında PVR'yi azaltmak için solunumsal düzenlemeler ile asidoz ve hipoksi engellenmeli, SVR ve kalp debisi korunmalı veya artırılmalıdır. VSD'si geniş ve pulmoner arter basınçları olgularda postoperatif dönemde azaltıcı tedaviler hızlıca başlanmalıdır. Lezyonun yetersiz kapatılması veya fark edilmeyen başka VSD varlığı KPB'dan ayrılmayı engeller. İntraoperatif TEE uygulaması ile bu defektlerin yeri ve yapılan işlemin etkinliği saptanabilir.

Pulmoner vasküler rezistansı yüksek ve sağ ventrikül-otomi yapılmış hastalarda inotropik destek (dopamin 5-10 µg/kg/dk veya dobutamin 5-10 µg/kg/dk) başlanmalıdır. Kalp debisi, KPB sonrası kalp hızına bağımlı olduğundan, yaşa uygun sinüs ritminde kalp hızı sağlanmalıdır. Atriyoventriküler (AV) düğüm işlemin yapıldığı yere yakın olduğundan kalp bloğu veya taşiaritmiler gözlenebilir. Kalp bloğu için pacemaker uygulanmalıdır. Taşiaritmiler için ise anestezi derinliğinin artırılması, paralizinin sağlan-

ması, esmolol, prokainamid veya amiodaron gibi ilaçların kullanımı düşünülmelidir (15).

Komplet Atriyoventriküler Kanal Defektleri (Endokardiyal Yastık Defektleri)

Bu defektlerde mitral ve trikuspid kapak anomalileriyle beraber dört boşluk arasında bağlantı mevcuttur. Dört boşluk arasında açıklık geniş olduğundan dependan basit şant oluşturur. Bu durum geniş soldan sağa şant oluşumuna, artmış pulmoner kan akımına, sistemik basıncın sağ ventriküle ve pulmoner arterlere yansımaya, sağ ve sol ventrikülde volüm yüküne neden olur. Geniş VSD'lerde olduğu gibi endokardiyal yastık defektinde (EYD) de erken dönemde PVOH gelişir. İlerlemiş PVOH, PVR/SVR'yi artırarak, iki yönlü veya sağdan sola şant oluşturur. Bu durum Down sendromlu hastalarda görülebilir (1,2,16,17).

Anestezik yaklaşım geniş VSD hastalarına benzer. İntravenöz yol yoksa indüksiyon için İM ketamin ve atropin kullanılabilir. Endokardiyal yastık defektinde mitral yetmezlik ve oldukça duyarlı pulmoner yatak olması nedeniyle, PVR'nin kontrolünde hava yolunun hızlı ve güvenilir şekilde sağlanması önemlidir. Amaç, düşük FIO_2 kullanarak PCO_2 'yi 35-40 mmHg'da tutmaya çalışmaktır. İnhalasyon anestezikleri ile indüksiyon ve idame, küçük defekti olan, mitral yetmezliği olmayan ve PVOH bulunmayan çocuklarda kullanılabilir. Yüksek PVR ve geniş şantı olan hastalar kalp rezervi tükenmiş olduğundan inhalasyon anesteziklerini kötü tolere ederler. Fentanil ve sufentanil indüksiyon ve idamede daha iyi hemodinamik stabilite sağlar. Kalp debisini korumak için kalp hızı, kontraktile ve preload korunmalı, PVR'yi düşürmek

için solunumsal düzenlemeler uygulanmalıdır. Ayrıca, SVR korunmalı veya artırılmalıdır. Küçük defekti olan ve PVOH henüz gelişmemiş hastalarda operasyon sonrası normal pulmoner arter basınçları oluşur. Pulmoner vasküler rezistans yüksek olduğunda inotropik destek, hiperventilasyon, %100 oksijen, PH'ın bikarbonat ile yükseltilmesi, opioid kullanımı ve NO kullanımı gerekebilir. Defektlerin tam kapatılamaması veya yama yerleştirilmesine bağlı olarak sol ventrikül çapının ve atım hacminin azalması, iletim sisteminin zarar görmesi nedeniyle kalp bloğu gelişmesi gibi nedenlerle KPB'tan ayrılma zor olabilir (14).

Patent Duktus Arteriyozus

Patent Duktus Arteriyozus (PDA) basit bir şanttır. Geniş olduğunda duktusun iki tarafındaki basınç farkı ortadan kalkar ve şantın yönü PVR/SVR oranına bağımlı hale gelir. Doğum sonrası dönemde bu durum soldan sağa şant ve pulmoner kan akımı artışı ile beraberdir. Artmış pulmoner kan akımı pulmoner venöz dönüşün artmasına ve sol atriyum yetmezliğine neden olur. PDA ligasyonu uygulanacak hastaların çoğu prematüre olduğundan solunum problemleri olabilir. Kalp yetmezliği olasılığı nedeniyle inhalasyon anesteziğini iyi tolere etmezler. Yüksek doz fentanil veya sufentanile midazolam eklenmesini veya düşük dozda inhalasyon anesteziğini daha iyi tolere ederler. Kan basıncı hem alt hemde üst ekstremiteden ölçülmelidir. Aorta klemp uygulanması gerekli olabileceğinden sağ radyal arter kanülasyonu basınç monitörizasyonu için tercih edilmelidir. Büyük sol sağ şantı olan hastalarda ligasyon sonrası diyastolik

basınçta artış olacaktır. İşlem sonrası koarktasyonu ekarte etmek için alt ve üst ekstremiteler basınçları kontrol edilmelidir.

Torakotomi pozisyonunda akciğer ekartasyonuna bağlı olarak atelektazi gelişebileceğinden hastaya yüksek konsantrasyonda oksijen verilmesi gerekebilir. İşlem bitiminde toraks kapatılmadan basınçlı ventilasyon uygulanarak akciğer atelektazileri önlenmelidir. İzole PDA'sı olan ve PVOH gelişmeyen hastalarda erken ekstübasyon veya ameliyathanede ekstübasyon denenebilir (1,2).

Aort Koarktasyonu

Koarktasyon sol ventrikülde basınç yüklenmesine ve distal perfüzyonun bozulmasına neden olur. Obstrüksiyonun derecesi, PDA'nın sağladığı kan miktarı, kollaterallerin gelişimi ve eşlik eden anomaliler koarktasyonun ciddiyetini oluşturur. İnfant döneminde koarktasyon ile gelen hastalarda kollateral gelişimi az olduğundan distal aort perfüzyonu PDA ile sağlanır. Distal aort kan akımı büyük oranda PDA'ya bağımlı olduğundan abdomende ve alt ekstremitelerde siyanoz ve metabolik asidoz görülebilir. Çocukluk döneminde ise kollateraller iyi gelişmiştir ve sol ventrikülde hipertrofi geliştiğinden proksimal hipertansiyon vardır (2).

Koarktasyon tamiri için gelen yenidoğan ve infantların prostoglandin infüzyonuna (0.01–0.05 µg/kg/dk) intraoperatif dönemde devam edilmelidir. Sol ventrikül yetmezliği ve pulmoner konjesyon nedeniyle inhalasyon anesteziikleri kullanılması uygun değildir. Ketamin SVR'yi arttırdığından kullanılması uygun olmayabilir.

En uygun teknik yüksek doz fentanil veya sufentanile midazolam eklenmesidir. İnhalasyon anesteziikleri tolere eden hastalarda kullanılabilir. İndüksiyonda kalp debisini korumak için kalp hızı, kontraktilite ve önyük korunmalı, sol ventrikülde basınç artışı kalp yetmezliğine neden olacağından SVR artışından kaçınılmalıdır. Koarktasyona ASD veya VSD eşlik ediyorsa PVR/SVR oranının azalmasından kaçınılmalıdır. Bu tür azalmalar pulmoner arter kan akımının artmasına neden olacaktır. Arteriyel monitörizasyon mutlaka *sağ koldan olmalıdır*. Operasyon sonrası karşılaştırma amaçlı soldan veya alt ekstremiteden ikinci kanülasyon yapılabilir.

Aortun klemplenmesi, proksimal aort basıncını ve BOS basıncını artırırken; distalde ise aort basıncını azaltarak BOS basıncında artışa neden olur. Hipertansiyonun tedavisi için vazodilatör kullanımı distal perfüzyonun daha da bozulmasına neden olmaktadır. Aort klemp kaldırıldığında distal dokularda hiperemi ve vazodilatasyon ve geçici hipotansiyon gelişir. Laktik asidoz, PCO₂ ve potasyum artışı hipotansiyonu derinleştirebilir. Bu nedenle cerrahi saha dikkatli izlenmeli, klemp kaldırılmadan sıvı açığı kapatılmalı ve asidozu engellemek için hiperventilasyon uygulanmalıdır (18,19). İnfantlarda özellikle sol ventrikül dilatasyonu sonrası kalp yetmezliği gelişmesini önlemek amacıyla inotropik ajanlar başlanmalıdır. Cerrahi manipülasyon sonrası atelektazi gelişebileceğinden toraks kapatılmadan basınçlı ventilasyon ile akciğerler ventile edilmelidir. Ek hastalığı olmayan erişkin çocuklar PDA ligasyonunda olduğu gibi erken dönemde ekstübe edilebilir.

Fallot Tetralojisi

Fallot Tetralojisi (TOF) kompleks bir şanttır. TOF hastalarında sağ ventrikül çıkım obstrüksiyonunun sabit ve dinamik bileşenleri vardır. TOF hastalarında sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunun derecesi ve pulmoner kan akım miktarında büyük farklılıklar mevcuttur. "Pembe Tet" olan hastalarda pulmoner stenoz minimaldir ve satürasyonları normal olabilir. Klasik TOF'ta ciddi sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu vardır. Bu sağdan sola şantı ve siyanozu oluşturur (2,14,20).

Hipoksik veya hipersiyanotik atak: Fallot Tetralojili hastalarda hipoksik atakların oluşması hayatı tehdit edici boyuttadır. Hipoksi, SVR'nin azalmasına yol açarak sağdan sola şantı daha da artırır (1,2,20). Hastaya %100 oksijen başlanmalıdır. Anestezi altındaki hastalarda femoral artere veya abdomene bası uygulanması, sternotomi uygulanmış hastalarda asendan aortaya bası uygulanması ile sağdan sola şantın azaltılması sağlanır. Morfin sülfat (0.05–0.10 mg/kg) paroksizmal dispneyi azaltır ve sedasyon sağlar. Ön yükün artırılması kalp boyutunu artırarak sağ ventrikül çıkım yolu çapını arttırabilir, İV sıvı 15-30 ml/kg olacak şekilde verilmelidir. Hipoksik atak esnasında görülen metabolik asidoz sodyum bikarbonat ile tedavi edilir. Sistemik vasküler rezistansı arttırmak ve sağdan sola şantı azaltmak için fenilefrin 5-10µg/kg İV bolus veya 2-5 µg/kg/dk infüzyon uygulanabilir. Propranolol (0.1 mg/kg) veya esmolol (0.5 mg/kg bolus, 50-300 µg/kg/dk infüzyon) kontraktileteyi azaltarak infundibuler spazmı azaltır.

Ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) cerrahi operasyon için zaman kazandırabilir.

Anestezi uygulaması öncesinde 10-15 ml/kg sıvı yüklemesi yapılmalıdır. İndüksiyonda hava yolunun hızlı ve güvenli kontrolü önemlidir. İnhalasyon anestezikleri infant ve çocuklarda iyi tolere edilir, SVR ve PVR'yi eşit şekilde düşürürler. Bununla birlikte, sistemik hipotansiyon sağdan sola şanti arttıracığından hızlı tedavi edilmelidir. Azalmış SVR fenilefrin (0.5-1.0µg/kg) ile normale getirilmelidir. Ketaminin bu hastalarda PVR'de belirgin bir artış yapmadığı tespit edilmiştir. Fentanil veya sufentanil ise stabil bir hemodinami sağlar ve PVR'de cerrahi uyarının sebep olduğu artışları baskılar. Anestezi indüksiyonundan sonra fentanil veya sufentanil, nöromusküler bloker, benzodiyazepin veya inhalasyon anesteziği ile anestezi idamesi sürdürülür. Arter kanülasyonu MBT şantin olmadığı taraftan uygulanmalıdır. Kardiyopulmoner baypas öncesinde kalp hızı, kontraktilite ve preload korunmalıdır, normovolemi sağlanması önemlidir. Solunumsal düzenlemeler ile PVR azaltılmalı, pulmoner kan akımını azaltacak hava yolu basınçlarından kaçınılmalıdır. Sistemik vaskülden rezistans korunmalı veya artırılmalıdır. Kontraktilite sağlanmalıdır, ciddi sağ ventrikül çıkım obstrüksiyonu olan hastalarda kontraktilitenin azalması sağ ventrikül yetmezliğine neden olabilir ve böylelikle pulmoner kan akımı azalacaktır (1,2,14).

TOF'lu hastalarda palyatif girişimler (Waterston şanti, Potts şanti, Santral Şant, Blalock-Taussig Şanti, Modifiye Blalock-Taussig Şant) veya kalıcı düzeltme operasyonları uygulanır. Cerrahi şantların oluşturul-

ması ek sorunlara neden olabilir ve anesteziyolog bunlara karşı önlem almalıdır. Torakotomi ve tek taraflı cerrahi pulmoner ekartasyon ateletaziye neden olur. Bu oksijenizasyonu ve karbondioksit atılımını bozacağından tolere edemeyen hastalara aralıklı insüflasyon veya ventilasyon uygulanmalıdır.

Tüm şantlarda distal anastomoz için ana pulmoner arter veya pulmoner arterin bir dalının klempenmesi fizyolojik ölü boşluğu arttırarak oksijenasyonu ve karbondioksit atılımını bozabilir. Solunumsal düzenlemelerle PVR'yi azaltılıp soldan sağa şant arttırılmaya ve böylelikle pulmoner kan akımının arttırılmasına çalışılmalıdır. Şantların oluşturulması sırasında aortaya konulan kısmi klemp afterload artışına bağlı sol ventrikül yetmezliğine neden olabilir. Konjestif kalp yetmezliği olan hastalarda inotropik ajan ihtiyacı olabilir. Kalıcı düzeltme operasyonu sonrası ise, yaşa uygun şekilde kalp hızı korunmalıdır. Çünkü KPB sonrası dönemde kalp debisi hız bağımlıdır. Bu amaçla pace-makerlar kullanılabilir. PVR yüksekliği solunumsal düzenlemeler ile azaltılmalıdır. Sağ ventriküle inotropik destek verilmelidir.

Büyük Arter Transpozisyonu

Büyük Arter Transpozisyonu (BAT)'da birbirine paralel seyreden iki dolaşım sistemi mevcut olup hayatın devamı için karışım şarttır. Bu karışım intrakardiyak ASD, VSD, PDA ile sağlanabileceği gibi ekstrakardiyak PDA veya bronkopulmoner kollateraller ile sağlanabilir. Azalmış ventrikül kompliyansı, artmış SVR ve PVR karışım miktarını azaltmaktadır. Pulmoner darlığı olan hastaların pulmoner kan akımı düşüktür ve karışım miktarı yüksek olmasına rağmen

hipoksemiktirler. Sistemik kan akımının pulmonerlere yansıdığı VSD gibi durumlarda PVOH gelişme riski yüksektir. Büyük Arter Transpozisyonu ve intakt ventrikül septumu olan hastalarda duktus kapandıka siyanoz ciddileşecektir. Hastalar yaşamın ilk günlerinde %60 satürasyon ile izlenirler. Pulmoner kan akımının azalması ile PaO₂ 20 mmHg'ın altına iner, hiperkapni ve metabolik asidoz gelişir. Duktusun kapanmaması için PGE₁ infüzyonu, anjiyo laboratuvarında sağdan sola şant (balon atriyal septostomi), ECMO uygulaması ameliyat için zaman kazandırır (1,21).

Prostaglandin bağımlı hastalara dolaşım arası karışımı arttırmak için KPB'a girinceye kadar PGE1 infüzyonuna devam edilmelidir. Artmış pulmoner kan akımı bu hastaların kardiyak rezervini kısıtlar. İmmatür miyokard, anestezi indüksiyonuna bağılı miyokard depresyonuna duyarlıdır. 6 aydan büyük çocuklarda İV yol henüz sağlanmadıysa midazolam (0.5–1.0 mg/kg) oral yolla verilebilir. Bu hastalarda hızlı hava yolu kontrolü ve PVR'yi azaltmaya yönelik solunumsal düzenlemeler önemlidir. İnhalasyon anestezikleri veya İM ketamin indüksiyonu sonrası yüksek doz opiyoid anestezisi ile idame uygun olacaktır. Atriyal switch sonrası pulmoner ve sistemik venöz obstrüksiyon gelişebilir. SVR'yi azaltma sağ ventrikül önyükünü azaltır ve triküspit yetmezliğini önlemeye yardım eder. Ritim bozuklukları antiaritmik ajanlar ve pacemaker ile tedavi edilir.

Koroner arter reimplantasyonundaki zorluklar miyokard iskemisine neden olabilir. İskemi agresif olarak tedavi edilmelidir. Bunun için nitrogliserin infüzyonu başlanmalı ve gereğinde kalp hızı azaltılmalıdır. Sol ventrikül

yetmezliđi geliŝen hastalarda dobutamin, dopamin ve adrenalin infüzyonları genellikle kullanılır. Eđer hastada SVR yüksekliđi varsa milrinon iyi bir seçim olacaktır. Milrinonun direkt SVR azaltıcı etkisi yanında inotropik, lusitropik ve PVR azaltıcı etkileri de mevcuttur. Koronerlerin açıklıđı, ventriküllerin ve kapakların fonksiyonları, pulmoner veya sistemik anastomozların açıklıđı hakkında ayrıntılı bilgi verebileceđinden TEE ile hastalar monitörize edilmelidir.

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD), bütün pulmoner venlerin direkt olarak sađ atriyum yerine venöz sisteme açılmasıdır. Pulmoner venler birleşerek vena cava superior, vena porta, sađ atriyum veya koroner sinüs düzeyinde sistemik venöz dolaşıma dökülürler. Bütün pulmoner venöz kanın sađ atriyuma gelmesi büyük bir soldan sađa şanta neden olur. Doğumdan sonra hastanın yaşayabilmesi için sađdan sola şanta, sol kalple bağlantı sađlayan ASD veya PFO'ye ihtiyaç vardır (15,22,23).

Pulmoner venöz obstrüksiyonu olan yenidoğanlar genellikle ameliyathaneye entübe ve inotrop desteğinde alınır. Bu hastalara fentanil ve sufentanil ile opioid anestezisi uygulanmalıdır. Obstrüksiyonu ve KKY'si olmayan hastalarda inhalasyon anestezisi ile indüksiyon sađlanabilir. Damar yolu açılması için ketamin ve atropin İM uygulanabilir, daha sonra anestezisi idamesi opioidler ile sađlanır. Preoperatif venöz obstrüksiyonu olan hastaların PVR'deki artışlar ve PVOH geliŝimi nedeniyle sađ ventrikül fonksi-

yonları bozulabilir. Pulmoner venlerin sol atriya anastomozunun TEE ile değerlendirilmesi önemlidir.

Bu hasarlara yaklaşımdaki amaç, yaşa uygun kalp hızının korunması, pulmoner kan akımının artırılmasından kaçınılması, PVR artışından kaçınmak için opioidlerin kullanılması, PVR'yi azaltmak için solunumsal düzenlemeler ile NO gibi pulmoner vazodilatör ajanların kullanılmasıdır. PVR düşük olsa da, sağ ventrikül inotropik ajan desteğine ihtiyaç duymaktadır. Dopamin, dobutamin, milrinon bu amaçla kullanılabilir.

Sol Ventrikül Dolum Obstrüksiyonu

Konjenital mitral darlık, paraşüt mitral kapak, supralvüler mitral darlık, kor triatriatum gibi anomaliler sol ventrikülün doluşunu engeller ve pulmoner venöz konjesyona neden olur. Bu lezyonların tümünde mitral kapak darlığındaki fizyolojik bulgular mevcuttur. Bu nedenle anestezi yaklaşım mitral kapak darlığında olduğu gibidir. Anestezi sinüs ritmi ve kontraktilete korunmalı, pulmoner ödeme neden olmadan yeterli arka yük sağlanmalı ve pulmoner hipertansiyonun şiddetlenmesine neden olan hiperkarbi, hipoksemi ve asidemiden kaçınılmalıdır. Bunlara ek olarak KPB sonrası pulmoner hipertansiyonun tedavisi için vazodilatör tedavi başlanmalıdır (24).

Sol Ventrikül Çıkım Yolu Obstrüksiyonu

Aort darlığı ciddi olduğunda yenidoğanın yaşamı PDA'ya bağımlıdır. Bu durum periferik perfüzyonun sistemik venöz kanla sağlanmasına neden olur ve sonuçta siyanoz gelişir. Ciddi aort darlığı olan yenidoğanlarda PGE1 infüzyonu KPB başlayınca

kadar devam edilmelidir. Bu yaş grubundaki hastalar ciddi metabolik ve hemodinamik instabilite ile operasyon salonuna alındığından inhalasyon anestezi- ziklerini iyi tolere edemezler. Anestezi idamesinde opioidler kullanılmalı; bradikardiden kaçınılmalı ve sinüs ritmi sağlanmalıdır. Önyük, ard yük ve kontrak- tilite korunmalı ve SVR düşüşlerinden kaçınılmalıdır. Kardiyopulmoner baypas sonrası sinüs ritminin sağlanması için pace maker uygulanabilir ve ventrikül fonksiyonlarını desteklemek için inotropik ajan başlanmalıdır (25).

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS), sol ventrikül çıkımında tam obstrüksiyon olan kompleks bir şanttır. ASD veya PFO ile sağlanan şant ve sol atriyum çıkım yolunda tam obstrüksiyon (mitral atrezi) mevcuttur. Sistemik ve pulmoner kanın tam karıştığı soldan sağa şant mevcuttur. ASD veya foramen ovale restriktif olduğunda sol atriyum zor boşalacağından pulmoner hipertansiyona ve pulmoner ödeme neden olur. Sistemik kan akımı PDA ile sağlanır. PDA'nın kapan- ması kardiyovasküler kollapsa neden olacağından PGE1 infüzyonu hayat kurtarıcıdır. Pulmoner ve sistemik kan akımları tek bir ventrikülle paralel olarak sağlandığından, PVR ve SVR arasındaki dengenin korunması gerekir (26).

Kalp debisini korumak için kalp hızı, kontraktilite ve ön yük korunmalıdır. Kalp hızının dakikada 140-150 üzerinde olması miyokard iskemisi için risk oluşturur. PaO₂ 40-45mmHg ve SaO₂ %70-80 arası sistemik perfüzyon için kabul edilebilir değerlerdir. Yüksek FiO₂, PaO₂ veya arteriyel satürasyon PVR'yi düşürür.

Pulmoner kan akımı artar ve sistemik kan akımı azalır. Bu hastalarda genellikle %21 FiO₂ yeterlidir. Düşük FiO₂ 'ye rağmen pulmoner kan akım artarsa arteriyel satürasyon ve PaO₂'de, arteriyel kan basıncındaki düşüşü takip eden kademeli bir artış olur. PVR'yi arttırmak için PEEP ve 40-50 mmHg arasında arteriyel PaCO₂ sağlanması yararlı olacaktır. Bunun için tidal volüm 8-12 ml/kg, PEEP 3-5 cm H₂O ve solunum sayısı 4-8/dk olarak ayarlanabilir. PEEP ve yüksek tidal volüm pulmoner kan akımını azaltır. %2-4 FiCO₂ kullanılması da PVR artışı sağlayarak PaO₂'yi artırır (27).

HSKS'lu hastalarda Norwood Ameliyatı, Bidirectional Glenn ve Hemi-Fontan ameliyatı ve Fontan sirkülasyonu olmak üzere üç aşamalı cerrahi prosodür uygulanır (28-30). Bu hastaların genel durumu kötüdür ve genellikle operasyon odasına entübe inotrop ve PGE₁ infüzyonu desteğinde alınırlar. Kardiyak rezervleri düşük olduğundan rutin manevralar esnasında veya perikard açılırken ventriküler fibrilasyonu geliştirebilir. İV indüksiyonda yüksek doz opiyoidlere eklenen nöromusküler blokörleri ve midazolamı iyi tolere ederler. İnhalasyon anesteziklerini ise zor tolere ederler.

Trunkus Arteriyozus

Trunkus arteriyozus ortak ventriküllü ve tam karışımli basit bir şanttır. Geniş restriktif olmayan VSD ile sağ-sol basınçlar eşitlenir. Basit şantlarda olduğu gibi pulmoner/ sistemik kan akımı (Qp/Qs) PVR/SVR oranına bağlıdır. Bununla beraber trunkus arteriyozusta pulmoner ve sistemik dolaşımlar tek bir

damarla paralel olarak sağlanır. Fizyolojisi hipoplastik sol kalp sendromu ile benzerlik gösterir (1,2).

Bu hastaların çoğu ciddi KKY veya siyanoz tablosunda intübe, inotropik ajan desteğinde ameliyata alınırlar. Pulmoner vasküler rezistansın solunumsal kontrolü (normokarbi veya hafif hiperkarbi) pulmoner kan akımının azaltılmasına ve sistemik hipoperfüzyonun önlenmesine yardım eder. Pulmoner vasküler oklüzif hastalık olmayan hastalarda PVR/SVR oranındaki düşüşlerden kaçınılmalıdır. Pulmoner vasküler rezistansın azalması ile pulmoner kan akımı artar, sistemik ve koroner perfüzyon bozulur. Hastalar %40'ın altında FiO₂ ile ventile edilmeli ve PCO₂ 35-45 mmHg arasında tutulmalıdır. Hipoplastik sol kalp sendromunda olduğu gibi inspiroyuma % 2-4 CO₂ eklenebilir (27).

Trunkus arteriyozuslu hastalar inhalasyon anesteziikleri ile oluşan miyokard depresyonunu tolere edemezler. Bu nedenle nöromusküler blokerlere eklenen fentanil veya sufentanil miyokard depresyonu oluşturmadan hemodinamik denge sağlar. Kalp debisinin korunması için kalp hızı, kontraktilite ve önyükün korunması gereklidir. Kalp debisindeki düşüş; sistemik perfüzyonu ve sistemik venöz satürasyonu azaltır. Ciddi KKY olan hastalarda ventriküllere inotropik destek yararlıdır. Sağ ventrikül disfonksiyonu, ventrikülotomi veya büyük VSD yaması nedeniyle ortaya çıkabilir. Bu özellikle PVR'si yüksek veya PVOH gelişen hastalarda sorun teşkil eder. Sol ventrikül yetmezliği ise trunkal kapak yetmezliğine bağlı olarak gelişebilir (2,28).

Interrupted Aortik Arkus

Interrupted aortik arkus (İAA), tek ventrikül fizyolojisi olan sistemik kan akımı duktusa bağımlı bir lezyondur. Interrupted aortik arkus kompleks bir şant olup kesinti olan düzeyde aort akımında tam obstrüksiyon mevcuttur. Lezyon proksimalindeki kan akımı sol ventrikül ile sağlanırken, distal aortaya kan akımı PDA ile iletilir. Kesintinin distalinde siyanoz gelişir, İAA'nın proksimali ile distali arasında saturasyon farkı oluşur. Prostaglandin infüzyonu bu hastalar için hayat kurtarıcı olduğundan, KPB başlanıncaya kadar devam edilmelidir (2,29,30).

Arteriyel kanülasyon lezyonun iki tarafındaki basınçları alacak şekilde iki taraflı uygulanmalıdır. İntraoperatif dönemde sol subklavyan arter kleplendiyse; onarım sonrası sol radyal basınçlarının kullanımı yanlış sonuçlara neden olabilir. Anestezi indüksiyonu İV erişim sağlanmış olanlarda opioid ve midazolam nöromusküler bloker eklenerek sağlanabilir, İV yoksa inhalasyon anestezikleride güvenle kullanılabilir. Hava yolu hızlı ve güvenli şekilde kontrol altına alındıktan sonra hiperventilasyondan kaçınılmalı ve mümkün en düşük FiO_2 ile hasta ventile edilmelidir. PVR yüksekliğine solunumsal düzenlemeler ile müdahale edilmelidir. Sağ ve sol ventriküle yönelik dopamin, dobutamin veya milrinon ile inotropik destek sağlanmalıdır. Rezidüel arkus obstrüksiyonunun olup olmadığının belirlenmesi KBP'tan çıkmadan önce öncelikler arasında olmalıdır. Bunun için, kesinti olan bölgenin proksimalinden ve distalinden alınan basınçların değerlendirilmesi gereklidir. Anlamlı bir basınç farkı hastanın revizyona girmesine neden olur. Sol

ventrikül çıkım yolunda rezidüel darlık sol ventrikül yetmezliğine neden olur. Uzamış KPB veya derin hipotermik sirkulatuvar arrest sol ve sağ ventrikül fonksiyonlarını etkilemekte ve miyokard ödemeine neden olmaktadır (2).

İntakt Ventrikül Septumlu Pulmoner Atrezi

İntakt Ventrikül Septumlu Pulmoner Atrezi (İVS/PA) sağ ventrikül çıkım yolunda tam obstrüksiyon olan kompleks bir şanttır. Pulmoner atrezi ile birlikte ASD veya PFO mevcuttur. Atriyum düzeyinde zorunlu sağdan sola şant vardır; ASD veya PFO restriktif olduğunda sağ atriyum ile sol atriyum arasındaki büyük basınç farkı sistemik venöz konjesyonla sonuçlanır. Pulmoner kan akımı ise PDA ile sağlanır (31,32).

Bu hastaların çoğu entübe, inotrop ve PGE1 infüzyonu desteğinde ameliyata alınırlar. Hastalara opioid anestezisi (fentanil veya sufentanil) uygulanmalıdır. Kalp debisi korunmalı ve solunumsal düzenlemeler ile PVR azaltılmalıdır. Pulmoner valvulotomi, sağ ventrikül çıkım yolu yaması, şant uygulanan hastalarda sağ ventriküle inotropik destek uygulanmalıdır. Pulmoner valvulotomi veya sağ ventrikül çıkım yolu yaması uygulanan hastalarda özellikle sağ ventrikül hipoplazik ise KPB sonrası sağ ventrikül yetmezliği gelişebilir. Ayrıca atriyum ve ventrikülün boşalması için ASD ve foramen ovale açık bırakılırsa sağdan sola şant gelişir ve hipoksemi ciddileşebilir. Kardiyopulmoner baypas sonrası hipoksemi ciddi ise, tekrar PGE1 başlanması ve şant oluşturulması düşünülebilir.

Triküspit Atrezisi

Triküspit atrezisi sağ ventrikül çıkım yolunun tamamıyla obstrükte olduğu kompleks bir şanttır. Sistemik ve pulmoner venöz kan akımı PDA veya PFO ile sol atriyumda tam karışarak zorunlu bir sağ sol şant oluşturur; ASD ve PFO restriktif olduğunda sağ atriyum ile sol atriyum arasında büyük bir basınç farkı oluşur. Böylece sağ atriyum boşalamaz ve sistemik venöz konjesyon oluşur. Pulmoner kan akımı ise akım yönündeki bir şantla sağlanır. Triküspit atrezisi sol ventriküle volüm yüklenmesine neden olur. Artmış pulmoner kan akımı sol ventrikül volüm yükünü daha da artırır. Bu nedenle pulmoner kan akımı artmış hastalarda PVOH ve KKY gelişme riski daha fazladır. Operasyonları 3 aşamada uygulanır (1,2,33):

1. Aşama. Sistemik pulmoner şant (MBT ve BT şant): Prostaglandin infüzyonu ile duktusun açıklığı korunmalıdır. PaO_2 40–45mmHg ve SaO_2 %70-80 arası sistemik perfüzyon için kabul edilebilir değerlerdir. Pulmoner kan akımı artmış hastalarda PVR'yi arttırmak için %21 FiO_2 , hafif veya normal hiperkarbi ve PH 7.30-7.35 hedeflenmelidir. Hastalar klinik olarak stabil ise, intübasyon öncesi %100 oksijen verilmeli ve hava yolu kontrolü sağlanır sağlanmaz FiO_2 azaltılmalıdır.

Bu hastaların genel durumu kötüdür ve genellikle operasyon odasına intübe, inotropik ajan ve PGE_1 infüzyonu desteğinde alınırlar. Damar yolu sağlanması için İM ketamin ve atropin kullanılabilir. İntravenöz indüksiyonda opioidler, midazolam ve

nöromusküler bloker kullanılabilir; inhalasyon anestezikleri zor tolere edilmektedir.

2. Aşama. Kava-pulmoner şant (Glenn ve Hemi-Fontan): Pulmoner ve sistemik dolaşımın halen tek ventrikülden paralel olarak sağlandığından 2. Aşamadaki anestezi yaklaşım 1. aşamadakinin aynısıdır. Kalp debisini sağlamak için kalp hızı, kontraktilite ve preload korunmalıdır. Kalp debisinin azalması sistemik venöz satürasyonu düşürür. Ventilasyon perfüzyon uyumsuzluğu ve intrapulmoner şantları azaltmaya yönelik solunumsal düzenlemeler uygulanmalı, ventilasyon perfüzyon uyumsuzluğunda yüksek FiO_2 kullanılmalıdır. Normokarbi sağlanmalıdır. Hava yolu basıncı yeterli tidal hacim sağlayacak en düşük düzeyde tutulmalıdır. Pulmoner kan akımı azaltılmak isteniyorsa yüksek tidal volüm (10-12 ml/kg), düşük solunum sayısı (10-15 soluk/dakika) ve kısa inspiriyum zamanı (İ/E: 1/3-1/4) kullanılabilir.

Vena jugularis internadan takılan kateter basıncının 12-18 mmHg olması sistemik ventrikülün fonksiyonunun iyi olduğunu gösterir. KPB sonrası sistemik ventriküle dopamin ve dobutamin ile inotropik destek gereklidir, TEE kullanımı altın standarttır. İki yönlü Glenn ve Hemi-Fontan işlemleri aortapulmoner şantlar ile aynı kalp debisi ve arteriyel satürasyonu sağlamaktadır. Bu yüzden, bu işlemler sonrası satürasyonda yükselme beklenmemelidir.

3. Aşama. Fontan operasyonu: Superior kava-pulmoner şantı (iki yönlü Glenn-BDG) ile genellikle stabil kardiyovasküler sistem ve %75-80 satürasyon ile operasyona alınır. Inhalasyon anestezikleri ile indüksiyonu rahat tolere ederler fakat inhalasyon

indüksiyonu yavaş olacaktır. Kalp debisini sağlamak için kalp hızı, kontraktilite ve preload korunmalıdır. Düşük pulmoner venöz satürasyon düşük arteryel satürasyona neden olur. Ventilasyon perfüzyon uyumsuzluğu ve intrapulmoner şantları azaltmaya yönelik manevralar uygulanmalı, gereğinde yüksek FiO_2 kullanılmalıdır. Ventilasyon ve asidozun tedavisi PVR'yi düşürür. Hava yolu basıncı yeterli tidal hacim sağlayacak en düşük düzeyde tutulmalıdır. Pulmoner kan akımı azaltmak için yüksek tidal volüm (10-12 ml/kg), düşük solunum sayısı (10-15 soluk/dakika) ve kısa inspiriyum zamanı (I/E: 1/3-1/4) kullanılabilir. Vena jugularis internadan takılan kateter ile vena kava superiorun basıncı, dolayısıyla ortalama pulmoner arter basıncı ölçülmüş olur. Transpulmoner basınç farkı <10mmHg ve ortalama pulmoner arter basıncının 12-18 mmHg olması sistemik ventrikülün fonksiyonunun iyi olduğunu gösterir. Aşırı volüm ve baypas sonrası sistemik ventriküle dopamin ve dobutamin ile inotropik destek gereklidir. Pulmoner venöz sistemde kısmi obstrüksiyon varlığında NO kullanımı arteryel satürasyonu artırır. Hastalar erken dönemde ekstübe edilmelidir; spontan solunum pulmoner gaz değişimini ve pulmoner kan akımı hemodinamiğini değiştirir.

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Pulmoner stenozu olmayan çift VSD'li veya subaortik VSD'li DORV'da lezyonun fizyolojisi VSD'ye benzer. Çünkü genellikle VSD nonrestriktiftir ve soldan sağa şant PVR/SVR oranına bağlıdır. Pulmoner stenozlu DORV'da lezyonun fizyolojisi TOF'a benzer. Siyanozun derecesi pulmoner darlıkla ilişkilidir. Bu hastalarda sağdan sola şant VSD ile sağlanır ve hipersiyanotik

ataklar, polisitemi ve gelişme geriliği görülür. Pulmoner stenoz olmadan subpulmoner VSD'li DORV'da fizyoloji BAT'a benzer. Pulmoner venöz kan pulmoner artere ve sistemik venöz kan aortaya karışık şekilde iletilir. Bu nedenle hastalar siyanotik olup erken tedavi edilmezlerse PVOH gelişir (34,35). DORV'a kompleks anomaliler eşlik edebilir, bu hastalarda tek ventrikül fizyolojisi hakimdir ve Fontan prosedürü uygulanır.

DORV tipine ve eşlik eden anomalilere göre anestezi yaklaşım değişmektedir. Tüm DORV vakalarında intrakardiyak şant PVR: SVR oranının düzenlenmesi, kardiyak debinin korunması ve oksijen sunumunun sağlanması ile kontrol altında tutulmalıdır. Aritmiler cerrahi sonrası özellikle tünel operasyonlarında ve büyük VSD'lerde sık görülür. Ventriküler taşiaritmiler ve tam kalp bloğu hastaların %9'unda görülür ve pace gerektirir (34).

Ebstein Anomalisi

Ebstein anomalisinde, triküspid kapağın yanlış yerleşimi ve kapak dokusundaki yetersizlik veya nedeni ile triküspid yetmezliği (nadiren stenozu) ve ASD'nin neden olduğu sağ-sol şant primer hemodinamik bozukluktur. Şant nedeniyle hastada siyanoz gelişir (36-38).

Hastaların cerrahi girişim için hazırlanmasına kadar geçen sürede PVR'yi azaltmak için hiperventilasyon, metabolik alkaloz, NO uygulanmalıdır. Duktusun açıklığı prostaglandin infüzyonu ile korunmalıdır. Kardiyak debiyi desteklemek için dopamin, dobutamin ve milrinon başlanmalıdır (38).

Ebstein anomalili yenidoğanlar siyanotik ve KKY bulgularıyla, genellikle intübe ve inotropik ajan desteğinde ameliyathaneye alınırlar. Hafif veya orta düzeyde semptomu olan hastalar inhalasyon anesteziikleri ile indüksiyonu tolere ederler. Ciddi semptomu olanlara ise, ketamin (1-4 mg/kg İV) veya etomidat (0.2-0.3 mg/kg) ile indüksiyon uygulanmalıdır. Anestezi idamesi opioid bazlı (fentanil 10-20 µg/kg) olarak devam ettirilir, tolere eden hastalara inhalasyon anesteziikleri idamede eklenebilir. Ciddi sağ kalp yetmezliği hastaları öldürücü ventriküler aritmiler açısından risk altındadır, bu hastalara profilaktik lidokain veya amidaron başlanmalıdır. Baypastan ayrılırken miyokardial disfonksiyonu engellemek için milrinon (0.3–0.5 µg/kg/dk) veya dobutamin (5 µg/kg/dk) başlanmalıdır. Kardiyak debi ve ön yük ventrikül fonksiyonları için korunmalıdır (20).

Vasküler Ring

Nadir olarak sessiz seyir gösterebilen bu anomalide, semptomlar genellikle doğumla birlikte veya erken çocukluk döneminde başlamaktadır. Çift arkus aortada bulgular erken ortaya çıkar, dispne, stridor, wheezing ve öksürük en sık görülen semptomlardır. Disfaji ve kusma ise özellikle katı gıda ile beslenme sırasında ortaya çıkan ve sıklıkla obstrüksiyonun şiddetli olduğu durumlarda görülür. Subkostal çekilme, ağır siyanoz, apne nöbetleri ve bilinç bulanıklığı gibi semptomlar, hayatı tehdit eden obstrüksiyonun bulunduğu işaret eden klinik bulgulardır (39-41). Vasküler ring anomalilerine bağlı aortaözefagial fistüller gibi ciddi komplikasyonlar gelişebildiği gibi özefagusta tıkanıklığa, astım tedavisinin başarısız

olmasına, eforla sıklaşan ve ilerleyen dispne şikayetlerine neden olabilir (42,43).

Büyük vasküler yapıları içeren cerrahilerde olduğu gibi kanama riski dolayısıyla intravenöz erişim yeterli ve güvenli olmalıdır. Anestezi induksiyonu hafif semptomları olan hastalarda kolaydır fakat ciddi havayolu kompresyonu olan hastalarda ciddi tıkanıklığa neden olur. Ciddi semptomu olan hastalarda kas paralizisi hızla uygulanmalı ve pozitif basınçlı ventilasyona geçilmelidir. Bu tip hastalara beklenden daha küçük boyutta entübasyon tüpü kullanılmalıdır. Cerrahi görüşü kolaylaştırması nedeniyle uygun hastalarda tek akciğer ventilasyonu uygulanmalıdır. Standart monitörize edilen hastalarda aberan subklaviyan arter nedeniyle arter kanülasyonunun nereden yapılması gerektiği cerrahi ekibin görüşü alınarak uygulanmalıdır. Serebral oksijenizasyonu monitörize etmek ve klemp konulmasına bağlı hipoksi gelişimini engellemek için NIRS veya transkraniyal doppler USG uygulanmalıdır (44,45).

Koroner Arter Anomalileri

Koroner arter anomalileri genellikle diğer konjenital anomalilerle beraber seyreder. Anomaliler aorta, innominat arter, karotis, LAD veya en sık olarak pulmoner arterden kaynaklanır (46,47). Pulmoner arter kökenli anomaliler (sol koroner arterin pulmoner arterden kaynaklanması: ALCAPA) daha sıktır. Çocuklardaki miyokard iskemisi ve infarktüsünün yaygın nedenlerindedir. Sadece hastaların %10'u iyi kollateral geliştirdiğinden erişkin yaşa miyokard iskemisi görmeden ulaşır (48). Erişkin yaşa ulaşanlar malign ventriküler aritmiler, eksersiz dispnesi, kardi-

yak üfürüm ve ani kardiyak arrest ile bulgu verir. Erişkin genç atletlerin %13'ü koroner anomaliler yüzünden kardiyak arrest geçirmektedir (49-51).

Elektrokardiyografi tüm hastalarda anormal olup iskemi, infarkt ve ventrikül hipertrofisi saptanır. Bilgisayarlı tomografi tanı koymada yararlı olabilir. EKO ise ALPACA'nın orjinini gösterir ve ventrikül fonksiyonları hakkında bilgi verir. ALPACA olan tüm hastalara erken cerrahi tedavi uygulanmalıdır, çünkü yaşla beraber ani ölüm riski artmaktadır. ALCAPA'lı yenidoğanlar ciddi iskemi ve düşük kalp rezervleri ile operasyona alınırlar. Bu nedenle induksiyon yavaş olmalı ve hemodinamik değişikliğe neden olmamalıdır. Hava yolu nazik ve hızlı şekilde kontrol altına alınmalıdır. Sıvı tedavisi pulmoner ödeme neden olmamalıdır. Koroner çalma fenomenine neden olmamak için PVR'de hafif artış sağlamak için tolere edilebilen en düşük FiO₂ uygulanmalıdır. İnotropik ajanlar kardiyak fonksiyonları iyileştirebilir, fakat kalp hızını ve oksijen tüketimini arttırlar. İnhalasyon anesteziikleri kötü tolere edilir bu nedenle opioid bazlı anestezi tercih edilmelidir. Onarım için KPB gerekli olursa, baypas sonrası dopamin, dobutamin, adrenalin ve noradrenalin ihtiyacı olacaktır. Koroner perfüzyonu arttırmak için nitrogliserin başlanmalıdır. Baypastan ayrılmada zorluk çekilen hastalarda sol ventriküle mekanik destek cihazları (LVAD) uygulanabilir (52).

KAYNAKLAR

1. DiNardo JA. Konjenital kalp hastalıklarında anestezi. A. Dönmez (Çev), Kalp cerrahisinde Anestezi, Ankara, Güneş Kitabevi, 1997: 141-200.
2. DiNardo JA. Congenital Heart Disease. In: DiNardo JA & Zvara DA, ed. Anesthesia for cardiac surgery (Third edition). Massachusetts, USA: Blackwell Publishing, 2008: 167-251.
3. Edward Morgan G. Kardiyovasküler Cerrahide Anestezi. Z.Alanoğlu, H.Cuhruk (Çev), Klinik Anesteziyoloji, Ankara: Güneş Kitabevi, 3. Baskı, 2004: 490-536.
4. Andropoulos DB, Stayer SA, Diaz LK, Ramamoorthy C. Neurological monitoring for congenital heart surgery. *Anesth Analg*. 2004; 99(5): 1365-1375.
5. Padayachee TS, Parsons S, Theobald R. The detection of microemboli in the middle cerebral artery during cardiopulmonary bypass: A transcranial Doppler ultrasound investigation using membrane and bubble oxygenators. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 298-302.
6. Weintraub RG, Sahn DJ. Pediatric transesophageal echocardiography. Present and future. *Anesthesiology*. 1992; 76(2): 159-160.
7. Muhiudeen IA, Roberson DA, Silverman NH. Intraoperative echocardiography for evaluation of congenital heart defects in infants and children. *Anesthesiology* 1992; 76(2): 165-172.
8. Morray JP, Lynn AM, Stamm SJ. Hemodynamic effects of ketamine in children with congenital heart disease. *Anesth Analg* 1984; 63(10): 895-899.
9. Hickey PR, Hansen DD, Strafford M, Thompson JE, Jonas RE, Mayer JE. Pulmonary and systemic hemodynamic effects of nitrous oxide in infants with normal and elevated pulmonary vascular resistance. *Anesthesiology* 1986; 65(4): 374-378.
10. Friesen RH, Henry DB. Cardiovascular changes in preterm neonates receiving isoflurane, halothane, fentanyl, and ketamine. *Anesthesiology* 1986; 64(2): 238-242.

11. Friesen RH, Lichtor JL. Cardiovascular effects of inhalational induction with isoflurane in infants. *Anesth Analg* 1983; 62: 411-414.
12. Holzman RS, van der Velde ME, Kaus SJ, Body SC, Colan SD, Sullivan LJ, Soriano SG: Sevoflurane depresses myocardial contractility less than halothane during induction of anesthesia in children. *Anesthesiology* 1996; 85(6): 1260-1267.
13. Spaeth JP, Loepke AW. Anesthesia for left-sided obstructive lesions. In: Andropoulos D, Stayer S, Russell I and Mossad E, eds. *Anesthesia for Congenital Heart Disease* 2nd edition. Massachusetts: Blackwell Publishing 2010: 398-418.
14. Aslı Dönmez. Pediatrik Kalp Cerrahisinde Anestezi. İçinde: Filiz Tüzüner (ed). *Anestezi, Yoğun Bakım, Ağrı*. Medikal Nobel, 2010: 877-900.
15. Chang AC, Wells W, Jacobs J, et al. Shunt lesions. In: Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Wessel D (eds) *Pediatric Cardiac Intensive Care*. Baltimore: Williams & Wilkins 1998: 201–232.
16. Eidem BW, Jones C, Cetta F. Unusual association of hypertrophic cardiomyopathy with complete atrioventricular canal defect and Down syndrome. *Tex Heart Inst J* 2000; 27: 289–291.
17. Marino B, Digilio MC, Toscano A, et al. Congenital heart diseases in children with Noonan syndrome: an expanded cardiac spectrum with high prevalence of atrioventricular canal. *J Pediatr* 1999; 135: 703–706.
18. Symbas PN, Pfaender LM, Drucker MH, Lester JL, Gravanis MB, Zacharopoulos L. Cross-clamping of the descending aorta. Hemodynamic and neurohumoral effects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85(2): 300-305.
19. Crawford FA Jr, Sade RM. Spinal cord injury associated with hyperthermia during aortic coarctation repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87(4): 616-618.
20. Schmitz ML, Ullah S. Anesthesia for right-sided obstructive lesions. In: Andropoulos D, Stayer S, Russell I and Mossad E, eds. *Anesthesia for Congenital Heart*

- Disease 2nd edition. Massachusetts: Blackwell Publishing, 2010: 419-443.
21. Rouine-Rapp K. Anesthesia for transposition of the great vessels. In: Andropoulos D, "Stayer S, Russell I and Mossad E, eds. Anesthesia for Congenital Heart Disease 2nd edition. Massachusetts: Blackwell Publishing 2010: 444-455.
 22. Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds) *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd edn. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998: 1431-1461.
 23. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castaneda AR. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987; 59: 431-435.
 24. Ruckman RN, Van Praagh R: Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978; 42(4): 592-601.
 25. Gundry SR, Behrendt DM: Prognostic factors in valvotomy for critical aortic stenosis in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92: 747-754.
 26. Hansen DD, Hickey PR: Anesthesia for hypoplastic left heart syndrome: use of high-dose fentanyl in 30 neonates. *Anesth Analg* 1986; 65(2): 127-132.
 27. Jobs DR, Nicolson SC, Steven JM, Miller M, Jacobs ML, Norwood WI. Carbon dioxide prevents pulmonary overcirculation in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(1): 150-151.
 28. Brizard CP, Cochrane A, Austin C, et al. Management strategy and long-term outcome for truncus arteriosus. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 687-695.
 29. Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW: Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics* 2006; 118(5): 1336-1141.

30. Karabayır N, Edizer S, Adal E ve ark: Yenidoğanda Solunum Sıkıntısının Ender Bir Nedeni: Vasküler Ring Anomalisi. *Çocuk Dergisi* 2010; 10(2): 100-102.
31. Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, Dasmahapatra HK, Williams WG, Trusler GA, Burrows PE: Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989; 47(2): 213-217.
32. Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG: Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy. *Circulation* 1983; 67(6): 1318-1323.
33. Tebich S. Tricuspid atresia. In: Lake CL, Booker PD, eds. *Pediatric cardiac anesthesia*. 4th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005: 435-444.
34. Silka MJ. Double-outlet ventricles. In: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds) *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd edn. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998: 1505–1523.
35. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, et al. Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. *Circulation* 96: 1233–1239.
36. Jaquiss RDB, Imamura M. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate. *Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 19: 258–263.
37. Paranon S, Acar P: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult. *Heart* 94: 237–243.
38. Yetkin U, Kestelli M. Ebstein anomalisi ve temel cerrahi yaklaşımlar. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2000; 8(4): 749-755.
39. Nikaidoh H, Riker WL, Idriss FS. Surgical management of vascular rings. *Arch Surg* 1972; 105: 327-333.
40. Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler J, Farooki ZQ, Green EW. Surgical management of congenital vascular rings. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 721-727.

41. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. Gleen's thoracic and cardiovascular surgery. London, Appleton & Lange 1991; 963-970.
42. Pumberger W, Voitl P, Gopfrich H. Recurrent respiratory tract infections and dysphagia in a child with an aortic vascular ring. *South Med J* 2002; 95: 265–268.
43. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW. Symptomatic vascular rings in adulthood: an uncommon mimic of asthma. *J Asthma* 2000; 37: 275–280.
44. Zestos M, Andropoulos D. Anesthesia for miscellaneous cardiac lesions In: Andropoulos D, Stayer S, Russell I and Mossad E, eds. *Anesthesia for Congenital Heart Disease* 2nd edition. Massachusetts: Blackwell Publishing, 2010: 480-492.
45. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, et al. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 597–603.
46. Kaushal SK, Radhakrisnan S, Dagar KS, et al. Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 1078–1080.
47. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al. Congenital anomalies of the coronary arteries. In: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG (eds) *Cardiac Surgery: Morphology, Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results and Indications*, 3rd edn. Churchill Livingstone, New York, 2003: 1240–1263.
48. Noda R, Sasao H, Kyuma M, et al. Cardiac imaging in a patient with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery—a case report. *Angiology* 2001; 52: 567-571.
49. Fierens C, Budts W, Deneff B, et al. A 72 year old woman with ALCAPA. *Heart* 2000; 83: E2.
50. Nielsen HB, Perko M, Aldershvile J, et al. Cardiac arrest during exercise: anomalous left coronary artery from the pulmonary trunk. *Scand Cardiovasc* 1999; 33: 369-371.

51. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, et al. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276: 199–204.
52. Del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JE, et al. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 169–172.

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİNDE YOĞUN BAKIM

Uzm. Dr. Zeynep PESTİLCİ
Doç. Dr. Seden KOCABAŞ
Prof. Dr. Fatma Zekiye AŞKAR
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Anabilim Dalı

Konjenital kalp hastalığı olan çocukların tedavi yönetiminin öncelikli amacı; konjenital kardiyak defektin volüm ve basınç yükü, kronik hipoksemi gibi patofizyolojik sonuçlarını sınırlamak ve normal büyümeyi ve gelişmeyi desteklemektir (1). Postoperatif dönemde bu hasta grubunda karşılaşılan birçok problem, edinilmiş kalp hastalığı cerrahisi sonrası yoğun bakım ünitelerinde (YBÜ) tedavi gören erişkinlerden farklıdır. Özellikle yenidoğan ve infantlarda; sınırlı fizyolojik rezervinin olması, kardiyopulmoner baypas (KPB) ve açık kalp cerrahisi ile ilişkili komplikasyonlar nedeniyle erken postoperatif dönemde kardiorespiratuvar disfonksiyon riski yüksektir.

Konjenital kalp defektlerinin başarılı yönetimi hastanın yaşındaki, hastalığın yapısındaki, kardiorespiratuvar fizyolojideki belirgin heterojenite nedeniyle iyi bir bilgi birikimi, deneyim ve uzmanlık gerektirir. Bu hastaların postoperatif yönetiminde kardiyoloji, kardiyak cerrahi, anestezi, yoğun bakım ve hemşirelik gibi disiplinlerin

bileştirilmesiyle oluşan multidisipliner bir yaklaşım önemlidir. YBÜ ndeki pediyatrik kalp hastalarını yönetirken anatomik tanı, patofizyoloji ve cerrahi tekniğin detayları tam olarak anlaşılmalıdır. Postoperatif dönemde hastanın klinik gidişi veya kardiyorespiratuvar fonksiyonları beklendiği gibi değil ise, ekokardiyografi veya kardiyak kateterizasyon ile preoperatif tanının doğruluğu sorgulanmalı, cerrahi onarımın ve palyasyonun uygunluğu araştırılmalıdır.

Havayolu ve Mekanik Ventilasyon Yönetimi

Değişen solunum mekanikleri ve pozitif basınçlı ventilasyonun, konjenital kalp cerrahisi sonrası hemodinamik parametreler üzerine çok belirgin etkileri olabilir. Alveoler O_2 (PAO_2), $PaCO_2$ ve PH değişiklikleri belirgin olarak pulmoner vasküler rezistansı (PVR) etkilemektedir. Mekanik ventilasyon sırasında ortalama havayolu basıncı ve akciğer hacminde meydana gelen değişiklik de PVR, preload ve ventriküler afterloadu etkilemektedir. Bu nedenle, mekanik ventilasyona olan yaklaşım sadece istenen gaz değişimini sağlamaya yönelik değil, aynı zamanda pozitif basınçlı ventilasyon ve weaning metodlarına bağlı oluşabilecek kardiyorespiratuvar değişikliklere de yönelik olmalıdır (2,3).

Havayolu Yönetimi

Puberteden önce havayolunun en dar kısmı kord vokallerin altında krikoid kartilaj seviyesidir, genellikle kafsız endotrakeal tüplerin kullanılması önerilmektedir. Yaklaşık 20 cm H_2O civarında insüflasyon basıncında endotrakeal tüp çevresinden bir kaçak olmasına izin verilse de; belirgin bir hava kaçağı mekanik

ventilasyonda güçlüğe neden olacaktır. Eğer endotrakeal tüpün çevresinde belirgin bir havakaçağı olursa; akciğer hacmi ve özellikle fonksiyonel rezidüel kapasite (FRK) sağlanmayacaktır ve gaz değişimi bozulacaktır. Weaning süreci boyunca, belirgin bir hava kaçağının olması yenidoğan ve infantların solunum çabasını arttıracaktır. Bu gibi durumlarda; tüpü daha geniş veya kafalı endotrakeal tüp ile değiştirmek tercih edilebilir. Bazı durumlarda ise tahmin edilenden daha küçük bir endotrakeal tüp takmak gerekebilir. Down Sendromu (Trizomi 21) olan hastalar buna örnek olarak gösterilebilir. Ayrıca pulmoner arter slingi gibi bazı konjenital kalp hastalıkları da trakeal stenoz ile birlikte görülebilir. Pulmoner arterin ve sol atriyumun dilatasyonuna bağlı bronş ekstremsel basıya maruz kalabilir. Persistan hiperinflasyon veya lobar atelektazide bu durumdan şüphe edilmelidir. Uyanık trakeal intübasyon konjenital kalp hastalığı olan yenidoğan veya küçük infantta istenmeyen major hemodinamik ve metabolik yanıtlara neden olabilir. Bu nedenle çoğu olguda havayolunu koruma sırasında uygun anestezi tekniklerine ihtiyaç duyulmaktadır.

Mekanik Ventilasyon Yönetimi

Kardiyorespiratuvar ilişkiler hastalar arasında belirgin farklılıklar göstermektedir, bu nedenle tüm hasta grupları için uygun spesifik ventilasyon stratejileri veya protokolleri sağlamak mümkün değildir. Uygun kardiyak output ve gaz değişimini sağlamak için ventilasyon modları her bir hastada hemodinamik değişikliklere göre değiştirilmelidir.

Pozitif basınçlı ventilasyon sırasında ortalama intratorasik basınçtaki artış hem pulmoner hem sistemik ventrikül preloadunu azaltırken, her bir ventrikül afterloadunda ise tam tersi etkiye sahiptir (4,5). Pozitif basınçlı ventilasyon ile meydana gelen sağ atriyum basıncındaki artış ve sağ ventrikül preloadundaki azalma kardiyak outputu düşürebilir. Normalde sağ ventrikül diyastolik kompliyansı aşırı yüksektir ve pulmoner dolaşım akımındaki değişikliklere uyum gösterir. Ortalama intratorasik basınçtaki artış ekstraalveoler ve alveoler pulmoner damarlara bası uygulayarak sağ ventrikül afterloadunu artırır. Afterloaddaki artış sağ ventrikül end diyastolik basıncını ve miyokardın iş yükünü artırır. Koroner perfüzyonu sınırlı bir kişide bu olay iskemi ile sonuçlanabilir. Sağ ventrikül afterloadunun artışı antegrad pulmoner kan akımını ve dolayısıyla sistemik ventrikül preloadunu azaltacaktır. Eğer triküspit veya pulmoner kapaklarda yetersizlik var ise, bu kapaklardaki regürjitan akım pozitif basınçlı ventilasyon sırasında artacaktır. Sağ ventrikül kompliyansı normal, ventrikülde rezidüel volüm veya basınç yükü olmayan cerrahi sonrası hastalarda pozitif basınçlı ventilasyon ile meydana gelen sağ ventrikül fonksiyonundaki değişiklikler minimaldir. Bununla birlikte sağ ventrikül hipertrofili hastalarda, konjenital kalp cerrahisi sonrası restriktif sağ ventrikül fizyolojisi olan hastalar ile özellikle TOF tamiri, pulmoner atrezi veya truncus arteriosus için sağ ventrikülotomi ihtiyacı olmuş yenidoğanlarda, konsantrik sağ ventrikül hipertrofisi olan hastalarda bu olaylar şiddetlenebilir. Sistolik sağ ventrikül fonksiyonu korunabilirken, yüksek sağ ventrikül end diyastolik basıncı ve bozulmuş sağ ventrikül doluşu ile

ventriküller diyastolik disfonksiyon gösterebilir. Mekanik ventilasyonun sağ ventrikül fonksiyonu üzerine zararlı etkileri olabilir. Amaç mümkün olan en düşük ortalama havayolu basıncını sağlayan mod ile ventile etmek olmalıdır. Sağ ventrikül fizyolojisi kısıtlı olan hastalarda düşük pik inspiratuvar basınç ile ventile ederken, kısa inspiryum süresi, yüksek intermitan zorunlu ventilasyon (IMV) hızı, düşük PEEP değerleri önerilmektedir.

Sol ventrikül preloadu akciğer hacmindeki değişikliklerden etkilenir. Pulmoner kan akımı, dolayısıyla sistemik ventrikül preloadu akciğer hacmindeki artış ya da azalma ile azalabilir. Sistemik arterler yüksek basınç altındadır ve akciğerlerin inflasyon ve deflasyonu süresince radyal traksiyon etkisine maruz kalmazlar. Bu nedenle, akciğer hacmindeki değişiklikler sol ventrikül preloadunu etkileyecektir, ancak afterload üzerine olan etkileri akciğer hacmindeki değişikliklerden ziyade sadece intratorasik basınç değişikliklerine bağlıdır. Sağ ventrikülün tersine, pozitif basınçlı ventilasyonun sol ventrikül üzerine olan major etkisi afterloadda azalmadır. Bu nedenle, pozitif basınçlı ventilasyon ve PEEP sol ventrikül yetmezliği olan hastalarda yararlı etkileri olabilir. Sol ventrikül disfonksiyonlu, yüksek end diyastolik hacmi ve basıncı olan hastalarda artmış akciğer sıvısı, azalmış akciğer kompliyansı, artmış havayolu direncine sekonder olarak pulmoner disfonksiyon gelişebilir. Solunum işi artan yenidoğanlar sınırlı solunum rezervi nedeniyle erken yorulabilir. Pozitif basınçlı ventilasyon belirgin volüm yükü ve sistemik ventriküler disfonksiyonu olan

hastalarda solunum işini ve oksijen ihtiyacını azaltarak yararlı olabilir.

Konjenital kalp hastalığı olan olgularda PEEP kullanılması fonksiyonel rezidüel kapasiteyi (FRC) artırır. Böylece akciğer rekrutment'ına ve akciğer sıvısının alveoler septal bölgeden perihiler bölgeye geçmesine izin verir. Her iki olay da gaz değişimini iyileştirir ve PVR yi azaltır. Bu nedenle konjenital kalp cerrahisi geçiren mekanik ventilasyondaki her hastada PEEP kullanılmalıdır. Ancak yüksek PEEP değerleri, sağ ventrikül afterloadunu yükselterek zararlı olabilir, genellikle 3-5cm H₂O PEEP değerleri FRC'yi sağlamaya ve hemodinamiği bozmadan akciğer sıvısının yeniden dağılmasına yardımcı olacaktır.

Mekanik Ventilasyondan Ayırma

Mekanik ventilasyondan ayırma, sürekli yeniden değerlendirmeyi gerektiren dinamik bir süreçtir. Fizik muayene, hemodinamik kriterler, solunum parametreleri, arteriyel kan gazı ölçümleri rehberliğinde mekanik ventilasyon desteği yavaş yavaş azaltılacaktır. Komplikasyonsuz bir onarım geçiren konjenital kalp defekti olan hastaların mekanik ventilasyondan ayırmada muhtemelen güçlükle karşılaşılacaktır. Bununla birlikte, konjenital kalp cerrahisi sonrası mekanik ventilasyondan ayrılmayı pek çok faktör güçleştirebilmektedir. Bu faktörlerin en başta gelenleri kardiyak volüm veya basınç yükü, miyokardiyal disfonksiyon ve aritmilerdir. Bunların yanı sıra, pulmoner ödem, plevral efüzyon, atelektazi, pnömotoraks, göğüs duvarı ödemi, frenik sinir hasarı, asit, hepatomegali gibi restriktif pulmoner olaylar, subglottik ödem veya stenoz, sekresyon artışı, vokal kord

hasarı, bronşiyal kompresyon gibi havayoluna ait olaylar ve malnütrisyon, sepsis gibi metabolik durumlar bulunmaktadır. Cerrahi sonrası hacim veya basınç yüküne neden olan rezidüel defektler ekokardi-yografi veya kardiyak kateterizasyon ile dışlanmalıdır. Weaning süresince ve ekstübasyon sonrası erken dönemde ventriküler fonksiyonlar stabil olana kadar inotropik ajanlar, vazodilatatörler ve diüretikler devam edilmelidir. Sınırlı hemodinamisi ve solunum rezervi olan hastalar endotrakeal tüp direncine karşı spontan solumaya çalıştıkça takipne, terleme, yüzeysel tidal volümler gösterecektir. PEEP'in üzerine basınç desteği eklemek solunum işini azaltmakta yararlıdır. Sedasyon, ventilatör ile senkronizasyonu sağlamak için genellikle gerekmektedir. Bununla birlikte, aşırı sedasyon ventilatörden ayırma sürecini de olumsuz etkileyebilir.

Konjenital kalp cerrahisi sonrası ısrarlı atelektazi varlığında sekresyonları uzaklaştırmak için bronkoskopi yararlı olacaktır. Bronkospazm mekanik ventilasyon ve weaning sürecini komplike hale getirebilir. İnhaler veya sistemik bronkodilatörler ile tedavi yararlı olabilir, ancak kronotropik ve taşiaritmik potansiyelleri göz önünde bulundurularak dikkatli kullanılmalıdır. Ani başlayan bronkospazm ile birlikte artmış pik inspiratuvar basınç ve elle zor havalandırma endotrekeal tüp obstrüksiyonu veya pnömotoraksı akla getirmelidir. Değişken PVR değerleri olan bronkospazmlı hastalar akut pulmoner hipertansiyonu düşündürebilir, tedavi pulmoner arter basıncını düşürmek ve kardiyak outputu iyileştirmek yönünde olmalıdır. Ekstübasyon sonrası stridor geniş

havayollarının mukozal ödemeine bağılı olabilir, uzun ventilasyon ihtiyacı olan hastalarda ekstübasyon öncesi dekzametazon yapmak ödemi azaltacağı için yararlı olabilir. Ekstübasyon sonrası stridor, nebülize rasemik epinefrin ile tedavi edilebilir. Eğer reintübasyon gerekli ise, daha ufak çaplı intübasyon tüpü kullanılmalıdır. Ayrıca vokal kord disfonksiyonu da düşünölmelidir, sol pulmoner arter ve ductus arteriosus çevresindeki cerrahi rekürren laringeal sinire hasar verebilir.

Sıvı Tedavisi

Cerrahiye takiben ilk 24-48 saatte kapiller kaçak ve interstisyel sıvı toplanması devam eder, kolloid veya kan ürünleri ile sıvının yerine konması önemlidir. Kardiyak outputtaki düşüş ve artmış ADH sekresyonu vücuttan sıvı atılımını geciktirir; akut tübüler nekroz ve böbrek yetmezliğine kadar ilerleyebilen prerenal disfonksiyona zemin hazırlar. Cerrahi sonrası ilk 24 saatte verilmesi gereken total idame sıvısının %50'si verilmelidir. Volüm replasmanı dolun basınçları ve hemodinamik yanıtı göre titre edilerek yapılmalıdır.

Yenidoğan ve infantlarda KPB ve kompleks cerrahi sonrası ilk 24 saatte kardiyak output yeterli olsa bile oligüri sık görülür. Erken postoperatif dönemde kardiyak outputun volüm replasmanı ile artırılması ve vazoaaktif ilaç infüzyonu başlanması uygulanan diüretik ilacın etkinliğini arttıracaktır. Düşük doz dopamin (3 µg/kg/dk) böbrek kan akımını artırır ve diürece katkıda bulunur. Furosemidin kısa süreli periyotlarda bolus olarak uygulanması belirgin diürez ile sonuçlanabilir, ancak bu intravasköler volümde değışikliklere yol açıp hipotansiyona neden olabilir.

Prematürlerde veya miyadında yenidoğanlarda furosemidin hızlı enjeksiyonu iç kulakta tüylü hücrelere zarar vererek, işitme kaybına neden olabilir. Bolus başlangıç dozunu (1 mg/kg) takiben 0.2-0.3 mg/kg/saat sürekli infüzyon ile devam etmek daha uygundur. Israrcı oligüri ve böbrek yetmezliği olan hastalarda periton diyalizi, hemodiyaliz ve sürekli venovenöz hemofiltrasyon düşünülmelidir (6,7).

Düşük Preload

Yetersiz preloadun tanısı genellikle ortalama arteriyel basınç ve santral venöz basınç ile konur. Yoğun bakımdaki en sık düşük preload nedeni postoperatif kanamaya sekonder hipovolemidir. Cerrahi işlem ve KPB sonrası öncelikle dolum basınçları normal sınırlarda veya hafifçe yüksek olabilir. Ancak bu çoğunlukla hipotermik KPB'ı takiben periferik vazokonstrüksiyona sekonder santralize olan kan hacmini göstermektedir. Hasta ısıtılmaya başladığında, vazodilatasyon meydana gelecektir, sirküle olan kan hacmini sağlamak için yüksek miktarda IV hacim verilmesi gerekir. Ayrıca yenidoğan ve ufak infantlarda 3. boşluğa sıvı kaybı belirgin olabilir. Hipertrofik veya kompliyansı zayıf ventriküle sahip hastalar erken postoperatif dönemde yüksek preloada ihtiyaç duyarlar.

Yüksek Afterload

KPB ile cerrahiyi takiben hem pulmoner hem de sistemik sirkülasyonda artmış afterload görülmektedir (8). Sistemik sirkülasyondaki aşırı afterload yüksek sistemik vasküler rezistans (SVR) sonucudur. Hem periferik perfüzyonu düşürür hem de idrar miktarını

azaltır. Yüksek SVR nin tedavisi öncelikle farkında olmak ve ağrı, hipotermi gibi vazokonstriksiyona neden olan faktörleri iyileştirmektir. Fosfodiesteraz inhibitörü (ör; milrinon), nitroprussid veya inhale nitrik oksit dopamin gibi bir inotropik ajanla beraber verilebilir (9-12). Yenidoğanlar büyük infant ve çocuklara göre yüksek afterload'u daha az tolere ederler. Dolayısı ile afterloadun azaltılmasından daha fazla yarar görürler.

Miyokardiyal Disfonksiyon

Yoğun bakıma alınan hastada postoperatif kardiyak debinin (CO) hemen değerlendirilmesi gerekmektedir. Uygun bir CO sağlamak bu hasta grubunda çok önemlidir, düşük CO uzun mekanik ventilasyon, yoğun bakım ve hastanede kalış süresi ile ilişkilidir. Fizik muayeneden, rutin laboratuvar testlerden, ekokardi-yografiden ve yatak başında CO ölçümlerinden elde edilen bilgiler hastaların optimal yönetimini sağlar. Eger hastalar beklenildiği gibi iyileşme göstermiyor ise, rezidüel veya tanı konmamış defektleri ayırt etmek için mutlaka kardiyak katetrizasyon uygulanmalıdır. Düşük CO durumunda hareketi önlemek, kas tonusunu ve oksijen ihtiyacını azaltmak için analjezi, sedasyon ve gereğinde nöromüsküler blok sağlanmalıdır. Bu şekilde hastanın oksijen ve metabolik ihtiyacı minimize edilmelidir. Hangi nedenle olursa olsun hiperterminin önlenmesi gereklidir.

Tedaviye başlamadan önce hastanın intravasküler volüm durumu, serum iyonize kalsiyum seviyesi, kardiyak ritmi mutlaka değerlendirilmelidir. Eğer preload uygun ise kardiyak outputu artırmak için inotropik ajanlar daha etkin olacaktır, eğer preload düşük ise IV kolloid veya kristaloid verilmelidir. Eğer

hipokalsemi tespit edilmişse, IV kalsiyum glukonat veya kalsiyum klorid verilmesi uygun olacaktır. Yenidoğan veya infantlarda kalsiyumun pozitif inotropik etkisi mevcuttur (13).

Orta ve ılımlı hipotansiyonun tedavisinde dopamin ilk seçilecek ilaçtır. İnotropi için başlangıç dozu 5 µg/kg/dk'dır. Doz istenilen sistemik kan basıncı sağlanana kadar titre edilmelidir, bununla birlikte özellikle daha büyük çocuklarda ve erişkinlerde istenmeyen doza bağlı taşikardiler meydana gelebilir. Eğer bir hasta 10 µg/kg/dk dopamin infüzyonuna yanıt vermiyor veya ciddi hipotansiyonu var ise epinefrin ile tedavi düşünülmelidir. Epinefrin 0.03-0.05 µg/kg/dk dozda dopamin tedavisine ek olarak başlanabilir. Yüksek dozlarda (>0.3 µg/kg/dk) epinefrin belirgin olarak periferik ve renal vazokonstrüksiyona, taşikardiye, miyokard oksijen tüketiminde artışa neden olabilir. Kalıcı veya artan dozlarda epinefrin (>0.3-0.5 µg/kg/dk) ihtiyacı olan ciddi ventriküler disfonksiyonlu hastalar sternumun açılmasından fayda görebilir. Bu hasta grubu ventriküler asist device (VAD) veya ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) gibi mekanik dolaşım desteği açısından değerlendirilmelidir. Belirgin ventriküler disfonksiyona yüksek afterloadun eşlik ettiği hastaları desteklemek için düşük dozlarda epinefrin veya dopamin ile birlikte nitroprussid veya milrinon gibi afterload azaltıcı bir ajanın kombinasyonu sıklıkla yararlı olmaktadır. Epinefrin potens olarak eşit olan norepinefrine göre tercih edilir, çünkü pediatrik hastalarda daha iyi tolere edilir ve daha az vazokonstrüksiyona neden olur. Ciddi hipotansiyon ve düşük SVR değeri olan, yetersiz

koroner arter perfüzyonu, sistemik-pulmoner şantla beraber yetersiz pulmoner kan akımı olan hastalarda norepinefrin 0.01-0.2 µg/kg/dk dozlarında verilebilir. Zamanla artan katekolamin dozlarına yanıt-sızlık meydana gelebilir, 10-120 µg/kg/sa dozlarında vazopressin kardiyak fonksiyonları bozmadan ileri şok durumunda hemodinamiği düzeltmede yardımcı olabilir (14).

Disritmiler

Genellikle medikasyonlar, ağrı, anksiyete, azalmış ventriküler fonksiyonlara bağlı olarak meydana gelen sinüzal taşikardi supraventriküler, ventriküler veya junctional taşikardiden ayırt edilmelidir. Bu taşiaritmiler, ventriküllerin dolumunu zorlaştırarak veya sistolik fonksiyonları deprese ederek kardiyak outputu düşürebilir (15,16).

Erken postoperatif dönemde meydana gelebilecek olan sinüs nod disfonksiyonu veya kalp bloğunda mekanik hız denetimini sağlamak için atriyal ve ventriküler pace telleri sıklıkla uygulanır. İkinci derece veya üçüncü derece kalp bloğu bradikardi meydana getirerek veya atriyoventriküler senkronizasyonun kaybına neden olarak kardiyak outputu azaltır. Üçüncü derece kalp bloğu vakaların üçte birinde geçicidir. Eğer postoperatif 9-10 gün sonra hala devam ediyor ise, çözümlenmeyeceği düşünülebilir ve kalıcı pacemaker endikasyonu vardır (17).

Hemostaz

Eğer KPB süresi uzun sürmüştse, geniş suture alanları varsa ve tekrarlayan kardiyak cerrahi sonrası ise postoperatif hemostazı sağlamak zor olabilir. Masif

transfüzyona bağılı komplikasyonları önlemek için cerrahi kanamanın hemen ve dikkatli bir şekilde kontrol altına alınması gerekmektedir. Eğer erken postoperatif dönemde hastanın koagülasyon profili ve trombosit sayısı normal iken >10 ml/kg/saat kanaması mevcutsa cerrahi kanamadan şüphe edilmeli ve reeksplorasyon düşünülmelidir.

KPB sonrası koagülopati yapan nedenler koagülasyon faktörleri ve trombositlerin baypas devresi prime'ında hemodilüsyonu, intrensek koagülasyon yollarının stimülasyonu, trombosit aktivasyon ve agregasyondur. Ayrıca kronik siyanoz, doku hipoperfüzyonu ile beraber düşük kardiyak output, dissemine intravasküler koagülopati, karaciğerin immatüritesi veya disfonksiyonu, trombosit inhibitörlerinin kullanılması da postoperatif koagülopatiyeye neden olabilmektedir. Trombosit, taze donmuş plazma veya kriyopresipitat transfüzyonu sıklıkla gerekir. E-aminokaproik asit ve traneksamik asit gibi antifibrinolitik ilaçlar postoperatif kanamayı azaltmak için kullanılabilir. Hemostaz bozukluklarında hipotermi ve hipokalsemi hemen düzeltilmelidir.

Beslenme

İnfeksiyon riskini azaltmak için erken dönemde enteral beslenmeye geçilmesi önerilmektedir (18). Düşük kardiyak output veya düşük diyastolik basınca (ör; aortapulmoner şant ile) bağılı olan splanknik hipoperfüzyon nedeniyle enteral beslenme tolere edilemeyebilir. Takipne gibi eşlik eden problemler de bu hastalarda oral alımı zorlaştıracaktır. Bu gibi durumlarda parenteral beslenme düşünülmelidir, fakat sıvı kısıtlaması parenteral beslenmeyi sınırlandırabilir.

Erişkinlerde olduğu gibi çocuk hastalarda da stres ülserasyon ve gastrit meydana gelmektedir. Hemodinamik veya solunum desteği olan tüm hastalara H₂ reseptör blokerleri ve veya antiasitler ile profilaksi yapılmalıdır.

İnfeksiyon ve Sepsis

İnvaziv monitorizasyon kateterleri kan dolaşımı enfeksiyonlarının en sık nedenidir. Sepsisten şüphelenildiğinde kan kültürlerinin takibi ve antibiyotik başlanmasına ek olarak, arteriyel ve santral venöz kateterlerin çıkarılması ve gerekiyor ise yeniden farklı bir yerden yerleştirilmesi düşünülmelidir. Standardize kateter yerleştirme ve bakım protokollerine uyulduğunda kateter ile ilişkili enfeksiyonlar azalacaktır. (19,20).

Uzun süreli ventilasyon ihtiyacı olan hastalarda bir diğer sorun nazokomiyal enfeksiyondur. Sedasyona bağlı olarak sekresyonları atamama, vokal kord disfonksiyonu, uzun süreli entübasyon sonrası efektif olmayan öksürme, zayıf beslenme, kas güçsüzlüğü atelektazi ve solunum yetmezliği ile sonuçlanacaktır. Solunum fizyoterapisi, noninvaziv ventilasyon, nazofaringeal aspirasyon yararlıdır.

Sepsisten şüphelenildiğinde üriner sistem enfeksiyonu ve yara yeri enfeksiyonu dışlanmalıdır. Üriner kateterin erken dönemde çıkartılması önerilmektedir. Sıkı glisemik kontrol pediatrik kalp cerrahisinden sonra görülen enfeksiyonları azaltmada yardımcı olabilir. Sıkı glisemik kontrol elde etmek için insülin infüzyonu kullanıldığında yenidoğan ve infantlarda hipoglisemik komplikasyonların önlenmesine dikkat etmelidir (21).

Yenidoğan ve infantlarda sepsiste kayda değer belirtiler sıcaklık instabilitesi (hiper veya hipotermi), hipoglisemi, açıklanamayan metabolik asidoz, hipotansiyon, taşikardi, zayıf ekstremitte perfüzyonu, oligüri, artmış solunum eforu ve ventilasyon ihtiyacı, değişen bilinç durumu, beyaz kan hücrelerinde sola kayma ile birlikte lökositoz olarak sayılabilir.

Sedasyon ve analjezi

Konjenital kalp cerrahisi sonrası hasta yönetiminde yeterli analjezi ve sedasyonun sağlanması çok önemli bir basamaktır. Ağrı ve anksiyetenin azaltılmasının yanında, stres yanıtın azaltılması ve mekanik ventilatöre uyumun sağlanması açısından da önemlidir. Kardiyorespiratuvar iş yükünü azaltmak, mekanik ventilatörle uyumu sağlamak ve kateter yerleştirilmesi gibi ağırlı işlemler sırasında hasta hareketini sınırlamak için sedasyon ve analjezi gereklidir. İlaç dozları istenilen etkiye göre titre edilmelidir. Perioperatif serebral monitorizasyon gittikçe önem kazanmaktadır. Erken postoperatif dönemde serebral kan akımı, serebral oksijen sunumunu değerlendirmek için EEG monitorizasyonu, transkraniyal Doppler ultraasonografi, infrared spektroskopisi gibi monitorizasyon yöntemleri kullanılabilir (22-25).

Yoğun Bakımdan Taburculuk Kriterleri

Belirgin rezidüel defekti olmayan hemodinamisi stabil ve cerrahi sonrası olaysız mekanik ventilatörden ayrılan ve ekstübe edilen hastaların bir çoğunda yoğun bakımdan transfer edilebilir kararını vermek zor değildir. Bu kararı verirken tüm organ fonksiyonları değerlendirilmelidir. Stabil ve vazoaaktif ilaç

gereksinimi olmadan istenilen kan basıncına sahip olan, kan örnekleme veya monitorizasyon için invaziv intravasküler monitorizasyon ihtiyacı olmayan, mekanik pnce ihtiyacı olmayan, stabil kan basıncı ve kardiyak output ile birlikte stabil kardiyak ritmi olan, mekanik ventilasyona gereksinimi duymayan, yeterli ventilasyon hızı ve paterni olan ve havayolu obstrüksiyon belirtileri olmayan, yeterli oksijenizasyonunu sağlayabilen hastalar yoğun bakımdan taburcu edilebilirler.

KAYNAKLAR

1. Castaneda AR, Mayer JE, Jonas RA, et al. The neonate with critical congenital heart disease: repair- a surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 869-875.
2. Lister G, Talner N. Management of respiratory failure of cardiac origin. In: Gregory GA (ed.) *Respiratory Failure in the Child*. Churchill Livingstone, New York, 1981: 67-87.
3. Jenkins J, Lynn A, Edmonds J, Barker GA. Effects of mechanical ventilation on cardiopulmonary function in children after open-heart surgery. *Crit. Care Med* 1985; 13: 77-80.
4. Robotham JL, Lixfeld W, Holland L, et al. The effects of positive end-expiratory pressure on right and left ventricular performance. *Am Rev Resp Dis* 1989; 121: 677-683.
5. Pinsky MR, Summer WR, Wise RA et al. Augmentation of cardiac function by elevation of intrathoracic pressure. *J Appl Physiol* 1983; 54: 950-955.
6. Giuffre RM, Tam KH, Williams WW, et al. Acute renal failure complicating pediatric cardiac surgery: a comparison of survivors and non-survivors following acute peritoneal dialysis. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 208-213.

7. Paret G, Cohen AJ, Bohn DJ, et al. Continuous arteriovenous hemofiltration after cardiac operations in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1225-1230.
8. Wessel DL. Hemodynamic responses to perioperative pain and stress in infants. *Crit. Care Med.* 1993; 21: 361-362.
9. Lawless ST, Zaritsky A, Miles M. The acute pharmacokinetics and pharmacodynamics of amrinone in pediatric patients. *J Clin Pharmacol* 1991; 31: 800-803.
10. Benzing G, Helmsworth JA, Schreiber JT, et al. Nitroprusside and epinephrine for treatment of low output in children after open heart surgery. *Ann Thorac Surg* 1979; 27: 523-528.
11. Chang AC, Atz AM, Wernovsky G, et al. Milrinone: systematic and pulmonary hemodynamic effects in neonates after cardiac surgery. *Crit. Care Med* 1995; 23: 1907:1914.
12. Hoffmann TN, Wernovsky G, Atz AM, et al. Prophylactic intravenous use of milrinone after cardiac operation in pediatrics (PRIMACORP) study. Prophylactic intravenous use of milrinone after cardiac operation in pediatrics. *Am Heart J* 2002; 143: 15-21.
13. Opie LH. Regulation of myocardial contractility. *J Cardiovasc Pharmacol* 1995; 26: 1-9.
14. Jerath N, Frndova H, McCrindle BW, et al. Clinical impact of vasopressin infusion on hemodynamics, liver and renal function in pediatric patients. *Intensive Care Med* 2008; 34: 1274-1280.
15. Mukharji J, Rehr RB, Hastillo A, et al. Comparison of atrial contribution to cardiac hemodynamics in patients with normal and severely compromised cardiac function. *Clin Cardiol* 1990; 13: 639-643.
16. Leinbach RC, Chamberlain DA, Kastor JA, et al. A comparison of the hemodynamic effects of ventricular and sequential A-V pacing in patients with heart block. *Am heart J* 1969; 78: 502-508.

17. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, et al. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery. *Am J Cardiol* 1998; 82: 525-527.
18. Braudis NJ, Curley MA, Beaupre K, et al. Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndrome poststage 1 palliation. *Ped Crit Care Med* 2009; 10: 460-466.
19. Costello JM, Morrow DF, Graham DA, et al. A systematic intervention to reduce blood stream infections in a cardiac intensive care unit. *Pediatrics* 2008; 121: 915-923.
20. Costello JM, Graham DA, Morrow DF, et al. Risk factors for central line-associated bloodstream in a pediatric cardiac intensive care unit. *Ped Crit Care Med* 2009; 10: 453-459.
21. Polito A, Thiagarajan RR, Laussen PC, et al. Association between intra-operative and early postoperative glucose levels and adverse outcomes following complex congenital heart surgery. *Circulation* 2008; 118: 2235-2242.
22. Andropoulos DB, Stayer SA, Diaz LK, Ramamoorthy C. Neurological monitoring for congenital heart surgery. *Anesth Analg* 2004; 99: 1365-1375.
23. Hoffmann GM, Stuth EA, Jaquiss RD, et al. Changes in cerebral and somatic oxygenation during stage 1 palliation of hypoplastic left heart syndrome using continuous regional cerebral perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 223-233.
24. Kussmann BD, Wypij D, DiNardo JA, et al. Cerebral oximetry during infant cardiac surgery: evaluation and relationship to early postoperative outcomes. *Anesth Analg* 2009; 108: 1122-1131.
25. Kussmann BD, Gauvreau K, DiNardo JA, et al. Cerebral perfusion and oxygenation after the Norwood procedure: comparison of right ventricle to pulmonary artery conduit with modified Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 648-655.

EGE TIP AYIN KİTAPLARINDAN YAYIMLANMIŞ ÖRNEKLER

<u>S.NO</u>	<u>YIL</u>	<u>KİTABIN ADI</u>
109.	2010	İdiyopatik Hiperhidrozis ve Tedavisi Editör: Prof. Dr. Ufuk ÇAĞIRICI
110.	2011	Grip (İnfluenza) Editör: Doç. Dr. Candan ÇİÇEK
111.	2011	Her Şeye Rağmen Etik Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN
112.	2011	İnsan Gelişiminin Erken Dönemi ve Plasental Bozukluklar Editör: Prof. Dr. Hüseyin YILMAZ
113.	2011	Geriatride 5D'ler Editör: Prof. Dr. Sibel ÜLKER GÖKSEL Doç. Dr. Fulden SARAÇ
114.	2011	Geriatride Sık Rastlanan Tıbbi Sorunlar Editör: Prof. Dr. Sibel ÜLKER GÖKSEL Yrd. Doç. Dr. Mehmet Akif YALÇIN
115.	2012	Menopoz Editör: Prof. Dr. Kemal ÖZTEKİN
116.	2012	Göğüs Ağrılı Hastaya Yaklaşım Editör: Prof. Dr. Mehdi ZOGHİ
117.	2012	Lokal Anestezikler Editör: Doç. Dr. Semra KARAMAN Prof. Dr. Aytül ÖNAL
118.	2013	Cumhuriyetten Önce ve Sonra Ülkemizde Hastaneler, Çocuk Hastaneleri ve Tıp Eğitimi Editör: Prof. Dr. Baha TANELİ Doç. Dr. Hatice ŞAHİN
119.	2013	Kan Yolu İle Bulaşan İnfeksiyöz Etkenler Editör: Prof. Dr. Rüçhan YAZAN SERTÖZ
120.	2013	Diş Hekimliğinde Anestezi ve Analjezi Editör: Prof. Dr. Taner BALCIOĞLU Prof. Dr. Bahar SEZER
121.	2013	Başarı Yolunda Rüzgarını Kendin Yarat Editör: Doç. Dr. Tezan BİLDİK
122.	2013	Ötanazi Editör: Doç. Dr. Çağatay ÜSTÜN

Ayın Kitaplarını;

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayın Bürosu'ndan temin edebilirsiniz.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayın Bürosu

Tel : (0232) 390 31 03 e-mail : egedergisi35@gmail.com

KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ VE ANESTEZİ

Konjenital kalp hastalıklarının sıklığı 100 canlı doğumda 0.8-1'dir. Ülkemizin nüfus artış hızı göz önüne alındığında, yılda yaklaşık 10.000-12.000 bebek kalp hastalığı ile doğmaktadır. Kalp hastalığı ile doğan bebeklerin önemli bir bölümünün cerrahi tedaviye gereksinimi olmaktadır. Doğumsal ve edinilmiş çocuk kalp hastalıklarının cerrahi tedavisi uzman kalp cerrahlarını, çocuk kardiyologlarını, anestezi ve yoğun bakım uzmanlarını içeren bir organizasyonu gerektirir. Pediatrik kardiyovasküler anestezi ise, yenidoğan ve bebeğin organ sistemlerinin matürasyon süreci, konjenital kalp hastalıklarının patofizyolojisi, cerrahi onarımın ve kardiyopulmoner baypas tekniklerinin çeşitliliği nedeniyle erişkin kardiyovasküler anestezi-sinden farklılık göstermektedir. Bu kitapta, hekim için tıbbın en zorlu alanlarından birisi olan konjenital kalp hastalıkları, cerrahisi ve bu alandaki anestezi ve yoğun bakım konuları ele alınmaktadır.

