



T.C.
İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
YÜKSEK LİSANS TEZİ

**HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMLU BEBEKLERİN
AORTA ANATOMİSİNİN EKOKARDİYOĞRAFİ,
BİLGİSAYARLI TOMOĞRAFİ VE PEROPORATİF
GÖRÜNTÜLEME BULGULARI İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

GÜLÜZAR AŞUDU
ANATOMİ ANABİLİM DALI

DANIŞMAN
Prof. Dr. ALPER ATASEVER
İKİNCİ DANIŞMAN
Prof. Dr. ALİ CAN HATEMİ

İSTANBUL – 2019

TEZ ONAY FORMU

Kurum : İstanbul Medipol Üniversitesi
Programın Seviyesi : Yüksek Lisans (X) Doktora ()
Anabilim Dalı : Anatomi
Tez Sahibi : Gülüzar AŞUDU
Tez Başlığı : Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Bebeklerin Aorta Anatomisinin Ekokardiyografi, Bilgisayarlı Tomografi ve Peropratif Görüntüleme Bulguları ile Değerlendirilmesi
Sınav Yeri : İstanbul Medipol Üniversitesi Kavacık Güney Yerleşkesi
Sınav Tarihi : 02 Ağustos 2019

Tez tarafımızdan okunmuş, kapsam ve nitelik yönünden Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

Danışman

Prof.Dr. Alper ATASEVER

Kurumu

İstanbul Medipol Üniversitesi

İmza



Sınav Jüri Üyeleri

Prof.Dr. Bayram Ufuk ŞAKUL

İstanbul Medipol Üniversitesi

Prof.Dr. Ayşin KALE

İstanbul Üniversitesi



Yukarıdaki jüri kararıyla kabul edilen bu Yüksek Lisans tezi, Enstitü Yönetim Kurulu'nun 08./08./2019 tarih ve ..2019../..25... - .03... sayılı kararı ile şekil yönünden Tez Yazım Kılavuzuna uygun olduğu onaylanmıştır.

Prof.Dr. Neslin EMEKLİ

Sağlık Bilimleri Enstitüsü Müdürü V.



BEYAN

Bu tez çalışmasının kendi çalışmam olduğunu, tezin planlamasından yazımına kadar bütün safhalarda etik dışı davranışımın olmadığını, bu tezdeki bütün bilgileri akademik ve etik kurallar içerisinde elde ettiğimi ve bu kaynakları da kaynaklar listesine aldığımı, yine bu tez çalışması ve yazımı sırasında patent ve telif haklarını ihlal edici bir davranışımın olmadığını beyan ederim.

GÜLÜZAR AŞUDU



TEŐEKKÜR

Bu tez alıŐmasının planlanmasında, araŐtırılmasında, yürütülmesinde ve oluşumunda ilgi ve desteęini esirgemeyen, bilgi ve tecrübelerinden yararlandığım deęerli danıŐman hocam, Prof. Dr. Alper ATASEVER ve Prof. Dr. Ali Can HATEMİ tez alıŐmasının yapılmasında yardımcı ve yol gösterici olan Sn. Uzm. Dr. Nuri Havan ve Sn. Uzm. Dr. Ömer iftçi' ye (Radyoloji Uzmanı- ocuk Kardiyoloji Yan Dal Uzmanı) teŐekkürlerimi sunarım.

Yüksek lisans eęitimim boyunca yardımcı olan, fikir ve görüşleriyle bana katkıda bulunan Sn. Prof. Dr. Bayram Ufuk ŐAKUL'a, Sn. Yrd. Do. Neslihan YüzbaŐıoęlu'na, tez alıŐmam boyunca sabırla desteęini esirgemeyen baŐta tüm alıŐma arkadaşlarıma, arkadaşım Fitnat Kılı ve Yusuf Ziya Ayal'a ve tüm Medipol Üniversitesi Anatomi Anabilim Dalı öğretim ve araŐtırma görevlisi arkadaşlarıma, Op. Dr. Hasan Erdem ile istatistik kısmında yardımlarını esirgemeyen Do. Dr. Mehmet Gürsoy ve aileme maddi ve manevi desteklerinden dolayı tüm kalbimle teŐekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

| | |
|--|------|
| TEZ ONAYI FORMU | i |
| BEYAN | ii |
| TEŞEKKÜR..... | iii |
| KISALTMALAR VE SİMGELER LİSTESİ | vi |
| TABLolar LİSTESİ..... | vii |
| ŞEKİLLER LİSTESİ | viii |
| RESİMLER LİSTESİ | ix |
| 1. ÖZET | 1 |
| 2. ABSTRACT | 2 |
| 3. GİRİŞ VE AMAÇ | 3 |
| 4. GENEL BİLGİLER..... | 5 |
| 4.1. Fetal ve Neonatal Dolaşım..... | 5 |
| 4.2. Normal Kalp Embriyolojisi | 8 |
| 4.2.1. Erken kardiyak morfogenez..... | 8 |
| 4.2.2. Kardiyak looping (kardiyak kıvrılma) | 8 |
| 4.2.3. Kardiyak septasyon (kardiyak bölünme) | 9 |
| 4.2.4. Arcus aorta gelişimi | 10 |
| 4.3. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması | 10 |
| 4.3.1. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları | 12 |
| 4.3.1.1. Ventrikül septal defekt (VSD) | 12 |
| 4.3.1.2. Atriyal sepal defekt (ASD) | 13 |
| 4.3.1.3. Patent ductus arteriosus (PDA)..... | 14 |
| 4.3.1.4. Aort stenozu (darlığı)..... | 14 |
| 4.3.1.5. Aort koarktasyonu..... | 15 |
| 4.3.1.6. Pulmoner stenoz (darlık)..... | 15 |
| 4.3.2. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları | 16 |
| 4.3.2.1. Fallot tetralojisi (TOF)..... | 16 |
| 4.3.2.2. Pulmoner atrezi | 17 |

| | |
|---|----|
| 4.3.2.3. Triküspid atrezisi | 17 |
| 4.3.2.4. Büyük arter transpozisyonu | 18 |
| 4.3.2.5. Total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA) | 18 |
| 4.3.2.6. Trunkus arteriyozus | 19 |
| 4.3.2.7. Tek ventrikül | 19 |
| 4.3.2.8. Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) | 20 |
| 4.4. Ekokardiyografi | 25 |
| 4.5. Bilgisayarlı Tomografi | 26 |
| 5. MATERYAL VE METOD | 29 |
| 5.1. Olgu Popülasyonu | 29 |
| 5.2. Görüntü Analizleri ve Ölçümler | 29 |
| 5.2.1. Transtorasik ekokardiyografi görüntülenme | 32 |
| 5.2.2. Bilgisayarlı tomografi ölçümü | 34 |
| 5.3. Pre-operatif Ölçümler | 35 |
| 5.4. İstatistiksel Analiz | 36 |
| 6. BULGULAR | 38 |
| 7. TARTIŞMA | 43 |
| 8. SONUÇ | 48 |
| 9. KAYNAKLAR | 50 |
| 10. ETİK KURUL ONAYI | 56 |
| 11. ÖZGEÇMİŞ | 57 |

KISALTMALAR VE SİMGELER LİSTESİ

| | |
|--------|---|
| AD: | Aort darlığı |
| ASD: | Atriyal septal defekt |
| BT: | Bilgisaylı tomografi |
| EKO: | Ekokardiyografi |
| HS: | Hipoplastik sol kalp sendromu |
| KKH: | Konjenital kalp hastalığı |
| LPA: | Sol Pulmaner Arter |
| MR: | Manyetik Rezonans |
| MRG: | Manyetik Rezonans Görüntüleme |
| PDA: | Patent ductus arteriosus |
| PS: | Pulmoner stenoz |
| RPA: | Sağ Pulmaner Arter |
| TOF: | Fallot tetralojisi |
| TÖE: | Özafagus (transözofajial) ekokardiyografi |
| TPVDA: | Total pulmoner venöz dönüş anomalisi |
| TTE: | Yüzeysel (transtorasik) ekokardiyografi |
| UV: | Umbilikal ven |
| VSD: | Ventrikül septal defekt |
| PFO: | Patent foramen ovale |
| 1APA: | Ana pulmoner arter |

TABLÖLAR LİSTESİ

| | |
|---|----|
| Tablo 4.3.1. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması | 11 |
| Tablo 6.1. Olguların demografik özelliklere göre dağılımı | 38 |
| Tablo 6.2. Ölçümü yapılan olguların TTE, BT, preoperatif cerrahi ölçümlerin karşılaştırılması | 39 |



ŞEKİLLER LİSTESİ

| | |
|---|----|
| Şekil 4.1.1. Fetal Dolaşım..... | 7 |
| Şekil 4.2.2.1. Kardiyak gelişim..... | 9 |
| Şekil 4.3.1.1.1. Ventrikül Septal Defekt | 12 |
| Şekil 4.3.1.2.1. Atriyal Septal Defekt | 13 |
| Şekil 4.3.1.3.1. Patent ductus arteriosus | 14 |
| Şekil 4.3.1.4.1. Aort Stenozu | 15 |
| Şekil 4.3.1.6.1. Pulmoner Stenoz | 16 |
| Şekil 4.3.2.1.1. Fallot Tetralojisi..... | 17 |
| Şekil 4.3.2.4.1. Büyük Arter Transpozisyon..... | 18 |
| Şekil 4.3.2.5.1. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi..... | 19 |
| Şekil 4.3.2.8.1. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu | 22 |
| Şekil 4.3.2.8.2 Norwood Operasyonu | 23 |
| Şekil 4.3.2.8.3. Glenn Operasyonu | 24 |
| Şekil 4.3.2.8.4. Fontan Operasyonu | 25 |
| Şekil 5.2.1. Aort ve Aortun Kısımları | 30 |
| Şekil 5.2.2. Aort ve Aortun Kısımları..... | 32 |
| Şekil 5.2.1.1. Transtorasik Ekokardiyografi Görüntüsü | 33 |
| Şekil 5.2.2.1. BT Cihazında Kesitsel Görüntü..... | 34 |

RESİMLER

| | |
|--|----|
| Resim 5.3.1. Ana Pulmaner Çap Ölçümleri..... | 35 |
| Resim 5.3.2. Aort Asendan Ölçümleri..... | 36 |



1. ÖZET

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMLU BEBEKLERİN AORTA ANATOMİSİNİN EKOKARDİYOĞRAFI, BİLGİSAYARLI TOMOGRAFI VE PEROPORATİF GÖRÜNTÜLEME BULGULARI İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Kompleks kardiyak anomalili yenidoğanların aorta, pulmoner arter ve patent ductus arteriosus (PDA) gibi majör vasküler yapıları ve dallarının kantitatif değerlendirilmesi klinik sonuçların geliştirilmesi için çok değerlidir. Bu çalışmada pre-operatif transtorasik ekokardiyografi (TTE), bilgisayarlı tomografi (BT) ölçümleri ile peroperatif dönemde alınan gerçek anatomik ölçümler arasındaki korelasyon düzeyinin belirlenmesi planlanmıştır. Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS) tanısı almış yenidoğan hasta grubunda (n=10, 22.3 gün \pm 16.31, 3.4 kg \pm 0.6) aorta (aortik annulus, sinotubuler junction, aorta asendan, transfer arcus aorta, isthmus aorta ve aorta desendan), pulmoner arter (ana pulmoner arter, sağ ve sol pulmoner arter) ve patent ductus arteriosus lokasyonlarında gerçekleştirilen (toplam 11 bölge) TTE ve BT ölçüm değerleri, peroperatif dönemde alınan cerrahi ölçümlerle karşılaştırılarak korelasyon düzeyleri incelenmiştir. İncelenen her bir lokalizasyon için BT görüntülemesi ile cerrahi ölçüm verileri 'mükemmel' $r = 0.75-1.00$ korelasyon gösterirken, TTE ölçümleri ile cerrahi ölçümler, aortanın sadece ilk üç segmenti için 'mükemmel' $r = 0.75-1.00$ korelasyon göstermiştir. Sağ pulmoner arter konumunda TTE verileri ile cerrahi ölçüm verileri arasındaki korelasyon 'çok iyi' $r = 0.70-0.75$ düzeyinde kalmıştır. PDA bölgesindeki değerler incelendiğinde TTE ve BT ölçümleri arasında çok anlamlı farklılıklar saptanmaktadır. PDA çap değerlendirilmesinde $r=0.60$, korelasyon düzeyi 'orta' olarak; uzunluk değerlendirilmesinde ise $r= 0.11$, korelasyon düzeyi 'önemsiz-düşük' olarak saptanabilmektedir. Yenidoğan ve düşük ağırlıklı kompleks kardiyak patolojisi olan bebeklerde aorta ve pulmoner arter gibi majör vasküler yapıların ölçümlerinde BT görüntülemesi yüksek güvenilirlikte bilgi sağlayan değerli bir modalitedir. PDA çap ve uzunluk ölçümlerinde TTE pre-operatif ölçümlerle düşük korelasyon göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Aorta, bilgisayarlı tomografi, ekokardiyografi, HLHS, ölçüm

2. ABSTRACT

EVALUATION OF AORTIC DIMENSIONS by ECHOCARDIOGRAPHY, COMPUTED TOMOGRAPHY AND PEROPERATIVE MEASUREMENTS in PATIENTS with HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME

Quantitative evaluation of major vascular structures and their branches (aorta, pulmonary artery and patent ductus arteriosus) in newborns with complex cardiac anomalies has an impact on the amelioration of prognosis, and clinical results. Our study aims to investigate the correlation level between transthoracic echocardiography (TTE), computed tomography (CT) generated dimensions and peroperative measurements of major vascular structures in newborns (n=10, 22.3 days \pm 16.31, 3.4 kg \pm 0.6) with hypoplastic left heart syndrome (HLHS). A total of 11 region (at the aorta: aortic annulus, sinotubular junction, ascending aorta, transfer arcus aorta, isthmus aorta and, descending aorta; at the pulmonary artery: main pulmonary artery, left pulmonary artery and, right pulmonary artery; and at the patent ductus arteriosus (PDA): PDA and length) was measured by TTE, CT and, peroperatively. For every single region examined, BT data and peroperative measurements were in 'perfect' $r=0.75-1.00$ correlation. TTE examinations showed 'perfect' $r=0.75-1.00$ correlation for only 3 aortic region (aortic annulus, sinotubular junction, ascending aorta), 'very good' $r=0.70-0.75$ for the right pulmonary artery, and 'moderate' $r=0.60-0.70$ for PDA diameter and 'fair' $r=0.40-0.60$ for PDA length. CT is an important modality for the quantitative evaluation of major vascular structures in newborns with complex cardiac pathologies. TTE appears to have a low sensitivity for the quantitative evaluation of PDA dimensions in newborn patients with HLHS.

Key Words: Aorta, computed tomography, echocardiography, HLHS, measurement

3. GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp anomalileri veya kardiyovasküler malformasyonlar, kalpteki yapısal kusurlar sonrası kalpteki defektlerden oluşur [1]. Konjenital kalp hastalıkları doğumda veya doğumdan sonra tanımlanan, yapısal ve fonksiyonel olarak sınıflanabilen anomalileri içerir. Hastalık grubu olarak konjenital kalp hastalıkları en sık rastlanan majör konjenital anomalilerinden biri olmaları ile birlikte etyopatogenezleri hakkında bilgi düzeyimiz sınırlıdır. Tüm canlı doğumlarda yaklaşık olarak %0,5-0,8 oranında konjenital kalp hastalığı (KKH) olduğu bilinir [2, 3]. Konjenital kalp hastalığı tanısı sıklıkla doğum sonrasındaki ilk haftada (%40-50) ve bir ay içinde (%50-60) konabilmektedir [4].

Konjenital kalp hastalıklarının daha iyi anlaşılabilmesi sayesinde, bu hastalıkların erken tanısı mümkün olabilmiş ve modern cerrahi tekniklerdeki ilerlemeler sayesinde bu hasta grubunun prognozunda belirgin gelişme sağlanmıştır. Bunun sonucu olarak toplum içinde konjenital kalp hastalıklı bireylerin sayısı gün geçtikçe çoğalmaktadır [5, 6]. Bir başka deyişle gelişmiş ülkelerde her 1000 canlı doğumda 4-6 adet görülmekte olan bu patolojiye sahip bireylerin %85'inden fazlası erişkin yaşa ulaşabilmektedir [6]. Günümüzde anatominin birinci basamak yöntemler (ekokardiyografi, kardiyak kateterizasyon vb) kullanılması ile ayrıntılı görüntülenebilmesi sayesinde, hastaların postoperatif erken dönemde rezidüel lezyon ve komplikasyonlar açısından kontrolü sağlanabilmekte ve gerekli tedavileri uygulanabilmektedir [6].

Kateterizasyon, konjenital kardiyak anomalilerin tanısında değerli bir yöntemdir. Fakat invaziv bir yöntem olması nedeniyle ve sedasyon gereksinimi olması nedeniyle olguların bazılarında kullanımını sınırlanmaktadır. Konjenital kardiyak anomalilerin tanısında genellikle ameliyat öncesi ekokardiyografi ve BT anjiyografi yöntemleri kullanılmaktadır. Kullanım kolaylığı, non-invaziv olması ve cihazın mobilitesi nedeniyle ilk tercih halen transtorasik ekokardiyografik incelemedir. BT anjiyografi ise anatomik bulguların ameliyat öncesi ayrıntılı gösterilmesi ve kateter anjiyografi yapılmayan/yapılamayan hastalarda son derece yararlı bir yöntemdir. Bu modalite ve ek yazılımlar ile kardiyak ve vasküler yapıların üç boyutlu rekonstrüksiyonu, intrakardiyak ve ekstrakardiyak olarak detaylı görüntülenmesi

sağlanabilir. BT teknolojisindeki son gelişmeler, öncelikle kalp hareketini ve doğuştan kalp hastalığı değerlendirilmesinde radyasyon dozu kullanımı azaltılarak BT kullanımı endikasyonlarını genişletmeye yardımcı olmuştur [7]. Küçük çocuklarda ve hasta yeni doğanlarda genel anestezi veya sedasyon gereksinimi olmadan BT anjiyografi uygulanabilmektedir. Çok ajite çocuklarda sedatiflerin düşük doz olarak kullanılması yeterli olmaktadır. Kanama diyatezi olan hastalarda invaziv bir işlem olmaması nedeniyle rahatlıkla kullanılabilir. Konjenital kalp hastalığının (KKH) değerlendirilmesinde bilgisayarlı tomografi (BT) önemli bir tamamlayıcı role sahiptir. Ayrıca ağır hastalığı ve stabilizasyon problemi olan bebeklerde çekim süresinin kısa olması da büyük bir avantajdır.

Bu çalışmanın amacı ülkemiz şartları da göz önünde tutularak, yenidoğan döneminde çoğunlukla il dışı uzak merkezlerden nakil yoluyla çocuk kalp cerrahisi kliniklerine başvuran, ağır bir kalp patolojisi ile yoğun bakım takibine alınan ve intravenöz medikasyonlarla ameliyata kadar hayatta tutulmaya çalışılan hastalarda, preoperatif dönemde hastaya en az zararı vererek (x-ışını, invaziv işlem, sedasyon ihtiyacı vs.) doğru preoperatif bilgiyi cerrahi ekibe sağlayacak ideal tanı modalitesinin tespiti için bilgi sağlamaktır.

4. GENEL BİLGİLER.

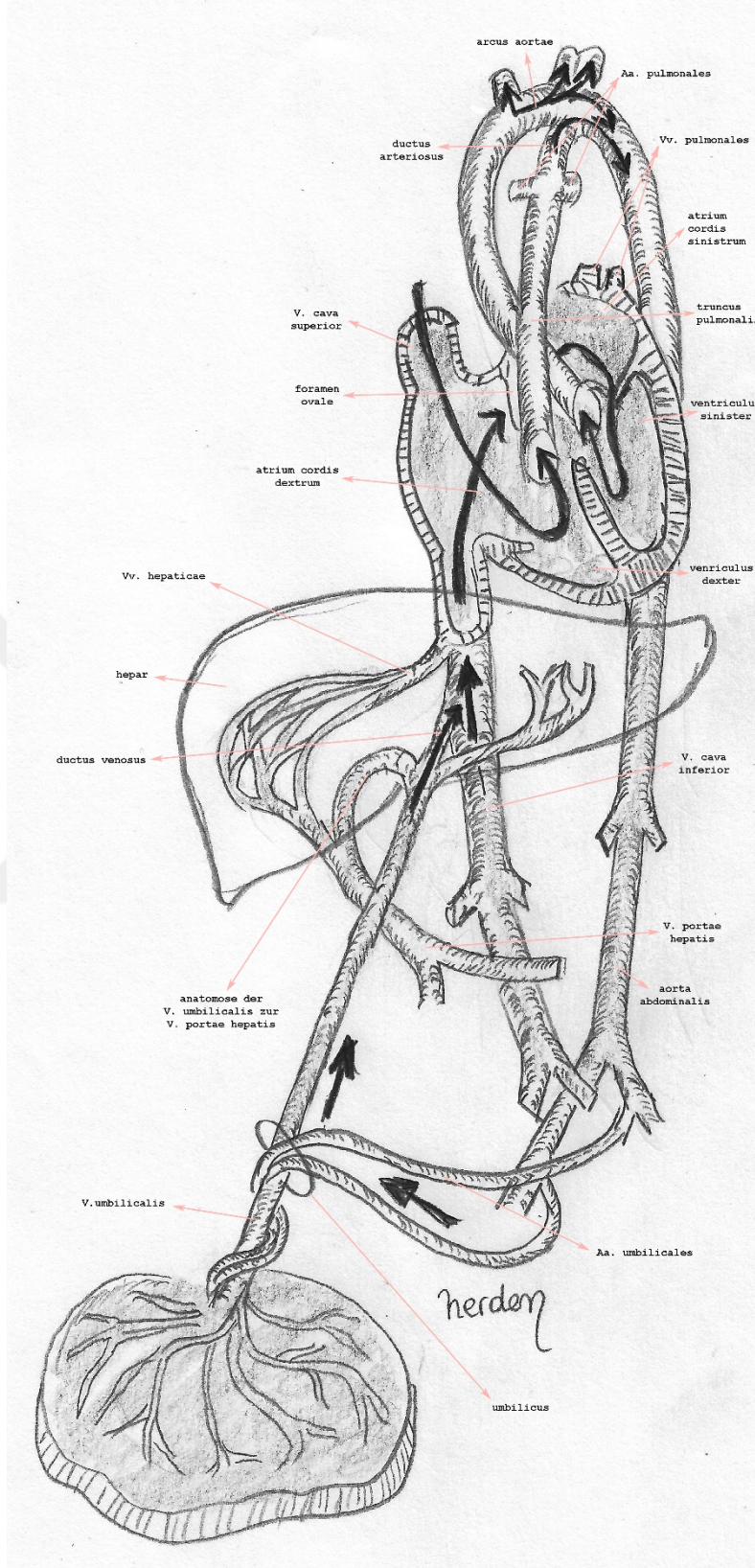
4.1. Fetal ve Neonatal Dolaşım

Sağlıklı erişkinde sistemik venöz sistemle kalbe dönen deoksijenize kan sağ kalbe gelir. Sağ kalpten pulmoner arterle akciğerlerde oksijenize olan kan pulmoner venlerle sol kalbe dönen ve aorta ile sistemik dolaşıma pompalanır. Fetal hayatta sağ ve sol ventrikülle birlikte fetal kardiyak outputun toplamı yaklaşık olarak 450 ml/kg/dk'dır. Bu volümün %65'i inen aorta ile plasentaya dönerken, %35'i ise fetal doku ve organlara dağılır [8]. Fetal dolaşım erişkinden oldukça farklı bir anatomik sistemle çalışır. Umbilikal ven (UV) vasıtasıyla plasentadan gelen oksijenize kanın bir kısmı karaciğerin portal sistemine ve hepatik venlere yönelir, oksijenlenmiş kanın büyük kısmı vena kava inferiora ductus venozus aracılığı ile açılarak vücudun alt tarafından gelen venöz dolaşım ile birleşir [9]. Ductus venozus'un ve vena hepaticaların vena kava inferiora getirdiği kan, alt ekstremiteler ve karın duvarından gelen venöz kan ile sağ atriyumda karışır. Vena kava inferiorun sağ atriyuma açıldığı yerde erişkinlerdekine oranla daha gelişmiş olan bir kapak (valvula vena kava inferior) aracılığıyla kanın %40'ı foramen ovaleye yönlendirilerek sol atriyuma geçmesi sağlanır. Vena pulmonalisler aracılığı ile akciğerlerden gelen bir miktar kan ve sol atriyuma gelen kan karışır. Sol atriyumdan sol ventriküle gelen kan aortaya geçer. Aorta vasıtası ile kanın büyük kısmı baş, boyun ve üst ekstremitelerin damarlarına pompalanır. Sağ atriyuma vena kava inferior vasıtası ile gelen kanın %60'lık kısmı, vena kava superior ve koroner sinüs kanı ile birleşip triküspit kapaktan geçerek sağ ventriküle geçer. Sağ ventrikülden çıkan pulmoner arterlerle kanın %10'u akciğerlere gider. Kanın sadece %10'unun akciğerlere gitmesinin nedeni, pulmoner arterial konstriksiyon ve akciğer alveollerinin sıvı ile dolu olmasıdır. Kanın %90'lık kısmı ductus arteriosus vasıtası ile aorta desendan ve iki umbilikal arterle plasentaya döner [10, 11] (şekil 4.1.1.).

Kan dolaşımını fetal dönemde paralel olup, her iki ventrikülden plasentanın kan almasını ve akciğerlerin kanlanması engelleyen şantlar içerir. Kalp anomalili fetüsün doğum sonrası yaşamını idame ettirebilmesi bu şantlara bağlıdır [11]. Doğumla birlikte oluşan ilk değişiklik, kan akımının plasentadan kesilmesidir. Bu da doğumla birlikte sistemik dolaşımda direncin iki katına çıkarak; sol ventrikül, sol

atriyum ve aorta basıncının artmasına neden olur. İkinci deęişiklik pulmoner vasküler dirençte akcięerlerin genişlemesi ile birlikte görülen azalmadır. Yenidoęanın pulmoner vasküler direncinin yüksek düzeyden, beklenen erişkin düzeyine inmesi 2-3 gün içinde ama çoęunlukla ilk ay içinde gerçekleşir [8].

Solunumun başlaması ile akcięerlere hava dolar, genişler ve akcięerlere gelen kan miktarı artar. Bununla birlikte akcięerlerden sol atriyumda dönen kan miktarı artar ve sol atriyumda basınç yükselir. Sol atriyumda basınç artması sağ atriyumda basınç azalmasına neden olur. Bunun sonucunda kan fetal dönemin zıt yönünde yani, sol atriyumdan sağ atriyumda akar ve foramen ovalenin üzerine flep tarzında kapakçık kapanarak buradan kan geçişini engeller. Doğumdan sonra birkaç saatle birkaç gün içinde deęişen bir sürede normal bir bebekte ductus arteriosus açık kalır. Ductus arteriosusta kapanma 10-15. saatte fizyolojik, 1-8. günlerde fonksiyonel, 1-4 ay içerisinde anatomik olarak olur [8]. Bu kapanmanın mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Doğum olayın gerçekleşmesiyle birlikte oksijen basıncının artmasının doğrudan sorumlu olduğu düşünülmektedir.



+Şekil 4.1.1. Fetal Dolaşım

4.2. Normal Kalp Embriyolojisi

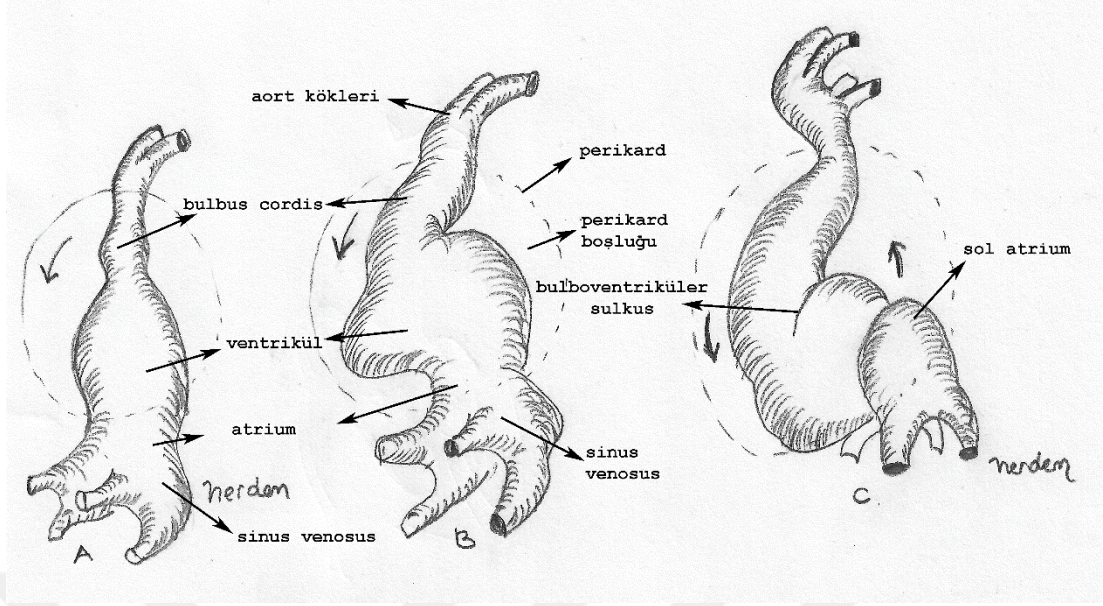
4.2.1. Erken kardiyak morfogenez

Kardiyovasküler sistem, embriyoda gelişimini ilk tamamlayan sistemdir. Kalp gelişimi devam etmekte iken aynı zamanda işlev gösteren bir organdır. Damar sistemi ise insan embriyonik gelişiminin 3. haftasında belirmeye başlar. Gelişiminin ilk aşamalarında besin ihtiyacını diffüzyonla karşılayan embriyo, daha sonraki dönemler için oksijen ve enerji ihtiyacını karşılayabilmek amacı ile daha etkili bir yola ihtiyaç duyar. Gebeliğin 18. gününde bir çift kardiyak tüp meydana gelirken, 22. gününde ise primitif kalp tüpü oluşmaktadır. Epikardiyal hücreler ve nöral krestten köken alan premyokardiyal hücreler kalp tüpünün olduğu yöne doğru göçlerine devam ederler. Primitif kalp tüpünde bulunan sinüs venosus ve atriyum, primitif ventrikül, bulbus kordis ve trunkus arteriozus matür kalpte sırayla sağ ve sol atriyum, sol ventrikül, sağ ventrikül, aorta ve pulmoner artere denk gelirken embriyonun 4 ve 7. haftaları arasında kalp dört boşluklu yapısına kavuşur [12].

4.2.2. Kardiyak looping (kardiyak kıvrılma)

Kardiyak tüp, 22-24. günlerde ventrala ve sağa doğru katlanmaya başlar [12] (şekil 4.2.2.1). Looping (Kordon şeklindeki bir oluşumun kendi üzerinde kıvrılmasından oluşan kısmen halkaya benzer şekil) sayesinde sinüs venosus üzerinden ilerde gelişecek sol ventrikülün oluşumu başlar. Sağ ventrikül ise sağa doğru yer değiştirir ve daha sonra aorta ve pulmoner arterlerinin gelişiminin olduğu trunkus arteriozus ile devam eder.

Çift çıkışlı sağ ventrikül, çift girişli sol ventrikül, çift çıkışlı sol ventrikül ve çift girişli sağ ventrikül gibi anomalilerin oluşması bu gelişim evresinde olmaktadır.



Şekil 4.2.2.1. Kardiyak gelişim

4.2.3. Kardiyak septasyon (kardiyak bölünme)

Looping'in tamamlanmasıyla kalbin dış görünümü matür kalbe benzer bir şekil yani tek bir tüp haline gelir. Ortak atriyum primitif ventriküle (sol ventrikül) atrioventriküler kanal yolu ile primitif ventrikül ise bulbus kordise (sağ ventrikül) bulboventriküler foramen yolu ile bağlanır. Bulbus kordisin distal parçası trunkus arteriyozusa çıkım segmenti (konus) yoluyla bağlanır. Embriyonun 26. günde endokardiyal yastık, atrioventriküler ve konotrunkal bileşkeler tarafından kardiyak septasyon oluşturulur. Primitif kalp kapaklarının fonksiyonları üzerinde kardiyak jel tomurcuklanması ile oluşan yastıkcıklar etkilidir. Atrioventriküler kanalın tam septasyonu endokardiyal yastığın füzyonu ile oluşmaktadır. Atrioventriküler kapak dokusunun çoğu ventriküler miyokardiyumdan meydana gelir. Bu oluşum asimetrik olması nedeniyle triküspit kapak anulusu mitral kapak anulusuna göre daha apikal yerleşimde kalır. Bu iki kapağın fiziksel olarak bölünmesi atrioventriküler septumu meydana getirir. Atrioventriküler kapak defektleri septasyonun hiç olmaması ile oluşur. Septasyonun kısmen olması ise Ebstein anomalisiyle sonuçlanan kapaklardan birinin ventriküler miyokardiyumdan tam ayrılmaması ile olur. Diğer yandan atrium bölünmesi ise 30. günde septum primumun endokardiyal yastığa doğru büyümesi ile olur. Endokardiyal yastıkların daha sonra birleşmesiyle septum primum oluşur. Bu da atriyum ve ventriküllerin sağ ve sol segmente ayrılmasına neden olur. Septum

primumun posterior bölgesi açılarak ostium sekundum oluşur. Bunun sonucunda da fetal venöz dönüş önce sağ atriyuma daha sonra sol atriyuma geçer. Septum primum üzerine flap çevrilir ve foramen ovale oluşur. Bunun sonucunda da vena kava inferior akımının foramen ovale ile sol ventriküle doğru yönlendirilmesi sağlanmış olur. Embriyonun 25. günde ventrikül bölünmesi, endokardiyumun primitif ventrikül ve bulbus kordise doğru tomurcuklanması ile oluşur. Gelişmekte olan interventriküler septumun herhangi bir bölgesinde ventrikül septal defekt oluşabilir [8, 13]. Konoturunkal septum çıkış bölgesi atriyoventriküler yastıklarınine benzer şekilde kardiyak jelden oluşur. Bu oluşum sayesinde pulmoner arter ön taraftan sağ ventriküle aort ise sol ve arkadan sol ventriküle bağlanır. Bu gelişim sırasındaki bozukluklardan dolayı konoturunkal ve aort ark anomalileri (trunkus arteriyozus, fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül, kesintili arcus aorta vb) meydana gelmektedir.

4.2.4. Arcus aorta gelişimi

Aortik ark, baş ve boyun damarları, proksimal pulmoner arterler ve ductus arteriosus, aortik kese arteriyal arklar ve dorsal aortadan gelişirler. Kalp tüpü oluştuğunda distal çıkış bölgesi sağ ve sol birinci aortik ark olarak ikiye bölünür ve çift dorsal aorta ile birleşir. Dorsal aorta daha sonra aorta desendanı oluşturmak için füzyona uğrar. Proksimal aorta, aortik kapaktan sol karotid artere kadar aortik keseden oluşur. Bir ve ikinci arklar embriyonun 22. gününde büyük oranda gerilerler. Üçüncü ark innominate ve sağ subklaviyan arteri oluştururken sol dördüncü aortik ark sol karotid arter ve ductus arteriosus arasındaki aortik arkın oluşmasını sağlar. Beşinci ark tamamlanmış dolaşımda majör yapılar içinde bulunmaz. Altıncı sağ aortik ark daha çok distal pulmoner artere bağlanarak proksimal sağ pulmoner arteri oluşturur. Ductus arteriosusu altıncı sol aortik ark oluşturur. Sağ aortik ark, çift çıkışlı sağ ventrikül ve vasküler halka gibi anomaliler, aortik arkın oluşumu sırasında meydana gelebilir [8, 13].

4.3. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

Doğumsal kalp hastalıkları kabaca siyanotik ve asiyanotik olarak sınıflandırılabilir [14]. Asiyanotik doğumsal kalp hastalıkları sistemik arteriyel satürasyon normal olduğu durumlardır. Bu hastalıklar volüm yüküne sebep olan sol-

sağ şanlı (ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, patent ductus arteriosus) ve sağda veya solda basınç yüküne sebep olan obstrüktif lezyonlar (aort stenozu, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz)'dır. Siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarında, akciğerlerde henüz oksijenlenmemiş sistemik venöz kanın direk sistemik arteriyel dolaşıma karışması ile oluşan sağ-sol şant mevcuttur. Bu hastalarda pulmoner kan akımı azalmış (fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, triküspid atrezi, pulmoner stenoz ve ventrikül septal defektle birlikte olan büyük arter transpozisyonu vb.) veya pulmoner kan akımı artmış (büyük arter transpozisyonu, tek ventrikül, total pulmoner venöz dönüş anomalisi) olabilir (tablo 4.3.1) [15, 16].

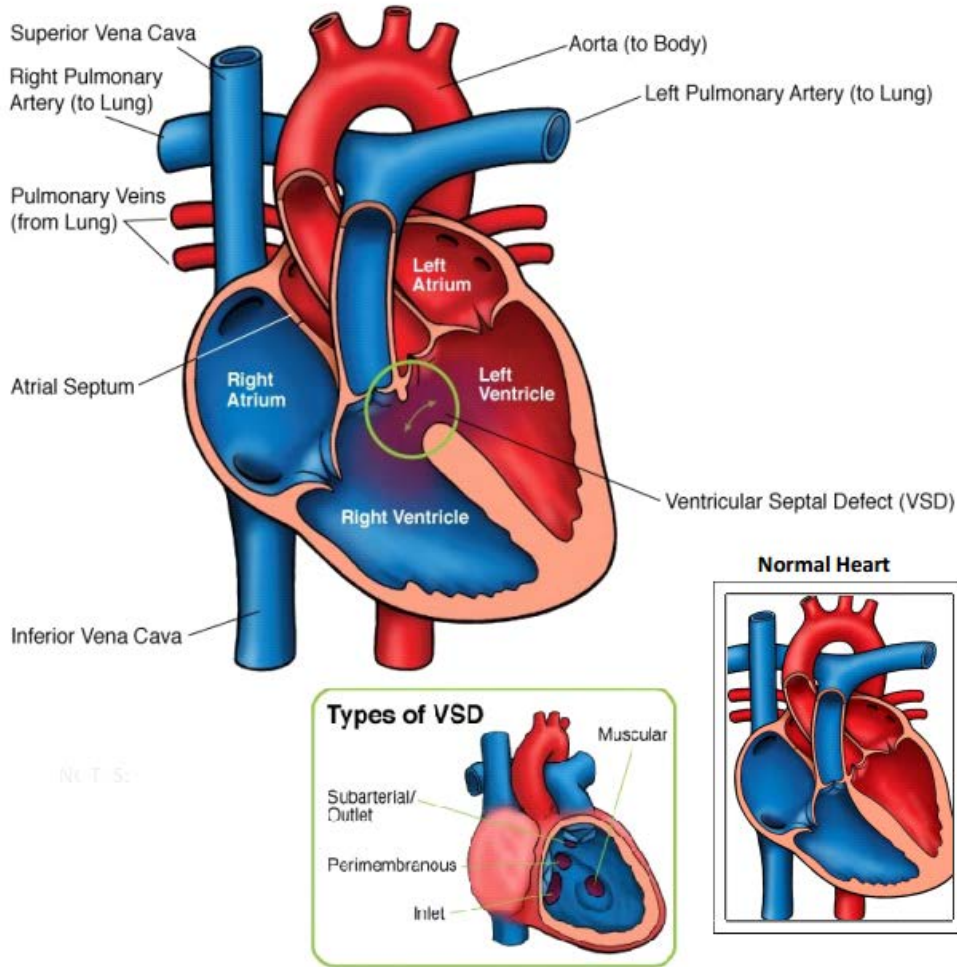
Tablo 4.3.1. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

| ASİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI | SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI |
|--|---|
| <p>Sol – Sağ Şanlı Ventrikül septal defekt Atriyal septal defekt Patent ductus arteriosus</p> <p>Obstrüktif Lezyonlar Aort stenozu Aort koarktasyonu Pulmoner stenoz</p> | <p>Pulmoner Kan Akımı Azalmış Fallot tetralojisi Pulmoner atrezi Triküspid atrezi Pulmoner stenoz ve ventrikül septum defekti ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu</p> <p>Pulmoner Kan Akımı Artmış Büyük arter transpozisyonu Trunkus arteriyozus Tek ventrikül Total pulmoner venöz dönüş anomalisi</p> |

4.3.1. Asiyantotik konjenital kalp hastalıkları

4.3.1.1. Ventrikül septal defekt (VSD)

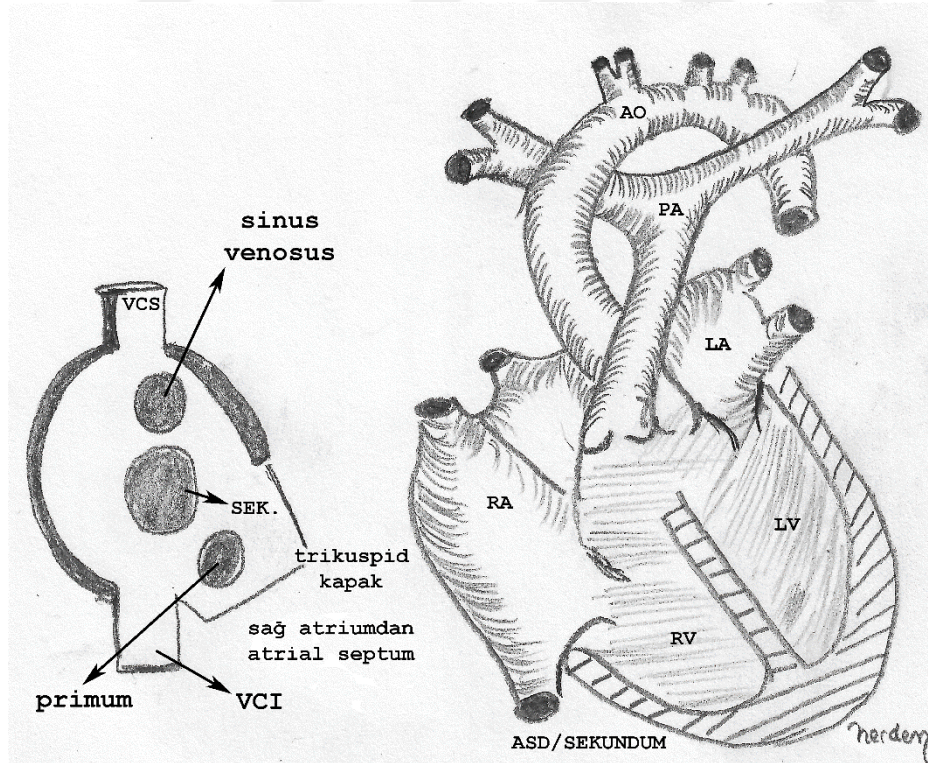
Defekt sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda bulunan bir deliktir; Pulmoner kan akımındaki artışa ve soldan sağa şanta neden olarak kalp yetmezliğine neden olur. Ventrikül septal defekt (VSD) septumun herhangi bir yerinde çeşitli büyüklükte veya septumun tamamen yokluğu şeklinde olabilir [15, 17]. Anatomik olarak ventriküler septumun küçük bir kısmı membranöz, büyük bir kısmı mürsküler parçadan oluşur. Bu nedenle VSD'ler membranöz septum ve civarı (perimembranöz defektler) ve trabeküller (mürsküler defektler) olarak ikiye ayrılır. Perimembranöz ve mürsküler VSD'ler sağ ventrikülde açıldıkları yere göre alt gruplara ayrılır (inlet, outlet, trabeküller) [15, 18].



Şekil 4.3.1.1.1. Ventrikül Septal Defekt

4.3.1.2. Atriyal sepal defekt (ASD)

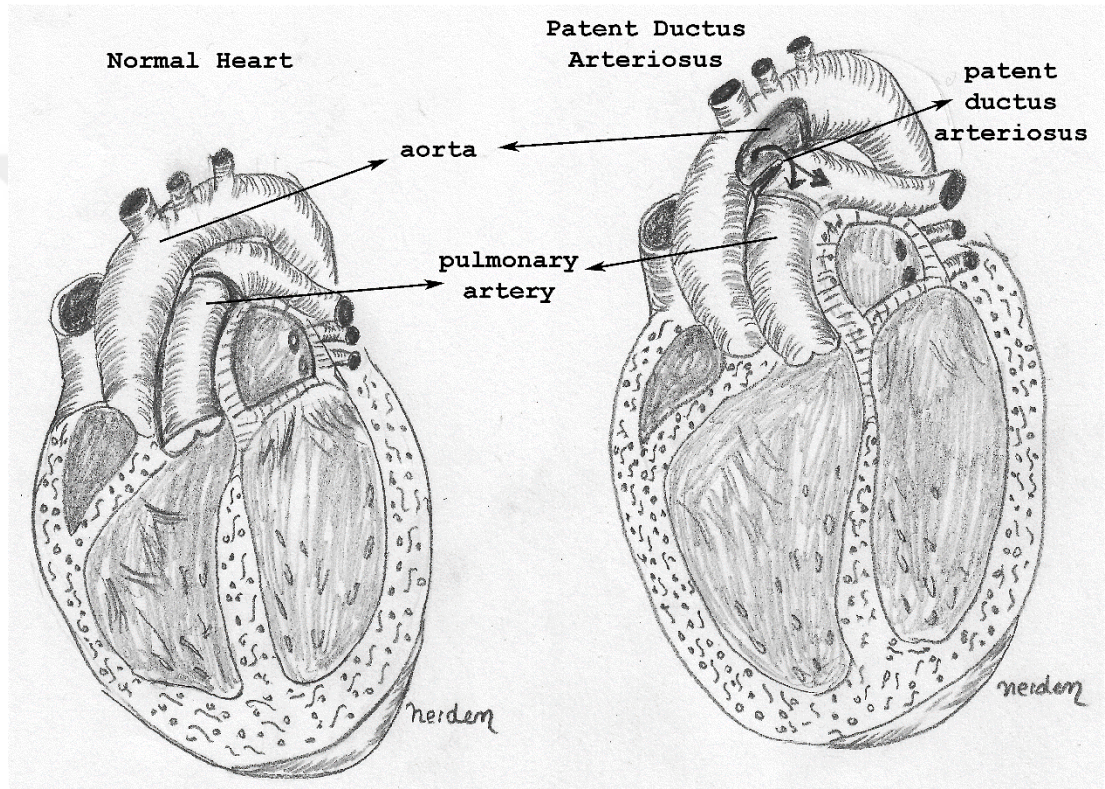
Sol ve sađ atriyum arasındaki septumun tam oluşmaması durumu atriyal septal defekt (ASD) olarak adlandırılır. Sık görülen bu doğumsal kalp hastalığı, sekundum ASD, primum ASD, sinüs venozus tipi ASD, patent foramen ovale, koroner sinüs tipi ASD şeklinde olabilir [19]. Sekundum ASD; fossa ovalis bölgesini tutar. Primum ASD Foramen ovalenin yanında, AV kapakların yakınında yer alır ve endokardiyal yastık gelişimindeki bozukluklardan kaynaklanır. Sinüs venozus tipi ASD fossa ovalisin üst tarafındadır. Vena kava süperiyorun girişine yakın olması nedeniyle sol atriuma vena kava süperiyor kanı karışır [15]. Koroner sinüs tipi normalde koroner sinüs tarafından işgal edilen pozisyona yerleşen nadir bir ASD tipidir [18]. İnteratriyal septumun ortasındaki hafif çukurluđa fossa ovalis adı verilir ve burası aslında septum primum ile septum sekundum'un üst üste gelerek örtüştüğü bölgedir. Bu örtüşme tamamlanamaz ise oluşan defekt foramen ovale olarak adlandırılır. İzole foramen ovale açıklığı ASD olarak kabul edilmez [15, 20].



Şekil 4.3.1.2.1. Atriyal Septal Defekt

4.3.1.3. Patent ductus arteriosus (PDA)

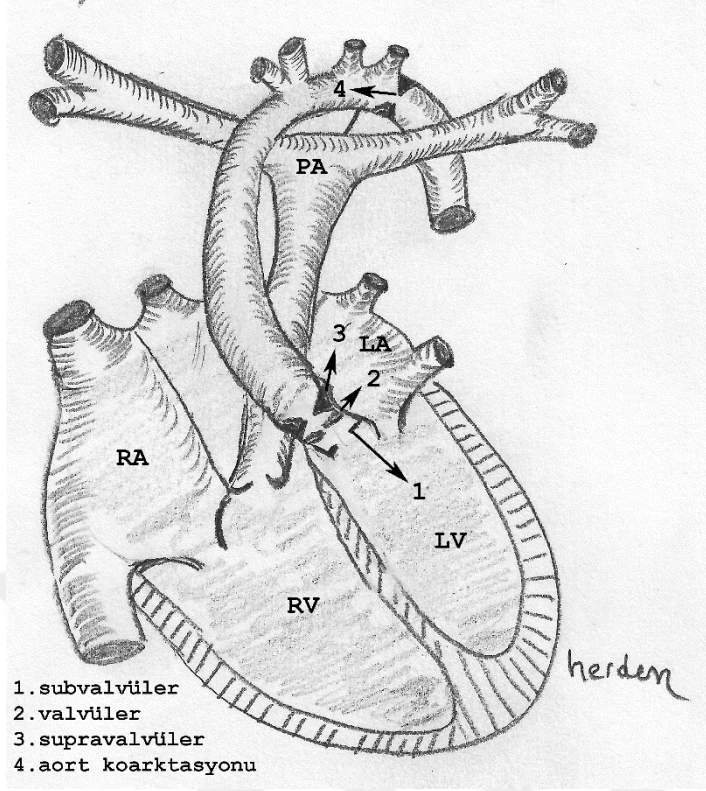
Ductus arteriosus embriyonel hayattaki 6. aortik arktan oluşur. Akciğerler kollabe olduğundan fetal hayatta açık olması zorunlu olan ductus arteriosus aracılığı ile sağ ventrikül kanın tamamına yakını aortaya desendana geçer. Doğumdan sonra akciğerler çalışmaya başlayınca ductus arteriosusa ihtiyaç kalmaz ve kapanmaya başlar. Ductus arteriosus'un kapanmaması durumuna ise PDA adı verilir ve bu durum aortadan pulmoner artere şant oluşumuna sebep olur.



Şekil 4.3.1.3.1. Patent ductus arteriosus

4.3.1.4. Aort stenozu (darlığı)

Konjenital aort darlığı (AD) valvüler, subvalvüler veya supralvalvüler olarak görülebilir [21]. Subvalvüler AD'da lezyon aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz bir diyafragma veya fibröz bir halka ya da daha seyrek olarak görülen diffüz bir daralma şeklindedir. Subaortik darlığın neden olduğu sol ventrikül jet akımı ile aort kapakları hasara uğrar ve aort yetersizliği gelişebilir [22]. Supralvalvüler AD'da aorta asendanın lokal veya diffüz şekilde olabilen konjenital darlığıdır [15].



Şekil 4.3.1.4.1. Aort Stenozu

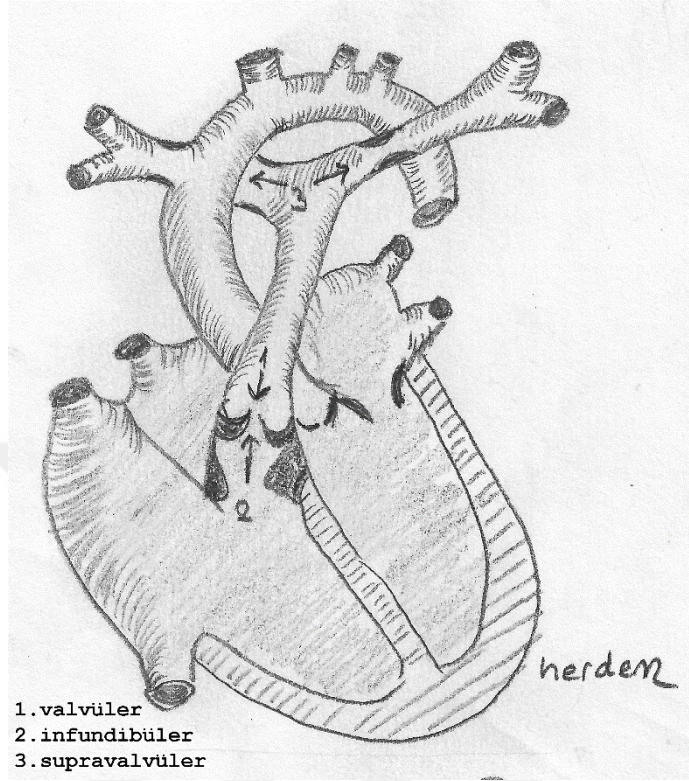
4.3.1.5. Aort koarktasyonu

Aort koarktasyonu, aortun konjenital darlığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur. Darlık %98 oranında sol subklavyan arterin arcus aorta'dan çıkış yerinin hemen distalinde ve ductus arteriosusun aortaya girdiği yerin tam karşısındadır [15, 23]. Preduktal (infantil) koarktasyonda lezyon ductustan öncedir. Bu tip koarktasyonda ductus daima açıktır. Postduktal (erişkin tip) koarktasyon tipinde ise darlık sol subklavyan arterin ayrıldığı noktanın distalinde ve ductusun aortaya bağlandığı seviyededir [24].

4.3.1.6. Pulmoner stnoz (darlık)

Pulmoner darlık (PS) konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %7-12'sini oluşturur. En sık nedeni sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonudur. Darlık valvüler, subvalvüler, supravalyüler olabilir. Valvüler PS'de darlık olguların %80'inde kapak seviyesindedir ve erkeklerde daha sık görülür [25, 26]. Supravalyüler PS ise pulmoner arterin kendisinin dar olma halidir. Rubella ve Williams sendromu ile ilişkili olabilir.

Subvalvüler PS izole olarak seyrek rastlanan bir patolojidir ve genellikle geniş VSD ile birliktelik gösterir [25].

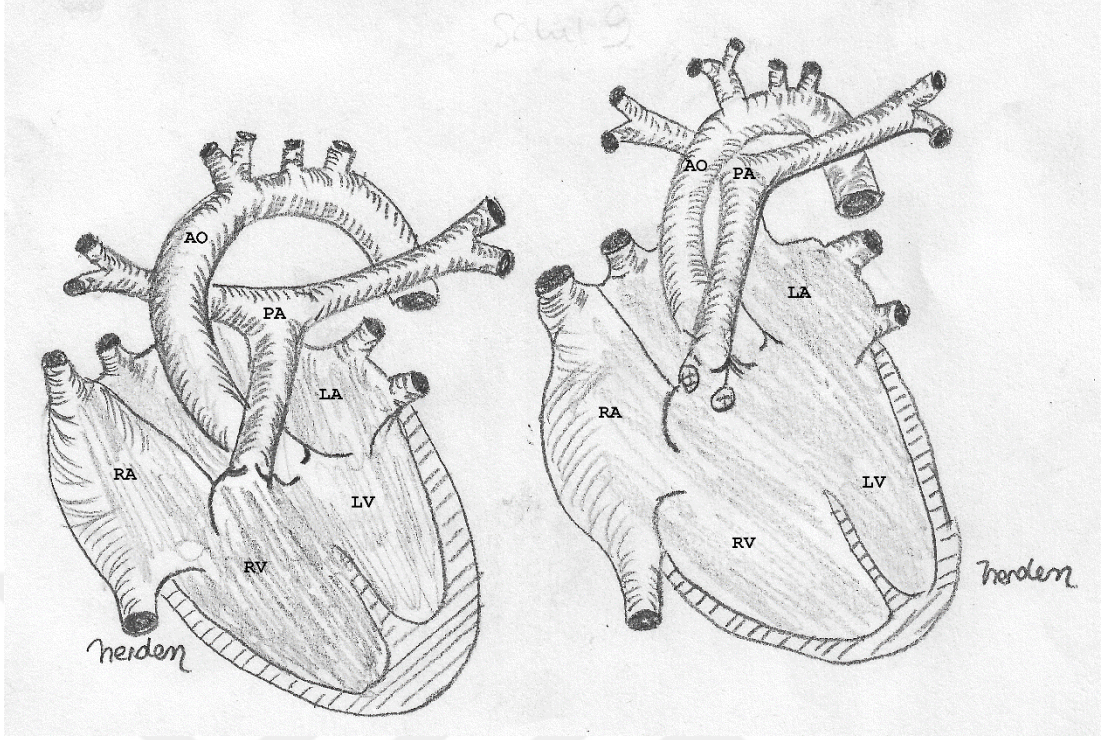


Şekil 4.3.1.6.1. Pulmoner Stenoz

4.3.2. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları

4.3.2.1. Fallot tetralojisi (TOF)

Bir yaşından sonra en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığı fallot tetralojisidir. Büyük, malalignment gösteren VSD (genellikle, çapı aortik kapak anulusu ile aynı olan), sağ ventrikül çıkım yeri darlığı, ata binen tarzda dekstrapozisyonlu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi karakteristik özellikleridir. İlave olarak ASD de varsa Fallot pentalojisi olarak adlandırılmaktadır. Pulmoner stenoza bağlı olarak sağ ventrikül hipertrofisi, akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz gelişmektedir. Eğer pulmoner stenoz hafif ise şant soldan sağa olabilir. Bu durumda siyanoz olmaz ve hastalara pembe Fallot denir [25, 27].



Şekil 4.3.2.1.1. Fallot Tetralojisi

4.3.2.2. Pulmoner atrezi

Ventriküler septal defekt veya intakt ventriküler septumla birlikte görülebilen nadir ancak morfolojik özellikleri çok değişken olabilen kompleks bir konjenital kalp anomalisidir [28]. Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde sağ ventrikül çıkışı tümüyle aortaya olur. Pulmoner kan akımı ise PDA ve bronşial kollateral dolaşım ile gerçekleşir. Pulmoner atrezi de normal ventrikül septumu sağ ventrikül hipoplaziktir. Sağ atrium basıncı yüksektir ve kan akımı foramen ovale aracılığı ile sol atriya yönelir. Burada pulmoner venöz kanla karışıp sol ventriküle geçerek aorta'ya pompalanır. Bu patolojide pulmoner kan akımının tek kaynağı PDA'dır.

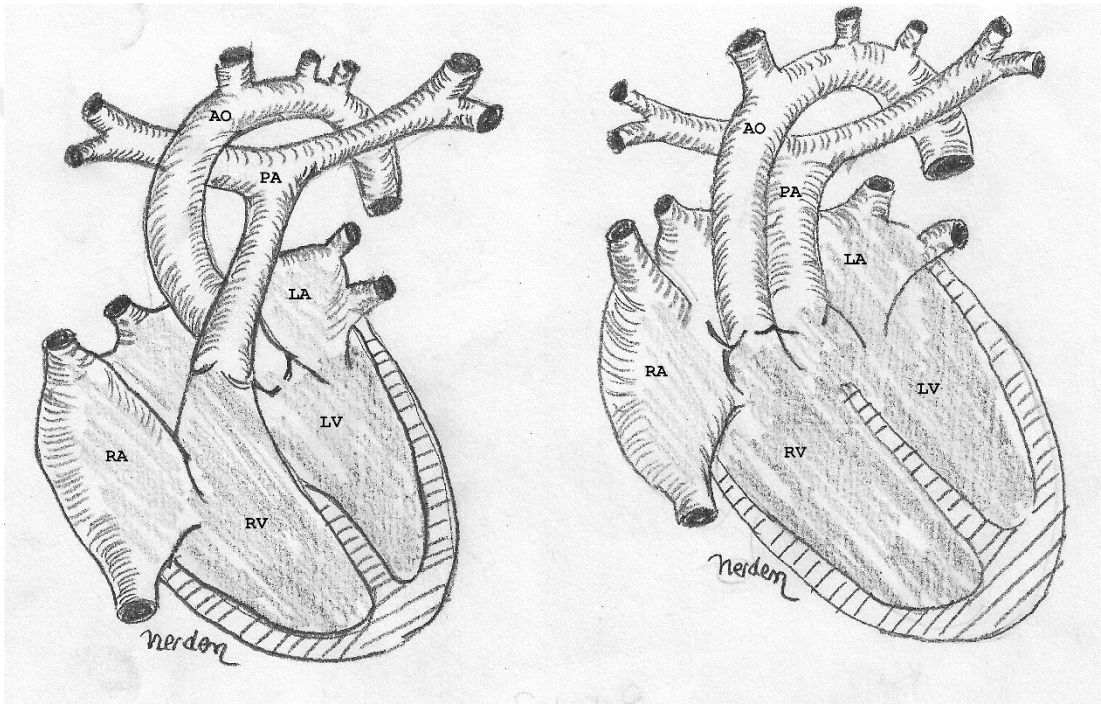
4.3.2.3. Triküspid atrezisi

Sağ atrium ile sağ ventrikül arasındaki atriyoventriküler kapak olan triküspid kapağın yokluğu veya kaynaşması ile ortaya çıkan siyonotik doğumsal bir kalp hastalığıdır. Sağ atriumdan sağ ventriküle kan akımı olmaz ve sağ ventrikül gelişmeyerek küçük kalır. Triküspid atrezi patent foramen ovale (PFO), ventriküler septal defekt, sağ ventrikülün gelişim geriliği, sol ventrikülün hipertrofisi ile birliktelik

gösterir. Hayatta kalım atriumlar ve ventriküller arasında mixing sağlayacak bir defekte bağlıdır [29].

4.3.2.4. Büyük arter transpozisyonu

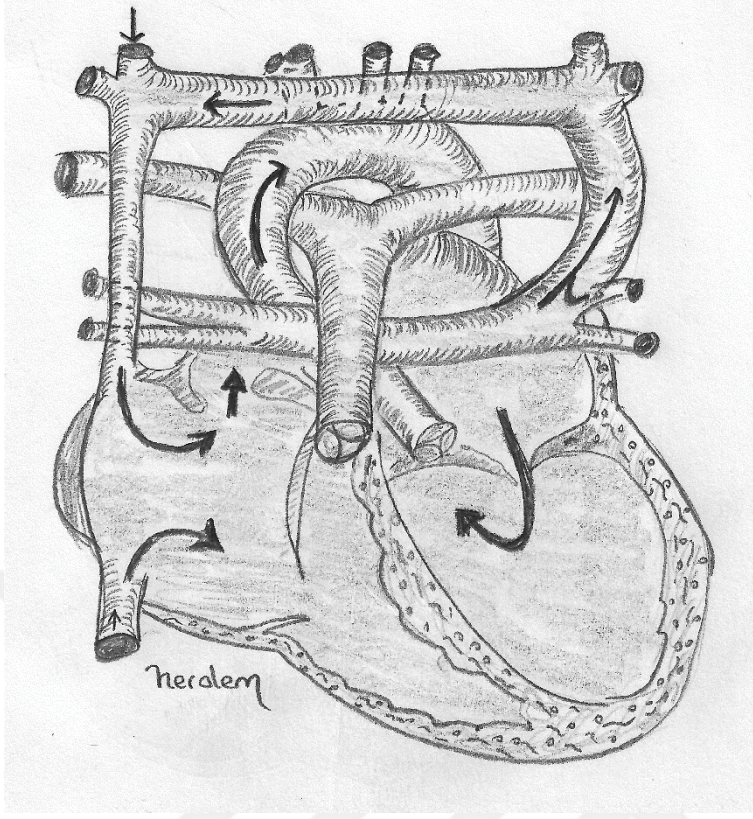
Büyük arterlerin anatomik ilişkisinin ters olduğu bir defektir. Aorta, pulmoner arterin önünden sağ ventrikülden çıkarken pulmoner arter ise aortanın arkasından sol ventrikülden çıkar [12]. Büyük arter transpozisyonunun yaşamla bağdaşmaması için iki dolaşım arasında bir karışım olması gereklidir. İki dolaşım arasındaki karışımın olması VSD, PDA, ASD gibi bağlantılarından birisi ile mümkündür.



Şekil 4.3.2.4.1. Büyük Arter Transpozisyon

4.3.2.5. Total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA)

TPVDA %1,5-3 sıklıkta görülen nadir bir konjenital kalp anomalisidir. Burada pulmoner ven/venler ile sol atriyum arasında direkt bir bağlantı bulunmaz. Pulmoner venlerin drene olduğu yere göre suprakardiyak, infrakardiyak, kardiyak, miks tip olarak dört ayrı şekilde görülür. Doğumdan sonra sağ kalım için interatriyal ilişki yoluyla sağlanan sağdan sola şant gereklidir. Bağlantılar bir veya birden fazla VSD veya PDA ile sağlanır [12].



Şekil 4.3.2.5.1. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

4.3.2.6. Trunkus arteriyozus

Kalpten tek bir arteriyel kök çıkar ve sistemik, pulmoner, koroner dolaşımı sağlar. Direkt trunkusun altında perimembranöz bir VSD mevcuttur. Collet ve Edwards'ın sınıflamasına göre dört tipi vardır.

4.3.2.7. Tek ventrikül

Atrioventriküler kapakların tek ve ortak bir ventriküle açıldığı anomalidir [15]. Atrioventriküler kapakların durumu, ortak ventrikülün morfolojisi, büyük damarlar açısından incelenir. Sol ventrikül tipi %65–78 vakada, sağ ventrikül tipi %10-15 vakada hem sağ hem sol ventrikül tipi %10–20 vakada izlenir. Hastaların büyük çoğunluğunda büyük arterlerin malpozisyonu, nadir hastada normal ventrikül büyük arter ilişkisi vardır. Bu hastalarda ventrikül sistolik fonksiyonu hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar. Ventrikül fonksiyonu ilk başta normalken, basınç yükü, volüm yükü ve eşlik eden patolojilerle zaman içinde bozulur [30].

4.3.2.8. Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS)

Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), embriyonun erken evrelerinde çeşitli gelişimsel hatalar sonucu oluşan konjenital kalp hastalıklarındandır. Tedavi edilmediği takdirde ölümcül olduğu kanıtlanan kardiyak malformasyonların karmaşık bir kombinasyonudur.

Embriyo gelişimin 21. gününde primitif kalp tüpünde bir dizi daralmalar ve genişlemeler oluşur. Gelişimin devam eden seyrinde bu genişleme bölgeleri kalp odacıklarını daralmalar da sulkusları meydana getirir. Sinus venozusun kraniyalindeki iki genişleme primitif atriyum ve primitif ventrikül olarak isimlendirilir. Bu oluşumlar atrioventriküler sulkus ile birbirinden ayrılırlar. Embriyonun gelişiminin ileri safhalarında primitif atrium sağ ve sol atriumun bir kısmını, primitif ventrikül sol ventrikülün büyük kısmını oluşturur. Ventrikülden sonra oluşan genişleme ise bulbus kordistir. Bulbus kordisin alt kısmı ileride sağ ventrikülün büyük kısmını oluşturur. Kono trunkus, bulbus kordisin üst ucundaki genişlemedir. Primitif kalp tüpünün bu bölgesi sağ ve sol ventriküllerin kanlarını boşalttıkları konus kordis ve truncus arteriosus oluşur. Gelişimin ileri evrelerinde konus kordisin sağ duvarı sağ ventrikülün yapısına, sol duvarı ise sol ventrikülün yapısına katılır. Trunkus arteriosus ise çıkan aortayı ve pulmoner traktusu oluşturmak üzere ikiye ayrılır. Gelişimin 23. gününde kalp tüpü uzar. Uzayan kalp tüpü sağa doğru katlanmaya başlar. Bu katlanma sonucunda bulbus kordis aşağıya, ventrale ve sağa doğru yer değiştirir. Primitif ventrikül sola, atriyumun kaudaline yerleşir. Primitif atrium ve sinus venozus arkaya, yukarıya ve sola doğru yer değiştirir. Trunkus arteriosus ise bulbus kordis ve primitif ventrikülün dorsalinde ve üzerinde konumlanır.

Embriyonik gelişimin 28. gününde sağ ve sol ventriküllerin bölünmesi başlamadan önce normal konumuna yerleşmemiş olan atrioventriküler kanal sağa doğru yer değiştirir. Bunun önemli sonucu pulmoner tractusu ve aorta'yı oluşturacak olan truncus arteriosus'un sol ventriküle doğru ağızlaşmasıdır. Bu gelişme sırasında konus kordisin sağ duvarı sağ ventriküle, sol duvarı ise sol ventrikülün yapısına katılır. Bu esnada ön ve arka endokardial yastıkların birleşmesiyle atrioventriküler kanal sağ ve sol kanallara ayrılır. Primitif ventrikülün bölünmesi ventrikülün apeksinde kalın, müsküler bir katlantının oluşması ile başlar. Yarım ay şeklindeki bu katlantı septum

intermediama doğru büyür. Fakat gelişimin 7. haftasının yani 49. günün sonuna kadar birleşmezler. Bu süre sonunda interventriküler foramen ile birbirinden ayrılırlar. Sağ bulbar çıkıntı, sol bulbar çıkıntı ve endokardiyal yastık dokularından oluşan üç ayrı kaynağın birleşmesiyle 7. haftanın sonlarında interventriküler foramen kapanır.

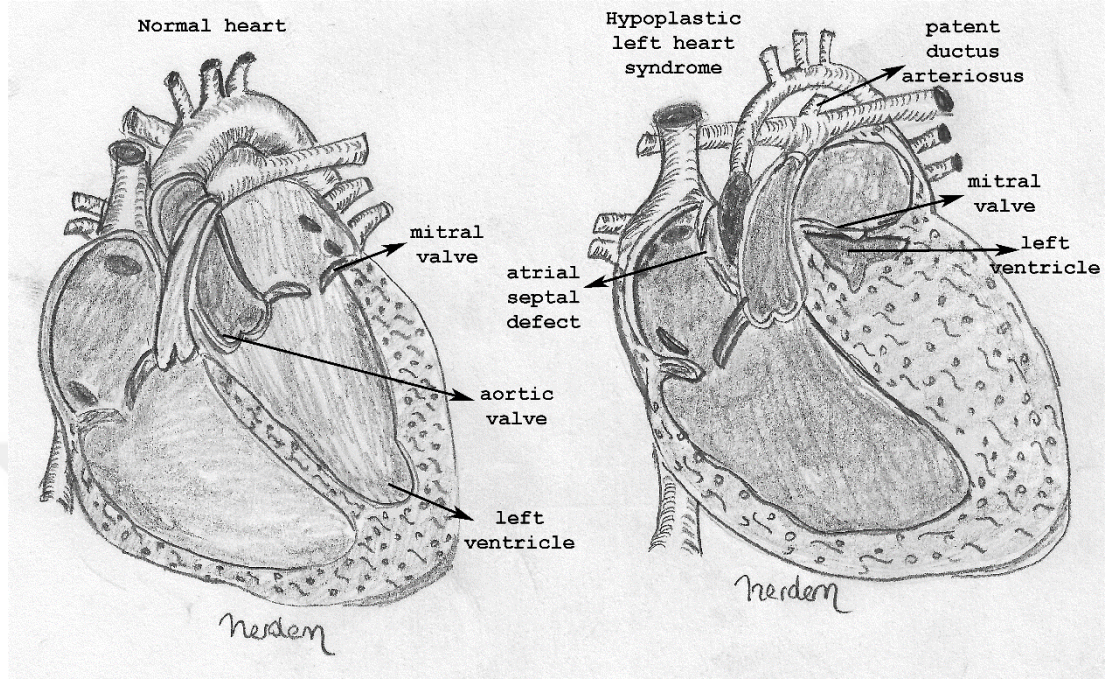
Gelişimin 9. haftasına gelindiğinde bulbus kordisin sağ ve sol duvarlarındaki mezenkimal hücrelerin aktif olarak çoğalmaya başlar. Bunun sonucunda sağ ve sol bulbar çıkıntılar oluşur. Benzer yapılar trunkus arteriozusta da oluşur. Bulbar ve trunkal çıkıntılar 180 derece dönen birer spiral şeklindedir. Bu yapılar birleşerek aortikopulmoner septumu oluşturur. Aortikopulmoner septum da spiral şeklindedir. Birleşme tamamlandığında bu yapı trunkus arteriozusu ikiye böler. Bu bölünme aorta ve pulmoner traktusu oluşturur.

Aorta ve pulmoner traktusun ağızlarındaki subendokardiyal doku yapısında 3 adet şişkinlik oluşur. Bu şişkinliklerden semilunar kapaklar gelişmeye başlar. Atriyoventriküler kapaklar da benzer şekilde atriyoventriküler kanalların etrafında oluşan doku proliferasyonu ve yeniden şekillenmeleriyle oluşur (<https://studylibtr.com/doc/1046058/kalp-ve-damar-geli%C5%9Fimi>, Erişim tarihi: 20 Temmuz 2019.)

Bu süreçlerin birkaç aşamasında meydana gelen malformasyonlarla hipoplastik sol kalp sendromu denen konjenital kalp hastalığı oluşur. Bu malformasyonlar trunkus arteriozusun anormal bölünmesi, aortun çıkış yolunun hipoplazik olması ve hipoplastik aort isthmus'una neden olabilir. Hipoplazik hale gelen aort, sol ventrikülden gelen kan hacmine uyum sağlayamaz. Sol ventrikül ve mitral kapakta normal büyüme ve gelişme sekonder olarak etkilenebilir ve bu yapıların hipoplazisi ile sonuçlanır.

Hipoplastik sol kalp sendromu (HLHS), sol kalp–aort kompleksinin ciddi az gelişmişliği ile karakterize, belirgin hipoplazisi veya sol ventrikülün yokluğu ile birlikte aort ve/veya mitral kapak atrezisi, darlığı ve beraberinde aorta asendanın hipoplazisiyle oluşan kardiyak malformasyondur [31, 32]. Sistemik dolaşım patent ductus arteriosus aracılığı ile sağ ventriküle bağlıdır. Pulmoner ve sistemik kanın sağ atriyumda karışımı zorunludur [12]. Koroner arterleri ve sistemik dolaşımı perfüze

etmek için doğumdan sonra, doğum öncesi açık olan ductus arteriosus açıklığı korunmalıdır [7].

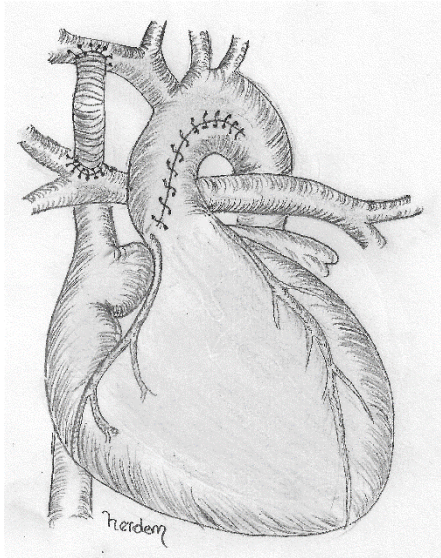


Şekil 4.3.2.8.1. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

HLHS'li yenidoğanlar tüm akciğer, sistemik ve koroner kan akışını kalbin sağ tarafından alır [7]. Sağ taraf fonksiyonel olarak veya fizyolojik olarak perfüzyonu sürdürmek için gereken yeterli miktarda oksijenli kan hacmini sağlayamaz [33]. Ortaya çıkan sistemik ve koroner iskemi, ameliyat edilemeyen çoğu hastada siyanoz, şiddetli asidoz ve nihayetinde ölümle sonuçlanır. HLHS tanımlanmış konjenital kalp hastalıkları arasında %7-9 oranında görülür [34]. Yaşamın ilk haftasında görülen kardiyak ölümlerin %25'ini HLHS tanılı hastalar oluşturur [34]. Erken tedavi, fetüsün başarılı bir şekilde olgunlaşmasını sağlayan doğum öncesi hemodinaminin yeniden yapılanmasını içerir. Ductus arteriosus, doğum sonrası yaşamın ilk birkaç günü içinde kapanarak koroner ve sistemik dolaşıma kan akışını ortadan kaldırır. Bu nedenle ductus arteriosusun açıklığı, prostaglandin E1'in intravenöz uygulaması ile korunmalıdır [33]. Şiddetli konjestif kalp yetmezliği, yeterli kan hacminin sol atriyumdan hipoplazik olan sol ventriküle geçip burdan sistemik dolaşıma ulaşmadan pulmoner venöz sisteme geri dönmesi ile olur. Hipoventilasyon, karbondioksit düzeyini artırmak ve fetüste normal görülen artmış pulmoner vasküler direnci

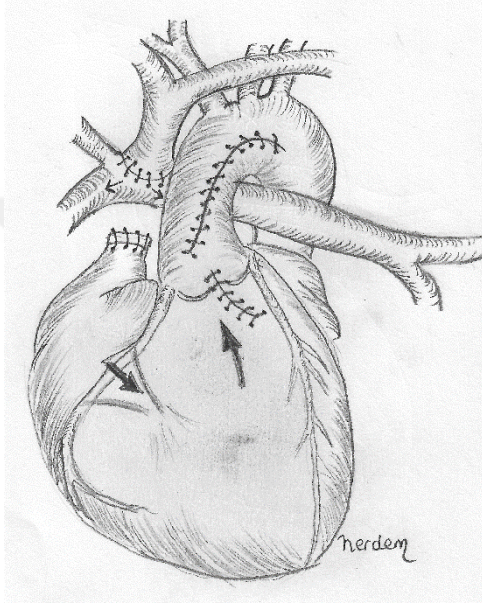
korumak için yapılır. İntravenöz nitroprussid uygulaması, etkilenen yenidoğanlarda görülen yüksek sistemik vasküler direnci azaltır. Pulmoner vasküler rezistansın azalması cerrahi girişim gerçekleşene kadar fetal fizyolojik duruma yaklaşmış olur [7]. HLHS'ye ilk başarılı müdahalenin Norwood tarafından ilk defa yapıldığı 1983 yılından günümüze gelindiğinde, ameliyat öncesi ve ameliyat sonrası bakımlarda birçok ilerlemeler sağlanmıştır [35]. Hipoplastik sol kalp sendromunda tedavi seçenekleri, kademeli paliyatif cerrahi girişim veya transplantasyondur. Fonksiyonel yönden tek ventrikül bulunan bu kalpte paliyatif cerrahinin amacı, birinci aşamada büyük oranda kalbin kendi dokularını kullanarak ductusa bağımlı kalmadan sistemik perfüzyonu ve yeterli pulmoner kan akımı sağlamaktır [7]. Bu aşamada atriyal septektomi ve inen aorttan-ana pulmoner arterden bir 'neoaorta' oluşturulması ile beraber aorto-pulmoner veya sağ ventrikül-pulmoner arter arası şant oluşturulması gerçekleştirilir. İkinci aşamada ise bidireksiyonel Glenn ya da Hemi-Fontan, üçüncü ve son aşama ise Fontan türü bir sirkülasyon elde etmektir [36, 37].

Norwood operasyonu (birinci cerrahi prosedür); sağ ventrikül, neoaorta yoluyla kanı koroner ve sistemik dolaşıma pompalar. Kanın, pulmoner arterlere ulaşması aorta- pulmoner veya sağ ventrikül-pulmoner arter arası şant vasıtası ile olur. Kan atriyal septektomi ile serbestçe karışır.



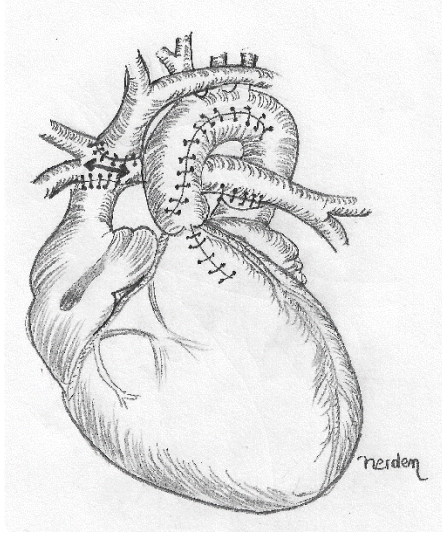
Şekil 4.3.2.8.2. Norwood Operasyonu

Bidireksiyonel Glenn ya da Hemi-fontan (ikinci cerrahi prosedür); pulmoner arter direnci normal seviyelere düştüğünde, genellikle 3-6 aylıkken gerçekleştirilir. Bu pulmoner ve sistemik dolaşımı ayırmada ilk adımdır. Prosedür, pulmoner arterlere superior vena kavanın anastomozunun yapılmasını içerir. Aorta-pulmoner şant iptal edilir [36, 38, 39].



Şekil 4.3.2.8.3. Glenn Operasyonu

Modifiye fontan operasyonu (üçüncü cerrahi operasyon); sistemik ve pulmoner dolaşımların ayrılmasını tamamlar. Kanın inferior vena kavadan pulmoner artere yönlendirilmesi için, lateral bir tünel oluşturulur. Bu operasyonla sağ ventrikülün yükü azaltılır, pulmoner arterlere daha fazla kan iletilir ve böylece siyanoz giderilir [36, 38, 39].



Şekil 4.3.2.8.4. Fontan Operasyonu

HLHS'li tüm hastalar, üç aşamalı palyatif tamir işleminden geçmez. Aortik kapak darlığı normal boyutta, işlevini iyi yerine getiren sol ventrikül bulunmaz hastalarda, iki aşamalı bir prosedür denenebilir. Aort valvüloplasti, aort kapak tıkanıklığının hafiflemesine yardımcı olabilir ve her iki ventrikül de kalp dolaşımında yer alır [7].

4.4. Ekokardiyografi

Ekokardiyografide (EKO) ultrason ile (ses ötesi dalgalardan) yararlanılır. Ultrason dalgaları insan kulağının duyma sınırının ötesinde oluşan ses dalgalarıdır (20000 titreşim/sn üstü dalgalar). Bu dalgalar, tüp şeklinde elle tutulan ve hastanın göğsünde gezdirilen sesi oluşturan duyarlı bir alet yardımı ile kalbe gönderilir (transducer). Ses dalgaları kalp duvarlarından, kaslarından, kapakçıklarından yansyarak alete geri döner. Farklı dokular ses dalgalarını farklı şekillerde yansıtır. Kalpten dönen ses dalgaları bilgisayar ile görüntüye çevrilir. Monitörde görüldüğü gibi istenirse bunlar kâğıda da bastırılabilir. Temel dört çeşit ekokardiyografi yöntemi vardır.

- Yüzeysel (transtorasik) ekokardiyografi (TTE)
- Özafagus (transözofajial) ekokardiyografi (TÖE)
- Stres ekokardiyografi

- Strain ve strain rate ekokardiyografi

EKO, kalp hakkında önemli bilgiler veren, zararı olmayan hızlı bir test yöntemidir.

Yüzeysel ekokardiyografi çeşitli amaçlarla yapılır:

- Kalp kapak hastalıkları
- Kalp boşluklarının çapları, büyük olup olmadığı
- Kalp duvarlarının hareketleri, hareket bozukluğu olup olmadığı (kalp damar hastalıklarında ilgili damarın kanlandığı yerlerde duvar hareket bozuklukları oluşabilir)
- Kalp içi basınçların araştırılması
- Kalp içi boşluklarda pıhtı (trombüs) veya tümörün araştırılması
- Kalbin kasılma sırasında bir defada attığı kan miktarı ve yüzdesi araştırılması
- Konjenital kalp hastalıkları ve bu nedenle yapılan cerrahi girişimleri kontrol etmek
- Kalp etrafında sıvı toplanması durumunda sıvının miktarının, cinsinin değerlendirilmesi, kalbi saran perikard zarının yapısını ve kalınlığının değerlendirilmesi
- Kalptan çıkan ana atar damarlarının (aort ve pumoner arter) yapı ve çaplarının değerlendirilmesi

4.5. Bilgisayarlı Tomografi

Bilgisayarlı tomografi (BT), X ışını kullanılarak vücudun incelenilen bölgesinin kesitsel görüntüsünü oluşturmaya yönelik radyolojik bir tanı yöntemidir. Cihaz bir bilgisayara bağlıdır, X-ışını kaynağı incelenecek hasta etrafında 360 derecelik bir dönüş hareketi gerçekleştirirken 'grantry' boyunca dizilmiş dedektörler tarafından x-ışını demetinin vücudu geçen kısmı geçiş özelliklerine göre saptanarak elde edilen veriler bir bilgisayar tarafından işlenir. Dokuların birbiri ardına kesitsel

görüntüleri oluşturulur. Oluşturulan görüntüler bilgisayar ekranında izlenebilir. Görüntüler filme aktarılabilir veya optik disk, CD, DVD, PACS de depolanabilir. BT özellikle organların, yumuşak doku ve kemiklerin şekil ve yerleşimini oldukça net gösterir. Ayrıca, BT incelemeleri hastalıkların ayırıcı tanısını yaparak tedavi yöntemlerini değiştirmektedir [40, 41, 42, 43].

Bilgisayarlı Tomografi cihazında 3 temel parça bulunur;

1) Tarama bölümü.

BT'de tarama bölümü grantry ve hasta masasından oluşur. Büyük bir kutu şeklinde olan Grantry bölümü içerisinde x-ışını tüpü ve dedektörlerin bulunduğu, eni dar, kasa şeklindedir. Hastanın girdiği yuvarlak bir açıklığı vardır. Dedektör bu açıklığı tamamen sarar şekildedir. X-ışını tüpü kesit alma esnasında, dedektör zinciri karşısında x-ışını çıkararak devamlı dönüş yapmaktadır. Hasta masasında, grantry içine girip çıkışı ayarlanabilen hareketli bir masadır [40, 41, 42].

2) Bilgisayar sistemi

BT'de bilgisayar sistemi, hastayı geçerek dedektörler üzerine düşen x-ışınlarının ölçülerek gönderildiği çok gelişmiş bir sistemdir. İncelenen kesitin görüntüsüne dönüşecek sayısal değerleri hesaplayan bir sistemdir [40, 41, 42].

3) Görüntüleme bölümü

Görüntüleme bölümü, sayısal değerlerden oluşan görüntünün ortaya çıktığı ve işlendiği bir bölümdür. Monitör ve kayıt sisteminin çözünürlüğü yüksek bir bölüm bulunur. Seçilmiş olan görüntüler bu bölümde işlenir ve film üzerine aktarılır. Bu bölüm bütün sistemin komuta merkezidir [40, 41, 42].

Konjenital kalp hastalarında kardiyovasküler yapıların değerlendirilmesinde BT giderek daha fazla kullanılmaktadır [44]. BT'de kontrast madde (KM) enjeksiyonun amacı sadece (dokulara bulaşmadan) homojen görüntüler elde etmektir.

BT'nin avantajları; BT teknolojisi yüksek uzaysal çözünürlük ve mükemmel kontrast-görüntü oranı sağlar. BT sistemik venöz anomalilerin, ekstrakardiyak damarların, koroner damarların görüntülenmesi için TTE'den üstündür. Kısa sürede yapılır ve hızlı görüntüleme sağlar. Daha fazla anatomik detay gösterir [45].

BT'nin dezavantajları; hastanın iyonize radyasyona maruz kalması ve kontrastla ilişkili böbrek fonksiyon bozukluğu riskidir



5. MATERYAL VE METOD

5.1. Olgu Popülasyonu

Bu çalışma Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesinin Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kuruludan 25.04.2018 tarih ve 2018.3/1-89 dosya numarası ile onay almıştır.

Yapılan çalışma 01.01.2016 ile 01.02.2019 tarihleri arasında HLHS tanısı almış ve Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi kliniğine kabul edilerek pediatrik kalp cerrahisi yoğun bakım ünitesine interne edilmiş 10 hasta üzerinde yapılmıştır. Hipoplastik sol kalp sendromlu hastaların pre-operatif TTE ve kontrastlı BT incelemeleri retrospektif olarak tarandı. Aynı tanı ile, aynı dönemde Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi kliniğine kabul edilerek opere edilen, fakat TTE ölçümleri ve/veya kontrastlı BT ölçümleri ve pre-operatif anatomik ölçümlerinden herhangi biri kaydedilmemiş veya ölçümleri kaydedilmesine rağmen tatminkâr görüntü kayıtlarına ulaşamayan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Çalışmaya dahil edilme kriteri olarak TTE, kontrastlı BT ve pre-operatif anatomik ölçüm parametrelerinden pre-operatif aortik anulus, sinotübüler junction, aorta ascendan, transfer arkus aort, isthmus aorta, aorta descendan, ana pulmoner arter, sağ ve sol pulmoner arter çapları ve PDA'nın çap ve uzunluk ölçümleri olmasına karar verilmiştir.

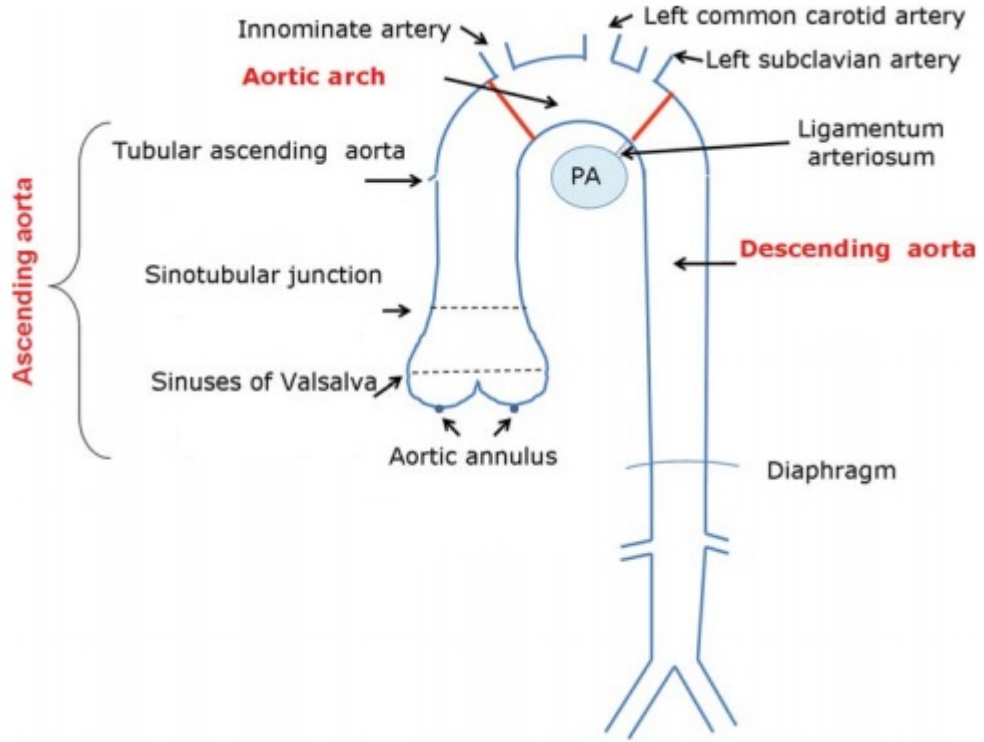
Sonuç olarak çalışmaya dahil edilme özelliklerini taşıyan 10 yenidoğan tespit edildi.

5.2. Görüntü Analizleri ve Ölçümler

Çalışmamızda HLHS tanılı hastalarda aşağıdaki yapıların ölçümleri dikkate alınmıştır.

- Aortik Anulus çapı
- Sinotübüler Junction çapı

- Aort Asendan çapı
- Transfers Arkus Aorta çapı
- Isthmus Aorta çapı
- Aorta Desendan çapı
- Ana Pulmoner Arter çapı
- Sağ pulmoner arter (RPA) çapı
- Sol pulmoner arter (LPA) çapı
- PDA çapı
- PDA uzunluğu



Şekil 5.2.1. Aort ve Aortun Kısımları

Yukarıda saydığımız yapılar ve ölçüm şekilleri aşağıda detaylı olarak TTE incelemesi için tanımlanmıştır. Bu bölgelerin gerek kontrastlı BT incelemesi, gerekse pre-operatif ölçümleri yine aşağıda tarif edilen lokasyonlardan yapılmıştır [46, 47]. Tomografik incelemede kardiyak sıklusa dikkat edilmemiş, en geniş ölçümler kabul

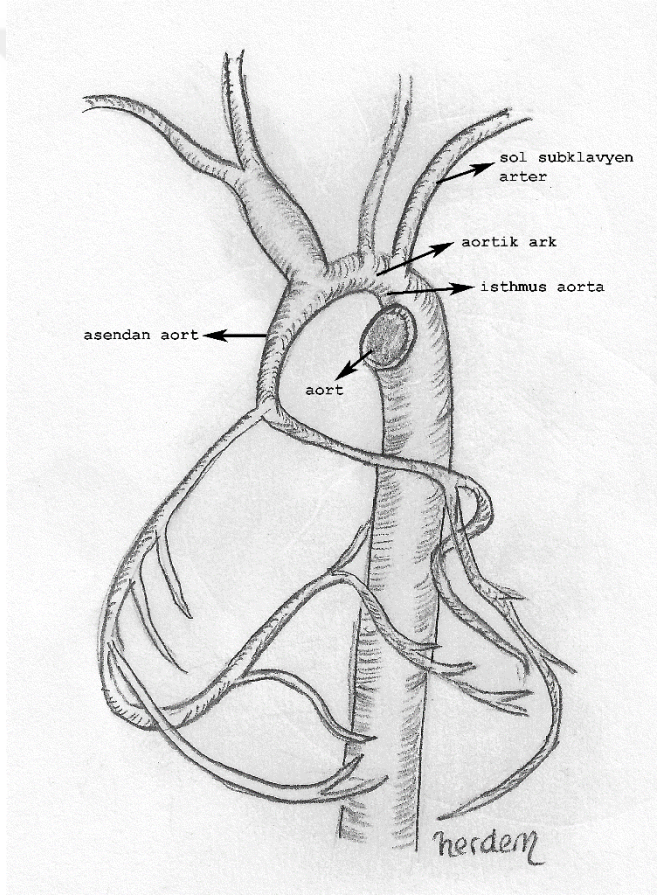
edilmiştir. Pre-operatif ölçümler ise yine aynı lokasyonlardan, kalp atar halde henüz durdurulmamış iken hemodinaminin stabil olduğu anlarda alınan ölçümlerdir.

- Aortik anulus: İki boyutlu ekokardiyografide parasantral uzun eksen pozisyonunda hinge pointlerden (cuspis'lerin sol ventrikül tarafından en distalde öpüştükleri kısımları, iç kenardan iç kenara kardiyak siklusun mid-sistol evresinde ölçülür [47].
- Sinotubular Junction: Sinüs valsalva ile aorta asendanı birleştiren, tübüler yapıdaki bölgedir. Buradaki ölçümler parasternal uzun eksende ve mid-diyastolde yapılır [47].
- Aorta Asendan: Sinotübüler bileşkeden yaklaşık bir santimetreden sonra ölçülür ancak truncus brachiocephalicus artere kadarki bölgeden ölçüm alınabilir. Ölçüm parasternal uzun eksende, mid-diyastol evresinde yapılır [47].
- Transfer Arcus Aorta (arcus aorta): Innominate arterden ligamentum arteriozusa uzanan kısım aortik ark (arkus aorta) olarak adlandırılır ve ölçüm bu bölgeden yapılır [47].
- Aorta Desendan: Ligamentum arteriozusdan diyafram seviyesine kadar olan kısım aorta desendan olarak kabul edilir. Ölçüm parasternal uzun eksende ve mid-diyastol evresinde yapılır [47].
- Isthmus Aorta: Sol subklavyen arter ile ductus arteriosus arasındaki bölgedir.

Şimdiye kadar bahsedilen ölçümlerin hepsi prob dalgalarına 90 derecelik bir açı ile yapılır. Ölçümler eğik ya da diyagonal olmamalıdır [47].

- Ana Pulmoner Arter (truncus pulmoner): Pulmoner arter cuspislerinin genellikle 2 cm distalinden ya da cuspisler ile pulmoner bileşkenin tam ortasından ölçülür. Mid-diyastolde, en geniş ölçüm alınır [47].
- Sağ Pulmoner arter dalı (RPA): Pulmoner bileşkeden hemen sonra, dalların en geniş yerinden mid-diyastolde ve parasternal kısa eksende ölçüm alınır [47].

- Sol Pulmoner arter dalı (LPA): Pulmoner bileşkedan hemen sonra, dalların en geniş yerinden mid-diyastolde ve parasternal kısa eksende ölçüm alınır [47].
- PDA çapı: aorta asendanın sol subklavyen arteri verdiği yerin distali ile ana pulmoner arter arasındaki köprüdür. Parasternal uzun eksen, kısa eksen ve suprasternal kesitlerde değerlendirilir. Genişliğine karar verilirken bu eksenlerde hem 2 boyutlu ekokardiyografi ile en geniş ölçümler hem de renkli ekokardiyografi ile fonksiyonel olarak geniş olduğu kanıtlanmalı ve desteklenmelidir [47].
- PDA uzunluğu: Ölçüm için suprasternal eksen tercih edilmelidir [47].

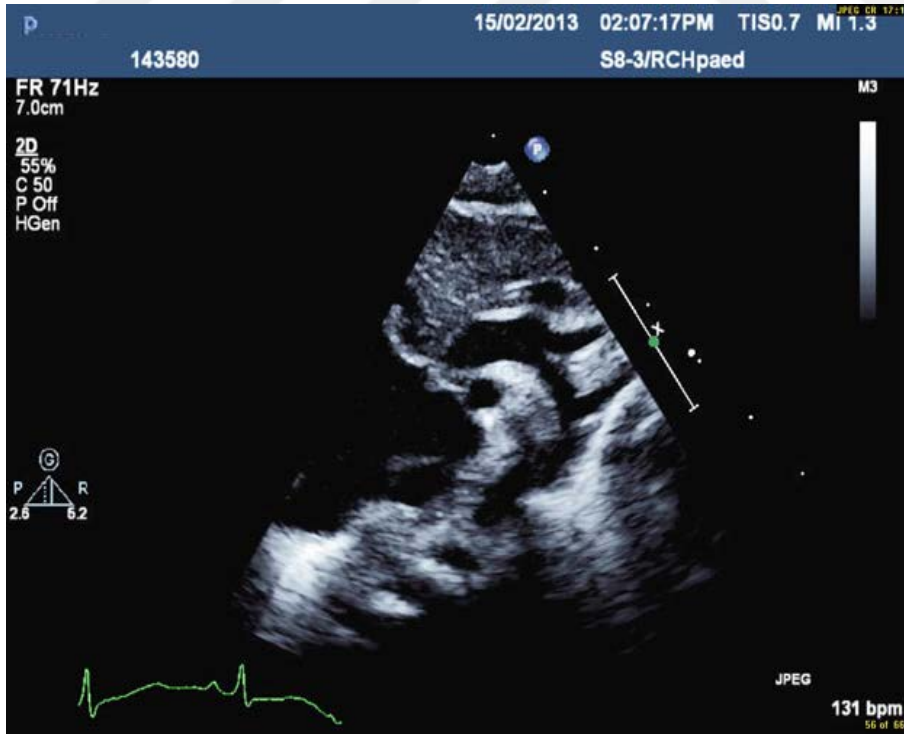


Şekil 5.2.2. Aort ve Aortun Kısımları

5.2.1. Transtorasik ekokardiyografi görüntülenme

Yoğun bakıma yatış işlemleri tamamlanan hasta münitörize edilir. Damar yolu açıklığı kontrol edilerek gönderilen prostaglandin infüzyonun selahiyetinden emin

olunur. Stabilizasyonu sağlanan hastanın TTE incelemesi ve ölçümlerin alınması, Pediatrik Kalp Cerrahisi yoğun bakım ünitesinde hasta başı şartlarda veya Çocuk Kardiyolojisi Ekokardiyografi Laboratuvarına transferi sağlanarak yapılır. Laboratuvarında TTE incelemesine karar verilen hasta için transfer radyan ısıtıcı yatak içinde, vital bulgularından kalp ritmi ve oksijen saturasyon takibini sağlayan Masimo marka, RAD-5 model ve N55119 seri numaralı cihaz monitorizasyonunda, acil durum sırasında müdahale için entübasyon seti, oksijen tüpü, hastanın PDA'nın açık kalmasını sağlayan prostaglandin infüzyonu altında, anestezi doktoru, hemşire ve bir personel refakatinde gerçekleştirilir. Hasta radyan ısıtıcıda veya sedye üzerinde sırt üstü pozisyonda yatırılır. Hastanın göğüs bölgesine jel sürülüp EKO cihazının (Toshiba marka artida model w1n1613005 seri numaralı ve GE marka Dvivid s60n model 100414s60n seri numaralı) çocuk probu ile çocuk kardiyoloji doktoru tarafından yukarıda belirtilen anatomik yapıların ölçümleri yapılır. Sağlıklı ölçümlemenin yapılabilmesi için, hastanın ağızına %5 dekstroz damlatılabilir veya anestezi hekimin hastanın ağırlık ve kliniğine uygun olarak seçeceği sedatif ajan uygulanabilir.

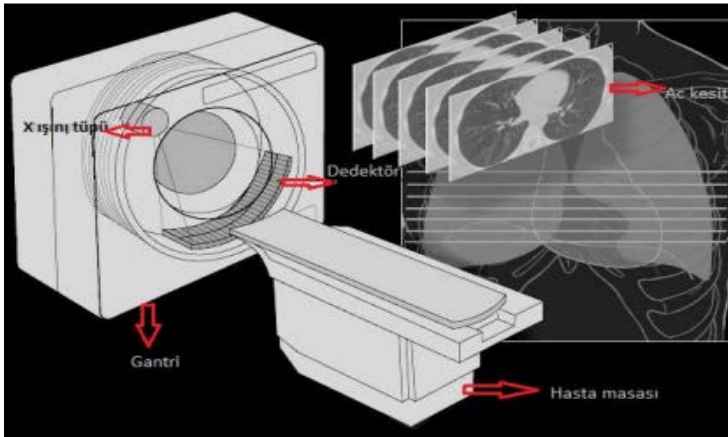


Şekil 5.2.1.1. Transtorasic Ekokardiyografi Görüntüsü

5.2.2. Bilgisayarlı tomografi ölçümü

Stabilizasyonu sağlanıp vital bulguları takip edilen hasta yukarıda belirtildiği şartlarda görüntüleme merkezine transferi sağlanarak TTE ile yapılan 11 ölçüm değerine ulaşabilmek için kontrastlı bilgisayarlı tomografi görüntülemesi yapılır.

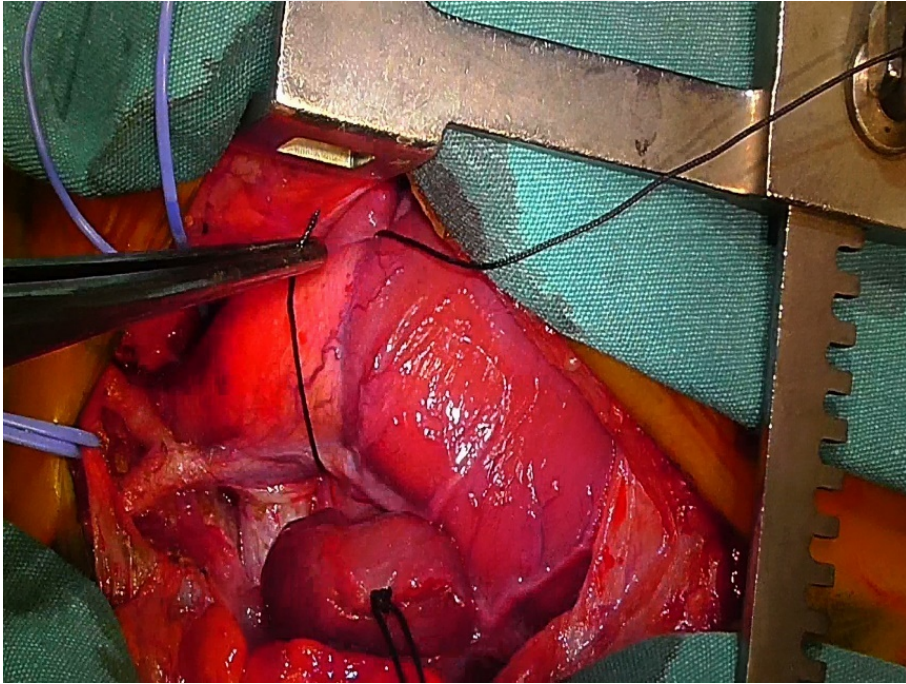
Bilgisayarlı tomografide anatomik ölçümleri yapabilmek amacıyla kontrast maddenin verilmesi için ayrı bir infüzyon yolu açılır. Hasta tarama ünitesindeki masanın üzerine sırt üstü pozisyonda yatırılır. Hastaya verilecek olan kontrast madde hastanın açılan damar yoluna bağlanarak verilir. Hasta bilgisayarlı tomografinin masasına (Toshiba marka, aqulon64 model ve hca0893344 seri numaralı) uygun pozisyonda yatırılır ve hastanın incelenecek bölgesinin önce dijital bir röntgenogramı alınır. Bunun için sabit tutulan tüpten X-ışını verirken incelenecek bölge gantri içerisinde geçirilir [48]. Elde edilen skenogram ile kesitlerin nerelerden ve ne açıyla alınacağı belirlenir. Kesit kalınlığı hastanın kliniğine göre 0.1 mm ve 3 mm arasında seçilerek görüntülemeye başlanır. Kesit alınırken incelenecek bölgenin hareket etmemesi önemlidir. Sabitleme amacıyla yenidoğan hasta kundaklanarak yatırıldığı masa üstündeki sabitleyicilerle hareketi kısıtlanır. Kesit alınımıyla eş zamanlı olarak görüntüleme ünitesindeki monitörde kesitler belirir. Görüntüleme işlemi aksiyal olarak yapılır, görüntüleme ünitesine sagittal ve koronal olarak alınır. Bu görüntüler monitörde işlenerek filme kaydedilir. Bu süreçte, istenen bölgelerin belirginleştirilmesi, görülen lezyonların yoğunluklarının ve boyutlarının ölçülmesi gibi işlemler yapılır.



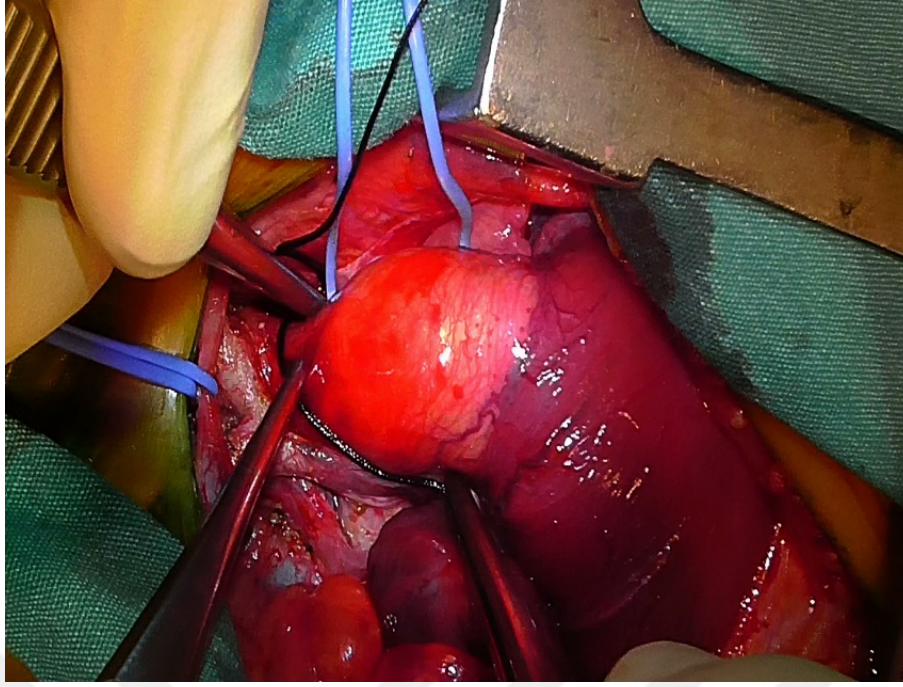
Şekil 5.2.2.1. BT Cihazında Kesitsel Görüntü

5.3. Pre-operatif Ölçümler

Supin pozisyonda ameliyat masasına alınan hastada, rutin anestezi monitorizasyonu ve indüksiyonu sonrasında cerrahi işleme başlanır. Median sternotomi sonrası anatomik inspeksiyon ve ekplorasyon atan kalpte gerçekleştirilir. Perikard açıldıktan sonra, hastanın hemodinamisini etkilemeden Aorta ve majör dalları (aortic annulus-kök, aorta asendan, innominate arter, sol karotis arteri, sol subklavyan arter, arcus aorta-transfers arkus, isthmus aorta, aorta desendan), ana pulmoner arter ve dalları (sağ ve sol pulmoner arterler) ve PDA iyice prepare edilir. Daha sonra çalışmada ölçüm yapılmasına karar verilmiş 11 anatomik bölgenin ölçümü, atan kalpte, 0 numara serbest ipek bağlama yardımı ile yapılır. Ölçümlerin santimetre cinsinden çap ve uzunluk karşılıkları ameliyat masasında, steril cetvel yardımı ile saptanır ve kaydedilir.



Resim 5.3.1. Ana Pulmaner Çap Ölçümleri



Resim 5.3.2. Aorta Asendan Ölçümleri

5.4. İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) sürüm 21 paket programı ile değerlendirilmiştir. Tanımlayıcı istatistiklerde kategorik değişkenler sayı ve yüzde ile, sayısal değişkenler ise ortalama, standart sapma, medyan, en küçük ve en büyük değer ile, çeyrekler arası aralık (ÇAA) kullanılarak gösterilmiştir. Korelasyon analizleri, parametrik koşulların sağlanmaması nedeniyle Spearman testi ile gerçekleştirilmiştir. Tip-1 hata düzeyinin %5'in altında olduğu durumlar ($p < 0,05$) istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

TTE ve BT Ölçümlerinin Cerrahi Ölçüleri ile Korelasyonu

“r” ile ifade edilen değerler korelasyon kat sayısını gösterir. Korelasyon katsayıları ancak p değerlerinin <0.05 olduğu durumlarda bir anlam ifade eder. Eğer p değeri anlamlı değilse “r” değerinin de bir önemi yoktur. “r” değerinin pozitif olması ilişkinin pozitif yönlü olduğunu (biri artarken diğerinin de arttığını ya da biri azalırken diğerinin de azaldığını), negatif olması ise ilişkinin negatif yönlü olduğunu (yani biri artarken diğerinin azaldığını) gösterir.

Korelasyon düzeyini saptarken aşağıda verilen “r” değer tablosu kullanılmıştır.

Korelasyon katsayısı;

- 0,05-0,30 arasında ise düşük veya önemsiz korelasyon,
- 0,30-0,40 arasında ise düşük-orta derecede korelasyon,
- 0,40-0,60 arasında ise orta derecede korelasyon,
- 0,60-0,70 arasında ise iyi derecede korelasyon,
- 0,70-0,75 arasında ise çok iyi derecede korelasyon ve
- 0,75-1,00 arasında ise mükemmel korelasyon olduğu kabul edilir.



6. BULGULAR

Çalışmamızda HLHS tanılı toplam 10 olguda önceden belirlemiş olduğumuz 11 ayrı anatomik bölgenin ölçümleri TTE, kontrastlı BT ve pre-operatif dönemde hasta üzerinde yapılmıştır. Ölçümleri yapılan bölgeler: aortik anulus, sinotubuler junction, aorta asendan, isthmus aorta, aorta desendan, ana pulmoner arter, sağ pulmoner arter, sol pulmoner arter, patent ductus arteriosus çapları ve patent ductus arteriosus uzunluğudur. Değerler ölçümlerin yapıldığı TTE, kontrastlı BT ve pre-operatif değerlendirme modalitelere göre sınıflandırılarak, pre-operatif değerlerle karşılaştırılmış ve istatistiksel korelasyon değerlendirmeleri yapılmıştır.

HLHS tanılı bu hastaların yaş, cinsiyet, kilo, boy, prostaglandin infüzyonu alıp almamaları, entübe ve ekstübe olmalarına göre demografik özellikleri belirlendi.

Tablo 6.1. Olguların demografik özelliklere göre dağılımı

| Tanı | HLHS |
|------------------------------|----------------|
| Hasta sayısı (n) | 10 |
| Yaş (gün) | 22.30 ± 16.317 |
| Kilo (kg) | 3.3 ± 0.6018 |
| Boy (cm) | 50.90 ± 1.853 |
| Cinsiyet (E/K) | 5 / 5 |
| Entübe/ Ekstübe (n) | 4 / 6 |
| Prostaglandin perfüzyonu (n) | 10 |

HLHS tanısı ile dış merkezlerden kliniğimize kabul ettiğimiz 5'i erkek 5'i kız toplam 10 hastanın yaş aralıklarının 22.30 gün ± 16.317; kilo aralıklarının 3.3 kg ± 0.6018 ve boy aralıklarının ise 50.90 cm ± 1.853 olduğu, tümünün prostaglandin perfüzyonu aldığı, 4'ünün entübe, 6'sının ekstübe durumda olduğu saptanmıştır.

Tablo 6.2. Ölçümü yapılan olguların TTE, BT, preoperatif cerrahi ölçümlerin karşılaştırılması

| | TTE n=10 | BT n=10 | PREOPERATİF CERRAHİ n=10 |
|----------------------------------|--------------|--------------|-----------------------------|
| Aortik anulus: | 5.36 ± 1.93 | 5.43 ± 2.40 | 5.43 ± 2.40 |
| Sinotubuler junction: | 5.42 ± 2.69 | 5.73 ± 3.09 | 5.73 ± 3.05 |
| Aorta asendan: | 5.82 ± 2.70 | 6.15 ± 3.20 | 6.19 ± 3.17 |
| Transfer arcus aorta: | 5.05 ± 2.07 | 5.30 ± 2.20 | 5.32 ± 2.16 |
| Isthumus aorta: | 3.46 ± 1.17 | 3.37 ± 1.34 | 3.41 ± 1.27 |
| Aorta Desendan: | 5.39 ± 1.88 | 6.58 ± 0.74 | 6.58 ± 0.70 |
| Pulmoner arter ve dalları | | | |
| Trunkus: | 12.35 ± 1.59 | 12.49 ± 2.57 | 12.89 ± 2.35 |
| Sağ pulmoner arter: | 6.68 ± 2.00 | 6.80 ± 1.84 | 6.95 ± 1.84 |
| Sol pulmoner arter: | 7.20 ± 1.61 | 6.62 ± 2.02 | 6.79 ± 1.91 |
| Patent ductus arteriosus | | | |
| Genişlik: | 6.04 ± 1.08 | 5.96 ± 1.75 | 6.26 ± 1.75 |
| Uzunluk: | 8.08 ± 1.32 | 8.75 ± 3.00 | 8.42 ± 1.71 |

Tüm olgularda TTE, kontrastlı BT incelemesi ile yapılan ölçümler pre-operatif cerrahi ölçüm değerleri ile ayrı ayrı karşılaştırılmış ve aradaki korelasyonlar değerlendirilmiştir.

Aortik anulus düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.95$ (mükemmel korelasyon), BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.99$ (mükemmel korelasyon) olarak saptanmıştır. Her iki görüntüleme modalitesi arasında korelasyon katsayısı açısından anlamlı farklılık bulunmamıştır.

Sinotubular junction düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.98$ (mükemmel korelasyon), BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 1.00$ olarak bulunmuştur (mükemmel korelasyon). Her iki görüntüleme modalitesi arasında korelasyon katsayısı açısından anlamlı farklılık bulunmamıştır.

Aorta asendan düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.97$ (mükemmel korelasyon) sağlarken BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 1.00$ değeri (mükemmel korelasyon) sağlamaktadır. Her iki görüntüleme modalitesi arasında korelasyon katsayısı açısından anlamlı farklılık bulunmamıştır.

Transfer arcus aorta düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.72$ değeri olarak çok iyi derecede korelasyon sağlarken, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.99$ değeri olarak mükemmel korelasyon sağlamaktadır. Bu anatomik bölge için kontrastlı BT görüntüleme TTE incelemesine göre kısıtlı derecede, yani korelasyon katsayısı açısından 1 düzey üstünlük sağlamaktadır.

Isthmus aorta düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.63$ değeri olarak iyi derecede korelasyon, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.98$ değeri ile mükemmel korelasyon sağlamış, dolayısı ile bu bölge için kontrastlı BT modalitesi TTE görüntülemeye göre korelasyon değerleri açısından 2 düzey üstün bulunmuştur.

Aorta desendan düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.66$ ile iyi derecede korelasyon sağlarken, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.97$ değeri ile mükemmel korelasyon sağlamış, bir başka deyişle BT modalitesi bu bölge için korelasyon katsayıları bağlamında 2 düzey daha üstün bulunmuştur.

Ana pulmoner arter düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.76$ mükemmel korelasyon, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.98$ değeri olarak mükemmel korelasyon sağlayarak BT üstün bulunmuştur. Ana pulmoner arter düzeyinde her iki görüntüleme modalitesi arasında korelasyon katsayısı açısından anlamlı farklılık bulunmamıştır.

Sağ pulmoner arter düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.85$ değeri ile mükemmel korelasyon sağlarken, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.96$ değeri olarak mükemmel korelasyon sağlamaktadır. Sağ pulmoner arter düzeyinde her iki görüntüleme modalitesi arasında korelasyon katsayısı açısından anlamlı farklılık bulunmamıştır.

Sol pulmoner arter düzeyinde; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.60$ ile orta derecede korelasyon sağlarken, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.98$ değeri ile mükemmel korelasyon sağlamış ve kontrastlı BT TTE görüntülemeye korelasyon katsayısı açısından bariz derecede, yani 3 düzey daha üstün bulunmuştur.

PDA'nın genişliği açısından; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.49$ ile orta derecede korelasyon sağlamış, öte yandan BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.96$ değeri olarak mükemmel korelasyon sağlamıştır. Kontrastlı BT modalitesi bu bölge için TTE incelemeye göre bariz (korelasyon katsayısı bağlamında 3 düzey) üstün bulunmuştur. PDA'nın uzunluğu açısından; TTE ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında korelasyon katsayısı $r = 0.11$ ile düşük veya önemsiz korelasyon sağlarken, BT ile pre-operatif ölçüm değerleri karşılaştırıldığında ise $r = 0.87$ ile iyi derecede korelasyon

sağlamaktadır. Kontrastlı BT modalitesi bu bölge için yine TTE incelemeye göre bariz (korelasyon katsayısı bağlamında 3 düzey) üstün bulunmuştur.



7. TARTIŞMA

Norwood ameliyatı ve varyantları, Hibrid girişimler (cerrahi olarak bilateral banding ve peruktan PDA stentlenmesi) HLHS tedavisinde ilk tercih olarak uygulanan ameliyat/girişimlerdir. Bu girişimlerin mortalitesi günümüzde tecrübeli merkezlerde %10'ların altına düşürülebilmektedir. Sağlanan bu gelişme tanı yöntemlerindeki ilerlemeler (prenatal dönemde fetal ekokardiyografi ile teşhis imkanları postnatal erken dönemde yatak başı TTE kontrastlı BT incelemeleri ve 3D rekonstrüksiyon teknolojisi kardiyak kateterizasyon ve manyetik rezonans görüntüleme) ve postoperatif yoğun bakım süreçlerindeki düzenlemelere de bağlıdır ancak unutulmamalıdır ki tanı yöntemleri sayesinde cerrahi ekip ameliyat stratejisini (cerrahi teknik, perfüzyon stratejileri, kullanılacak greft materyelleri vs) önceden incelikli planlayabilmektedir. Bu hususun ulaşılan başarılı sonuçlardaki rolü oldukça önemlidir.

Cerrah sıklıkla preoperatif TTE görüntülemesi ile ameliyat öncesi dönemde stratejisini belirlerken emin olamamakta, kendini güvende hissedememekte, özellikle aort anatomisini 3 boyutlu olarak hayalinde canlandıramamakta, sıklıkla daha kesin görsel ve ölçümsel verilere ihtiyaç duymaktadır. Klinisyen ayrıca ek görüntüleme tetkiklerinin [BT, MRG (Manyetik Rezonans Görüntüleme) ve kardiyak kateterizasyon] sonuçları arasındaki farklılıkların klinik olarak önemi olup olmadığı konusunda şüpheye düşmekte, bu farklılıkların sadece kullanılan modaliteye bağlı olarak gelişip gelişmedikleri sorusunu cevaplayamamaktadır [49]. Bu sebeple çalışmamızda 2. görüntüleme modalitesi olarak seçtiğimiz, hastanemizde mevcut olan BT'ye ek olarak, gerçek durumu ortaya koymak ve uygulanan görüntüleme modalitelerinin gerçek ile korelasyonunu saptamak amacı ile cerrahi sırasında belirli anatomik bölgelerin ölçümlerinin alınması şeklinde bir kurgu planlandı.

Krupickova ve ark'ları kompleks kardiyak anomalili çocuklarda Glenn operasyonu öncesinde arteriyel damarların değerlendirilmesinde ekokardiyografik görüntüleme (sedasyon verilerek ve verilmeyen gruplarda) ile manyetik rezonans görüntüleme teknikleri karşılaştırmıştır [50]. Bilindiği gibi Glenn operasyonu öncesi damar yapılarının incelenmesi için standart metod kardiyak kateterizasyondur, zira yüksek çözünürlükte görüntü elde edilebilmekte ve işlem esnasında gerekli görülür ise

anomali saptanan damar yapılarına invaziv girişim yapılabilmektedir. Fakat akılda tutulması gereken, kateterizasyon sonrası, özellikle düşük ağırlıklı yenidoğan hasta grubunda daha sık ve ciddi olan prosedüre bağlı komplikasyonlardır. Buna alternatif hemen her çocuk kalp cerrahisi merkezinde bulunan, sıklıkla sedasyon veya genel anestezi gerektirmeyen non-invaziv, ucuz, hızlı metod TTE'dir.

Yenidoğan dönemindeki, bazen 2 kg ve altında ağırlıkta olan hastada, eğer alta yatan kardiyak patoloji kompleks ise, aort segmentlerindeki tortüozite, hipoplazi ve/veya atrezi'nin TTE ile tanımlanması, damar çapları ve uzunluklarının hassas olarak ölçülmesi özellikle düşük hassasiyetle gerçekleştirilebilmektedir. Bu durumda ve ana pulmoner arter, sağ ve sol pulmoner arter dalları ve PDA'nın çap ve uzunluk ölçümleri de keza sağlıklı olarak ölçülememektedir [50, 51]. Diğer yandan TTE akustik pencere gerektiren, operatör bağımlı bir modalitedir [52].

Krupickova ve arkadaşlarının TTE'yi karşılaştırmak üzere seçtikleri MRG incelemesi, non-invaziv ve non-ionizan olması ve damar yapılarının değerlendirilmesi açısından kabul edilen bir modalite olmasına karşılık, uygulama sırasında hasta kooperasyon zorunluluğu sebebiyle yenidoğan dahil tüm pediatrik hasta grubu için genel anestezi gerektirmesi ve buna bağlı komplikasyonlara açık olması, uzun süre alması (yaklaşık 60 dak), pahalı olması, az sayıda merkezde bulunması ve pediatrik kardiyak MRG incelemelerinde tecrübeli personel sayısının kısıtlı olması gibi kısıtlamalar taşımaktadır [50, 53, 54].

Krupickova ve arkadaşlarının çalışmasında TTE ile LPA damar görüntülenmesinin yetersiz olduğu belirtilmiştir. Bu büyük oranda çalışmaya alınan hastaların LPA'lerine daha önce cerrahi girişim uygulanmış olmasına bağlanabilir fakat, özellikle kompleks konjenital kardiyak patolojisi olan yenidoğan hasta grubunda anatomik olarak ana pulmoner arterden açılarak çıkması sebebi ile biraz daha zor görüntülenebildiği akılda tutulmalıdır [50]. Bilindiği gibi ekokardiyografik inceleme özellikle ventriküler fonksiyonlarının, kapak kompetansının ve akım ivmelerinin değerlendirilmesinde üstün olan bir modalitedir.

Bunların yanı sıra bir diğer alternatif görüntüleme modalitesi Bilgisayarlı Tomografidir. BT incelemesi yüksek spasyal rezolüsyonu, kolay uygulanabilir ve yorumlanabilirliği, damar yolu girişim kolaylığı, anestezi gerektirmemesi, radyasyon

ve kontrast kullanımı gerektirse de günümüz teknolojisinde oldukça sınırlı dozlar kullanması, düşük komplikasyon oranları, opere hastalarda metalik artefaktlar veya hastada pace-maker uygulanmış olması ile uygulanması kontrendike olabilen ve en önemlisi cerrahi bulgularla tamamen uyumlu sonuçlar vermesi sebebiyle her geçen gün daha çok değer kazanan bir non-invaziv modalitedir [52, 55, 56, 57]. Yine de özellikle düşük kilolu yenidoğan grubu hastalarda damar yolu açılmasının zorluğu, işlem sırasında sedasyon gerektirebilmesi, intravenöz kontrast kullanımı ve buna bağlı olarak renal fonksiyonlara etki etmesi, radyoaktivite kullanımı gibi dezavantajları da akılda tutulmalıdır [49].

Bir diğer kritik husus ise aort, PA ve PDA gibi majör vasküler yapıların ölçülmesi sırasında kullanılan metodların standardize olmasıdır. Bu sebeple çalışmamızda, TTE ve BT görüntülemeleri esnasında ölçümlerin yapılış yeri, şekli, kardiyak siklusun hangi aşamasında gerçekleştirilmesi gerektiği detaylı olarak tanımlanmış ve ciddiyetle uygulanmıştır [58].

Tüm bu bilgiler ışığında Ocak 2016 tarihinden itibaren kliniğimize başvuran HLHS tanılı yenidoğan hastaların pre-operatif değerlendirilmesinde ‘optimum protokol’ olarak yatak başı ve/veya pediatrik ekokardiyografi laboratuvarında gerçekleştirilen (2 ayrı deneyimli pediatrik kardiyoloji uzmanı tarafından) TTE incelemeye ek olarak, detaylı anatomik vizüalizasyon amacı ile kontrastlı BT incelemesi yapılması benimsenmiştir.

Ocak 2016 ve Şubat 2019 tarihleri arasında HLHS tanısı ile Norwood stage I ameliyatı uyguladığımız ve pre-operatif ilgili anatomik bölge ölçümleri (11 parametre) tam olarak kaydedilmiş, TTE ve kontrastlı BT görüntü ve ölçümleri eksiksiz bulunan 10 vaka çalışma grubumuza dahil edilmişti.

Yaptığımız detaylı literatür taramasına dayanan bilgimize göre şimdiye dek HLHS tanılı yenidoğan hasta grubunda vasküler yapıların cerrahi sırasında alınan gerçek ölçümleri ile preoperatif TTE ve kontrastlı BT ölçümleri ile karşılaştıran ve aralarındaki korelasyonu inceleyen başka bir çalışma yoktur. Bu çalışma bu konuda yapılmış ilk araştırmadır. Aktüel cerrahi ölçüm/gözlemlerle TTE ve MRG/MR (Manyetik Rezonans Görüntüleme/ Manyetik Rezonans) anjiyografi bulgularını aort koarktasyonlu hastalarda karşılaştıran bir çalışma Didier ve ark tarafından 4 gün ile 50

yaş arası hastalarda gerçekleştirilmiştir [59]. İncelenen patolojiler kıyaslandığında HLHS hastalarının vasküler boyutlarının hem hasta yaşı hem de aort çapları açısından bizim çalışmamızın çok daha hassas bir görüntüleme gerektirdiği aşıkardır. Norwood ameliyat süresinin uzunluğu ve kompleks oluşmasından ayrıca pre-operatif dönemde ölçümlerin gerçekleştirilmesini zorlaştırmakta olduğundan, diğer gruplar böyle bir araştırma planlamaktan kaçınmış olabilirler. Fakat cerrahi sırasında uyguladığımız teknik ve protokol sebebi ile kliniğimizde zaten aorta ve segmentleri rutin olarak RPA, LPA çapları ve PDA boyutları sınırlı sayıda hastada randomize olarak ölçülmektedir. Araştırma protokolümüz sebebi ile zaten elimizde bulunan bu değerlere ek olarak, sadece RPA ve LPA çap ölçümleri ile, PDA çap ve uzunluk ölçümleri gerçekleştirilmiş olan ve cerrahi işlem süresinde anlamlı bir uzamaya sebep olunmamış az sayıda (n=10) denekten oluşan bir alt grup elde edilebilmiştir.

Çalışmamızda BT görüntülemesi ile elde edilen 6 ayrı aort segment ölçümü (aortik annulus, sinotubuler junction, asendan aortik, transfer arcus aorta, isthmus aorta ve aorta desendan), cerrahi ölçüm verileri ile mükemmel korelasyon göstermişken, TTE ölçümleri ile cerrahi ölçümler, aortanın sadece ilk 3 segmenti (aortik annulus, sinotubuler junction ve aorta asendan) için mükemmel korelasyon göstermiştir. Takip eden üç aort segmenti için (transfer arcus aorta, isthmus aorta ve aorta desendan) korelasyon değerleri sırası ile transfer aort için 'çok iyi', isthmus ve aorta desendan için ise 'iyi' düzeyde bulunmuştur. TTE'de korelasyondaki bu aort proksimalinden distaline doğru gidiş ile görülen düşüş TTE'nin isthmus ve sonrası bölgelerdeki penetrasyon gücü ile açıklanabilir.

Benzer şekilde pulmoner arter'in üç segmenti (ana pulmoner arter, sağ pulmoner arter ve sol pulmoner arter) için BT değerleri cerrahi ölçüm verileri ile hep 'mükemmel' korelasyon gösterirken, TTE ölçümlerinde ana pulmoner arter ve sağ pulmoner arter ölçümleri ile cerrahi ölçüm verileri ile 'mükemmel' korelasyon göstermiştir. Sağ pulmoner arter konumunda TTE verileri ile cerrahi ölçüm verileri arasındaki korelasyon 'çok iyi' düzeyinde kalmıştır. Bu durum, yine anatomik olarak sol pulmoner arterin, sağ pulmoner arterden farklı olarak (sağ pulmoner arter, ana pulmoner arter sonrası kesin açılanmadan, adeta ana pulmoner arter(APA)'in devamı olarak seyir göstermektedir) ana pulmoner arterden keskin bir açı ile ayrılması

sonucunda TTE inceleme bu bölge için hassasiyetini bir miktar kaybedebilmekte diye yorumlanabilir.

PDA bölgesindeki değerler incelendiğinde TTE ve BT ölçümleri arasında çok anlamlı farklılıklar saptanmaktadır. PDA çap ve uzunluğu değerlendirildiğinde, diğer aort ve pulmoner arter bölgelerinde görülen BT verileri ile cerrahi ölçüm değerleri arasındaki ‘mükemmel’ korelasyon düzeyi korunurken, TTE verileri oldukça düşük düzeyde kalmaktadır. PDA çap değerlendirilmesinde korelasyon düzeyi ‘orta’, uzunluk değerlendirilmesinde ise ancak ‘önemsiz-düşük’ olarak saptanabilmiştir. Bu anlamlı fark iki sebebe bağlanabilir. İlk olarak HLHS nadir görülen bir patoloji olduğundan, hastaların çoğu merkezimize uzak illerden gelmektedir. Transfer sırasında uçak ambülans ile dahi olsa bu hastalar için uzun sayılabilecek bir süre hasta 112 transfer ekibi gözetiminde kalabilmektedir. Bu sırada tüm uyarılarımıza rağmen, prostaglandin perfüzyonunun sağlıklı olarak devam ettirilip ettirilemediği, dozunda oynama yapıp yapılmadığı konuları muğlaktır. Hastanemize kabul edilen bebeğe gelir gelmez ilk yapılan görüntüleme tetkiki TTE olmaktadır. Hastaneye henüz interne edilen yenidoğandaki bu düşük ölçüm değerleri, transfer esnasında sekteye uğramış veya dozu değiştirilmiş prostaglandin perfüzyonlarına bağlı olabilir. İkinci ihtimal olarak ise TTE’nin PDA çap ve uzunluğunu değerlendirmede anatomik özelliklerine bağlı olarak (tortüöz, uzun, dik açılı, farklı lokalizasyon vb.) hassasiyetini kaybetmesi olarak kabul edilebilir.

8. SONUÇ


Kompleks konjenital kalp patolojisi olan bebeklerde aorta/aorta segmentleri ve ana pulmoner arter ve RPA-LPA ölçümleri için TTE ve kontrastlı BT, her düzeyde BT daha yüksek değerde olmak üzere, güvenilir modalitelerdir. PDA ölçümlerinde TTE ölçüm değerlerine her zaman şüphe ile yaklaşılmalıdır.

Çalışmanın Sınırlamaları:

Retrospektif formattaki çalışmamızın bazı kısıtlamaları bulunmaktadır. Öncelikle hasta sayısı nisbeten küçük sayılabilir (n=10). TTE incelemeleri standart olarak deneyimli 2 ayrı pediatrik kardiyoloji uzmanı tarafından yapılmış iken BT incelemelerinde 5 ayrı radyolog ve radyoloji teknisyeni görev almış, bu sebeple BT inceleme kalitemiz değişkenlik göstermiştir. Kabul edilir kalitede BT çekimi ile beraber TTE ve cerrahi ölçümleri tam hasta sayısı kısıtlı kalmıştır.

9. EKLER

İSTANBUL, KARTAL KOŞUYOLU YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
KARTAL KOŞUYOLU E. A. H. VAZİ İÇLERİ BİRDİMİ
02-05-2018 14:13 3308302 929 4131
0068L20133


T.C.
İSTANBUL VALİLİĞİ
İL SAĞLIK MÜDÜRLÜĞÜ
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Sayı : 53838792-929
Konu : Dilekçeniz Hk.

Gülözar AŞUDU
Hemşire

İlgi : 27/04/2018 tarihli dilekçeniz.

İlgi tarihli dilekçeniz incelenmiş olup, "Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Bebeklerin Aorta Anatomisinin Ekokardiyografi, Bilgisayarlı Tomografi Peroperatif Görüntüleme Bilgileri ile Değerlendirilmesi" konulu tez çalışmanızı kurumumuzda yapma talebiniz hastanemiz başhekimliği tarafından uygun bulunmuştur.
Bilgilerinize rica ederim.

e-İmzalıdır.
Prof. Dr. Mehmet Kaan KIRALI
Başhekim

İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi
E. A. H. Vazî İçleri Birliği
Saadet KANBUR
Başhekimlik
Güvenli Elektronik İmza ile Aynadır
04 05 2018

denizler cad.no 2 cevzili kartal
Faks No:4596321
e-Posta:saadet.kanbur@saglik.gov.tr İnt.Adresi: www.kosuyolu.gov.tr

Bilgi için:Saadet KANBUR
Unvan:BİRİM SORUMLUSU
Telefon No:0216-5001500 (1436)

Bu belge 5070 sayılı elektronik imza kanuna göre güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.
Evrakın elektronik imzalı suretine <http://e-belge.saglik.gov.tr> adresinden 8d1d6b1d-627b-488f-b81c-e60333b66080 kodu ile erişebilirsiniz.

10. KAYNAKLAR

1. Candan İ, Oral D. Kardiyoloji. p. 1065-84, Ankara: Antıp Yayınları, 2002.
2. Ferencz C, Rubin JD, McCarter JR, Brenner J, Neill CA, Perry LW et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington Infant Study. Am J Epidemiol 121: 31–36, 1985.
3. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN Cardiac disease . p. 577–596 In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG editors. Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn 5th ed. Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, 1999.
4. Gürkan B. Konjenital Kalp Hastalıklarının Değerlendirilmesi. p. 503-512 İçinde: Yurdakök M, Erdem G, editors. Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı, 1. baskı. Ankara: Alp Ofset, 2004.
5. Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. Canadian Cardiovascular Society. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. Can J Cardiol. 17; 940-59, 2001.
6. Küçükduymaz Z, Karapınar H, Göktekin Ö. Konjenital kalp hastalıklarında manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi. Koşuyolu Kalp Dergisi. 16 (2); 162-168, 2012.
7. Bardo DM, Frankel DG, Applegate KE, Murphy DJ, Saneto RP. Hypoplastic left heart syndrome. Radiographics. 21 (3); 705-717, 2001.
8. Bernstein D. Developmental biology of the cardiovascular system. Nelson Textbook of Pediatrics. p. 1475-1481. Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. 16. Baskı. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2000.
9. Arıncı K, Elhan A, Fetal dolaşım. Uygulamalı Anatomi. p. 22-25 Arıncı K, Elhan A, editors. Ankara: Türkiye Klinkleri Yayınevi, 1994.
10. Aydoğan Ü, Fetal ve neonatal dolaşım. Neonatoloji. p.387-390, Dadaloğlu T, editör. Ankara: Nobel tıp kitapevleri, 2000.

11. Guyton AC, Hall JE, Fetal ve neonatal fizyoloji. Tıbbi Fizyoloji. p. 1047-1056. 9. baskı, Türkçe Çeviri editors Çavuşoğlu H, İstanbul: Nobel Kitapevi, 1996.
12. Keith L, Moore TVN, Torchia MG. The developing human: clinically oriented embryology. p.6-7, 10. baskı, Philadelphia: Elsevier, 2013.
13. Sadler TW. Kardiyovasküler sistem. Langman's medical embryology. p.171-215. Sadler TW editör, 6. baskı. Çeviren: Başaklar AC. USA: Williams& Wilkins, 1990.
14. Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC. Caring for infants with congenital heart disease and their families. American Family Physician. Apr 1, 59(7); 1857-68, 1999.
15. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. İçinde: Pediatri. p.947-73, Neyzi O, Ertuğrul T, editors. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2002.
16. Bernstein D. Congenital heart disease 1499-1554 In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. United States of America: Saunders, 2004.
17. Rudolph AM, Kamei RK, Overby KJ. Rudolph's Fundamentals of PEDIATRICS. p. 660-73, Çeviri editör: Yurdakök M. Ankara: Güneş Kitabevi, 2003.
18. Fuster V, Alexander RW, O'rourke RA. Hurst's The Heart. p. 1846-1906. 10. baskı, İstanbul, 2002.
19. Canbaz S. Atriyal septal defekt ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci, 2(12); 28-35, 2006
20. Mutlu H, Küçüköğlü S, Yiğit Z, Küçüköğlü H, Ökçün B, Bavçığ A ve ark. İnmede risk faktörü olarak foramen ovale açıklığı. Turk Kardiyol Dern Ars. 26 (9); 1998.
21. Çil E. Çocukluk çağında "telekardiyografik değerlendirme". Güncel Pediatri. 1; 42-49, 2003.
22. Friedman WF. Aortic stenosis p.1087-1111 In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen 94 HD, Gutgesell HP, editors. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent, 5th ed, Vol II. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995.

23. Kervancıođlu P, Kervancıođlu M. İyi gelişmiş kollateraller ve 15 yaşına kadar asemptomatik kalmış kritik segmental aort koarktasyonu olgusu. *Dicle Tıp Dergisi*. 33 (3):185-188, 2006.
24. Heper C, Heper Y, Mođol E. *Kardiyoloji* 2000. p.75-110 1. baskı. İstanbul: Alfa yayınları, 2000.
25. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. p. 131-245, 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1996.
26. Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular stenosis in adults: diagnosis and treatment. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 00:546-557, 2003.
27. Demirađ MK, Keçeligil HT. Fallot tetralojisi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci*. 2 (12); 51-58, 2006.
28. Nisanođlu V, Erdil N, Battalođlu B. Pulmoner atrezi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci*. 2 (12); 40-50, 2006.
29. Açıkel Ü, Erdal C. Triküspid atrezisi, cerrahi tedavi seçenekleri ve fontan dolaşımı. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci*. 2 (12); 59-63, 2006.
30. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu. *Ana Kar Der*. 2; 70-72, 2002.
31. Greenleaf CE, Urencio JM, Salazar JD, Dodge-Khatami A. Hypoplastic left heart syndrome: current perspectives. *Transl Pediatr*. Jul, 5 (3); 142-147, 2016.
32. Simpson JM. Hypoplastic left heart syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 5: 271-8, 2000.
33. Paynard JL, Kaneta MK. Hypoplastic left heart syndrome: clinical manifestations and treatment. *Neonatal Netw*, 7; 17-25, 1988.
34. Watson DG, Rowe RD. Aortic-valve atresia. Report of 43 cases. *JAMA* 179; 14-18, 1962.
35. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 308; 23-6, 1983.

36. Norwood WI. Hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 52; 688-95, 1991.
37. Norwood WI Jr, Marshall LJ, Murphy JD. Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg,* 54; 1025-30, 1992.
38. Lee ML, Wu MH, Wang JK, Chang CI, Lue HC. Flow characteristics in infants with hypoplastic left heart syndrome: an echocardiographic study. *Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih,* 36; 14–19, 1995.
39. Amplatz K, Moller JH. *Radiology of congenital heart disease.* p. 1207. St Louis: Mo: Mosby–Year Book, 1993.
40. Oyar O. Rutin uygulamalarımızda kullandığımız BT çekim protokolleri. p. 31-82. İstanbul: İstanbul Tıp kitabevi, 2008.
41. Kaya T, Özkan R, Adapınar B. *Temel Radyoloji Tekniği.* p. 315-333 İçinde: Adapınar B, Bilgisayarlı tomografi (BT). Kaya T, editors. 3. baskı. İstanbul: Güneş & Nobel, 1997.
42. Tuncel E. *Klinik Radyoloji.* p.87-105. Genişletilmiş 2.baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi, 2012.
43. *Radyoloji: Bilgisayarlı tomografi cihazları.* p. 3-16. Ankara: MEB, 2011.
44. Goo HW. State-of-the-art CT imaging techniques for congenital heart disease. *Korean journal of radiology.* 11 (1); 4-18, 2010.
45. Kulkarni A, Hsu HH, Ou, P, Kutty S. Computed tomography in congenital heart disease: clinical applications and technical considerations. *Echocardiography.* 33 (4); 629-640, 2016.
46. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, Lancellotti P. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *European Heart Journal-Cardiovascular Imaging.* 16 (3); 233-271, 2015.

47. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, Geva T. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American society of echocardiography pediatric and congenital heart disease council. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 23 (5); 465-495, 2010.
48. Wacker A, Kaemmerer H, Hollweck R, Hauser M, Deutsch MA, Brodherr-Heberlein, S, Hess J. Outcome of operated and unoperated adults with congenital cardiac disease lost to follow-up for more than five years. *American Journal of Cardiology*. 95 (6); 776-779, 2005.
49. Blondheim DS, Vassilenko L, Glick Y, Asif A, Nachtigal A, Meisel SR, Zeina AR. Aortic dimensions by multi-detector computed tomography vs. echocardiography. *Journal of cardiology*. 67 (4); 365-370, 2016.
50. Krupickova S, Muthurangu V, Hughes M, Tann O, Carr M, Christov G, Marek J. Echocardiographic arterial measurements in complex congenital diseases before bidirectional Glenn: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *European Heart Journal-Cardiovascular Imaging*. 18 (3); 332-341, 2016.
51. Di Sessa TG, Di Sessa P, Gregory B, Vranicar M. The Use of 3D Contrast-Enhanced CT Reconstructions to Project Images of Vascular Rings and Coarctation of the Aorta. *Echocardiography*. 26 (1); 76-81, 2009.
52. Goo HW. Serial changes in anatomy and ventricular function on dual-source cardiac computed tomography after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatric radiology*. 47 (13); 1776-1786, 2017.
53. Stockton E, Hughes, Broadhead M, Taylor A, Mcewan A. A prospective audit of safety issues associated with general anesthesia for pediatric cardiac magnetic resonance imaging. *Pediatric Anesthesia*. 22 (11); 1087-1093, 2012.
54. Soriano BD, Hoch M, Ithuralde A, Geva T, Powell AJ, Kussman BD, et al. Matrix-array 3-Dimensional echocardiographic assessment of volumes, mass, and ejection fraction in young pediatric patients with a functional single ventricle: A comparison study with cardiac magnetic resonance. *3D Echocardiography Volumes in Single Ventricles*.14; 1842-48, 2015.

55. Han KB, Vezmar M, Lesser JR, Michalak G, Grant K, Dassenko D et al. Selective use of cardiac computed tomography angiography: An alternative diagnostic modality before second-stage single ventricle palliation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Vol 148; 1548-54, 2014.
56. Orwat S, Diller GP, Baumgartner H. Imaging of congenital heart disease in adults: choice of modalities. *European Heart Journal–Cardiovascular Imaging*. 15 (1); 6-17, 2013.
57. Goldstein SA, Asch FM, Weissman G, Evangelista A. Ascending aortic dimension measurements: apples, oranges, and lemons. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 30 (7); 636-638, 2017.
58. Asch FM, Yuriditsky E, Prakash SK, Roman MJ, Weinsaft JW, Weissman G, Silberbach M. The need for standardized methods for measuring the aorta: multimodality core lab experience from the GenTAC registry. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 9 (3); 219-226, 2016.
59. Didier D, Saint-Martin C, Lapierre C, Trindade PT, Lahlaidi N, Vallee JP, Beghetti M. Coarctation of the aorta: pre and postoperative evaluation with MRI and MR angiography; correlation with echocardiography and surgery. *The international journal of cardiovascular imaging*. 22 (3-4); 457-475, 2006.

11. ETİK KURUL ONAYI



Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

Etik Kurul
2016

SAYI:2018.3/1- 89
KONU:Etik kurul kararı

Sayın ALİ CAN HATEMİ
Sorumlu Araştırmacı

Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'na sunmuş olduğunuz **“Hipoplastik sol kalp sendromlu bebeklerin aorta anatomisinin ekokardiyografi,bilgisayarlı tomografi peroperatif görüntüleme bilgileri ile değerlendirilmesi”**konulu çalışmanız 25.04.2018 tarihli etik kurul toplantısında görüşülmüş, başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmanın/çalışmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş ve uygun bulunmuş olup araştırmanın/çalışmanın başvuru dosyasında belirtilen merkezlerde gerçekleştirilmesinde etik ve bilimsel sakınca bulunmadığına toplantıya katılan üyelerin oy birliği ile karar verilmiştir.

Bilgilerinizi ve gereğini rica ederim. 25.04.2018

Prof.Dr.Hasan Sunar

Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Girişimsel Olmayan Etik
Kurul Başkanı

Etik Kurul Sekreteri: Hilal YILDIRIM

Etik Kurul

Tel:(0216)5001500(1176) Fax:(0216)5001537

Adres: Cevizli Mah., Denizer Cad. Cevizli Kavşağı, Kartal/İstanbul No:1

Elektronik Ağ Adresi: www.kosuyolu.gov.tr

12. ÖZGEÇMİŞ

Kişisel Bilgiler

| | | | |
|------------|---------------------|--------------|-------------|
| Adı | Gülüzar | Soyadı | AŞUDU |
| Doğum Yeri | Kızılören | Doğum Tarihi | 27/03/1984 |
| Uyruğu | T. C. | TC Kimlik No | 39344042346 |
| E-mail | guluzartd@gmail.com | Tel | 53651980751 |

Eğitim Düzeyi

| | Mezun Olduğu Kurumun Adı | Mezuniyet Yılı |
|------------------|--|----------------|
| Doktora/Uzmanlık | | |
| Yüksek Lisans | | |
| Lisans | Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Bölümü | 2006 |
| Lise | Gürün ÇP Lisesi | 2002 |

İş Deneyimi (Sondan geçmişe doğru sıralayım)

| | Görevi | Kurum | Süre (Yıl - Yıl) |
|----|---------|---|-------------------------|
| • | Hemşire | Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kartal Koşuyolu yüksek ihtisas Eğitim Araştırma Hastanesi | 11/07/2007-Devam ediyor |
| • | Hemşire | Turgut Özal Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi | 2006-2007 |
| 3. | | | - |

| Yabancı Dilleri | Okuduğunu Anlama* | Konuşma* | Yazma* |
|-----------------|-------------------|----------|--------|
| İngilizce | Orta | Orta | Orta |
| | | | |

* Çok iyi, iyi, orta, zayıf olarak değerlendirin

| Yabancı Dil Sınav Notu # | | | | | | | | |
|--------------------------|-----|-------|-----------|-----------|-----------|-----|-----|-----|
| KPDS | YDS | IELTS | TOEFL IBT | TOEFL PBT | TOEFL CBT | FCE | CAE | CPE |
| | | | | | | | | |

Başarılmış birden fazla sınav varsa, tüm sonuçlar yazılmalıdır

KPDS: Kamu Personeli Yabancı Dil Sınavı; YDS: Yabancı Dil Bilgisi Seviye Tespit Sınavı; IELTS: International English Language Testing System; TOEFL IBT: Test of English as a Foreign Language-Internet-Based Test TOEFL PBT: Test of English as a Foreign Language-Paper-Based Test; TOEFL CBT: Test of English as a Foreign Language-Computer-Based Test; FCE: First Certificate in English; CAE: Certificate in Advanced English; CPE: Certificate of Proficiency in English

| | Sayısal | Eşit Ağırlık | Sözel |
|------------|---------|--------------|-------|
| ALES Puanı | 53 | | |

| | | | |
|---------------|--|--|--|
| (Diđer) Puanı | | | |
|---------------|--|--|--|

Bilgisayar Bilgisi

| Program | Kullanma becerisi |
|-----------|-------------------|
| M. Office | İyi |
| | |
| | |

*Çok iyi, iyi, orta, zayıf olarak deđerlendirin

Uluslararası ve Ulusal Yayınları/Bildirileri/Sertifikaları/Ödülleri/Diđer

