



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

**YENİDOĞAN DÖNEMİNDE KARDİYAK CERRAHİ
OLAN HASTALARIN 3-4 YAŞTAKİ NÖROLOJİK
DEĞERLENDİRMESİ**

**Dr. Perihan EŞSİZOĞLU
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Ferda ÖZLÜ**

ADANA-2019



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI**

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE KARDİYAK CERRAHİ OLAN HASTALARIN 3-4 YAŞTAKİ NÖROLOJİK DEĞERLENDİRMESİ

**Dr. Perihan EŞSİZOĞLU
UZMANLIK TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Ferda ÖZLÜ**

Bu çalışma Çukurova Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Birimi tarafından desteklendi (no: 8636)

ADANA-2019

TEŞEKKÜR

Tez konumun belirlenerek tez çalışmamın yürütülmesini üstlenen, çalışmamız boyunca hoşgörüsünü, çalışmanın her aşamasında yardımını esirgemeyen, fikirlerini paylaşan tez hocam Doç. Dr. Ferda Özlü'ye,

Mesleki bilgi ve becerilerimi kazanmam konusunda emekleri olan değerli hocalarıma,

Uzmanlık eğitimim boyunca beraber çalıştığım bilgi ve deneyimleri ile beni aydınlatan özellikle Tuğçe Güven başta olmak üzere tüm asistan arkadaşlarıma,

Benden yardımlarını hiçbir zaman esirgemeyen, başta Doç. Dr. Sevcan Alınç Erdem, Uzm. Dr. Celal Varan olmak üzere tüm Çocuk Kardiyoloji ekibine, Doç. Dr. Faruk İncecik ve tüm Çocuk Nöroloji ekibine,

Asistanlık sürecinde ve tez sürecimde bilgi ve tecrübeleri ile her sorunda yanımda olduğunu bildiğimiz abim Uzm. Dr. Hüseyin Şimşek'e,

Tez hastalarımın gelişim testlerini yapan ve yoğunluğuna rağmen yardımcı olan sevgili Psikolog Duygu Kuşçu'ya,

İstatistikleri yaparken bütün yoğunluklarına rağmen yardımcı olan Doç. Dr. Yaşar Sertdemir ve ekibine,

Hayatımın her aşamasında ve maddi-manevi her konuda destek veren, sevgileriyle her zaman yanımda olan haklarını hiçbir zaman ödeyemeyeceğim canım anneme, babama, kardeşime ve ablama,

Sonsuz teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER	II
TABLolar LİSTESİ.....	IV
ŞEKİLLER LİSTESİ.....	V
KISALTMALAR.....	VI
ÖZET	VII
ABSTRACT.....	VIII
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları	3
2.1.1. Tanımı.....	3
2.1.2. Epidemiyoloji.....	3
2.1.3. Etiyoloji	3
2.1.3.1.Kromozomal Anomaliler	3
2.1.3.2. Tek Gen Defektleri	4
2.1.3.3. Çevresel ve Maternal Faktörler.....	5
2.1.4. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflaması.....	5
2.1.4.1. Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	6
2.1.4.1.1. Atriyal Septal Defekt (ASD).....	6
2.1.4.1.2. Ventriküler Septal Defekt (VSD)	7
2.1.4.1.3. Patent Duktus Arteriozus (PDA)	8
2.1.4.1.4. Endokardiyal Yastık Defekti (EYD).....	9
2.1.4.1.5. Pulmoner Darlık (PD).....	10
2.1.4.1.6. Aort Darlığı (AD)	10
2.1.4.1.7. Aort Koarktasyonu (AK)	11
2.1.4.2. Siyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	12
2.1.4.2.1. Büyük Arter Transpozisyonu (BAT)	12
2.1.4.2.2. Fallot Tetralojisi (FT)	12
2.1.4.2.3. Persistan Trunkus Arteriyozus.....	13
2.1.4.2.4. Triküspit Atrezi.....	13
2.1.4.2.5. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi (TPVDA).....	14
2.1.4.2.6. Tek Ventrikül	14
2.1.4.2.7. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül	14
2.1.4.2.8. Ebstein Anomalisi.....	15
2.1.5. Kardiyak Cerrahiler ve Sınıflandırılması.....	15
2.1.6. Postoperatif Komplikasyonlar	16
2.1.7. Fetal Dönemde Sinir Sisteminin Embriyolojik Gelişimi.....	17
2.1.8. Konjenital Kalp Hastalığının Santral Sinir Sistemi Gelişimine Etkisi	18
2.1.9. Konjenital Kalp Hastalıklarında Santral Sinir Sistemi Hasarı İçin Risk Faktörleri.....	19
2.1.10. Postoperatif Nörogelişimsel Sonuçlar	19
2.1.10.1. Denver II Gelişimsel Tarama Testi.....	20
2.1.10.2. Stanford-Binet Zekâ Testi.....	21
3. GEREÇ ve YÖNTEM	23
3.1. Hastaların Seçimi	23

3.2. Kaydedilen Parametreler.....	25
3.3. İstatistiksel Analiz.....	26
4. BULGULAR.....	28
4.1. Hastaların Genel ve Demografik Özellikleri	28
5. TARTIŞMA	39
6. SONUÇLAR	45
7. KAYNAKLAR	49
8. EKLER.....	58
8.1. Etik Kurul Onayı.....	58
8.2. Tez Bilgi Formu.....	59
8.3. Aydınlatılmış Onam Formu	60
9. ÖZGEÇMİŞ	61



TABLULAR LİSTESİ

<u>Tablo No</u>	<u>Sayfa No</u>
Tablo 1. Konjenital kalp hastalığı ile ilişkili çevresel risk faktörleri.....	5
Tablo 2. Konjenital kalp hastalıkları sınıflaması	6
Tablo 3. Santral sinir sistemi hasarı için risk faktörleri.....	19
Tablo 4. Hastaların genel ve demografik özellikleri	29
Tablo 5. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin Denver sonucu ile karşılaştırılması	31
Tablo 6. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin Stanford skorlaması ile karşılaştırılması.....	33
Tablo 7. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin baş çevresi persentili ile karşılaştırılması.....	35
Tablo 8. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin kilo persentili karşılaştırılması	37
Tablo 9. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin boy persentili karşılaştırılması	38

ŞEKİLLER LİSTESİ

Sekil No

Sayfa No

- Şekil 1. Hastalara uygulanan operasyon tipleri 28
Şekil 2. Gestasyon yaşının 3-4 yaş baş çevresi >10p ve <10p olan hastalarla karşılaştırılması..... 36
Şekil 3. Gestasyon yaşının 3-4 yaş kilosu >10p ve <10p olan hastalarla karşılaştırılması..... 37



KISALTMALAR

AD	: Aort Darlığı
AK	: Aort Koarktasyonu
ASD	: Atriyal Septal Defekt
BAT	: Büyük Arter Transpozisyonu
C\ S	: Sezaryan
ÇDDA	: Çok Düşük Doğum Ağırlığı
DGTT II	: Denver Gelişimsel Tarama Testi II
EYD	: Endokardiyal Yastık Defekti
FT	: Fallot Tetratolojisi
KKH	: Konjenital Kalp Hastalıkları
MV	: Mekanik Ventilator
NSVY	: Normal Spontan Vajinal Yol
PD	: Pulmoner Darlık
PDA	: Patent Duktus Arteriyosus
PGE1	: Prostaglandin E1
TPVDA	: Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
VİP	: Ventilator İlişkili Pnömoni
VSD	: Ventriküler Septal Defekt
YYBÜ	: Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi

ÖZET

Yenidoğan Döneminde Kardiyak Cerrahi Olan Hastaların 3-4 Yaştaki Nörolojik Değerlendirmesi

Amaç: Neonatal konjenital kalp hastalığı olan bebeklerin antenatal tanı alması, postnatal takip ve cerrahi sonrası takiplerinin deneyimli merkezlerde yapılması uzun dönem komplikasyon gelişmemesi açısından yararlı olabilir. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım ünitesinde opere olan konjenital kalp hastalarının 3-4 yaştaki kardiyak fonksiyonları, nörolojik muayeneleri ve nörogelişimsel durumları, büyüme ve gelişmelerini araştırmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya Ocak 2013 ile Aralık 2015 tarihleri arasında ÇÜTF YYBÜ'e yatırılmış, konjenital kalp hastalığı nedeni ile cerrahi uygulanmış ve takibi devam eden 25 bebeğin, 3-4 yaştaki kardiyak fonksiyonları, nörolojik muayeneleri, Denver Gelişimsel Tarama Testi II ve Stanford-Binet testi uygulanarak nörogelişimsel durumları değerlendirildi. Bu bebeklerin retrospektif olarak epikriz bilgilerinden; demografik özellikleri; doğum tarihi, gebelik haftası, cinsiyeti, doğum kiloları, operasyon tipleri, preoperatif ve postoperatif sepsis öyküleri, operasyon öncesi ve sonrası ventilatör destek tedavilerinin varlığı ve süreleri, postoperatif inotropik ihtiyaçları, postoperatif komplikasyonları, enteral beslenmeye başlanma zamanı, prognozları, hastanede yatış süreleri kaydedildi.

Bulgular: DGTT II değerlendirilmesi anormal olan hastaların operasyon öncesi sepsis öyküsü, normal olan hastalardan daha fazlaydı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0,032$) Hastaların 8'inin (%32) 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı devam etmekte idi. Diüretik ihtiyacı olan hastaların DGTT II sonucu, diüretik ihtiyacı olmayan hastalar ile karşılaştırıldı ve istatistiksel olarak sınırdan düşük anlamlılık saptandı ($p=0,059$). Operasyon öncesi sepsis tanısı olan hastaların Stanford-Binet testi sonucu, olmayan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı düşük saptandı. ($p=0,007$). Doğumda gestasyon haftası ve doğum ağırlığı daha yüksek olan hastaların 3-4 yaştaki kiloları, boyu ve baş çevresi daha düşük saptandı ($p=0,034$) ($p=0,034$) ($p=0,031$).

Sonuç: Konjenital kalp hastalığı olan olguların operasyon öncesi sepsis atağı geçirmiş olmaları ileri dönemde nörolojik gelişimlerini etkiler. Bu nedenle hastalarda operasyon öncesi sepsisi azaltabilecek önlemlerin alınması, bu konuda taburculukta bilgilendirilmeleri ve erken dönemde fark edilmesinin sağlanması, zamanında nörolojik desteğe başlanması açısından önemlidir. 3-4 yaşta halen kardiyolojik medikal desteğe ihtiyacın olması da nörolojik sekel gelişmesi açısından dikkat edilmesi gereken bir parametredir. Doğumda gestasyon haftası ve doğum ağırlığının daha iyi durumda olması ailelerin tutum ve bebek bakımlarını etkiliyor olabilir. Daha düşük gestasyon haftada ve ağırlıkta doğan bebeklerin 3-4 yaşa kadar daha iyi bakım ve beslenme almaları sonucunda kiloları daha iyi hale gelmiş olabilir.

Anahtar Sözcükler: Yenidoğan Bebekler, Postkardiyak Cerrahi, Nörolojik Gelişim

ABSTRACT

Neurological Evaluation of 3-4 Year Old Patients Who Underwent Cardiac Surgery in the Neonatal Period

Objective: Antenatal diagnosis of neonatal congenital heart disease, postnatal follow-up and post-operative follow-up in experienced centers may be useful to avoid long-term complications. We aimed to investigate the cardiac functions, neurological examinations and neurodevelopmental status, growth and development of 3-4-year-old operated congenital cardiac patients in the Neonatal Intensive Care Unit of Cukurova University Medical Faculty Hospital.

Material and Method: 25 infants with congenital heart disease who were operated on and followed up between January 2013 and December 2015 at the ÇUFoM NICU were included in the study. Cardiac functions, neurological examinations, Denver Developmental Screening Test II (DGTT II) and Stanford-Binet test were used to evaluate the neurodevelopmental status of the participants. The following information was saved from these infants' epicrisis information retrospectively; demographic characteristics, date of birth, gestational week, sex, birth weight, types of operations, preoperative and postoperative sepsis history, presence and duration of pre- and postoperative ventilator supportive treatments, postoperative inotropic needs, postoperative complications, enteral feeding time, prognosis, and hospitalization durations.

Findings: Seven of the patients (28%) had preoperative sepsis. Patients with abnormal DGTT II evaluation had a higher rate of history of sepsis before the operation, and this difference was statistically significant ($p=0,032$). 8 of the patients (32%) had a need for diuretics at 3-4 years of age. The DGTT II result of patients who needed diuretics was compared with those who didn't and statistically significant low borderline significance was found ($p=0,059$). The Stanford-Binet test results of the patients who were diagnosed with sepsis before the operation were significantly lower than the patients without sepsis ($p=0,007$). The patients with a higher gestational age at birth and higher birth weight were found to have lower weight, height and head circumference at 3-4 years of age ($p=0,034$) ($p=0,034$) ($p=0,031$).

Conclusion: The occurrence of sepsis attacks before the operation affects the neurological development of the patients with congenital heart disease. Therefore, it is important for patients to take precautionary measures to reduce sepsis prior to the operation, to be informed about this issue when being discharged in order for this to be noticed at an early stage, and to initiate neurological support in a timely manner. The need for cardiologic medical support at 3-4 years of age is also a parameter that should be considered in terms of neurological sequelae development.

The gestational week at birth and better birth weight may affect attitudes and the care provided by families. Children who were born at lower gestational weeks and with lower weight may have improved weight as a result of better care and nutrition until 3-4 years of age.

Keywords: Newborns, Postcardiac Surgery, Neurological Development

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Konjenital kalp hastalıkları doğumla birlikte görülen, antenatal dönemde kalbin tam olarak gelişmemesi sonucu ortaya çıkan kalp problemleridir.¹ Yaklaşık olarak her 1000 doğumun 6-8 inde bir veya birden daha fazla kalp problemi görülmektedir. Konjenital kalp hastalıklarının nedeni tam olarak bilinmese de bazı faktörler, çocuğun kalp anomalisi ile doğma riskini arttırmaktadır.²

Yenidoğan dönemi hemodinamik farklılık nedeniyle, konjenital kalp hastalığı tanısında zorlukları olan bir dönemdir. Rutin fizik muayene ile farkedilen konjenital kalp hastalıklarının yaşayan yenidoğanlar arasında görülme sıklığı ortalama % 0.75 olarak bulunmuştur.³ Yenidoğan döneminde konjenital kalp hastalıklarının klinik bulguları anatomik bozukluğa göre değişkenlik gösterir. Siyanoz, solunum sıkıntısı, şok tablosu gibi ağır belirtilerin yanı sıra, üfürüm de tek başına olabilir ya da bir sendromun bulgusu olarakta görülebilir.⁴

Erken tanı konularak tedavinin düzenlenmesi, konjenital kalp hastalığına sahip çocukların morbidite ve mortalitesini azaltabilme açısından önemlidir. Ekokardiyografi, kardiyopulmoner bypass, cerrahi teknikler ve yoğun bakımdaki önemli gelişmeler konjenital kalp defektleri olan çoğu hastanın yenidoğan ya da bebeklik döneminde cerrahiye verilmesine olanak tanımıştır.⁵ Mortalite ve ciddi morbiditenin engellenmesindeki başarı oranının artması ile konjenital kalp hastalığına sahip çocuklardaki araştırmalar kalp yerine santral sinir sistemine yönelmiştir.

Literatür çalışmalarına göre açık kalp ameliyatı sonrasında hayatta kalan infantlar santral sinir sistemi hasarı bakımından ciddi risk altındadır.^{6,7} Bunun sebebi ise fetal, preoperatif, intraoperatif ve postoperatif pek çok faktöre dayandırılmaktadır. Cerrahi onarım öncesi nörolojik disfonksiyon kromozomal anomaliler, kalp malformasyonu ile birlikte santral sinir sistemi disgenezisi olması veya edinilmiş hipoksik-iskemik beyin hasarına (süregelen hemodinamik instabilite nedeniyle) bağlı görülebilir. Kardiyak cerrahi sırasında, uygunsuz serebral perfüzyon ve metabolizma, sıcaklık değişiklikleri ve kardiyojenik emboli sonucunda hipoksik-iskemik reperfüzyon hasarı meydana gelebilir. Cerrahi sonrası ise, kardiyak arrest, enfeksiyon, azalmış serebral perfüzyon gibi komplikasyonlar ek santral sinir sistemi hasarlarının oluşmasına neden olabilir.^{8,9}

Bu alıřmada ÜTF YYBÜ’de opere olan konjenital kalp hastalarının 3-4 yařtaki nörolojik deęerlendirmesi, büyüme ve gelişmesini arařtırmayı amaladık. Neonatal konjenital kalp hastalıęı olan bebeklerin antenatal ve postnatal takip ve cerrahi sonrası takiplerinin aynı merkezde yapılmasını uzun dönem komplikasyon aısından deęerlendirmek istedik. Hayatın erken günlerinde açık kalp ameliyatı gerektirecek kadar ciddi olan tüm konjenital kalp defekti subtipleri hayatları boyunca gelişimsel gecikmeler aısından risk altındadır. Bu nedenle; bu çocukların gelişimleri çok yakından takip edilmeli, fonksiyonel ve akademik performansları ile hayat kalitelerini iyileřtirmek için problemlerin erken fark edilmesi sağlanmalıdır.^{10,11}



2. GENEL BİLGİLER

2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları

2.1.1. Tanımı

Konjenital kalp hastalıkları genelde kalpteki yapısal anomaliler veya kardiyovasküler sistemin fonksiyonları üzerine etkisi olan büyük intratorasik damarları ifade etmektedir.^{12,13}

2.1.2. Epidemiyoloji

Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) prevalansı bölgeler arasında değişkenlik göstermekle beraber tüm canlı doğumlarda yaklaşık % 0.5 ile 0.8 arasında olup, bu oran prematüre yeni doğanlarda % 2'ye, ölü doğumlarda % 3-4'e, spontan düşüklerde % 10-25'e, kadar yükselmektedir. Bu rakamlara prematürelde patent duktus arteriyosus, mitral kapak prulapsusu, biküsit aort kapağı dahil edilmemiştir.^{14,15}

Konjenital kalp hastalıklarının % 40-50'sine yaşamın ilk haftasında, % 50-60'ına yaşamın ilk ayında tanı konulmaktadır.¹⁶⁻¹⁸ Ülkemizde 2006 yılında yapılan bir çalışmada, literatürdeki diğer prevalans çalışmaları ile benzer olarak KKH prevalansı 7,77/1000 olarak bulunmuş, izole ventriküler septal defekt (VSD) % 32,6 iken, patent duktus arteriyosus (PDA) % 15,9 ve atriyal septal defektin (ASD) ise % 13,1 ile üçüncü sırada bulunmuştur.¹⁹

2.1.3. Etiyoloji

Konjenital kalp hastalıklarının bilinen nedenleri arasında kromozomal anomaliler, tek gen hastalıkları, maternal teratojen maruziyeti bulunmaktadır. Fakat KKH'larının sadece % 15'inde altta yatan bir neden gösterilebilmiştir. KKH'larının % 85'inin etyolojisinde multifaktöriyel etkiler olduğu bilinmektedir.²⁰

2.1.3.1.Kromozomal Anomaliler

Kromozomal anomaliler kompleks lezyonlarının bir parçası olarak konjenital kalp hastalıklarına neden olurlar. Kromozom anomalileri arasında konjenital kalp

malformasyonunun en sık neden olanlar Trisomi 18, Trisomi 13, Trisomi 21, Turner ve Cri-duChat Sendromlarıdır. Tekrarlama riski olan bu vakaların annelerine sonraki gebeliklerinde amniyosentez yapılması önerilmelidir.²¹

- Down sendromu (Trizomi 21): % 50 oranında endokardiyal yastık defekti (EYD), VSD, izole sekundum ASD, PDA, Fallot tetratojisi (FT) gibi konjenital kalp hastalıkları görülebilmektedir.²²
- Patau sendromu (Trizomi 13): Kardiyovasküler malformasyonlar genellikle VSD, ASD, PDA, aort koarktasyonu, biküspit aortik kapak ya da pulmoner kapak hastalıklarından oluşmakla birlikte hastaların % 90'ı yaşamın ilk yılında kaybedilirler.²²
- Di George sendromu (22q11 mikrolelesyonu): FT, trunkus arteriyozus, VSD, aortik ark anomalisi görülmektedir.²²
- Turner sendromu (45,X): Olguların yaklaşık % 20-30'unda aortik kapak hastalıkları görülürken, aort koarktasyonu görülme oranı % 3 olarak bildirilmektedir.²³

2.1.3.2. Tek Gen Defektleri

Tek gen hastalıkları bir sendromun parçası olarak ya da tek başına konjenital kalp hastalıklarına neden olabilmektedirler. Tek mutant gen nedeniyle meydana gelen kardiyovasküler anomaliler gen resessif ise % 25, dominant ise % 50 rekürrens riski taşımaktadır.

- Marfan sendromu: En önemli ve ölümcül komplikasyonu aort anevrizması ve diseksiyonudur.²⁴
- Holt- Oram sendromu: ASD, VSD, iletim gecikmesi görülmektedir.²⁵
- Alagille sendromu: Kardiyak malformasyonlardan en sık periferik ve valvuler pulmoner darlık ve Fallot tetrolojisi görülmektedir.²⁶
- Noonan sendromu: Bu sendromda, pulmoner darlık, ASD ve hipertrofik kardiyomiyopati görülebilmektedir.²⁷

2.1.3.3. Çevresel ve Maternal Faktörler

Kalp ve vasküler sistem oluşumu intrauterin dönemde gestasyon ortasında hemen hemen tamamlanmış olur. Bu nedenle gebeliğin ilk ayları kardiyovasküler malformasyonlar açısından risklidir.²⁸ Tablo 1’de konjenital kalp hastalığı ile ilişkili olabilecek çevresel risk faktörleri sıralanmıştır.

Tablo 1. Konjenital kalp hastalığı ile ilişkili çevresel risk faktörleri²⁸

Maternal Hastalıklar
Diyabet (Pregestasyonel)
Ateşli hastalık influenza
Fenilketonüri (kontrolü zor)
Rubella
Maternal terapötik ve rahatlatıcı ilaçlar
Antikonvülzan
Talidomid
Vitamin A türevleri
Alkol
Sigara
Obezite
Diğer maternal maruziyetler
Çözücü ve cilalar

Konjenital kalp hastalığı gelişiminde ailesel yatkınlık da önemlidir. Birçok çalışma, kardeşlerde ve konjenital kalp hastalığı olan kişilerin çocuklarında tekrarlama riskini değerlendirmeye çalışmıştır. Bu çalışmalar genellikle birbiri ile çelişmekte olup yorumlamadaki karışıklık; hastalığın tespitindeki, teşhis tekniklerindeki, defektlerin morfolojik sınıflandırılmasındaki, veya kromozomal anormallik ile sendromik özelliklerin tespitindeki farklılıktan kaynaklanmaktadır. Tekrarlama riski spesifik defekt tipine ve farklı akrabalık derecelerine göre değişiklik gösterir. Bir kardeş için tekrarlama riski en az % 2-3 arasında değişmekte olup, eğer hastalığa sahip birden fazla kardeş varsa bu oran önemli ölçüde artmaktadır. Konjenital kalp hastalığı olan ebeveynlerin çocuklarında hastalığın tekrarlama riski ortalama % 2-4 arasında değişmektedir. Fakat bu sayılar defekt tipine göre değişiklik gösterebilmektedir.²⁹

2.1.4. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflaması

Konjenital kalp hastalıkları siyanozun bulunup bulunmamasına göre asiyanotik ve siyanotik konjenital kalp hastalıkları olarak ikiye ayrılır (Tablo 2).³⁰ Asiyanotik konjenital kalp hastalıkları; kalpte baskın olan fizyolojik yükün durumuna göre ayrıca

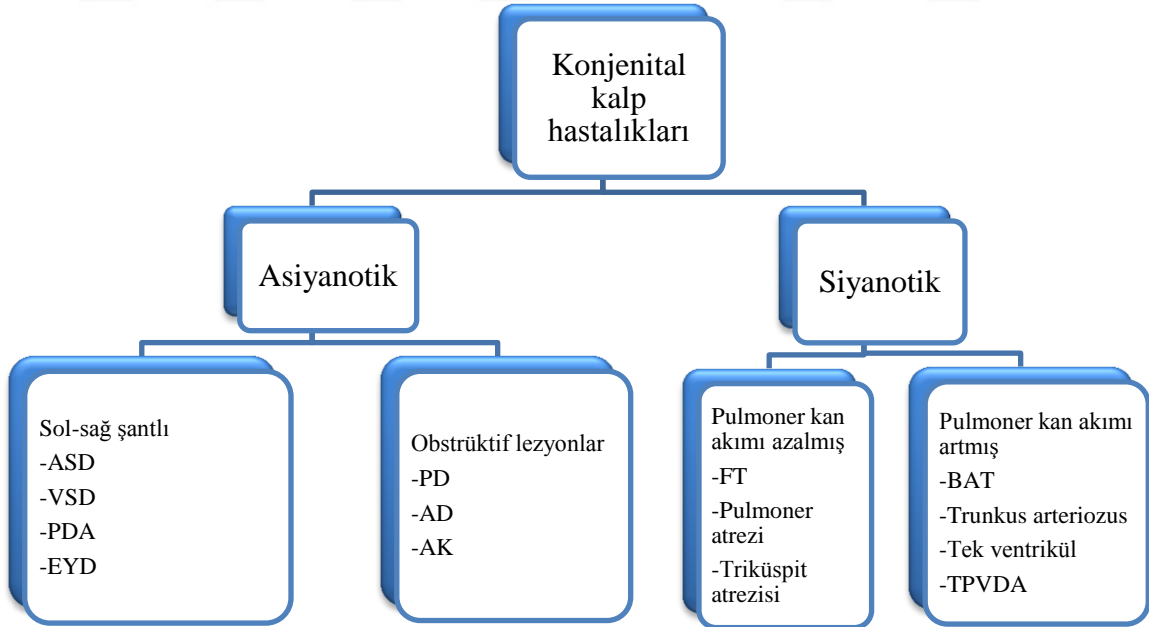
kendi içerisinde sınıflandırılabilir. Volüm yüküne sebep olan sol-sağ şanlı lezyonlar (VSD, ASD, PDA) ve sağda veya solda basınç yüküne neden olan obstrüktif lezyonlar (aort stenozu, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz)'dur. Asiyantotik konjenital kalp hastalığında siyanoz ya yoktur, ya da hafiftir. En sık rastlanan konjenital kalp hastalığı tipi VSD'dir (% 25-30). Daha sonra % 6-8 ile ASD ve PDA gelir. Aort koarktasyonu ve pulmoner stenoz, % 5-7 ile bunları takip eder.³¹

2.1.4.1. Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları

2.1.4.1.1. Atriyal Septal Defekt (ASD)

Sağ atriyum ve sol atriyum arasında foramen ovale haricindeki açıklıklar ASD olarak tanımlanır. ASD birçok kaynağa göre değişmekle birlikte tüm konjenital kalp hastalıklarının % 5-10'unu oluşturur. İnsidansı 1500 canlı doğumda birdir. Kızlarda erkeklerden iki kat daha fazla görülmektedir.^{30,32} ASD sporadik vakalar olarak görülmekte ise de otozomal dominant kalıtım gösteren, genetik olarak heterojen familial ASD tipleri de bulunmaktadır (Örn; Holt-Oram sendromu).³³

Tablo 2. Konjenital kalp hastalıkları sınıflaması³⁰



ASD'ler anatomik yerleşimine göre sınıflandırılır ve ostium sekundum, ostium primum, sinüs venozus ve koroner sinüs olmak üzere sıklık sırasına göre dört tip ASD

mevcuttur. Ayrıca patent foramen ovale ve atrial septal anevrizmalarda diğer interatrial septum defektlerine örnektir.³⁴ Diğer bir gerçek atrial septal defekt tipi olan primum tipi defektler interatrial septumun inferior ve anterior kısmında, kalbin endokardiyal yastık bölgesine yakın bölgede oluşan ASD'lere verilen isimdir. Tüm ASD'lerin % 10-15'ini oluşturur.³⁵ Sinüs venozus tipi defektler (sinoseptal defektler) ise vena kava süperior veya vena kava inferior orifislerine komşu bölgededir. Posterior yerleşimli defektler olup, tüm ASD'lerin % 10-15'ini oluştururlar. Bu defektler primum ve sekundum defektler gibi gerçek yapıları ASD'ler değildir.³⁶ Koroner sinus tipi defektler ASD genelde fossa ovalisin inferior ve anterior kısmında bulunur.³⁷

Çocukluk çağında hastalar genellikle asemptomatiktir ve sinsi seyir tipiktir. Çoğu rutin fizik muayene sırasında kardiyak üfürüm duyulması ile ortaya çıkar. Fizik muayenede genişlemiş, sert ve sabit çiftleşmiş (solunumla değişmez) ikinci kalp sesi ve buna eşlik eden parasternal sol ikinci interkostal aralıkta yumuşak vasıfta sistolik pulmoner ejeksiyon üfürümü (rölatif pulmoner kapak darlığına sekonder) duyulabilir.³⁴

Elektrokardiyografide sağ aks deviasyonu, hafif sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ dal bloğu gözlenir.³⁷ Günümüzde ekokardiyografi ile ASD tanısı kolaylıkla koyulabilmektedir.³⁸

Sekundum tip ASD'ler 3mm'den küçük ise büyük ihtimalle spontan olarak kapanır. Eğer defekt çapı 3 mm ile 8 mm arasında ise 3 yaşından önce spontan kapanma olasılığı % 40'a yakındır. Primum ve sinüs venozus tipi ASD'ler ise neredeyse hiçbir zaman spontan olarak kapanmazlar.

Transkateter yolu ile kapatmaya uygun olmayan ancak kapatma endikasyonları bulunan hastalara cerrahi kapatma işlemi uygulanır.³⁷

2.1.4.1.2. Ventriküler Septal Defekt (VSD)

Sağ ve sol ventrikülü ayıran interventriküler septumdaki bir veya daha fazla açıklık ventriküler septal defekt olarak tanımlanabilir.³⁹ Ventriküler septal defekt, biküspit aortik kapaktan sonra en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının %20 kadarını oluşturmaktadır. VSD'ler tek başına olabileceği gibi; diğer konjenital kalp hastalıklarıyla birlikte de görülebilir.⁴⁰

İnterventriküler septum, geniş müküler kısım ve küçük membranöz kısımdan oluşur. VSD'ler yerleştikleri bu bölgelere göre sınıflandırılır.

Membranöz septum aort kapağının hemen altındadır ve bu bölgeye yerleşen membranöz VSD'ler tüm VSD'lerin % 80'ini oluşturur. Trabeküler veya müküler defektler, VSD'lerin % 5-20'sini oluşturmaktadır.⁴¹

Küçük VSD'li hastalar genellikle asemptomatiktir ve çoğunlukla tanı başka bir hastalık nedeniyle yapılan fizik muayenede konulur. Orta-geniş VSD'li hastalarda ise ilk yıl içerisinde büyüme-gelişme geriliği, egzersiz intoleransı, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kalp yetersizliği ön plandadır. Fizik muayenede sternum sol alt kenarında pansistolik (holosistolik) üfürüm tipiktir.⁴²

Ekokardiyografi, VSD'lerde en ideal tanı yöntemidir. Ekokardiyografi ile defektin yeri, boyutu eşlik eden diğer anomaliler ve şantın miktarı belirlenebilir.⁴³

Membranöz ve müküler VSD'lerin %30-40'ı hayatın ilk 6 ayı içerisinde kendiliğinden kapanırken inlet ve outlet VSD'ler kendiliğinden kapanmaz. İnfektif endokardit riski nadirdir. Defektin boyutu ile endokardit gelişmesi arasında ilişki yoktur. Kalp yetmezliği tedavisi ve yeterli kilo alımı ile konjestif kalp yetmezliği gelişen hastalarda defektin küçülmesi beklenir ve operasyon ertelenir. Tıbbi tedaviye iyi cevap alınanlar en az 6 aylık oluncaya kadar cerrahi yapılmadan izlenmelidir.

Konjestif kalp yetmezliği tedavisi verilmesine rağmen büyüme geriliği düzelmeyen, sık ve tedaviye dirençli pulmoner komplikasyonlar gelişen hastalarda yaşa bakılmaksızın cerrahi tedavi yapılmalıdır.^{41,42,44}

2.1.4.1.3. Patent Duktus Arteriozus (PDA)

Patent duktus arteriozus fetal hayatta ana pulmoner arter ve inen aorta arasında geçiş sağlayan duktus arteriozusun doğumdan sonra beklenen sürede (72 saatte) kapanmamasıdır.⁴⁵ PDA prematüre bebeklerde sık rastlanırken, term bebeklerde göreceli olarak nadirdir.⁴⁶

Klinik bulguları soldan sağa şantın miktarına yani duktusun çapına ve pulmoner basınca bağlı olarak farklılık gösterir. Küçük PDA'lar genellikle semptom vermezken geniş şanlı PDA'lar ise, akciğer enfeksiyonu ve konjestif kalp yetmezliğine neden olabilir. Fizik muayenede kalp sesleri normaldir, bazen S₃ gallo duyulabilir. Üfürüm daha büyük bebeklerdeki gibi klasik olarak sol infraklaviküler bölgede sürekli üfürüm şeklinde değildir. Preterm bebeklerde üfürüm daha çok sol sternal kenarda duyulur ve

sistolik özelliği daha belirgindir. Beraberinde apekte middiyastolik uğultu işitilebilir. Ancak kalp hızı yüksek olduğundan farkedilmesi zordur.⁴⁷

Ekokardiyografi, tanının kesinleştirilmesi ve sol atriyum, sol ventrikül, pulmomer arter boyutlarının değerlendirilmesi için gereklidir.^{46,48}

Prematüre bebeklerde hipoksi ve prostaglandin E1 nedeniyle duktus açık kalırken; term bebeklerde duktusun media ve intima tabakalarının yapısal hasarı nedeniyle açıktır. Bu nedenle prematürelerin aksine term bebeklerde PDA'nın kapanma olasılığı daha azdır. Enfektif endokardit riski vardır.^{49,50}

Siyanotik KKH'nda (Pulmoner atrezi gibi) duktusun açık tutulması pulmoner kan akımının devamlılığını sağlar. Eğer sistemik ve pulmoner akım paralel seyrediyorsa (Büyük arter transpozisyonu gibi) duktusun açık kalması kanın karışmasını sağlar. Nihayetinde asiyanotik KKH'nda (kritik AK gibi) sistemik dolaşımın devamı için duktusun açık kalması şarttır.⁵¹ Bu durumlarda intravenöz prostaglandin E1 (PGE1, Alprostadil) infüzyonu duktus arteriozusu açık tutarak tedavi edici veya palyatif cerrahi düzeltme yapılmıca kadar sistemik oksijenizasyonu ve/veya perfüzyonun devamını sağlamak için kullanılabilir.⁵²

2.1.4.1.4. Endokardiyal Yastık Defekti (EYD)

Embriyolojik olarak endokardiyal yastıkların anormal gelişiminden kaynaklanan EYD'ler, parsiyel, intermediate ve komplet olmak üzere 3 tipe ayrılmaktadır. Fetal yaşamın dördüncü haftasının sonunda septal oluşum başlar, atrioventriküler endokardiyal yastıkçıklar atrioventriküler kanalın üst ve alt kenarlarında ortaya çıkmaktadır. Üst ve alt yastıkçıklar kaynaşmasındaki defekt atrioventriküler kanalın devamlılığı ile sonuçlanır ve böylece EYD oluşmaktadır.^{49,50}

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının %1-2'sini oluşturan Komplet EYD'li hastaların yaklaşık % 70'i Down sendromludur. Down sendromlu çocukların yaklaşık % 40'ında doğuştan kalp defektleri bulunur ve bu defektlerin % 50'si EYD'dir.^{53,54}

Konjestif kalp yetmezliği % 20 oranında görülmektedir. Komplet EYD'li hastalarda esas problem, kalp yetmezliği ve pulmoner vasküler hastalık gelişimidir. Hastaların çoğunda ilk bir yaş içinde takipne, terleme, kötü beslenme, gelişme geriliği, ciddi kalp yetmezliği ve sık akciğer enfeksiyonu görülür. Hastalarda doğumu izleyen ilk birkaç ay içinde ağır kalp yetersizliği gelişebilir.

Kalp yetmezliği bulguları gelişmişse erken cerrahi düzeltme planlamak gereklidir. Ağır kalp yetmezliği ve büyüme geriliği olmasa da komplet EYD'li bebekler hayatın ikinci veya üçüncü ayında genellikle cerrahi düzeltmeye giderler. Başlangıçtaki iki aşamalı tamir (önce pulmoner bantlama, sonra tam düzeltme) görüşü yerini erken primer tam düzeltmeye bırakmıştır. Bununla birlikte, tamir sonrası gelişen atriyoventriküler (AV) kapak yetersizlikleri, hem komplet hem de parsiyel defektlerde erken ve uzun dönemde en önemli morbidite nedeni olmaya devam etmektedir.^{49,50}

2.1.4.1.5. Pulmoner Darlık (PD)

Pulmoner darlık, sağ ventrikül çıkış yolu ile periferik pulmoner arterler arasında, stenozla giden değişik seviyelerdeki darlıkları içerir. Tüm konjenital kalp hastalıklarının içinde % 8 ile % 12 oranında izole PD görülür. Pulmoner darlık valvüler, subvalvüler (infundibuler) ve supralvalvüler olmak üzere üç tipi vardır ve en sık olarak valvüler PD (% 80-90) görülür. Valvüler tipteki darlığın insidansı 1000 canlı doğumda 0.6-0.8 olarak bildirilmiştir. Pulmoner darlık sıklıkla Fallot tetralojisi ve tek ventrikül gibi diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla birlikte bulunur.⁵⁵

Darlığın hafif olduğu hastalar genelde asemptomatikken orta ve ağır darlığı olan hastalarda çabuk yorulma, efor dispnesi, egzersizle ortaya çıkan göğüs ağrısı, senkop ve ani ölümle sağ kalp yetmezliği bulguları görülebilir.⁵⁶

Hafif pulmoner kapak darlığı olan hastalarda tıbbi veya girişimsel bir tedaviye gerek yoktur. Eğer darlık şiddeti orta ve ağır düzeyde ise veya hasta semptomatikse pulmoner balon valvüloplasti ilk tedavi seçeneğidir.⁵⁵

2.1.4.1.6. Aort Darlığı (AD)

Sol ventrikül çıkış yolu obstruksiyonu aort kapak seviyesinde, kapağın aşağısında veya yukarısında darlık şeklindedir, tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 10 kadarını oluşturur. Valvuler aort darlığı en siktir (% 71), ardından subvalvuler darlık (% 23) ve supralvalvuler darlık (% 5-6) gelir. Aort kapak darlığı erkeklerde daha sık görülür. Biküspit aortik kapak, valvuler aort kapak darlığın en sık formudur. Supralvalvuler aort darlığı sıklıkla Williams sendromu ile birlikte bulunur.⁵⁷

Hafif-orta aort darlıklı çoğu çocuk asemptomatiktir. Bazen, egzersiz intoleransı görülebilir. Kritik veya ağır aort kapak darlığı olan yenidoğanlarda doğumdan sonra

günler haftalar içinde oluşan pulmoner ödeme ilişkili olarak solunum sıkıntısı ve dolaşım bozukluğu belirtileri gelişebilir. Ağır derecede darlığı olan çocuklarda egzersizle oluşan göğüs ağrısı, çabuk yorulma veya senkop görülebilir. Fizik muayenede sağ üst sternal kenarda, suprasternal çentikte ve karotis arterlere doğru sistolik tril palpe edilebilir.

Ekokardiyografi, sol ventrikülün boyutunu ve miyokardiyal disfonksiyon derecesini, endokardiyal fibrozis varlığını, aortik annulus boyutunu ve kapak anatomisini göstermek için kullanılır.⁵⁸

Birçok merkezde semptomatik yenidoğan tedavisinde ilk basamak olarak perkütan balon valvüloplasti tercih edilmektedir. Kritik aort darlıklı, konjestif kalp yetersizliği gelişmiş yenidoğanlar ve süt çocuklarında acil olarak balon valvüloplasti (veya cerrahi) gerekir.⁵⁷

2.1.4.1.7. Aort Koarktasyonu (AK)

Aort koarktasyonu, genellikle sol subklavian arter distalinde ve duktus arteriyosus komşuluğunda darlıkla karakterize anomalidir. Nadiren abdominal aort ve transvers arkta koarktasyon görülebilir. Konjenital kalp hastalıklarının % 8-10'unu oluşturan aort koarktasyonu, erkeklerde kızlardan iki kat daha fazla görülür. Koarktasyonun proksimal ve distal aortik segmentleri arasında kollateral dolaşım bulunurken, hastaların % 85'inde biküspit aort kapağı bulunabilir.

Çoğu çocuk asemptomatiktir. Bazen egzersiz sonrası bacakta ağrı veya güçsüzlük yakınması şikayeti olabilir. Ancak beslenme bozukluğu, dispne, yetersiz kilo alımı veya akut dolaşım şok bulguları yaşamın ilk altı haftasında da gelişebilir. Fizik muayenede koltuk altında ve sırtta sistolik üfürüm duyulur ve mitral kapakçık anomalisi yokluğunda dahi apekte mid-diyastolik üfürüm duyulur.

Ekokardiyografi ve renkli doppler çalışmaları ile genellikle koarktasyonun yeri ve genişliği görülebilir.⁵⁷

Semptomatik yenidoğanlarda hayatın ilk haftasında duktus arteriyozusun tekrar açılması, inen aortaya ve böbreklere yeterli akımın sağlanması için PGE1 infüzyonu başlanmalıdır. Kısa etkili inotrop ajanlar, diüretikler ve oksijen verilmelidir. Standart cerrahi yönteminin yüksek riskli olduğu süt çocuklarında, balon anjiyoplasti yararlı olabilir.⁵⁹⁻⁶¹

2.1.4.2. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları

2.1.4.2.1. Büyük Arter Transpozisyonu (BAT)

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 5-7'sini oluşturan büyük arter transpozisyonu; erkeklerde kızlardan üç kat daha fazla görülür. Aorta vücuda desature kanı taşır ve önden, sağ ventrikülden çıkar. Pulmoner arter arkadan, sol ventrikülden çıkar ve akciğerlere oksijenlenmiş kanı taşır. Tüm vücutta hipoksik kanın dolaşması ve akciğer dolaşımında ise fazla oksijenli kanın dolaşması yaşamla bağdaşmaz. Bu nedenle iki dolaşımın karışmasına izin veren ASD, VSD ya da PDA gibi defektler yaşam için gereklidir.

Siyanoz öyküsü doğumdan itibaren her zaman vardır. Fizik muayenede yenidoğanda orta-ağır siyanozla beraber takipne görülür. İkinci kalp sesi tek ve şiddetlidir. VSD nin eşlik ettiği daha az siyanotik bebekte erken veya holosistolik VSD üfürümü duyulabilir. Ekokardiyografi ile tanı konabilir.

Medikal tedavi olarak duktusu açık tutmak için PGE1 infüzyonu başlanmalıdır. Ağır hipoksemi durumunda oksijen verilmelidir. Cerrahi operasyon planlanana kadar balon atriyal septostomi gerekebilir.^{60,61}

2.1.4.2.2. Fallot Tetralojisi (FT)

En sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığı olan Fallot tetralojisi; tüm konjenital kalp hastalıklarının % 5-10'unda görülür. Geniş VSD, sağ ventrikül çıkış yolu darlığı, sağ ventrikül hipertrofisi ve aortanın 'overriding'i olmak üzere dört anomaliyi içerir.⁶²

Hastaların çoğu doğumda (siyanotik) ya da doğumdan sonra (asiyanotik) siyanoz ile bulgu verir. Fizik muayenede değişik derecedelerde gelişme geriliği, siyanoz, takipne, çomaklaşma (daha büyük süt çocukları ve çocuklarda), egzersiz dispnesi ve çabuk yorulma vardır.⁶³

FT'nin en önemli komplikasyonu olan hipoksik nöbetler süt çocuklarında huzursuzluk ve ağlamanın neden olduğu sağ ventrikül çıkış yolu darlığının artması ve kan akımının azalmasına bağlı olarak görülebilir. Şiddetli nöbet hipotoni, konvulsiyon, serebrovasküler olay veya ölüme neden olabilir.

Hipoksik nöbetlerin önlenmesi için hekimler nöbeti tanımalı ve tedavi etmelidir. Oral propranolol kullanılmalı, göreceli demir eksikliği taranmalı ve tedavi edilmelidir.

Palyatif şant ameliyatı pulmoner kan akımını artırmak için yapılmalıdır. Oksijen saturasyonunun % 75-80'den az olması halinde tam onarım ameliyatı yapılır.^{60,61}

2.1.4.2.3. Persistan Trunkus Arteriyozus

Tüm konjenital kalp hastalıklarının % 1'inden azını oluşturur. Kalpten trunkal kapakla birlikte tek bir arter gövdesi ayrılır ve pulmoner, sistemik, ve koroner dolaşımlara dallar verir. Trunkusun altında geniş perimembranöz infundibüler VSD bulunur. Hastaların %33'ünde hipokalseminin eşlik ettiği Di George Sendromu bulunur.

Doğumdan hemen sonra siyanoz belirti verir. Fizik muayenede apekte ve sol sternal kenarda sıklıkla sistolik klik duyulur. İkinci kalp sesi tektir.

Hastalar opere edilene kadar dijital ve diüretiklerle dekonjestif tedavi devam edilmelidir. Di George Sendromu eşlik etmesi nedeniyle serum kalsiyum ve magnezyum düzeylerine bakılmalı ve gerekirse desteklenmelidir. Pulmoner kan akımını azaltarak kalp yetersizliği ve pulmoner vasküler tıkaçıcı hastalık gelişimini önlemek için geçmişte pulmoner arter bandı uygulanmış olsa da, günümüzde primer defekt onarımı yapılmaktadır.^{60,61}

2.1.4.2.4. Triküspit Atrezi

Konjenital kalp defektlerinin % 1-3'ünü oluşturur. Sağ atrium ve sağ ventrikülü ayıran triküspit kapak atreziktir. Sağ ventrikül hipoplastik ve ventrikülün giriş kısmı yoktur. Yaşamın devam edebilmesi için ASD, VSD veya PDA gibi defektler gerekir. Hastaların yaklaşık % 70'inde büyük arterler normal ilişkideyken % 30'unda ise transpozisyon bulunur. Hastaların % 3'ünde, L tipi transpozisyon vardır. Büyük arterleri normal ilişkili hastalarda VSD genellikle küçüktür ve pulmoner darlık bulunur. En sık (% 50) bu tip triküspit atrezi bulunur.

Bu hastalarda doğumdan itibaren siyanoz vardır. Takipne ve beslenme zorluğu belirgindir. Süt çocuklarında hipoksik nöbet öyküsü olabilir. Fizik muayenede pulmoner darlık varsa nadiren sistolik tril görülebilir. İkinci kalp sesi tektir. Ekokardiyografi tanıda kullanılır.

Ciddi siyanozu bulunan yenidoğanlara duktus açıklığını sağlamak için PGE1 infüzyonu başlanmalıdır. Palyatif operasyonlar sonrasında Fontan tipi ameliyat yapılır. Cerrahi düzeltme yapılmayan hastalar altı ay içerisinde kaybedilir.^{60,61}

2.1.4.2.5. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi (TPVDA)

Tüm konjenital kalp hastalıklarının % 1'ini oluşturur. TAPVD'nin infrakardiyak tipi erkeklerde dört kat daha fazla görülür. Pulmoner venler ve sol atrium arasında doğrudan ilişki yoktur. Pulmoner venler sistemik venöz yapılara veya sağ atrium içine açılırlar. Pulmoner venlerin açıldığı yere bağlı olarak suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak ve miks olmak üzere dört tipi vardır. Yaşamın devamlılığı için ASD veya PFO gereklidir.

Klinik bulgular pulmoner venöz dönüşte darlık bulunup bulunmamasına göre değişir. TPVDA olmayan yenidoğanlarda doğumdan itibaren hafif siyanoz görülürken TPVDA'si olanlarda büyüme geriliği, belirgin siyanoz ve solunum sıkıntısı görülür. Süt çocuklarında ise büyüme geriliği, sık akciğer enfeksiyonu ve konjestif kalp yetmezliği gelişebilir.^{60,61} Tüm hastalar için cerrahi düzeltme gereklidir. Cerrahi düzeltme yapılmazsa bu hastalar bir yaşından önce kaybedilir.⁶⁴

2.1.4.2.6. Tek Ventrikül

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 1'den azını oluşturur. Her iki atrioventriküler kapak, ana tek ventrikül odacığına açılır ve ana odacık bulboventriküler foramen yoluyla rudimenter bir odacığa bağlanır. Ana odacıktan tek büyük arter çıkarken, diğeri rudimenter odacıktan çıkar. Hastaların % 85'inde büyük arter transpozisyonu bulunur.

Tek ventriküllü hastalarda doğumdan itibaren değişen derecelerde siyanoz gözlemlenebilir. Fizik muayene bulguları pulmoner kan akımı miktarına bağlıdır. Pulmoner kan akımında artış varsa, bulgular geniş VSD'li hastalara benzerken; pulmoner kan akımında azalma varsa FT'a benzer. Ekokardiyografide iki atrioventriküler kapağın içine açıldığı tek ventrikül odacığı görülmesiyle tanı konulur.

Destek tedavisi ve palyatif operasyonlar ardından 18-24 aylıkken Fontan tipi ameliyat uygulanır. Cerrahi uygulanmayan hastaların yaklaşık yarısı genellikle bir yaşından önce kaybedilirler.^{60,61}

2.1.4.2.7. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Tüm KKH'larının % 1'inden azını oluşturan DORV, sıklıkla diğer kompleks defektlerin eşlik ettiği heterotaksili hastalarda bulunur. Hem aorta hem de pulmoner

arter sağ ventrikülden çıkarırken, sol ventrikülün tek çıkışı geniş VSD'dir. Ventriküler septal defektin pozisyonu ve pulmoner darlığın varlığı hemodinamik durumu etkiler. Aynı zamanda subaortik VSD, subpulmoner VSD, suprakristal VSD, noncommitted VSD gibi çift çıkışlı sağ ventrikül tiplerini belirler.

Klinik bulgular çift çıkışlı sağ ventrikülün tipine göre değişir. PD'lığı olmayan subaortik VSD'li olgularda siyanoz hafiftir veya yoktur. PD'lı olgularda siyanoz belirgindir ve klinik FT'e benzer. Kalp yetmezliği tedavisi sonrası defektin tipine göre düzeltici operasyonlar yapılmalıdır.^{60,61}

2.1.4.2.8. Ebstein Anomalisi

Triküspit kapakların Ebstein anomalisi tüm konjenital kalp hastalıklarının % 1'inden azını oluşturur. Triküspit kapağın septal ve posterior yaprakçıkları, sağ ventrikül kavitesinin içinde aşağı doğru yerleşmiştir. Bu durumda sağ ventrikülün bir kısmı sağ atriyuma dahil olur. Sağ ventrikül fonksiyonel hipoplazisi gelişir.

Fizik muayenede yenidoğanlarda değişen derecelerde siyanoz olabilirken, daha büyük çocuklarda el ve ayak parmaklarında çomaklaşma gelişebilir.^{65,66}

2.1.5. Kardiyak Cerrahiler ve Sınıflandırılması

Konjenital kalp hastalarında palyatif işlemlere, ardından tamire bağlı morbidite ve mortaliteyi engellemek için daha düzeltici operasyonlar yapılmaktadır. Bu yaklaşım sonucu yenidoğan bebeklerde hatta prematüre bebeklerde kardiyak işlem sayısı giderek artmaktadır. Kardiyak cerrahi işlemler açık veya kapalı oluşlarına ve düzeltici ve palyatif oluşlarına göre sınıflandırılır.⁶⁷

Sık yapılan pediatrik kardiyak cerrahi girişimler

Palyatif girişimler

- 1) Pulmoner arter bantlama
- 2) Modifiye Blalock-Taussig şant
- 3) Septostomi

Düzeltilme ameliyatları: kapalı girişimler

- 1) Patent duktus arteriozus
- 2) Aort koarktasyonu
- 3) Vasküler halka

Düzeltilme ameliyatları: açık girişimler

- 1) Atriyal septal defekt
- 2) Ventriküler septal defekt
- 3) Atrioventriküler septal defekt
- 4) Fallot tetralojisi
- 5) Pulmoner atrezi
- 6) Büyük arterlerin transpozisyonu
- 7) Pulmoner venoz anastomoz anormallikleri

Kardiyak kapak anomalileri

- 1) Aortik stenoz
- 2) Pulmoner stenoz
- 3) Triküspit kapak anormalliği
- 4) Mitral kapak anormalliği
- 5) Hipoplastik sol kalp sendromu

2.1.6. Postoperatif Komplikasyonlar

Konjenital kalp hastalığı tanısı almış yenidoğanlarda, ameliyat sonrası gelişen komplikasyonlar tüm gelişmelere rağmen ileri ülkelerde bile kardiyak cerrahi sonrası morbidite ve mortalitenin en başta gelen nedenlerindedir.^{68,69} Erken dönemde görülen komplikasyonlar:

- Fazla kanama: Cerrahi nedeni ve koagülopatiye bağlı veya her iki nedenle oluşmuş olabilir.⁷⁰
- Açık sternum: Kompleks açık işlemlerden sonra yenidoğanlarda kalpteki ve akciğerdeki ödem nedeni ile sternumun kapatılması diyastolik basınçta aşırı artışlara neden olabilir. Bu durumda sternum açık bırakılır.
- Kardiyak tamponad: Postoperatif dönemde artan santral venöz basınç, düşük kalp debisi, hipotansiyon, taşikardi, ritm bozukluğu ve desatürasyon ile ilişkili durumdur. En uygun tedavisi sternumun acilen açılmasıdır.
- Ateş: Cerrahi sonrası ilk 12-18 saat içinde gelişmiş ise düşük kardiyak debiyi gösterir ve hızlı tedavi edilmelidir. Erken postoperatif dönemden sonra görülen ateşin en sık nedeni enfeksiyondür.

- Postperikardiyotomi sendromu: İnflamatuvar bir süreç olup cerrahi sırasında kardiyak antijenlere karşı gelişen otoimmün yanıt nedeni ile gelişmektedir. Semptomatik efüzyonu olan hastalarda perikardiyosentez gerekebilir.
- Diyafragma paralizi: Kardiyak cerrahi sırasında frenik sinir hasarı sonucu hemidiyafragmatik parezi veya paralizi olabilir.
- Şilotoraks: Cerrahi sırasında duktus torasikus ve intratorasik lenfatik kanallar zedelenirse gelişebilir.^{68,69}

2.1.7. Fetal Dönemde Sinir Sisteminin Embriyolojik Gelişimi

Sinir sistemi ektoderm yaprağından köken alır. 3. gebelik haftasında (GH) notokord, üzerindeki ektodermi uyararak nöral plak oluşumunu sağlar ve daha sonra nöral oluk oluşur. Bu oluk zamanla nöral tüp denen yapıyı oluşturur.⁷¹ Omurilik ve merkezi sinir sistemi (MSS) bu nöral tüpten gelişir. Merkezi sinir sistemi 5 aşamadan gelişir: sinir farklılaşması, sinir göçü, sinapsların oluşumu, sinapsların organizasyonu ve miyelinizasyon.⁷²

Sinir farklılaşması; gebeliğin 8. haftasında ventriküler ve subventriküler alanda başlar, 12-18 gebelik haftasında en yüksek seviyeye gelir ve bebeklik çağına kadar devam eder. Sinir göçü; sinir farklılaşmasının hemen sonrasında başlar ve 12-24. gebelik haftalarında en yüksek seviyeye gelir. Sinapsların oluşumu; 8. gebelik haftasında başlar ve nöronların yerleşimine kadar devam eder. Dendrit ve aksonların dallanması ve böylece sinapsların artışı ile farklılaşır. Sinapsların organizasyonu; yaklaşık olarak 24-28. gebelik haftası arasında oluşur ve postnatal dönemde de devam eder. Miyelinizasyon; 24. gebelik haftasında başlar ve ergenlik dönemine kadar devam eder. MSS'de ilk olarak motor liflerin, periferik sinir sisteminde ise duyu liflerinin miyelinizasyonu oluşur.⁷²

Sinir sistemi otonomik, duyuusal, durumsal ve motor olarak 4 işlevsel alanı içerir. Gelişimleri intrauterin dönemde başlar, olgunlaşmaları postnatal döneme kadar devam eder. Bebeğin intrauterin çevreden ekstrauterin çevreye geçişinde uyumunu sağlayan önemli otonomik fonksiyonları: kalp hızı, solunum hızı, ısı kontrolü, renk değişimleri, sıvı-elektrolit dengesi, beslenme, uyku, mesane boşalımıdır. Duyusal gelişimde ise bebeklerde gelişen ilk duyu dokunmadır ve koku alma, tat alma, işitme ve görme duyuları ardından gelişir.^{71,73} Durumsal işlevler ise bebeğin genel görünümü, bilinç

durumu ve uyku-uyanıklık durumlarını içerir. Motor işlevler ise bebeğin kas tonusu, postürü ve hareket şekillerinin gelişimini içerir.^{74,75}

2.1.8. Konjenital Kalp Hastalığının Santral Sinir Sistemi Gelişimine Etkisi

Kardiyogenezis, farklı hücre tiplerini kombine eden bir dizi, kusursuz düzenlenmiş moleküler ve morfogenetik olayı içerir. Bu süreçte gerçekleşen bir bozulma konjenital kalp defektleri şeklinde, yaşamı tehdit eden hastalıklarla sonuçlanabilir.⁷⁶ İnsanda kardiyak gelişim, primitif kalp tüpünün ritmik kontraksiyonu ile postkonsepsiyonel ilk günlerde başlar (embriyolojik 23 günde) ve 50. günde ya da 7. gestasyonel haftada morfolojik olarak olgun kalp gelişir.⁷⁷ Aksine, beyin gelişimi daha uzun bir süreye yayılır, hücre proliferasyonu, migrasyonu, akson ilerlemesi, ve hedef seçimi ilk iki trimesterde olur, takibinde 3. trimesterde ve erken postnatal dönemde uzun süren bağlantıların oluşması gerçekleşir.⁷⁸

Normal fötüste vasküler ve kardiyak kan akımı, en satüre kanın duktus venozus ve sol hepatik venden foramen ovale yoluyla sol kalbe ve buradan serebral dolaşıma yönlendirilmesi şeklindedir. Aksine büyük arterlerin d-transpozisyonunda aorta sağ ventrikülden çıkar ve dolayısıyla, superior vena cava, vücudun alt kısmı ve koroner sinüslerden gelen nispeten desatüre kanı alır. Sol ventrikül ise daha yüksek satüre kanı akciğere, vücudun alt bölümüne ve plasentaya taşır.⁷⁹ Hipoplastik sol kalp sendromunda, fötal dolaşım tüm venöz dolaşımın sağ atriyum ve ventrikülde karışması ile karakterizedir. Çıkan aorta sadece küçük bir damardır, retrograt olarak kanı koroner arterlere gönderir. Aortik ark da hipoplastiktir. Beyin ve vücudun üst bölümünü karşılamak için tersine akım gösterir.⁸⁰ Serebral kan akımındaki oksijenin düşmesi ile seyreden konjenital kalp hastalıklarında, beyin direncinin plasental dirence oranı azaltılarak serebral kan akımı korunur. Ancak hipoplastik sol kalp sendromunu ve büyük arterlerin d-transpozisyonu olan yenidoğanlarda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) düşük serebral kan akımı ölçülmüştür. Bu anormal akımın beyin gelişimine etkisi belirsizdir. Konjenital kalp hastalığı olan yenidoğanlarda küçük baş çevreleri vardır ve beyin gelişiminin sorunlu olduğunu gösterebilir.⁸¹

2.1.9. Konjenital Kalp Hastalıklarında Santral Sinir Sistemi Hasarı İçin Risk Faktörleri

Konjenital kalp hastalığı olan yenidoğanlarda akkiz beyin hasarı sıklığını ve eşlik eden risk faktörlerini belirlemek için pre ve postoperatif manyetik rezonans görüntüleme kullanılır.⁸² Preoperatif; hipoksemi, cerrahiye gitmeden önceki süre, kardiyak arrest, baz açığı, balon atriyal septostomi, intraoperatif; kardiyopulmoner bypass, uzamış total dolaşım arresti, azalmış beyin oksijen satürasyonu, postoperatif; hipoksemi, hipotansiyon SSS hasarı için risk faktörlerini oluşturur (Tablo 3).⁸³

Tablo 3. Santral sinir sistemi hasarı için risk faktörleri⁸³

Preoperatif	İntraoperatif	Postoperatif
<ul style="list-style-type: none">• Düşük arteryel hemoglobin saturasyonu• Ameliyata kadar geçen süre• Kateter bazlı işlem(örn, balon atriyal septostomi)• Preoperatif baz açığı• Preoperatif kardiyak arrest• Morfolojik immatür beyin	<ul style="list-style-type: none">• Uzamış total dolaşım arresti(>40 dk)• Azalmış beyin oksijen satürasyonu(NIRS)• Kardiyopulmoner bypass işlemi (bölgesel serebral perfüzyon)• Hava ya da partikül embolisi• inflamasyon	<ul style="list-style-type: none">• Düşük kan basıncı• Düşük arteryel Pao₂• Uzamış serebral bölgesel oksijen satürasyonu (>3 saat NIRS <%45)• Morfolojik immatür beyin• Tek ventrikül fizyolojisi

2.1.10. Postoperatif Nörogelişimsel Sonuçlar

Mortalite ve ciddi morbiditenin engellenmesindeki başarı oranının artması ile tedavi uygulayanlar ve aileler yaşamına devam eden çocuklarda belirgin bir nörogelişimsel gerilik gözlemişlerdir. Doğal varsayım, 1980'lerin geç döneminde çalışmalara neden olacak şekilde, istenmeyen nörolojik sonuçların neonatal cerrahi girişim sırasında olan beyin hasarı ile ilişkili olduğu idi.⁸⁴ Siyanotik ağır kardiyak patolojiye sahip olgularda preoperatif hipoksinin olumsuz etkisi ve uzun süren operasyonlarda total sirkulatuvar arrest gelişmesi, operasyon sonrası erken ve uzun dönemi nörolojik gelişimi olumsuz etkilemektedir.⁸⁵ Özellikle büyük arter

transpozisyonu nedeni ile yapılan cerrahi sonrası nörolojik komplikasyon görülme sıklığı belirgin olarak fazladır. Bu hastaların operasyon öncesi asidotik ve siyanotik olmaları, ayrıca cerrahi esnasında daha kompleks tekniklerin kullanımı bu farkı açıklayabilir.⁸⁶ Özellikle yenidoğan döneminde (0-1 ay) opere edilen olgular nörolojik etkilenme yönünden en hassas olan olgulardır. Bu oran infantil dönemde yine yüksek, infantil dönemden sonra ise nörolojik komplikasyon oranı daha düşüktür.^{87,88}

Çocuklarda gelişme geriliklerinin erken tanınabilmesi için sosyal, zihinsel, konuşma ve hareket gelişiminin belirli aralıklarla değerlendirilmesi gerekir. Erken tanı, olabilecek sorunlar için önlem alınmasını sağlar. Bu amaçla özellikle 0-6 yaş grubunda gelişimsel tarama testleri kullanılmaktadır. Ülkemizde 0-6 yaş çocuklarının gelişimsel taraması için kısa sürede uygulanabilen, gelişimsel sorunları yakalamada sağlık personeline yardımcı olmak amacıyla Denver II gelişimsel tarama testi önerilmektedir.⁸⁹ 2-18 yaş arasındaki bireylerin entelektüel yapı ve gelişimleri hakkında ölçme değerlendirme için Stanford-Binet zeka testi kullanılmaktadır.⁹⁰

2.1.10.1. Denver II Gelişimsel Tarama Testi

DGTT II, ilk kez 1967'de Frankenburg ve Dodds tarafından oluşturulmuş birçok ülkede farklı toplumlara uyarlanarak standardize edilmiş bir tarama testidir. DGTT II Yalaz ve Epir tarafından 1982 yılında Türk toplumuna standardize edilmiştir. Frankenburg ve Dodds tarafından 1990 yılında bazı maddelerin uygulanmasında ve değerlendirilmesindeki güçlükler nedeniyle ayrıca daha fazla dil maddesine gereksinim duyulması gibi nedenlerle, DGTT II yeniden gözden geçirilerek oluşturulmuştur. Yalaz ve Anlar tarafından, 1996 ve 2008 yıllarında olmak üzere iki kez standardize edilmiştir. Güvenilir ve geçerliliği bilinen bir tarama testi oluşu, öğrenilme ve uygulanmasının kolaylığı ve testin uygulama süresinin kısa olması, hekim, gelişim uzmanı, sosyal çalışmacı, psikolog, öğretmen gibi sağlık ve eğitim ile ilgili birçok meslek grubu tarafından uygulanabilmesi nedeniyle diğer pek çok ülkede uygulanmakta ve araştırmalarda kullanılmaktadır.

Denver II Gelişimsel Tarama Testi aşağıdaki dört gelişimsel alanı değerlendirmek üzere 134 maddeden oluşmaktadır.

Kişisel-sosyal: İnsanlarla iletişim kurabilme, kendi bireysel gereksinimlerini karşılayabilme.

İnce-motor: El-göz koordinasyonu, küçük cisimleri kullanabilme, problem çözebilme.

Dil: İşitme, anlama, dili kullanma.

Kaba-motor: Oturabilme, yürüyebilme, zıplayabilme.

Test gelişimsel tarama amacıyla kullanılabilir, ancak zeka testi olarak kullanılamaz.⁹¹

2.1.10.2. Stanford-Binet Zekâ Testi

Stanford Binet Zekâ Testi, Sorbonne Üniversitesi psikoloji bölümü yöneticisi olan Alfred Binet ve çalışma arkadaşı Theodore Simon tarafından Paris'teki okul çocuklarının hangilerinde zihinsel gerilik veya öğrenme güçlüğü bulunduğunu tespit etme amacıyla hazırlanan ilk zekâ testidir. İlk Stanford Binet Zekâ Testi 1905'te tamamlanmış ve 1920 li yıllara gelen kadar çok sayıda Binet uyarlaması geliştirilmiştir. L.M. Terman tarafından geliştirilip 1926'da yayınlanan bu test geliştirilen testler arasında en çok bilinen testtir. Zekâ Bölümü kavramında ortalama bir zekâyâ sahip insanın zekâ bölümü 100 olarak kabul edilmiştir.⁹⁰

Stanford-Binet Zekâ Testi 1916'dan itibaren dört kez revize edilmiştir. Testteki yenilemelerin sebeplerini şu şekilde özetlemek gerekir.

- Dil kendini yenileyen bir kavramdır. Dildeki gelişmeler ve yenilikler zekâ testi sonuçlarını doğrudan etkilemektedir,
- Bazı sorulara verilen cevapların testi uygulanan çocuğun kız ya da erkek olmasına göre değişiklik göstermesi,
- Test sonuçlarının ülkeden ülkeye ve bazı bölgelerde değişiklik gösteriyor olması,
- Bazı sorunlarinsa yaş gruplarını ayıramaması sebebiyle her yaş grubundaki bu sorulara doğru cevaplar vermesi. Sonraki düzenlemelerle testteki bu sorunlar ortadan kaldırılmıştır.

Ülkemizde Refia Uğurel Şemin tarafından 1972 yılında standardizasyonu yapılan Stanford Binet testinin 1985 yılında son sürümü yayınlanmıştır. Stanford-Binet testinin eksik görülen kısımları yeniden revize edilerek 15 farklı alt testi zekânın göstergeleri kabul edilen dört tür zihinsel yeteneği ölçecek şekilde test düzenlenmiştir. Bunlar ise;

- Soyut görsel yargılama

- Sözel yargılama
- Niceliksel yargılama
- Kısa süreli bellek

Stanford Binet Zekâ testi bireylerin zihinsel gelişimlerini belirlemek için 2-18 yaş aralığına uygulanan bir zekâ testidir. Uygulamanın sonunda bireye ait zekâ yaşı ve zekâ bölümü belirlenir. Süreye dayalı bir test değildir.⁹² Test uygulanırken sözel ve performans maddelerinin karışık bir şekilde bulunduğu testte, küçük yaştaki çocukların ilgisini çekmek için oyuncak materyaller kullanılır. Testin mümkün olduğu kadar sakin, çocuğun dikkatini dağıtacak eşyaların olmadığı bir odada yapılmalı. Odada test uzmanı ve çocuk dışında kimse bulundurulmamalı. Uygulamaya başlamadan önce çocuğun fiziksel ihtiyaçları kontrol edilmelidir.

Test uzmanının insiyatifinde testin uygulanmaya başlanacağı yaş belirlenir. Bu yaş genellikle takvim yaşı ya da takvim yaşı bir alt yaşıdır. Eğer çocuk kendisine verilen soru yönergelerinde başarısız olursa altta bulunan yaş dilimlerine inilir. Bütün soruların doğru cevaplandığı yaş çocuğun temel yaşı olarak kabul edilir. Temel yaş tespit edildikten sonra testör daha ileriki yaş sorularını çocuğa uygular. Çocuğun hiçbir test basamağını bilemediği noktada test sonlandırılır. Test puanlanır sonrasında temel yaşı üzerine eklenen verilmiş doğru cevaplarla çocuğun zekâ yaşı bulunur. Sonrasında takvim yaşı ve zekâ yaşından hareketle Zekâ Bölümü hesaplanır.

Zekâ Bölümü Hesaplanırken şu formül hesaplanır:

$$\text{Zekâ Bölümü} = \text{Takvim yaşı} / \text{Zekâ yaşı} \times 100$$

Stanford Binet Zekâ Testi Puanlaması şöyledir:

Stanford Binet Zekâ Testine göre testin ortalama puanı 100 dür. 100 ün üzerinde ve altında kalan değerler normalden zihinsel performans anlamında farklılık göstermeye başlayan bireylerdir. Zekâ puanı 140 olan birey toplumda her bin kişiden ancak iki kişide rastlanacak bir zekâ kapasitesine sahiptir.⁹³

140-üstü	Dahi veya Dahiye Yakın
130-139	Çok Üstün
120-129	Üstün
110-119	Parlak Zekâ
90-109	Normal Zekâ
80-89	Donuk Normal
70-79	Sınır Zekâ
69 - ve Aşağısı	Zekâ Geriliği

3. GEREÇ ve YÖNTEM

3.1. Hastaların Seçimi

Bu çalışma, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı ve Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı tarafından yürütüldü. Bu çalışmaya 1 Ocak 2013 ile 31 Aralık 2015 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım ünitesine yatırılmış, konjenital kalp hastalığı nedeni ile aynı iki cerrah tarafından “switch”, şant, “banding”, koarktasyon tamiri uygulanan ve poliklinik takipleri devam eden 3-4 yaş aralığındaki 25 çocuk alındı. Çalışma Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'nun 10 Şubat 2017 tarihli kararı ile onaylandı. Çukurova Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Birimi tarafından desteklendi (no: 8636). Dış merkezde cerrahi uygulanan ve multiple konjenital anomalisi olanlar çalışma dışı bırakıldı. Tüm hastalar preoperatif dönemde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenerek ameliyat hazırlıkları aynı ekip tarafından düzenlendi. Ameliyat sonrası hemen aynı yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınarak izlenen hastalar, ilk saatlerde monitorize edilerek kan basınçlarına göre (gestasyon haftaları da dikkate alınarak; sistolik yaklaşık 55-65 mmHg, ortalama 45-55 mmHg) pozitif inotropik ilaç ihtiyaçları belirlendi. Gereken hastalara ilk olarak dopamin, adrenalin ve milrinon tedavileri, sonra hipotansiyon devam ederse noradrenalin ve en son olarak da steroid tedavileri uygulandı. Steroid ihtiyacı olanlar dirençli hipotansiyon olarak kabul edildi.

Sepsis; apne, inleme, solunum sayısının artması, burun kanadı solunumu, çekilme, siyanoz, emmeme gibi solunum sistemi; taşikardi ya da bradikardi, hipotansiyon, periferik dolaşım bozukluğu, kapiller geri dolum süresinde uzama gibi dolaşım sistemi; beslenme intoleransı, kusma, distansiyon, ishal, sarılık, hepatomegali gibi sindirim sistemi; peteşi, purpura, sarılık, kanama gibi kan sistemi; püstül, apse, omfalit, kutis marmaratus, sklerema gibi deri bulguları; huzursuzluk, emmeme, hipoaktivite, uykuya eğilim, tonus azalması, nöbet ve ısı düzensizliği gibi merkezi sinir sistemi bulguları olan yenidoğanlarda düşünüldü.⁹⁴

Kan kültüründe üreme olanlar kültür pozitif, kan kültüründe üreme olmayanlar kültür negatif klinik sepsis olarak değerlendirildi. Kültür üremesi olanlara antibiyogram

sonuçlarına göre uygun antibiyotik tedavileri, kültür üremesi olmayanlara ünitenin sürveyans sonuçlarına göre ampirik antibiyotik tedavileri uygulandı.

Çalışmamızda, Amerika Birleşik Devletleri Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezinin (CDC) bir yaş altı bebeklerde ventilatör ilişkili pnömoni (VİP) tanısı için önerdiği klinik ve radyolojik değerlendirmeleri içeren tanı kriterlerini kullandık. VİP tanısı için iki veya daha fazla akciğer grafisinde yeni ya da ilerleyici ve persiste eden infiltrasyon, konsolidasyon, kavitasyon, pnömotosel bulgularından en az birinin olması gerekli olduğu bildirilmektedir⁹⁵. Bu direkt grafi bulgularının varlığında; gaz değişiminde kötüleşme (desatürasyon [$SO_2 < \%94$], oksijen ya da ventilasyon gereksiniminde artma) olmalı ve aşağıdaki parametrelerden üçü olmalıdır.

- Isı düzensizliği,
- Lökopeni ($< 4000/mm^3$) veya lökositoz ($>15000/mm^3$) ve sola kayma ($\geq\%10$ band formu),
- Yeni başlayan pürülan balgam veya balgam karakterinde değişme veya solunum sekresyonlarında artma veya aspirasyon gereksiniminde artma,
- Apne, takipne, burun kanadı solunumu ile birlikte göğüs duvarında çekilme ya da inleme
- Hışıltı, ral veya ronküs
- Öksürük
- Bradikardi($<100/dk$) veya taşikardi ($>170/dk$)

Diyafram paralizi tanısı; solunum sıkıntısı olan yenidoğanlara aynı radyolog tarafından ultrasonografik veya floroskopik inceleme yapılarak paralizi olmuş hemidiyafragmanın inspiyumda yukarı, ekspiyumda aşağı doğru hareket etmesinin (paradoksal hareket) saptanması ile konuldu.⁹⁶

Duktus bağımlı konjenital kalp hastalarına operasyon öncesi prostaglandin E1 infüzyonu 0,01mcg/kg/dk dozunda başlandı ve oksijen saturasyonlarına göre gerekenlerde 0,1mcg/kg/dk'ya kadar kademeli olarak arttırıldı.

Tüm hastalarda nörolojik gelişimlerini etkileyebilecek olan intraoperatif parametreler değerlendirme dışında tutuldu.

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım ünitesine yatırılmış, konjenital kalp hastalığı nedeni kalp cerrahisi uygulanan 25 bebeğin retrospektif olarak epikriz gözden geçirildi.

3.2. Kaydedilen Parametreler

Demografik özellikler

- Dosya numarası
- Doğum tarihi
- Doğum ağırlığı
- Gestasyon haftası
- Yatış ağırlığı
- Yatış tarihi
- Doğum yeri
- Antenatal KKH tanısı alıp/almadığı

Kardiyak tanı

- Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı ve Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından ortak düzenlenen preoperatif konsey tanısı
- Cerrahi işlem adı (Şant, “Switch”, düzeltme)

Operasyon öncesi faktörler

- Mekanik ventilatörde (MV) kalma süresi (saat/gün)
- Prostaglandin kullanma süresi (saat/gün) ve günlük dozu
- Sepsis veya ventilatör ilişkili pnömoni

Operasyon sonrası faktörler

- MV’da kalma süresi (saat/gün)
- Enteral beslenmeye kaçınıcı gün başladığı
- Perikard efüzyonu
- Septostomi var/yok
- Diyafram paralizi
- Sepsis veya ventilatör ilişkili pnömoni
- Hastanede yatış süresi

Farmakolojik inotrop destek

- Operasyon sonrası kaç gün dopamin, dobutamin, adrenalin, milrinon, noradrenalin veya steroid kullandığı

Diğer operasyon sonrası faktörler

- 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı

- 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı
- 3-4 yaşta boy-kilo-baş çevresi ölçümleri

Çalışmaya alınan hastalar; pediatrik kardiyoloji polikliniğinde daha önceden izlenen, çalışma kriterlerine uygun olan hastalardı. Tüm hastaların fizik muayeneleri yapıldı, boy, tartı, baş çevresi ölçüldü ve persentil eğrileri çizelgesine kaydedildi. Boy, tartı, baş çevresi 10 persentilin altında olan hastalar anormal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografi ve ekokardiyografi ile kalp fonksiyonları kontrol edildi. Daha sonra tüm hastaların pediatrik nöroloji polikliniğinde nörolojik muayeneleri yapıldı. Muayene bitiminde normalden farklı patolojik muayene bulguları için, aileler uygun bölümlere yönlendirildi.

Aynı gün tüm hastalara nörogelişimsel sorunları belirlemek için DGTT II uygulandı. Test, olguların özgeçmişinden ve nörolojik muayenesinden haberi olmayan aynı çocuk gelişim-eğitimci tarafından uygulandı. Tüm ailelere, DGTT II'nin çocuğun şu andaki gelişimsel durumunu yaşlılarıyla karşılaştırmak (değerlendirmek) için yapıldığı, bir gelişim testi olduğu, zekâyı ölçmediği, verilen bütün maddeleri geçmesinin beklenmediği anlatıldı. Bütün ailelerden onam alındı. Test uygulanırken çocuğun en doğal halinin çıkarılabilmesi amacıyla anne-babanın ve çocuğun rahat etmesi için çaba gösterildi.

Test sonuçları “**normal**”, “**şüpheli**” ve “**anormal**” şeklinde 3 gruba ayrılarak değerlendirildi. Şüpheli olan hastalar anormal kabul edilerek istatistiksel çalışmalar yapıldı.

Hastaların zihinsel gelişimlerini belirlemek amacıyla Stanford-Binet testi aynı çocuk gelişim-eğitimci tarafından uygulandı. Stanford-Binet zekâ puanı 90 ve üstünde olan hastalar normal, 90'ın altında olan hastalar anormal kabul edildi.

3.3. İstatistiksel Analiz

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS (*Statistical Package for Social Sciences*) Statistics Versiyon 20.0 paket programı kullanıldı. Kategorik ölçümler sayı ve yüzde olarak, sayısal ölçümlerse ortalama ve standart sapma (gerekli yerlerde ortanca ve minimum-maksimum) olarak özetlendi. Kategorik değişkenlerin analizinde *Ki kare testi* kullanıldı. Normal dağılım göstermeyen parametrelerin gruplar arası genel

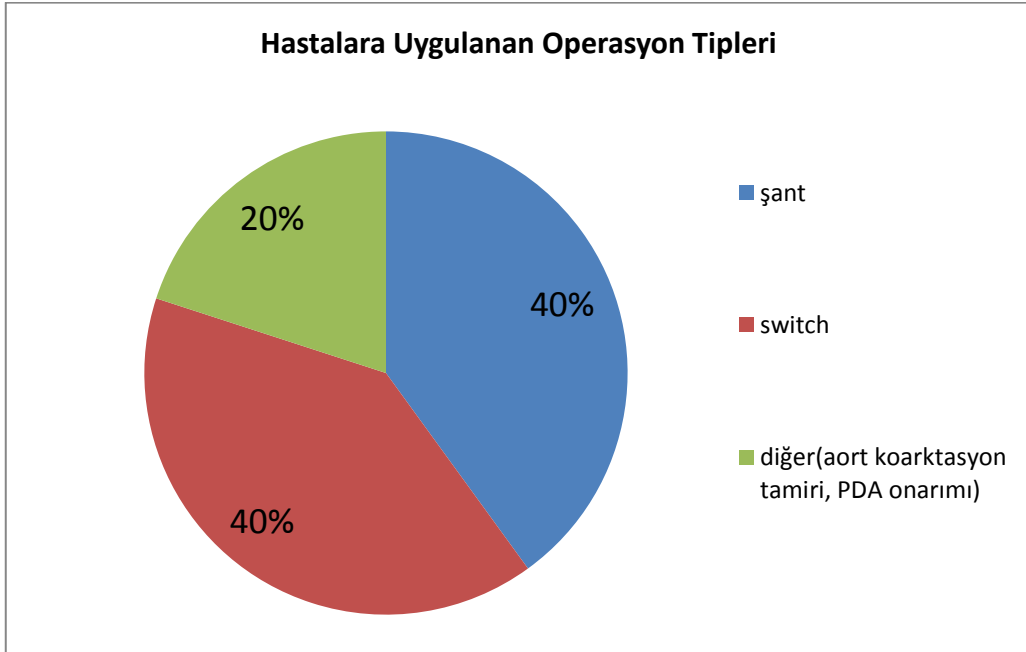
karşılaştırmada *Mann Whitney U* test kullanıldı. İstatistiksel olarak P değerinin $<0,05$ olduğu durumlar anlamlı kabul edildi.



4. BULGULAR

4.1. Hastaların Genel ve Demografik Özellikleri

Bu çalışmaya 1 Ocak 2013 ile 31 Aralık 2015 tarihleri arasında ÇÜTF YYBÜ'ne yatırılmış, konjenital kalp hastalığı nedeni ile kalp cerrahisi uygulanan ve taburcu edilen 39 hastadan polikliniklerde takibi devam eden toplam 25'i değerlendirmeye alındı. Hastaların 6'sı izlem sırasında eksitus olmuştu. Suriye uyruklu olması nedeni ile 6 hastaya, telefon ve adres değişikliği nedeniyle de 2 hastaya ulaşılamadı. Bu hastaların 14'ü (% 56) erkek, 11'i (% 44) kız idi (Tablo 4). Hastaların 8'i (% 32) hastanemizde, 17'si (% 68) dış merkezde doğmuştu. Hastaların 18'i (% 68) sezaryen ile, 7'si (% 32) normal spontan vajinal yol ile doğmuştu. Hastaların 7'si (% 28) preterm, 18'i (% 72) term idi. Hastaların ortalama doğum tartısı $3003,0 \pm 577,5$ (1250-4160) gram idi. Hastaların 7'sinin (% 28) operasyon öncesi sepsisi mevcuttu ve hastaların 10'u (% 40) operasyon öncesi MV desteği almıştı. Çalışmaya alınan 25 hastanın 10'una (% 40) şant operasyonu (Triküspit atrezisi, Pulmoner atrezisi) 10'una (% 40) arteriyel "switch" operasyonu (BAT), 5'ine (% 20) de diğer (aort koarktasyonu tamiri, PDA onarımı) operasyonları uygulanmıştı (Şekil 1).



Şekil 1. Hastalara uygulanan operasyon tipleri

Tablo 4. Hastaların genel ve demografik özellikleri

Ölçümler		n(%) (N=25)
Cinsiyeti	Erkek	14(56)
	Kız	11(44)
Doğum şekli	C\S	17(68)
	NSVY	8(32)
Doğum yeri	Aynı hastane	8(32)
	Dış merkez	17(68)
Gestasyon haftası	Preterm	7(28)
	Term	18(72)
Operasyon öncesi sepsis	Var	7(28)
	Yok	18(72)
Operasyon öncesi mekanik ventilatör	Var	10(40)
	Yok	15(60)
Postoperatif milrinon ihtiyacı	Var	12(48)
	Yok	13(52)
Postoperatif steroid ihtiyacı	Var	5(20)
	Yok	20(80)
3-4 Yaş diüretik ihtiyacı	Var	8(32)
	Yok	17(68)
3-4 Yaş kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı	Var	13(52)
	Yok	12(48)
3-4 Yaş kilosu	>10 persentil	22(88)
	<10 persentil	3(12)
3-4 Yaş boyu	>10 persentil	22(88)
	<10 persentil	3(12)
3-4 Yaş baş çevresi	>10 persentil	18(72)
	<10 persentil	7(28)
3-4 Yaş Denver sonucu	Normal	19(76)
	Anormal	6(24)
3-4 Yaş Stanford sonucu	Normal	18(72)
	Anormal	7(28)
Doğum tartısı (gr)	Ort±SS	3003,0±577,5
	Median (min-max)	3000,0(1250-4160)
Prostaglandin süresi (gün)	Ort±SS	5,92±4,29
	Median (min-max)	6,0(2-15)
Beslenmeye başladığı (gün)	Ort±SS	4,63±4,0
	Median (min-max)	4,0(0-20)
Operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi (gün)	Ort±SS	9,0±6,6
	Median (min-max)	8,0(0-30)
3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu (%)	Ort±SS	70,64±5,1
	Median (min-max)	70,0(61-80)

Hastaların 12'sinde (% 48) operasyon sonrası sepsis saptanmıştı. Hastaların 2'sinde (% 8) operasyon sonrası şilotoraks görülürken; perikard efüzyonu, diyafragma paralizisi gelişen hasta yoktu. Hastaların ortalama prostaglandin kullanma süresi 5,92±4,29 (2-15) gün idi. Postoperatif dönemde hastaların 12'sinin (% 48) milrinon ihtiyacı olurken bu hastaların 5'inin (% 20) aynı zamanda dirençli hipotansiyon nedeniyle steroid ihtiyacı da vardı. Hastaların operasyon sonrası MV'de izlenme süresi ortalama 9,0±6,6 (0-30) gün idi. Hastaların operasyon sonrası beslenmeye başladığı gün

ortalama $4,63 \pm 4,0$ (0-20) gün idi. Hastaların 3-4 yaşta ejeksiyon fraksiyon ortalaması % $70,64 \pm 5,1$ (61-80) idi ve 8'inin (% 32) 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı halen devam ediyordu. 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı olan 13 (% 52) hasta vardı. 3-4 yaşta kilosu, boyu, baş çevresi 10 persentilin altında olan hastaların sayısı sırasıyla 3 (% 12), 3 (% 12), 7 (% 28) idi. Hastaların sadece 1'inin (% 4) nörolojik muayenesi anormal idi. Hastaların nörogelişimsel sorunlarını belirlemek için uygulanan DGTT II sonucu 6 (% 24) hasta anormal olarak değerlendirildi. Hastaların zihinsel gelişimlerini belirlemek amacıyla uygulanan Stanford-Binet testi sonucunda 7 (% 28) hasta 90 puan aldı ve anormal olarak değerlendirildi (Tablo 4).

DGTT II sonucu normal olan hastaların 11'i (%78,6) erkek, 8'i (% 72,7) kız idi, hastaların 13'ü (% 76,5) C\S, 6'sı (% 75) NSVY ile doğmuştu (Tablo 5). DGTT II sonucu anormal olan hastaların 3'ü (% 21,4) erkek, 3'ü (% 27,3) kız idi, hastaların 4'ü (% 23,5) C\S, 2'si (% 25) NSVY ile doğmuştu. DGTT II sonucu normal olan hastaların ortalama doğum tartısı $3122,0 \pm 489,5$ (2180-4160) gram iken, anormal olan hastaların $2839,17 \pm 904,7$ (1250-3750) gram idi. DGTT II sonucu normal olan hastaların ortalama gestasyon haftası $37,95 \pm 1,615$ (34-40) hafta iken, anormal olan hastaların $36,83 \pm 3.125$ (31-39) hafta idi. DGTT II sonucu normal olan hastaların 6'sı (% 75) aynı hastanede, 13'ü (% 76,5) dış merkezde, anormal olan hastaların 2'si (% 25) aynı hastanede, 4'ü (% 23,5) dış merkezde doğmuştu. Hastaların cinsiyeti, doğum şekli, doğum tartısı, gestasyon haftası, doğum yeri açısından DGTT II sonucu normal olan ile anormal olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. DGTT II sonucu normal olan hastaların 3'ünün (% 42,9) operasyon öncesi sepsis tanısı var iken, 16'sının (% 88,9) sepsis tanısı yoktu. DGTT II sonucu anormal olan hastaların 4'ünde (% 57,1) operasyon öncesi sepsis var iken, 2'sinde (% 11,1) yoktu. Operasyon öncesi sepsis öyküsü DGTT II değerlendirmesi anormal olan hastalarda, normal olan hastalardan daha fazlaydı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı (**p=0,032**). DGTT II sonucu normal olan hastaların 6'sının (% 60) operasyon öncesi MV ihtiyacı var iken, 13'ünün (% 86,7) yoktu. DGTT II sonucu anormal olan hastaların 4'ünün (% 40) operasyon öncesi MV ihtiyacı var iken, 2'sinin (% 13,39) yoktu. DGTT II sonucu normal olan hastaların operasyon öncesi MV ihtiyacı, anormal olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı (p=0,175).

Tablo 5. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin Denver sonucu ile karşılaştırılması

		Normal (N=19) n(%)	Anormal (N=6) n(%)	P
Cinsiyeti	Erkek	11(78,6)	3(21,4)	>0,999
	Kız	8(72,7)	3(27,3)	
Doğum şekli	C/S	13(76,5)	4(23,5)	>0,999
	NSVY	6(75)	2(25)	
Doğum yeri	Aynı hastane	6 (75)	2(25)	>0,999
	Dış merkez	13(76,5)	4(23,5)	
Operasyon öncesi sepsis	Var	3(42,9)	4(57,1)	0,032
	Yok	16(88,9)	2(11,1)	
Operasyon öncesi MV ihtiyacı	Var	6(60)	4(40)	0,175
	Yok	13(86,7)	2(13,3)	
Operasyon sonrası sepsis	Var	8(66,7)	4(33,3)	0,368
	Yok	11(84,6)	2(15,4)	
Postoperatif milrinon ihtiyacı	Var	9(75)	3(25)	>0,999
	Yok	10(76,9)	3(23,1)	
Postoperatif steroid ihtiyacı	Var	3(60)	2(40)	0,562
	Yok	16(80)	4(20)	
3-4 yaş diüretik ihtiyacı	Var	4(50)	4(50)	0,059
	Yok	15(88,2)	2(11,8)	
3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı	Var	9(69,2)	4(30,8)	0,645
	Yok	10(83,3)	2(16,7)	
Doğum tartısı (gr)	Ort±SS	3122,0±489,5	2839,17±904,7	0,611
	Median (min-max)	3100,0 (2180-4160)	2867,5(1250-3750)	
Gestasyon haftası (hft)	Ort±SS	37,95±1,615	36,83±3,125	0,576
	Median (min-max)	38(34-40)	38(31-39)	
Prostaglandin süresi(gün)	Ort±SS	4,05±4,5	7,67±6,47	0,184
	Median (min-max)	2,0 (0-15)	7,5(0-15)	
Beslenmeye başladığı gün (gün)	Ort±SS	4,63±4,1	4,5±2,74	0,87
	Median (min-max)	4,0 (0-20)	3,5(3-10)	
Operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi (gün)	Ort±SS	9±6,7	15,67±17,6	0,898
	Median (min-max)	8,0(0-30)	5,5(4-45)	
3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu (%)	Ort±SS	70,21±5,33	72,0±4,5	0,482
	Median (min-max)	70,0 (61-80)	73,5(65-76)	

DGTT II değerlendirmesi normal olan hastaların 8'inin (% 66,7) operasyon sonrası sepsisi var iken, 11'inin (% 84,6) yoktu. Denver değerlendirmesi anormal olan hastaların 4'ünün (% 33,3) operasyon sonrası sepsis var iken, 2'sinin (% 15,4) yoktu. DGTT II sonucu normal olan hastaların prostaglandin kullanma süresi ortalama 4,05±4,5 (0-15) gün, DGTT II sonucu anormal olan hastaların prostaglandin kullanma süresi ortalama 7,67±6,47 (0-15) gün idi. DGTT II sonucu normal olan 9 (%45) hastanın postoperatif milrinon ihtiyacı var iken, 3 (% 60) hastanın postoperatif hem milrinon hem de steroid ihtiyacı vardı. DGTT II sonucu anormal olan 3 hastanın hem milrinon hem de steroid ihtiyacı vardı. DGTT II sonucu normal olan hastaların operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi ortalama 9±6,7 (0-30) gün iken,

anormal olan hastaların $15,67 \pm 17,6$ (4-45) gün idi. DGTT II sonucu normal olan hastaların beslenmeye başladığı gün ortalama $4,63 \pm 4,1$ (0-20) gün iken, anormal olan hastaların $4,5 \pm 2,74$ (3-10) gün idi. DGTT II sonucu normal olan hastaların operasyon sonrası sepsis, prostaglandin süresi(gün), postoperative milrinon ve steroid ihtiyacı, operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi, beslenmeye başladığı gün, anormal olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. DGTT II sonucu normal ve anormal olan hastaların 4'ünün (% 50) 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı devam etmekte idi. Diüretik ihtiyacı olan hastaların DGTT II sonucu diüretik ihtiyacı olmayan hastalar ile karşılaştırıldı ve istatistiksel olarak sınırdaki düşük anlamlılık saptandı ($p=0,59$). 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı olan 9 (% 69,2) hastanın DGTT II sonucu normal iken, 4'ünün (% 30,8) anormal idi. DGTT II sonucu normal ve anormal çıkan hastaların 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı, 3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu ortalaması benzer idi (Tablo 5).

Tablo 6 incelendiğinde; Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların 11'i (% 78,6) erkek, 7'si (% 63,6) kız idi, hastaların 14'ü (% 82,4) C\S, 4'ü (% 50) NSVY ile doğmuştu (Tablo 6). Stanford-Binet testi sonucu anormal olan hastaların 3'ü (% 21,4) erkek, 4'ü (% 36,4) kız idi, hastaların 3'ü (% 17,6) C\S, 4'si (% 50) NSVY ile doğmuştu. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların ortalama doğum tartısı $3155,0 \pm 519,8$ (2180-4160) gram iken, anormal olan hastaların $2795,71 \pm 766,8$ (1250-3750) gram idi. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların ortalama gestasyon haftası $37,72 \pm 1,565$ (34-40) hafta iken, anormal olan hastaların $37,57 \pm 3,16$ (31-40) hafta idi. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların 6'sı (% 75) aynı hastanede, 12'si (% 70,6) dış merkezde, anormal olan hastaların 2'si (% 25) aynı hastanede, 5'i (% 29,4) dış merkezde doğmuştu. Hastaların cinsiyeti, doğum şekli, doğum tartısı, gestasyon haftası, doğum yeri açısından Stanford-Binet testi sonucu normal olan ile anormal olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların 2'sinin (% 28,6) operasyon öncesi sepsis tanısı var iken, 16'sının (% 88,9) sepsis tanısı yoktu. Stanford-Binet testi sonucu anormal olan hastaların 5'inde (% 71,4) operasyon öncesi sepsis var iken, 2'sinde (% 11,1) yoktu. Operasyon öncesi sepsis öyküsü Stanford-Binet testi değerlendirmesi anormal olan hastalarda, normal olan hastalardan daha fazlaydı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0,007$) (Tablo 6). Stanford değerlendirmesi normal olan hastaların 7'sinin (% 58,3)

operasyon sonrası sepsisi var iken, 11'inin (% 84,6) yoktu. Stanford-Binet testi değerlendirmesi anormal olan hastaların 5'inin (% 41,7) operasyon sonrası sepsis var iken, 2'sinin (% 15,4) yoktu. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların prostaglandin süresi ortalama $4,06 \pm 5,0$ (0-15) gün iken, Stanford-Binet testi sonucu anormal olan hastaların prostoglandin süresi ortalama $7,14 \pm 5,178$ (0-14) gün idi. Stanford-Binet testi sonucu normal olan 9 (% 75) hastanın postoperatif milrinon ihtiyacı var iken, 3 (% 60) hastanın postoperatif dönemde hem milrinon hem de steroid ihtiyacı vardı. Stanford-Binet testi sonucu anormal olan 3 (% 25) hastanın postoperatif milrinon ihtiyacı var iken, 2 (% 40) hastanın postoperatif dönemde hem milrinon hem de steroid ihtiyacı vardı.

Tablo 6. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin Stanford skorlaması ile karşılaştırılması

		Normal (N=18) n(%)	Anormal (N=7) n(%)	P
Cinsiyeti	Erkek	11(78,6)	3(21,4)	0,656
	Kız	7(63,6)	4(36,4)	
Doğum şekli	C/S	14(82,4)	3(17,6)	>0,999
	NSVY	4(50)	4(50)	
Doğum yeri	Aynı Hastane	6 (75)	2(25)	>0,999
	Dış Merkez	12(70,6)	5(29,4)	
Operasyon öncesi sepsis	Var	2(28,6)	5(71,4)	0,007
	Yok	16(88,9)	2(11,1)	
Operasyon sonrası sepsis	Var	7(58,3)	5(41,7)	0,202
	Yok	11(84,6)	2(15,4)	
Postoperatif milrinon ihtiyacı	Var	9(75)	3(25)	>0,999
	Yok	9(69,2)	4(30,8)	
Postoperatif steroid ihtiyacı	Var	3(60)	2(40)	0,597
	Yok	15(75)	5(25)	
3-4 yaş diüretik ihtiyacı	Var	5(62,5)	3(37,5)	0,64
	Yok	13(76,5)	4(23,5)	
3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı	Var	10(76,9)	3(23,1)	0,673
	Yok	8(66,7)	4(33,3)	
Doğum tartısı (gr)	Ort±SS	3155,0±519,8	2795,7 ±766,8	0,397
	Median (min-max)	3115,0 (2180-4160)	2900,0 (1250-3750)	
Gestasyon haftası (hft)	Ort±SS	37,72±1,565	37,57 ±3,16	0,301
	Median (min-max)	38 (34-40)	39 (31-40)	
Prostaglandin süresi(gün)	Ort±SS	4,06±5,0	7,14±5,178	0,175
	Median (min-max)	2,0 (0-15)	9,0 (0-14)	
Beslenmeye başladığı gün (gün)	Ort±SS	3,83±1,72	6,57±6,48	0,756
	Median (min-max)	4,0 (0-8)	4,0 (2-20)	
Operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi (gün)	Ort±SS	8,61±6,6	15,71±16,07	0,692
	Median (min-max)	7,5 (0-30)	7 (4-45)	
3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu (%)	Ort±SS	69,56±5,34	73,0±3,36	0,073
	Median (min-max)	69,56 (61-80)	74 (68-77)	

Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi ortalama $8,61 \pm 6,6$ (0-30) gün iken, anormal olan hastaların $15,71 \pm 16,07$ (4-45) gün idi (Tablo 6). Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların beslenmeye başladığı gün ortalama $3,83 \pm 1,72$ (0-8) gün iken, anormal olan hastaların $6,57 \pm 6,48$ (2-20) gün idi. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların operasyon sonrası sepsis, prostaglandin süresi (gün), postoperative milrinon ve steroid ihtiyacı, operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi, beslenmeye başladığı gün, Stanford-Binet testi sonucu anormal olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların 5'inin (% 62,5) 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı devam ederken, anormal olan hastaların 3'ünün (% 37,5) devam etmekte idi. 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı olan 10 (% 76,9) hastanın Stanford-Binet testi sonucu normal iken, 3'ünün (% 23,1) anormal idi. Stanford sonucu normal ve anormal çıkan hastaların 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı, 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı, 3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu ortalaması benzer idi (Tablo 6).

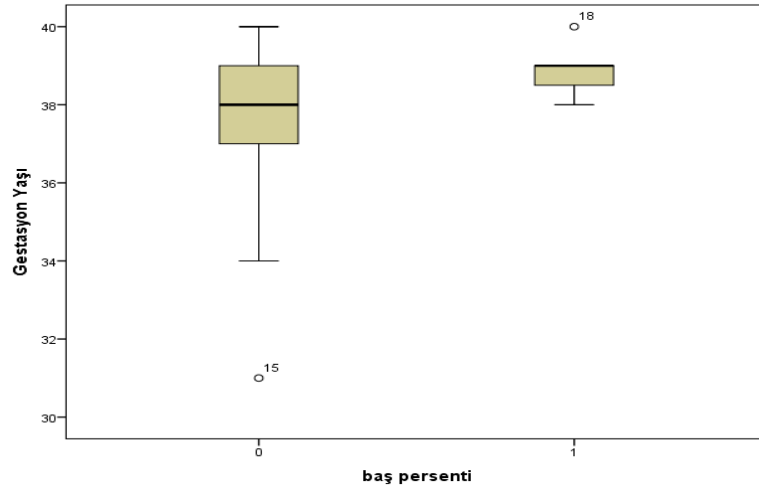
3-4 yaştaki baş çevresi $>10p$ olan hastaların 12'si (%85,7) erkek, 6'sı (%54,5) kız idi, hastaların 13'ü (% 76,5) C\\$, 5'i (% 62,5) NSVY ile doğmuştu (Tablo 7). Baş çevresi $<10p$ olan hastaların 2'si (% 14,3) erkek, 5'i (%45,5) kız idi, hastaların 4'ü (% 23,5) C\\$, 3'ü (% 37,5) NSVY ile doğmuştu Baş çevresi $>10p$ olan hastaların ortalama doğum tartısı $3025,91 \pm 676,19$ (1250-4160) gram iken, $<10p$ olan hastaların $3130,0 \pm 396,5$ (2630-3750) gram idi. Hastaların cinsiyeti, doğum şekli, doğum tartısı açısından baş çevresi $>10p$ ile $<10p$ olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Baş çevresi $>10p$ olan hastaların gestasyon haftası ortalama $37,22 \pm 2,24$ (31-40) hafta iken, $<10p$ olan hastaların $38,9 \pm 0,69$ (38-40) hafta idi. Baş çevresi $<10p$ olan hastaların gestasyon haftası $>10p$ olan hastalarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksekti ($p=0,031$) (Şekil 2). Baş çevresi $>10p$ olan hastaların 4'ünün (% 57,1) operasyon öncesi sepsis tanısı var iken, 14'ünün (% 77,8) sepsis tanısı yoktu. Baş çevresi $<10p$ olan hastaların 3'ünün (% 42,9) operasyon öncesi sepsis tanısı var iken, 4'ünün (% 22,2) yoktu. Baş çevresi $>10p$ olan hastaların operasyon öncesi sepsis öyküsü, $<10p$ olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0,355$). Baş çevresi $>10p$ olan hastaların 7'sinin (% 58,3) operasyon sonrası sepsisi var iken, 11'inin (% 84,6) yoktu. Baş çevresi $<10p$ olan hastaların 5'inin

(% 41,7) operasyon sonrası sepsis var iken, 2'sinin (% 15,4) yoktu. Baş çevresi >10p hastaların prostaglandin süresi ortalama 3,94±5,0 (0-15) gün iken, baş çevresi <10p olan hastaların prostaglandin süresi ortalama 7,43±5,0 (0-14) gün idi. Baş çevresi >10p olan 7 (% 58,3) hastanın postoperatif milrinon ihtiyacı var iken, 3 (% 60) hastanın postoperatif dönemde hem milrinon hem de steroid ihtiyacı vardı. Baş çevresi <10p olan 5 (% 41,7) hastanın postoperatif milrinon ihtiyacı var iken, 2 (% 40) hastanın postoperatif dönemde hem milrinon hem de steroid ihtiyacı vardı. Baş çevresi >10p olan hastaların operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi ortalama 11,78±11,73 (0-45) gün iken, <10p olan hastaların 7,6±4,6 (3-16) gün idi. Baş çevresi >10p olan hastaların beslenmeye başladığı gün ortalama 4,3±2,2 (0-10) gün iken, <10p olan hastaların 5,4±6,48 (2-20) gün idi (Tablo 7).

Tablo 7. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin baş çevresi persentili ile karşılaştırılması

		>10p (N=18) n(%)	<10p (N=7) n(%)	P
Cinsiyeti	Erkek	12(85,7)	2(14,3)	0,177
	Kız	6(54,5)	5(45,5)	
Doğum şekli	C/S	13(76,5)	4(23,5)	0,64
	NSVY	5(62,5)	3(37,5)	
Operasyon öncesi sepsis	Var	4(57,1)	3(42,9)	0,355
	Yok	14(77,8)	4(22,2)	
Operasyon sonrası sepsis	Var	7(58,3)	5(41,7)	0,202
	Yok	11(84,6)	2(15,4)	
Postoperative milrinon ihtiyacı	Var	7(58,3)	5(41,7)	0,202
	Yok	11(84,6)	2(15,4)	
Postoperative steroid ihtiyacı	Var	3(60)	2(40)	0,597
	Yok	15(75)	5(25)	
3-4 yaş diüretik ihtiyacı	Var	5(62,5)	3(37,5)	0,64
	Yok	13(76,5)	4(23,5)	
3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı	Var	8(61,5)	5(38,5)	0,378
	Yok	10(83,3)	2(16,7)	
Doğum tartısı (gr)	Ort±SS	3025,91±676,19	3130,0 ±396,5	0,809
	Median (min-max)	2925,0 (1250-4160)	3105 (2630-3750)	
Gestasyon haftası (hft)	Ort±SS	37,22±2,24	38,9 ±0,69	0,031
	Median (min-max)	38 (31-40)	39 (38-40)	
Prostaglandin süresi(gün)	Ort±SS	3,94±5,0	7,43±5,0	0,147
	Median (min-max)	2,0 (0-15)	9 (0-14)	
Beslenmeye başladığı gün (gün)	Ort±SS	4,3±2,2	5,4±6,48	0,321
	Median (min-max)	4,0 (0-10)	3,0 (2-20)	
Operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi	Ort±SS	11,78±11,73	7,6±4,6	0,543
	Median (min-max)	7,5 (0-45)	7,0 (3-16)	
3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu (%)	Ort±SS	70,4±5,4	71,1±6,08	0,903
	Median (min-max)	70,0 (61-80)	70,0 (66-77)	

Baş çevresi >10p olan hastaların operasyon sonrası sepsis, prostaglandin süresi (gün), postoperatif milrinon ve steroid ihtiyacı, operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi, beslenmeye başladığı gün, baş çevresi <10p olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. 3-4 yaştaki baş çevresi >10p olan hastaların 5'inin (% 62,5) diüretik ihtiyacı devam ederken, <10p olan hastaların 3'ünün (% 37,5) devam etmekte idi. 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı olan 8 (% 76,9) hastanın baş çevresi >10p iken, 5'inin (% 38,5) <10p idi. Baş çevresi >10p ve <10p olan hastaların 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı, 3-4 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı, 3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu ortalaması benzer idi (Tablo 7).



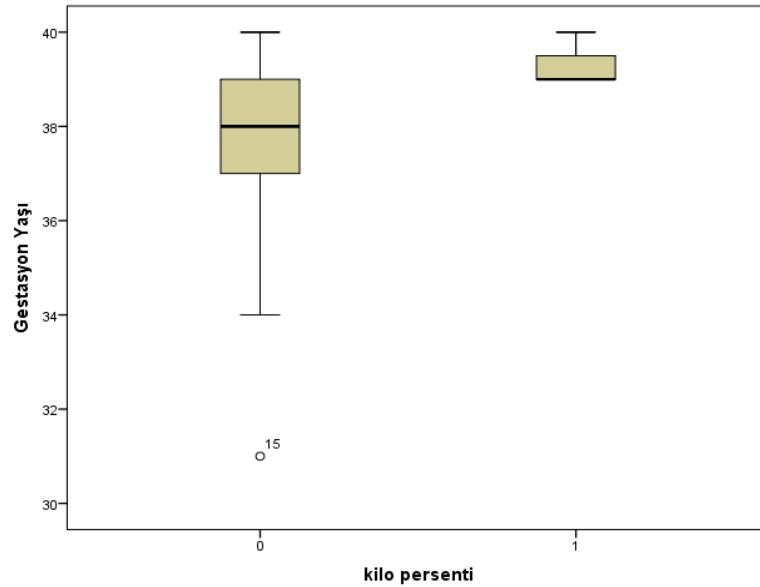
Şekil 2. Gestasyon yaşının 3-4 yaş baş çevresi >10p ve <10p olan hastalarla karşılaştırılması

3-4 yaş kilosu >10p olan hastaların ortalama doğum tartısı $3005,9 \pm 622,1$ (1250-4160) gram iken, <10p olan hastaların $3410,0 \pm 326,0$ (3100-3750) gram idi. Hastaların doğum tartısı açısından kilosu >10p ile <10p olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0,155$) (Tablo 8). 3-4 yaş kilosu >10p olan hastaların ortalama gestasyon haftası $37,45 \pm 2,09$ (31-40) hafta iken, <10p olan hastaların $39,3 \pm 0,58$ (39-40) hafta idi. Kilosu <10p olan hastaların gestasyon haftası, >10p olan hastalarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksekti ($p=0,034$) (Şekil 3). Kilosu >10p olan hastaların prostaglandin süresi ortalama $4,41 \pm 4,9$ (0-15) gün iken, <10p olan hastaların prostaglandin süresi ortalama $8,67 \pm 6,1$ (2-14) gün idi. Kilosu >10p olan hastaların beslenmeye başladığı gün ortalama $4,0 \pm 2,1$ (0-10) gün iken, <10p olan hastaların $9,0 \pm 9,54$ (3-20) gün idi. Kilosu >10p olan hastaların operasyon sonrası MVde toplam

izlenme süresi ortalama $10,68 \pm 10,86$ (0-45) gün iken, <10p olan hastaların $10,0 \pm 6,0$ (4-16) gün idi. 3-4 yaştaki hastaların prostaglandin süresi(gün), beslenmeye başladığı gün, operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi, 3-4 yaşta ejeksiyon fraksiyonu açısından kilosu >10p ve <10p olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı (Tablo 8).

Tablo 8. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin kilo persentili karşılaştırılması

	>10p (N=22) n(%)	<10p (N=3) n(%)	P
Doğum tartısı (gr)			
Ort±SS	3005,9±622,1	3410,0 ±326,0	0,155
Median (min-max)	2925,0 (1250-4160)	3380,0 (3100-3750)	
Gestasyon haftası (hft)			
Ort±SS	37,45±2,09	39,3 ±0,58	0,034
Median (min-max)	38 (31-40)	39 (39-40)	
Prostaglandin süresi(gün)			
Ort±SS	4,41±4,9	8,67±6,1	0,217
Median (min-max)	2,0 (0-15)	10,0 (2-14)	
Beslenmeye başladığı gün (gün)			
Ort±SS	4,0±2,09	9,0±9,54	0,493
Median (min-max)	4,0 (0-10)	4,0 (3-20)	
Operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi			
Ort±SS	10,68±10,86	10,0±6,0	0,614
Median (min-max)	7,0 (0-45)	10,0 (4-16)	
3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu (%)			
Ort±SS	70,3±5,0	73,0±6,08	0,502
Median (min-max)	70,0 (61-80)	76,0 (66-77)	



Şekil 3. Gestasyon yaşının 3-4 yaş kilosu >10p ve <10p olan hastalarla karşılaştırılması

3-4 yaş boyu >10p olan hastaların ortalama gestasyon haftası 37,45±2,09 (31-40) hafta iken <10p olan hastaların 39,3±0,58 (39-40) hafta idi. Boyu <10p olan hastaların gestasyon haftası, >10p olan hastalarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksekti (**p=0,034**) (Tablo 9). 3-4 yaştaki hastaların doğum tartısı, prostaglandin süresi(gün), beslenmeye başladığı gün, operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi, 3-4 yaşta ejeksiyon fraksiyonu açısından boyu >10p ile <10p olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı.

Tablo 9. Hastaların genel ve demografik özelliklerinin boy persentili karşılaştırılması

	>10p (N=22) n(%)	<10p (N=3) n(%)	P
Doğum tartısı (gr)			
Ort±SS	3005,9±622,1	3410,0 ±326,0	0,155
Median (min-max)	2925,0 (1250-4160)	3380,0 (3100-3750)	
Gestasyon haftası (hft)			
Ort±SS	37,45±2,09	39,3 ±0,58	0,034
Median (min-max)	38 (31-40)	39 (39-40)	
Prostaglandin süresi(gün)			
Ort±SS	4,41±4,9	8,67±6,1	0,217
Median (min-max)	2,0 (0-15)	10,0 (2-14)	
Beslenmeye başladığı gün (gün)			
Ort±SS	4,0±2,09	9,0±9,54	0,493
Median (min-max)	4,0 (0-10)	4,0 (3-20)	
Operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi			
Ort±SS	10,68±10,86	10,0±6,0	0,614
Median (min-max)	7,0 (0-45)	10,0 (4-16)	
3-4 yaş ejeksiyon fraksiyonu (%)			
Ort±SS	70,3±5,0	73,0±6,08	0,502
Median (min-max)	70,0 (61-80)	76,0 (66-77)	

5. TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıkları kardiyovasküler sistemin doğuştan var olan yapısal anomalilerini içeren ve sık görülen bir çocukluk çağı hastalığı olup her 1000 canlı doğumda yaklaşık 2-3 çocuğun açık kalp ameliyatı olduğu görülmektedir. Komplike konjenital kalp hastalıklarının bile cerrahi sonrası mortalite oranı çok düşüktür. Yaşam süreleri artık uzayan opere konjenital kalp hastalıklı olgularda erken ve geç morbiditeyi azaltmaya yönelik çalışmalar yapılmaktadır.^{97,98}

Konjenital kalp hastalığı ve nörogelişim arasındaki ilişkiyi araştırmak amacıyla çeşitli çalışmalar yapılmış ve KKH'nın nörogelişimi etkilediği bulunmuştur. Bunun başlıca sebepleri arasında gelişimin erken döneminde azalmış beyin perfüzyonu olduğu gösterilmiştir. Doğumdan sonraki cerrahi girişimler önemli ölçüde sebep olsa da, genel anestezi veya kardiyopulmoner bypass gibi perioperatif faktörlerin de, etkili olduğu ispatlanmıştır.⁹⁹

Birkaç prospektif çalışma açık kalp ameliyatından sonra hayatta kalmış çocukları takip ederek (kohort) zaman içindeki gelişimsel şemalarını ortaya çıkarmaya çalışmıştır. Yapılan çalışmaların çoğu kesitsel (cross-sectional) çalışmalar olup spesifik subgruplardaki anlık klinik ve gelişimsel durumları içermektedir. Yayınlanmış makalelerin çoğu iki defekt grubuna odaklanmıştır; büyük damar transpozisyonu ve hipoplastik sol kalp sendromu.¹⁰⁰ Literatürde, özellikle bu iki hastalık tipine sahip çocukların beyin hasarı ve ileri dönemde gelişme geriliği (gelişme geriliği, hipoplastik sol kalp sendromu olanlarda daha fazla) görülmesi bakımından daha çok risk altında olduğunu gösteren kanıtlar vardır. Bizim çalışmamızda hipoplastik sol kalp sendromu olan hasta yoktu. Onarımın çeşitli evrelerinde palyatif prosedürlere muhtaç kalan çocuklarda ise bu risk daha da artmıştır.¹⁰¹

Bu zamana kadar yapılan çalışmalarda gelişme durumu değerlendirilirken en fazla kognitif becerilerin psikolojik kriterleri kullanılmıştır; örneğin IQ testi (intelligence quotients= zekâ katsayısı, entelektüel zekâ) veya nörolojik muayene gibi. Fakat, beyin hasarı, sadece mental değil motor alandaki anormallikler ile de bağlantılı olabilmektedir. Ayrıca, nörolojik anormalliklerin ve gelişme geriliklerinin günlük aktivitelerin yapılabilmesine etkilerini gösteren yeterli çalışma yoktur.¹⁰² Çalışmamızda konjenital kalp hastalığı nedeni ile aynı iki cerrah tarafından switch, şant, banding,

koarktasyon tamiri uygulanan 3-4 yaş aralığındaki 25 çocuğu değerlendirdik. Bu hastaların gelişimsel durumlarını belirlemek amacıyla DGTT II , zihinsel gelişimlerini belirlemek amacıyla da Stanford Binet Zekâ testi ve nörolojik muayeneleri yapılarak geçici ve kalıcı sekelleri belirlemeye çalıştık.

Gelişme geriliğindeki risk faktörleri ele alındığında ise yayımlanmış çalışmalarda tahmin değişkenlerinin yeterli olmadığı görülmektedir. Bugüne kadarki çalışmalar beyin hasarının olası asıl sebebi olarak daha çok intraoperatif risk faktörleri üzerinde durulmuştur, özellikle de operasyon sırasında uygulanan derin hipotermik arrest zamanı ile ilgili çalışmalar yapılmıştır.¹⁰³ Bu sebeple de preoperatif nörogelişimsel duruma ait veriler eksik kalmıştır; çünkü cerrahi onarım öncesinde santral sinir sisteminin intakt(sağlam) olduğu varsayılmıştır.¹⁰⁴ Diğer potansiyel risk faktörleri cerrahi işlem anındaki yaşı, lezyon tipi, eşlik eden nörolojik anomaliler (örn.mikrosefali) ve komplike tıbbi seyir (örn.yoğun bakımda yatış süresi) çoğunlukla göz ardı edilmiştir. Diğer yüksek riskli pediatrik popülasyonda yapılan çalışmalar uzun sakatlık döneminin belirleyicilerinden birinin de çevresel faktörler olduğunu göstermiştir.¹⁰⁵ Bununla birlikte, yapılan birkaç çalışmada aile işlevlerinin ve bu durumla baş etme şekillerinin nihai gelişimsel evreye ulaşmada belirgin etken olduğunu göstermiştir.¹⁰⁶⁻¹⁰⁷

Literatürde konjenital kalp hastalıklarında cinsiyet açısından fark bulunmamakla birlikte aort darlığı, aort koarktasyonu, büyük arter transpozisyonu ve infrakardiyak tip total pulmoner venöz dönüş anomalisi erkeklerde daha fazla görülürken; atriyal septal defekt ve patent duktus arteriosus kızlarda daha fazla görülmektedir.³⁰ Bizim çalışmamız bir prevelans çalışması olmamakla beraber konjenital kalp hastalığı olan hastalarımıza baktığımızda, cinsiyet açısından belirgin farklılık olmadığını gördük. Yapılan bir araştırmada KKH olan erken cerrahi gerektiren erkeklerde nörogelişimsel gecikmeler kızlardan 2 kat daha fazla saptanmış.¹⁰⁸ Fakat bizim çalışmamızda cinsiyetler arasında DGTT II ve Stanford Binet testi sonuçları açısından fark saptanmadı.

Konjenital kalp hastalıkları içerisinde ventriküler septal defekt en sık görülürken, tüm KKH'nın %5-10'unu oluşturan Fallot tetralojisi ise en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Hem VSD hem de FT erken dönemde cerrahi ihtiyacı olmayan hastalardır. Yenidoğan döneminde en sık görülen ve cerrahi ihtiyaç gerekebilecek siyanotik konjenital kalp hastalığı büyük arter transpozisyonudur.^{16,43,63}

Bizim çalışmamızda yenidoğan döneminde opere olan 25 hastanın 10'unu (% 40) büyük arter transpozisyonu(BAT), 10'unu (% 40) triküspit atrezisi ve pulmoner atrezi, 5'ini (% 20) de aort koarktasyonu ve patent duktus arteriosus oluşturuyordu. Çalışmamızda en fazla olgu büyük arter transpozisyonuna sahip olan hastalardı.

Normal popülasyonla karşılaştırıldığında, konjenital kalp defektlerinin onarımı veya palyasyonu çocukların, IQ seviyelerini, başarı testlerini, kaba ve ince motor fonksiyonlarını ve koordinasyonunu önemli ölçüde düşürmüştür. Bu hastaların bir çoğu öğrenme güçlükleri, konuşma, dil ve davranışsal anormallikleri nedeniyle özel eğitim almak zorunda kalmaktadır.¹⁰⁹ Siyanotik KKH olan hastalar, asiyanotik KKH olan hastalardan daha düşük ortalama IQ'lara sahip olma eğilimindedir. Bu durum gelişimin başlarında hipoperfüzyon veya hipoksemiden (veya her ikisinden) kaynaklanan beyin dolaşımındaki anormallikler ile açıklanabilir.¹¹⁰ Bizim çalışmamızda hastalarımızın büyük bir kısmı siyanotik KKH olan hastalardan oluşuyordu ve bu nedenle asiyanotik KKH olan hastalarla karşılaştırılmadı.

Hallioglu ve ark. 2015 yılında konjenital kalp hastalarının nörogelişimini değerlendirilmek amacıyla yaptıkları bir çalışmada; KKH olan grupla sağlıklı gönüllülerin bilişsel, dil, motor alanlarında Bayley-III ortalama değerleri karşılaştırıldığında, KKH olan grupta anlamlı düşüklük olduğu görülmüştür. Konjenital kalp hastalığı tek başına bile bilişsel ve motor gerilik nedeni olabilir. Ayrıca preoperatif ve postoperatif faktörlerle bu gerilikler daha belirgin hale gelebilmektedir.¹¹¹ Bizim çalışmamızda preoperatif ve postoperatif faktörler de dikkate alınarak 25 hasta değerlendirildi; uygulanan DGTT II sonucu 6 (% 24) hasta, hastaların zihinsel gelişimlerini belirlemek amacıyla uygulanan Stanford-Binet testi sonucu 7 (% 28) hasta anormal olarak saptandı.

Genel olarak, atriyal septal defektler gibi basit lezyonların onarımından geçen çocuklar, normal popülasyondakilerle benzer sonuçlara sahipken, büyük arterlerin D-transpozisyonu gibi daha karmaşık lezyonların biventriküler onarımı yapılanlar gibi daha kötü gelişimsel sonuçlara sahiptir.¹¹² Boston Dolaşım Arrest Çalışması'nda, operasyon sırasındaki hayati organ desteğinden bağımsız olarak, opere olan büyük arterlerin D-transpozisyonu hastalarının motor fonksiyon (konuşma dahil), çalışma hafızası, görsel-uzaysal becerileri, hipotez oluşturma ve dikkatli olma ve uzun süreli dikkat ve dil konularında eksiklikleri olduğu belirlendi.¹¹³ Bizim çalışmamızda spesifik

kalp patolojilerine göre nörolojik değerlendirme, olgu sayısının azlığından dolayı yapılmadı. Aynı zamanda büyük arterlerin d-transpozisyonu olan yenidoğanlarda genellikle normal doğum kilosu vardır ve baş çevresi küçüktür, oysa hipoplastik sol kalp sendromu olanlarda tüm ölçüler küçüktür, baş çevresi daha çok etkilenmiştir. BAT çocuklarda yapılan 2 kohort çalışmada hastaların % 25-30'unda mikrosefali bulunmuştur.^{101,114} Bizim çalışmamızda hasta sayısı az olması nedeni ile konjenital kalp defekti tipine göre ayırım yapılmamakla birlikte, doğumda gestasyon haftası ve doğum ağırlığı daha yüksek olan hastaların 3-4 yaştaki kilolarını ve baş çevresini daha düşük saptandı. Doğumda gestasyon haftası ve doğum ağırlığının daha iyi durumda olması ailelerin tutum ve bebek bakımlarını etkiliyor olabileceği düşünüldü. Daha düşük gestasyon haftada ve ağırlıkta doğan bebeklerin 3-4 yaşa kadar daha iyi bakım ve beslenme almaları sonucunda kiloları daha iyi hale gelmiş olabileceği düşünüldü.

Büyüme geriliği, konjenital kalp hastalıklarının sık karşılaşılan bir komplikasyonu olup, hala KKH'lı çocuklarda önemli bir sorun olmaya devam etmektedir. Bu tür hastalarda, nütrisyonel alım azlığı, artmış enerji ihtiyacı, sık geçirilen enfeksiyonlar, hipoksi, malabsorbsiyon ve sıkça kullanılan kalp glikozidleri ve diüretikler gibi ilaçların sorumlu olduğu düşünülmektedir. Bununla birlikte büyüme geriliğiyle ilgili mekanizmalar hala tartışmalıdır. Biz çalışmamızda 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı olan hastaların Denver sonucunu, diüretik ihtiyacı olmayan hastalar ile karşılaştırıldığında sınırdan düşük anlamlılık saptadık. 3-4 yaşta halen kardiyolojik medikal desteğe ihtiyacın olması da nörolojik sekel gelişmesi açısından dikkat edilmesi gereken bir parametre olduğunu desteklemektedir. KKH ile büyüme geriliği ilişkisine yönelik ilk geniş kapsamlı araştırmayı Mehrizi ve Drash yapmışlar ve 890 siyanotik ve asiyanotik hastanın % 27'sini boy ve ağırlıkça 3 persentilin altında bulmuşlardır.¹¹⁵ Biz çalışmamızda 25 hastanın 3'ünü (% 12) boy ve ağırlıkça 10 persentilin altında saptadık.

Yenidoğan sepsisi, yaşamın ilk 28 günü içerisinde, enfeksiyonun organizmada meydana getirdiği sistemik bulguların olduğu ve kan kültüründe özgül bir mikroorganizmanın üretildiği klinik tablodur.^{116,117} Sepsis, tanı ve tedavi yöntemlerindeki tüm gelişmelere rağmen hem gelişmiş hem de gelişmekte olan ülkelerde hala önemli bir morbidite ve mortalite sebebidir.¹¹⁸ Stoll ve ark.¹¹⁸ aşırı düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlar arasında yaptığı çalışmada doğumdan sonra sepsis geçirenlerde nöro-gelişimsel sorunların (serebral palsi, düşük Bayley II puanları ve

görme yetersizliği) sepsis geçirmeyenlere göre daha sık olduğunu bildirmiştir. Çalışmamızda DGTT II ve Stanford Binet testi anormal olan hastaların operasyon öncesi sepsis öyküsü, normal olan hastalardan daha fazlaydı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı.

Cerrahi sonrası erken enteral beslenmeye başlama, hastanede yatış süresinin kısalmasını, yardımcı beslenme tekniklerine lüzum olmaksızın taburculuğun sağlanabilmesini, taburculuk sonrası evde bakım sırasında beslenme güçlüklerinin azalmasını sağlayarak malnutrisyon ve büyüme geriliği sıklığını azaltacaktır. Konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere olan yenidoğanın oral beslenme başarısını yakalayabilmesinin önünde sıvı kısıtlaması ve elzem ilaçlar veya kan ürünlerinin öncelikle verilmesi gibi birçok engel bulunmaktadır.¹¹⁹ Sharon Sables-Baus ve arkadaşları, çalışmalarında ameliyat sonrası oral beslenmeye ne kadar geç başlanırsa karşılaşılabilecek güçlüklerin o oranda artacağını vurgulamışlardır. İdeal olarak, kontrendikasyon yoksa operasyon sonrası enteral beslenme desteği hemen yapılmalıdır.¹²⁰ Bizim çalışmamızda DGTT II sonucu anormal olanlarla normal olanlar arasında enteral beslenmeye başlama süresi açısından fark bulunmadı.

Görüldüğü üzere yapılan birçok çalışmada açık kalp ameliyatı sonrasında hayatta kalan infantlar beyin hasarı bakımından ciddi risk altındadır. Çalışmalar beyin hasarının nedenlerinin multifaktöriyel olduğunu, risk faktörlerinin çok çeşitli olduğunu ve ihtiyaçların da farklı olduğunu göstermektedir. Bu çalışmada ünitemizde opere edilen konjenital kalp hastalarının uzun dönemli takiplerinin gerekli olduğunu ortaya koyması açısından önemlidir. Bu nedenle de bu alanda gelecekteki çalışmalarda çok yönlü bir yaklaşımın gerekliliğini kaçınılmazdır.

Kesinlikle ilk izlenilecek yol beyin hasarının en başta önlenmesi ve minimize edilmesidir. Kanada ve uluslararası pek çok çalışma bugün konjenital kalp hastalığına sahip fetus ve infantlarda beyin yapısını ve fonksiyonunu etkileyebilecek biomedikal komplikasyonları ve hemodinamik faktörleri belirlemek için devam etmektedir.

Hem araştırma hem de klinik pratikte, açık kalp ameliyatı geçirmiş çocukların fonksiyonel ve akademik performansları ile hayat kalitelerini iyileştirmek için çalışılmalıdır. Çocuk sağlığı merkezlerinde, yaşa uygun gelişimsel seviyeler hedeflenerek infant-okul öncesi-okul çağı-adölesanların dikkatli taranması gerekmektedir. Ayrıca bakım verenin aralıklı olarak sağlığı ve refahı desteklenmelidir;

çünkü bu aileler stres ve çocuğun sağlık ve fonksiyonunu etkileyebilecek zorluklar yaşamaktadırlar. Engelliliğin en aza indirilmesi için ileriye yönelik rehberlik hizmeti verilmesi ve rehabilitasyon uzmanları ile eğitim kaynaklarına uygun zamanlı yönlendirmelerin yapılması gerekmektedir. Risk altında olan opere konjenital kalp hastalıklı yenidoğan bebeklerin uzun dönem izlenmeleri, büyüme gelişme ve nörolojik değerlendirmelerinin yapılması önemlidir. Erken fark edilen geriliklerde erken destek tedavisi gerekecektir.^{122,123}

Bu çocuklar ve ailelerinin sağlıklarını, fonksiyonlarını ve hayattaki rollerini tam yerine getirmelerini sağlayacak stratejilerin geliştirilmesi için bu alanda çok daha fazla çalışma yapılmasına ihtiyaç duyulmaktadır.



6. SONUÇLAR

1. Konjenital kalp hastalığı nedeni ile kalp cerrahisi uygulanan ve taburcu edilen 39 hastadan polikliniklerde takibi devam eden toplam toplam 25'i değerlendirmeye alındı. Hastaların 6'sı izlem sırasında eksitus olmuştu. Suriye uyruklu olması nedeni ile 6 hastaya, telefon ve adres değişikliği nedeniyle de 2 hastaya ulaşılamadı.
2. Çalışmaya alınan hastaların 14'ü (% 56) erkek, 11'i (% 44) kız idi ve hastaların 8'i (% 32) hastanemizde, 17'si (% 68) dış merkezde doğmuştu. Hastaların 18'i (% 68) sezaryen ile, 7'si (% 32) normal spontan vajinal yol ile doğmuştu.
3. Çalışmaya alınan hastaların 7'si (% 28) preterm, 18'i (% 72) term idi. Hastaların ortalama doğum tartısı $3003,0 \pm 577,5$ (1250-4160) idi.
4. Baş çevresi $>10p$ olan hastaların doğumda gestasyon haftası ortalama $37,22 \pm 2,24$ (31-40) hafta iken, $<10p$ olan hastaların $38,9 \pm 0,69$ (38-40) hafta idi. Baş çevresi $<10p$ olan hastaların gestasyon haftası $>10p$ olan hastalarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksekti ($p=0,031$).
5. 3-4 yaş kilosu ve boyu $>10p$ olan hastaların ortalama gestasyon haftası $37,45 \pm 2,09$ (31-40) hafta iken, $<10p$ olan hastaların $39,3 \pm 0,58$ (39-40) hafta idi. Kilosu ve boyu $>10p$ olan hastaların gestasyon haftası, $<10p$ olan hastalarla karşılaştırıldığında anlamlı olarak yüksekti ($p=0,034$).
6. Doğumda daha düşük gestasyon haftada ve ağırlıkta doğan bebeklerin 3-4 yaşa kadar olası daha iyi bakım ve beslenme sonucunda bu yaştaki kilo, boy, baş çevresi daha yüksek bulunmuş olabilir. Doğumda gestasyon haftası ve doğum ağırlığının daha iyi durumda olması ailelerin tutum ve bebek bakımlarını etkiliyor olabilir.
7. Çalışmaya alınan hastaların 10'u (% 40) operasyon öncesi MV desteği almıştı.
8. DGTT II sonucu normal olan hastaların 3'ünün (% 42,9) operasyon öncesi sepsis tanısı var iken, 16'sının (% 88,9) sepsis tanısı yoktu. DGTT II sonucu anormal olan hastaların 4'ünde (% 57,1) operasyon öncesi sepsis var iken, 2'sinde (% 11,1) yoktu. DGTT II sonucu anormal olan hastaların operasyon

öncesi sepsis öyküsü, normal olan hastalardan daha fazlaydı ve bu fark istatikselsel olarak anlamlıydı ($p=0,032$).

9. Stanford-Binet testi sonucu normal olan hastaların 2'sinin (% 28,6) operasyon öncesi sepsis tanısı var iken, 16'sının (% 88,9) sepsis tanısı yoktu. Stanford-Binet testi sonucu anormal olan hastaların 5'inde (% 71,4) operasyon öncesi sepsis var iken, 2'sinde (% 11,1) yoktu. Operasyon öncesi sepsisi olan hastaların Stanford sonucu, olmayan hastalarla karşılaştırıldığında istatikselsel olarak anlamlı düşük saptandı ($p=0,007$).
10. Doğuştan kalp hastalığı olan olguların operasyon öncesi sepsis atağı geçirmiş olmaları ileri dönemde nörolojik gelişimlerini etkiler. Bu nedenle hastaların operasyon öncesi sepsisi azaltabilecek önlemlerin alınması, bu konuda taburculukta bilgilendirilmeleri ve erken dönemde fark edilmesinin sağlanması zamanında nörolojik desteğe başlanması açısından önemlidir.
11. Çalışmaya alınan 25 hastanın 10'una (% 40) şant operasyonu(Triküspit atrezisi, Pulmoner atrezisi) 10'una (% 40) arteriyel switch operasyonu(Büyük arter transpozisyonu), 5'ine (% 20) de diğer (aort koarktasyonu tamiri, PDA onarımı) operasyonları uygulanmıştı.
12. Çalışmaya alınan hastaların 12'sinin (% 48) operasyon sonrası sepsisi mevcuttu.
13. Çalışmaya alınan hastaların 2'sinde (% 8) operasyon sonrası komplikasyonlardan şilotoraks görülürken; perikard efüzyonu, diyafragma paralizisi gelişen hasta yoktu.
14. Çalışmaya alınan hastaların ortalama prostoglandin kullanma süresi $5,92\pm 4,29$ (2-15) idi.
15. Çalışmaya alınan hastaların 12'sinin (% 48) milrinon ihtiyacı vardı ve bu hastaların 5'inin (% 20) aynı zamanda steroid ihtiyacı da vardı.
16. Çalışmaya alınan hastaların operasyon sonrası MV'de ortalama izlenme süresi $9,0\pm 6,6$ (0-30) idi.
17. Çalışmaya alınan hastaların operasyon sonrası beslenmeye başladığı gün ortalama $4,63\pm 4,0$ (0-20) idi.
18. Çalışmaya alınan hastaların 8'inin (% 32) 3-4 yaşta diüretik ihtiyacı halen devam ediyordu. Diüretik ihtiyacı olan hastaların Denver sonucu, diüretik

ihtiyacı olmayan hastalar ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak sınırdan düşük anlamlılık saptandı ($p=0,059$). 3-4 yaşta halen kardiyolojik medikal desteğe ihtiyacın olması da nörolojik sekel gelişmesi açısından dikkat edilmesi gereken bir parametredir.

19. Çalışmaya alınan hastaların 3-4 yaş ortalama ejeksiyon fraksiyon ortalaması % 70,64±5,1 idi.
20. Çalışmaya alınan hastaların 3-4 yaş kilosuna, boyu, baş çevresi 10 persentilin altında olan hastaların sayısı sırasıyla 3 (% 12), 3 (% 12), 7 (% 28) idi.
21. 3-4 yaştaki baş çevresi >10p hastaların cinsiyeti, doğum şekli, doğum tartısı, doğum yeri, operasyon sonrası sepsis, operasyon öncesi MV ihtiyacı, milrinon, steroid kullanımı, 3 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı <10p olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı.
22. 3-4 yaştaki hastaların doğum tartısı, prostaglandin süresi(gün), beslenmeye başladığı gün, operasyon sonrası MVde toplam izlenme süresi, 3-4 yaşta ejeksiyon fraksiyonu açısından kilosuna ve boyu >10p ile <10p olan hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı.
23. Çalışmaya alınan hastaların sadece 1'inin (% 4) nörolojik muayenesi anormal idi.
24. Çalışmaya alınan hastaların nörogelişimsel sorunlarını belirlemek için uygulanan DGTT II sonucu 6 (% 24) hasta anormal olarak değerlendirildi.
25. Çalışmaya alınan hastaların zihinsel gelişimlerini belirlemek için uygulanan Stanford-Binet testi sonucunda 7 (% 28) hasta 90 puan altında olarak anormal olarak değerlendirildi.
26. Denver sonucu normal olan hastaların cinsiyeti, doğum şekli, doğum tartısı, gestasyon haftası, doğum yeri, operasyon sonrası sepsis, operasyon öncesi MV ihtiyacı, milrinon, steroid kullanımı, 3 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı anormal olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.
27. Stanford sonucu normal olan hastaların cinsiyeti, doğum şekli, doğum tartısı, gestasyon haftası, doğum yeri, operasyon sonrası sepsis, operasyon öncesi MV ihtiyacı, milrinon, steroid kullanımı, 3 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon

ihtiyacı anormal olan hastalarla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı.



7. KAYNAKLAR

1. **Bernstein D.** Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. (17th ed). Philadelphia: Saunders, **2004**:1499-1502.
2. **Tain-Yen H, Gruber PJ.** Factors Influencing Neurologic Outcome After Neonatal Cardiopulmonary Bypass: What We Can and Cannot Control. *Ann Thorac Surg.* **2006**; 81(6):2381-2383.
3. **Samânek M.** Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* **1992**; 13:152-8.
4. **Karaaslan S, Başpınar O, Oran B, Baysal T, Elmacı AM, Yorulmaz A.** Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. *Turk J Pediatr* **2004**; 56:14-9.
5. **Andropoulos DB, Hunter JV, Nelson DP, Stayer SA, Stark AR, McKenzie ED.** Brain immaturity is associated with brain injury before and after neonatal cardiac surgery with high-flow bypass and cerebral oxygenation monitoring. *J Thorac Cardiovas Surg.* **2010**; 139(3):543-546.
6. **Brown MD, Wernovsky G, Musatto KA, Berger S.** Long-term and developmental outcomes of children with complex congenital heart disease. *Clin Perinatol* **2005**; 32:1043-57.
7. **Majnemer A, Limperopoulos C.** Developmental progress of children with congenital heart defects requiring open heart surgery. *Semin Pediatr Neuro* **1999**; 6:12-9.
8. **du Plessis AJ.** Mechanisms of brain injury during infant cardiac surgery. *Semin Pediatr Neurol* **1999**; 6:32-47.
9. **Wernovsky G.** Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiol Young* **2006**; 16(1):92-104.
10. **Majnemer A.** Benefits of early intervention in children with developmental disabilities. *Semin Pediatr Neurol* **1998**; 5:62-9.
11. **Spittle AJ, Orton J, Doyle LW, Boyd R.** Early developmental intervention programs post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairments in preterm infants (review). *Cochrane Database Syst Rev* **2007**; 24(11):54-95.
12. **Khairy P, Poirier N, Mercier LA.** Univentricular heart. *Circulation* **2007**; 115:800-812.
13. **Bernstein D.** The cardiovascular system. In Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson Textbook of Pediatrics, 17th ed. Philadelphia, WB Saunders, **2004**:1475-1598.

14. **Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JL, Neill CA, Perry LW.** Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* **1985**; 121:31-36.
15. **Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN.** Cardiac disease. In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG (eds). *Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn* (5th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, **1999**:577-596.
16. **Bernstein D.** Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (Eds.). *Nelson textbook of pediatrics*. 17th ed. United States of America: Saunders; **2004**:1499-1554.
17. **Gürkan B.** Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. In: Yurdakök M, Erdem G (eds). *Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı*.1. baskı. Ankara: Alp Ofset; **2004**:503-512.
18. **Botto LD, Correa A, Erickson JD.** Racial and temporal variations in the prevalence of heard defects. *Pediatrics*. **2001**; 107(3):32.
19. **Başpınar O, Karaaslan S, Oran B, Baysal TA, Elmacı M, Alaaddin Y.** Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. *Türk J Pediatr* **2006**; 48(3):237-43.
20. **Balci MM, Akdemir R.** NKX2.5 mutations and congenital heart disease: Is it a marker of cardiac anomalies? *Int J Cardiol* **2011**; 17;147(3):44-5.
21. **Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K.** Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* **2008**; 93(1):33-35.
22. **Bernstein D.** Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB eds. *Nelson textbook of pediatrics*. 19th ed. United States of America: Saunders; **2004**:400.
23. **Götzche CO, Krag-Olsen B, Nielsen J, Sørensen KE, Kristensen BO.** Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's Syndrome. *Arch Dis Child* **1994**; 71(5):433-6.
24. **Luther K.** Marfan Syndrome In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier **2011**:2890.
25. **Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T, Elkins JA, Soultis J, et al.** Mutations in human TBX5 cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet* **1997**; 15(1):30-5.
26. **Bruce RK.** Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier **2011**:513.
27. **Bruce RK.** Human Genetics In Kliegman RM, Nelson Textbook Pediatrics 19th eds. Philadelphia: Elsevier **2011**:514.

28. **Ferencz C, Loffredo CA, Correa-Villasenor A, Wilson PD.** Perspectives in pediatric Cardiology. Vol 5. Genetic and Environmental Risk factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-washing Infant Study 1981-1989, Armonk, NY: Futura; **1997**.
29. **Qyen N, Pooulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PK, Melbye M.** Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation*. **2009**; 120(4):295-301.
30. **Park MK.** Congenital Heart Disease. In Park MK, eds. Pediatric cardiology for Practitioners. 5 th ed. St. Louis: Mosby, **2009**:161-287
31. **Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC.** Caring for infants with congenital heart disease and their families. *American Family Physician* **1999**; 59(7):1857-68.
32. **Keane JF, Lock JE, Fyler DC.** Congenital Heart Disease. In John F Keane, eds. Nadas Pediatric Cardiology. 2nd Ed. Elsever Saunders **2007**:525-773.
33. **Holt M, Oram S.** Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J* **1960**; 22:236-242.
34. **Vick GW, Titus JL.** Defects of the atrial septum including the atrioventricular canal. In: Garson A, Bricker JT, McNamara DG. The science and practice of pediatric cardiology. Pennsylvania: Lea&Febiger, **1990**:1023- 54.
35. **Feldt RH, Edwards WD, Porter CJ.** In: Allen HD. "Moss and Adams Heart Disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult". Philadelphia: Lippincott Williams& Wilkins, **2001**:618-35.
36. **Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD.** Atrial Septal Defects. "Moss and Adams Heart Disease in infants, children, and adolescent including the fetus and young adult" (Ed. Allen HD), Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia **2001**:687-703.
37. **Park MK.** Congenital Heart Disease. In Park MK, eds. Pediatric cardiology for Practitioners. 5 th ed. St. Lois, Mosby; **2008**.
38. **Morimoto K, Matsuzaki M, Tohma Y, Ono S, Tanaka N, Michishige H, et al.** Diagnosis and quantitaive evaluation of sekundum type atrial septal defect by transesophageal Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* **1990**; 66:85-91.
39. **Hoffman JI.** Incidence of congenital heart disease: I-postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* **1995**; 16:103-13.
40. **Saylam GS.** Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme. *Türk Kardiyol Dern Arş* **2006**; 34(2):110-125.
41. **Park MK.** Congenital Heart Disease. In Park MK, eds. Pediatric cardiology for Practitioners. 5 th ed. St. Louis: Mosby, **2009**:161-287.

42. **Keane JF, Lock JE, Fyler DC.** Congenital Heart Disease. In John F Keane, eds. Nadas Pediatric Cardiology. 2nd Ed. Elsever Saunders **2007**:525-773.
43. **Heper C, Heper Y, Moğol E.** Kardiyoloji 2000. 1. baskı. İstanbul: Alfa yayınları, **2000**:75-110.
44. **Van Hare GF, Soffer LJ, Sivakoff MC, Liebman J.** Twenty-five-year experience with ventricular septal defect in infants and children. *Am Heart J*, **1987**; 114(3):606-14.
45. **Laughon MM, Simmons MA, Bose CL.** Patency of the ductus arteriosus in the premature infant: is it pathologic? Should it be treated? *Curr Opin Pediatr* **2004**; 16:146-151.
46. **Van Overmeire B, Van de Broek H, Van Laer P, Weyler J, CVanhaesebrouck P.** Early versus late indomethacin treatment for patent ductus arteriosus in premature infants with respiratory distress syndrome. *J Pediatr* **2001**; 138:205-211.
47. **Çil E.** Yenidoğan ve prematürelde patent duktus arteriyozus. *Güncel Pediatri* **2006**; 3:69-71.
48. **Tuncel E, Yazıcı S.** Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. Bursa: Nobel Güneş Tıp Kitabevi; **2002**:416-29.
49. **Park MK.** Congenital Heart Disease. In Park MK, eds. Pediatric cardiology for Practitioners. 5 th ed. St. Louis: Mosby, **2009**:161-287.
50. **Keane JF, Lock JE, Fyler DC.** Congenital Heart Disease. In John F Keane, eds. Nadas Pediatric Cardiology. 2nd Ed. Elsever Saunders **2007**:525-773.
51. **Fleiner S.** Recognition and Stabilization of Neonates with Congenital Heart Disease. *Newborn and Infant Nursing Reviews*. **2006**; 6(3):137-150.
52. **Chamberlin M, Lozynski J.** To Go Against Nature: Manipulating the Neonatal Ductus Arteriosus with Prostaglandin. *Newborn and Infant Nursing Reviews* **2006**; 6(3):158-162.
53. **Flanders L, Tulloh R.** Cardiac problems in down syndrome. *Paediatrics And Child Health* **2010**; 21(1):25-31.
54. **Irving CA, Chaudhari MP.** Cardiovascular abnormalities in Down's syndrome: spectrum, management and survival over 22 years. *Arch Dis Child* **2012**; 97:326-330.
55. **Park KM.** Pediyatrik kardiyoloji. Pulmoner darlık. Adana Nobel Kitabevi **2009**:192-6.
56. **Tokel K.** Valvüler aort stenozu ve valvüler-periferik pulmoner stenozda girişimsel tedavi. *Türkiye Klinikleri J Cardiol Special Topics* **2008**; 1:116-26.

57. **Park KM.** Pediyatrik kardiyoloji. Aort darlık. Adana Nobel Kitabevi **2009**:196-7.
58. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *Circulation J Am Coll Cardiol* **2006**; 48:84-231.
59. **Beekman RH.** Coarctation of the aorta. In: Allen H, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. 7th Edition. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, **2008**:987-1005.
60. **Park MK.** Congenital Heart Disease. In Park MK, eds. Pediatric cardiology for Practitioners. 5 th ed. St. Louis: Mosby, **2009**:161-287.
61. **Keane JF, Lock JE, Fyler DC.** Congenital Heart Disease. In John F Keane, eds. Nadas Pediatric Cardiology. 2nd Ed. Elsevier Saunders **2007**:525-773.
62. **Lucy Roche S, Greenway SC, Andrew N.** Redington, Chapter 43, Tetralogy of Fallot with Pulmonary Stenosis and Tetralogy of Fallot with Absent Pulmoner Valve, Moss And Adams Elsevier Saunders **2007**:525-773.
63. **Tanman B, Cantez T, Dindar A.** Doğumsal kalp hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) Pediatri. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; **2002**:947-73.
64. **Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H.** Erişkin total pulmoner venöz dönüş anomalisinde cerrahi yaklaşım: olgu sunumu. *Gülhane Tıp Derg* **2003**; 45(1):85-87.
65. **Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, Nadas AS.** Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Ann J Cardiol* **1971**; 28:84-98.
66. **Carpentier A.** Malformations congenitales de la valve tricuspide et maladie d' Ebstein. In "Actualités de Chirurgie Cardio-Vasculaire de l' Hopital Brossais, tome II (Dubost CH, Carpentier A, Eds). Paris, Masson. **1980**:37.
67. **Bastero-Miñón P, Russell JL, Humpl T.** Frequency, characteristics, and outcomes of pediatric patients readmitted to the cardiac critical care unit. *Intensive Care Med* **2012**; 38:1352-7.
68. **Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, Kulik TJ, Nelson DP, Chang AC, et al.** Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation* 2003; 107:996-1002.
69. **Hovels-Gurich HH, Vazquez-Jimenez JF, Silvestri A, ET AL.** Production of proinflammatory cytokines and myocardial dysfunction after arterial switch operation in neonates with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* **2002**; 124(4):811-820.
70. **Stephens RS, Whitman GJ.** Postoperative Critical Care of the Adult Cardiac Surgical Patient. Part I: Routine Postoperative Care. *Crit Care Med*, **2015**; 43:1477-97.

71. **Lotas MJ, King JL, King CA.** Neurologic effect of the environment. *Developmental Care of the Newborns and Infants* (Kenner C, McGrath JM, eds). First edition. St. Louis, Mosby. **2004**:89-104.
72. **McGrath JM.** Neurologic development. *Developmental Care of the Newborns and Infants.* (Kenner C, McGrath JM, ed). First edition. St. Louis, Mosby. **2004**:105-118.
73. **VandenBerg KA.** Individualized developmental care for high risk newborns in the NICU: a practice guideline. *Early Human Development* **2007**; 83: 433-442, Eriřim: <http://www.journals.elsevier.com/early-humandevelopment>.
74. **Karadař GE.** Yenidoęan yoęun bakım ünitesinde alıřan hemřirelerin preterm bebeklere uygulanacak terapötik pozisyonlar konusunda farkındalık düzeyinin artırılması. Yüksek lisans tezi, İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İstanbul, **2010**.
75. **Karako TA.** Prematüre bebeklerde biberonla beslenmeye geiř sırasında uygulanan geleneksel ve gelişimsel bakım yönteminin karşılaştırılması. Yüksek lisans tezi, Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İstanbul, **2003**.
76. **Hill JT, Demarest B, Gorski B, Smith M, Yost HJ.** Heart morphogenesis gene regulatory networks revealed by temporal expression analysis. *Development* **2017**; 144(19):3487-3498.
77. **Ivanovitch K, Temino S, Torres M.** Live imaging of heart tube development in mouse reveals alternating phases of cardiac differentiation and morphogenesis. *Elife* **2017**; 5(6):1-6.
78. **Gouti M, Metzis V, Briscoe J.** The route to spinal cord cell types: a tale of signals and switches. *Trends Genet* **2015**; 31(6):282-9.
79. **Rudolph AM.** *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-physiological Considerations.* 3rd ed. West Sussex: Wiley-Blackwell, **2009**.
80. **Limperopoulos C.** Disorders of the fetal circulation and the fetal brain. *Clin Perinatol.* **2009**; 36(3):561-577.
81. **Story L, Damodaram MS, Allsop JM, McGunness A, Patel A, Wylezinska M, et al.** Brain metabolism in fetal intrauterine growth restriction:a proton magnetic resonance spectroscopy study. *Am J Obstet Gynecol* **2011**; 205:1-8.
82. **Limperopoulos C, Tworetzky W.** Nicel manyetik rezonans görüntüleme ve spektroskopisi ile değerlendirme. *Sirkülasyon* **2010**; 121:26-33.
83. **Newburger JM, Jonas RA, Wernovsky G, Wypij D, Hickey PR, Kuban KC, et al.** A comparison of the perioperative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low-flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery. *N Engl J Med.* **1993**; 329(15):1057-1064.

84. **Andropoulos DB, Hunter JV, Nelson DP, Stayer SA, Stark AR, McKenzie ED, et al.** Brain immaturity is associated with brain injury before and after neonatal cardiac surgery with high-flow bypass and cerebral oxygenation monitoring. *J Thorac Cardiovasc Surg.* **2010**; 139(3):543-556.
85. **Wernovsky G.** Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. *Cardiol Young* **2006**; 16(1):92-104.
86. **Karl TR, Hall S, Ford G, Kelly EA, Brizard Cp, Mee RB, et al.** Arterial switch with full-flow cardiopulmonary bypass and limited circulatory arrest: neurodevelopmental outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* **2004**; 127(1):213-222.
87. **Fallon P, Aparicio JM, Elliott MJ, Kirkham FJ.** Incidence of neurological complications of surgery for congenital heart disease. *Arch Dis Child* **1995**; 72(3):418-22.
88. **Erek E, Yalçınbaş YK, Salihoğlu E, Turan T, Mamur Y, Çolakoğlu A, et al.** Reoperations in congenital heart surgery: causes, surgical techniques, and results in 108 patients. *Türk Kardiyol Dern Arş* **2006**; 34(1):1-9.
89. **Frankenburg WK, Goldstein AD, Comp BW.** The revised Denver developmental screening test. It's accuracy as a screening instrument. *J. Pediatr.* **1971**; 75:988-995.
90. **Öner N.** Türkiye'de kullanılan psikolojik testlerden örnekler: Bir Başvuru Kaynağı. Boğaziçi Üniversitesi Hacettepe Üniversitesi Yayınları, **1996**.
91. **Anlar B, Yalaz K.** Denver II Gelişimsel Tarama Testi, Türk Çocuklarına Uyarlanması ve Standardizasyonu, HÜTF Ped. Nöroloji Bilim Dalı, Ankara, **1995**:1-43.
92. **Feldman SR.** Understanding Psychology. McGraw, Hill inc Massachusetts, **1996**.
93. **Nelson WM, Dacey CM.** Stanford-Binet Zeka Ölçeğinin Geçerliliği-IV: Zihinsel engelli genç erişkinlerde kullanımı. Zeka geriliği. **1999**; 37:319-325.
94. **Satar M, Özlü F.** Neonatal sepsis: A continuous disease burden. *Turk J Pediatr.* **2012**; 54(5):449-457.
95. **Morris AC, Kefala K, Simpson AJ, Wilkinson TS, Everingham K, Kerslake D, et al.** Evaluation of the effect of diagnostic methodology on the reported incidence of ventilator-associated pneumonia. *Thorax.* **2009**; 64:516-22.
96. **Bowerson M, Nelson VS, Yang LJ.** Diaphragmatic paralysis associated with neonatal brachial plexus palsy. *Pediatr Neurol* **2010**; 42(3):234-6.
97. **Hoffman JI, Kaplan S.** The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* **2002**; 39:1890-900.

98. **Rudolph AM.** Congenital diseases of the heart: clinical-physiological considerations. 2nd ed. Armonk. NY: Futura Publishing, **2001**.
99. **Nattel SN, Adrianzen L, Kessler EC, Andelfinger G, Dehaes M, Côte-Corriveau G, et al.** Congenital Heart Disease and Neurodevelopment: Clinical Manifestations, Genetics, Mechanisms, and Implications, *Canadian Journal of Cardiology* **2017**; 33:1543-1555.
100. **Brown MD, Wernovsky G, Mussatto KA, Berger S.** Long-term and developmental outcomes of children with complex congenital heart disease. *Clin Perinatol* **2005**; 32:1043-57.
101. **Dittrich H, Bühner C, Grimmer I, Dittrich S, Abdul-Khaliq H, Lange PE.** Neurodevelopment at 1 year of age in infants with congenital heart disease. *Heart* **2003**; 89:436-41.
102. **Wray J.** Intellectual development of infants, children and adolescents with congenital heart disease. *Dev Sci* **2006**; 9:368-78.
103. **du Plessis AJ.** Mechanisms of brain injury during infant cardiac surgery. *Semin Pediatr Neurol* **1999**; 6:12-9.
104. **Chock V, Reddy VM, Bernstein D, Madan A.** Neurologic events in neonates treated surgically for congenital heart disease. *J Perinatol.* **2006**; 26(4):237-242.
105. **Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell MI, Rohlicek C, Rosenblatt B, et al.** Health and well-being of children with congenital cardiac malformations, and their families, following open-heart surgery. *Cardiol Young.* **2006**; 16:157-164.
106. **Majnemer A, Mazer B.** New directions in the outcome evaluation of children with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol* **2004**; 11:11-7.
107. **Majnemer A, Limperopoulos C.** Importance of outcome determination in pediatric rehabilitation. *Dev Med Child Neurol* **2002**; 44:773-7.
108. **Majnemer A, Limperopoulos C, Shevell M, Rohlicek C, Rosenblatt B, Tchervenkov C.** Developmental and functional outcomes at school entry in children with congenital heart defects. *J Pediatr* **2008**; 153:55-60.
109. **Nattel SN, Adrianzen L, Kessler EC, Andelfinger G, Dehaes M, Côte-Corriveau G, et al.** Congenital Heart Disease and Neurodevelopment: Clinical Manifestations, Genetics, Mechanisms, and Implications, *Canadian Journal of Cardiology* **2017**; 1543-1555.
110. **Daliento L, Mapelli D, Volpe B.** Measurement of cognitive outcome and quality of life in congenital heart disease. *Heart* **2006**; 92:569-74.

111. Hallioglu O, Gurer G, Bozlu G, Karpuz D, Makharoblidze K, Okuyaz Ç. Evaluation of Neurodevelopment Using Bayley-III in Children with Cyanotic or 54 Hemodynamically Impaired Congenital Heart Disease, *Congenit Heart Dis Congenit Heart Dis*. **2015**; 10:537-541.
112. Forbess JM, Visconti KJ, Bellinger DC, Howe RJ, Jonas RA. Neurodevelopmental outcomes biventricular repair of congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* **2002**; 123:63-1.
113. Bellinger DC, Wypij D, du Plessis Aj, Rappaport LA, Jonas RA, Wernovsky G, et al. Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: The Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* **2003**; 126:138-5.
114. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell M, Rohlicek C, Rosenblatt B, Tchervenkov C, et al. Predictors of developmental disabilities after open-heart surgery in young children with congenital heart defects. *J Pediatr* **2002**; 141:51-8.
115. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. *J Pediatr* **1962**; 61:418-29.
116. Köksal N. Sepsis ve Menenjit Çinde Yurdakök M (ed). Yurdakök Pediatri. Ankara: Güneş Tıp Kitapevleri, **2017**:1092-1100.
117. Satar M, Arısoy AE, Çelik İH. Yenidoğan Enfeksiyonları Tanı Ve Tedavi Rehberi 2018 Güncellemesi Türk Neonatoloji Derneği [Internet]. **2018** Erişim: http://www.neonatology.org.tr/wpcontent/uploads/2017/12/yenidogan_enfeksiyonlari_tani_ve_tedavi_rehberi_2018.pdf.
118. Stoll BJ, Hansen NI, Adams-Chapman I. Neurodevelopmental and growth impairment among extremely lowbirth-weight infants with neonatal infection. *JAMA* **2004**; 292:2357-65.
119. Nydegger A, Bines JE. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. *Nutrition*. **2006**; 22(7-8):697-704.
120. Sables-Baus S, Kaufman J, Cook P, da Cruz EM. Oral feeding outcomes in neonates with congenital cardiac disease undergoing cardiac surgery. *Cardiol Young* **2012**; 22(1):42-8.
121. Ferrero DM. Neonatal brain injury. *N Engl J Med* **2004**; 351:1985-95.
122. Majnemer A. Benefits of early intervention in children with developmental disabilities. *Semin Pediatr Neurol* **1998**; 5:62-9.
123. Spittle AJ, Orton J, Doyle LW, Boyd R. Early developmental intervention programs post hospital discharge to prevent motor and cognitive impairments in preterm infants (review). *Cochrane Database Syst Rev* **2015**; 24(11):54-95.


8. EKLER

8.1. Etik Kurul Onayı

T.C. ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ GİRİŞİMSSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

Toplantı Sayısı	Tarih
61	10 Şubat 2017

KARAR NO 38- Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda, Doç. Dr. Ferda Özlü yönetiminde, Doç. Dr. Faruk İncecik'in, Doç. Dr. Sevcan Erdem'in, Uzm. Dr. Mustafa Akçalı'nın katkılarıyla, Araş. Gör. Dr. Perihan Eşsizozlu tarafından yürütülmesi öngörülen, "Yenidoğan Döneminde Kardiyak Cerrahi Olan Hastaların 3-4 Yaştaki Nörolojik Değerlendirmesi" başlıklı tıpta uzmanlık tez projesi araştırma etiği yönünden değerlendirildi. Toplantıya katılan üyelerin oybirliğiyle uygun olduğuna karar verildi.

BAŞKAN	Doç Dr Selim Kadioğlu Tıp Tarihi ve Etik Anabilim Dalı	
ÜYELER	Prof Dr Davut Alptekin Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı	
	Prof Dr Dinçer Yıldızdaş Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	
	Prof Dr Mehmet Kanadaş Kardiyoloji Anabilim Dalı	Toplantıya Katılmadı
	Prof Dr Gülşah Seydaoğlu Biyostatistik Anabilim Dalı	Toplantıya Katılmadı
	Prof Dr Gürhan Sakman Genel Cerrahi Anabilim Dalı	
	Doç Dr Suat Gezer Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı	Toplantıya Katılmadı
	Av. Zehra Bulut Hukukçu Üye	
	Dr Neşe Kayrın Kurum Dışı Üye	

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlık Binası, Balcalı 01330 Adana
Telefon: 0322 338 60 60 dahili 3465, Faks: 0322 338 67 22

8.2. Tez Bilgi Formu

Protokol:	Soyadı:
Doğum tarihi:	Yatış tarihi
Doğum yeri 1-Çütf 2-Dış merkez	DA:
GH:	Yatış ağırlığı:
SURFAKTAN: var 1 doz () 2 doz () yok ()	preopVentilatör: var () yok () Kaç gün:
preopSepsis : var () yok () preopVIP: var () yok ()	Tanısı
Operasyon tarihi	Prostaglandin süresi(saat) Günlük doz:
Operasyon: 1-Şant () 2-Switch ()	Enteral beslenme başlangıç gün
Postop Perikard efüzyon: var () yok () Şilotoraks : var () yok ()	Postop ventilatör süresi:
Kaç gün pozitif inotrop Dopamin Adrenalin Milrinon Noradrenalin Steroid	Septostomi: var () yok ()
Postop enfeksiyon Var () yok ()	Yatış süresi
Sonuç	Diafram paralizi postop Var () yok ()
3 yaş kardiyak değerler EF: Diüretik ihtiyaç () Diğer	3 yaş nörolojik değerlendirme
3 yaşa kadar tekrar hospitalizasyon ihtiyacı Var () yok ()	3 yaş boy, kilo, baş çevresi

8.3. Aydınlatılmış Onam Formu

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE KARDİYAK CERRAHİ OLAN HASTALARIN 3-4 YAŞTAKİ NÖROLOJİK DEĞERLENDİRMESİ

Ç.Ü.T.F. Neonatoloji Bilim Dalı'ndan Doç Dr. Ferda Özlü yönetiminde uzmanlık tezi araştırma projesi olarak sürdürülen “Yenidoğan döneminde kardiyak cerrahi olan hastaların 3-4 yaştaki nörolojik değerlendirilmesi” başlıklı araştırmamız çerçevesinde Ç.Ü.T.F.Balcalı Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde yatarak izlenmiş olguların, nörolojik muayenelerinin (Standford-Binet ve Bayley ile), kardiyolojik muayenelerinin, büyüme ve gelişmelerinin değerlendirilmesi planlandı. Yapmak istediğimiz araştırma kişiye risk getirmemektedir.

Sonuçlar öncelikle bilimsel amaçla kullanılacak, kişisel bilgileriniz gizli tutulacak, sorun saptanması halinde durum size bildirilecek ve alınması gereken önlemler konusunda ayrıntılı bilgilendirme yapılacaktır. Parasal bir bedel ödemenizi gerektirmeyen ve size de bir ödeme yapılması söz konusu olmayan bu çalışmaya katılmama ve katıldıktan sonra çekilme hakkınız bulunmaktadır. Ek bilgi talebiniz olursa sözlü olarak karşılanacaktır.

Araştırmamıza katılmayı kabul ediyorsanız, lütfen aşağıdaki bölüme adınızı-soyadınızı yazıp tarih ve imza atınız. Teşekkür ederiz.

SÖZ KONUSU ARAŞTIRMAYA, YUKARIDA BELİRTİLEN KOŞULLAR ÇERÇEVESİNDE HİÇBİR BASKI VE ZORLAMA OLMAKSIZIN KENDİ RIZAMLA KATILMAYI KABUL EDİYORUM.

TARİH

Katılımcı Anne

Adı, soyadı:

Adres:

Tel.

İmza:

Katılımcı Baba

Adı, soyadı

Adres:

Tel

İmza:

Görüşen hekim

Adı soyadı, unvanı

Adres

Tel.

İmza

9. ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı : Perihan Eşsizozğlu
Doğum Tarihi ve Yeri : 05.05.1988
Adres : Yüzüncü yıl mah. 85381 sok o:15 Serinköy Evleri
A Blok Kat: 7 Daire: 14 Çukurova/ADANA
Telefon : 0 507 998 43 17
E.posta: : pessizoglu@cu.edu.tr
Mezun Olduğu Tıp Fakültesi : Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
Görev Yerleri : Adıyaman Kahta Toplum Sağlığı Merkezi
Yabancı Dil(ler) : İngilizce