

T.C.
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONU
TANISI İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN KLİNİK SEYİR
VE PROGNOZUNU ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Temuçin KARASU

SAMSUN-2016

T.C.
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**BÜYÜK ARTER TRANSPOZİSYONU
TANISI İLE TAKİP EDİLEN HASTALARIN KLİNİK SEYİR
VE PROGNOZUNU ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Temuçin KARASU

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Mehmet Kemal BAYSAL

SAMSUN-2016

TEŐEKKÜR

Tez alıőması sırasında desteęini esirgemeyen sayın hocam Prof. Dr. Mehmet Kemal BAYSAL'a,

Eęitimim süresince deęerli bilgilerini ve zamanını paylaőan, ocuk hekimi olarak yetiőmemde ok byk katkılar saęlayan baőta blm baőkanımız sayın Prof. Dr. Ayhan DAęDEMİR olmak zere tm hocalarıma,

Asistanlık eęitimi süresince gzel dakikalara da, zorluklara da ortak olan isimlerini tek tek yazamadığım tm asistan arkadaşlarıma,

Tezimi hazırlama aőamasında bilgilere ulaőmadaki yardımlarından dolayı baőta Dr. İsmail BALABAN olmak zere hastanemiz ocuk kardiyoloji bilim dalında grevli olan alıőma arkadaşlarıma,

Bugnlere ulaőmamda en byk pay sahibi olan ncelikle annem olmak zere sevgili aileme,

Bana ihtiya duydukları en gzel zamanlarında asistanlığım nedeniyle yanlarında yeteri kadar olamadığım, her an iin yaőamımın en kıymetli varlıkları olan sevgili oęluma ve kızıma,

Tanıőtığımız ilk gnden itibaren her durumda benden desteęini, sevgisini ve ilgisini esirgemeyen, eęitim srecimin en byk desteęi sevgili eőim Dr. zge KARASU'ya sonsuz teőekkr ederim.

Dr. Temuin KARASU

ÖZET

Doğuştan kalp hastalıkları, doğumsal malformasyonlardan en sık görülenidir. Yenidoğanlarda doğuştan kalp hastalığı sıklığı 1000 canlı doğumda 4- 10 arasında görülmekle birlikte, önemli mortalite ve morbite nedenleri arasındadır. Büyük arter transpozisyonu (BAT, TGA), doğuştan kalp hastalıklarının % 5- 7'sini oluşturmaktadır. Tedavi edilmemiş BAT'lı hastaların % 30'u ilk hafta içinde, % 50'si ilk ay içinde, % 70'i ilk altı ay içinde ve % 90'ı ilk bir yıl içinde kaybedilir. Günümüzdeki cerrahi teknikler ile yaşama oranları % 97'nin üstüne çıkmıştır. Hastaların orta ve uzun dönem izleminde supravalyüler pulmoner stenoz, koroner arterlerde darlık, miyokard iskemisi ve enfarktüsü, aortik regürjitasyon gibi komplikasyonlarla karşılaşılır.

Bu çalışmada, Ocak 2000- Aralık 2014 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi (OMÜTF) Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda basit BAT tanısı alan 66 hasta, hastalığın klinik seyir ve prognozunu etkileyen faktörler hakkında bilgi edinilmesi amacıyla, geriye dönük olarak değerlendirildi.

Hastalardan sadece üç tanesinin (% 4,5), üçüncü basamak sağlık kuruluşu olan OMÜTF hastanesinde doğduğu saptandı. Hastalar ortanca beşinci günde BAT tanısı almışken, doğumunun ilk günü içinde BAT tanısı alan hasta sayısı yalnız 10 (% 15,2) olarak bulundu. Aynı zamanda prenatal dönemde yapılan obstetrik ultrasonografilerde (USG) kardiyak patoloji saptanabilen hasta sayısının da üç (% 4,5) olduğu tespit edildi. Prenatal öykülerinde, annesinde diyabetes mellitus (DM) tanısı olan hasta sıklığı % 6,1 olarak saptandı.

Yaşamının ilk haftası içerisinde BAT tanısı alan hastalarda fizik muayenelerinde (FM) kalp yetersizliği ve telekardiyografilerinde (TELE) kardiyomegali ve akciğerlerde konjesyon bulgusu, daha sonra tanı alan hastalara göre, daha az görülmekteydi. Aynı zamanda bu hastaların ekokardiyografilerinde (EKO) de kalp boşlukları fizyolojik sınırlara daha yakın olarak saptandı.

Düzeltilme ameliyatı yapılan hastaların % 81,4'üne Jatene, % 14,0'üne Senning, % 4,7'sine Rastelli operasyonu yapıldığı tespit edildi. Düzeltilme cerrahisi yöntemi ile ölüm arasında erken dönemde anlamlı ilişki bulunamadı. Orta ve uzun dönemde Jatene operasyonu geçiren hastaların EKO'larında ejeksiyon fraksiyonu (EF) anlamlı olarak

daha yüksek bulundu. Aynı zamanda Jatene operasyonu geçiren hastaların EKO'larında kalp boşluklarının genişliği de daha dengeli boyutlarda saptandı.

Düzeltilme cerrahisi yapılan hastalarda takip süresince en fazla karşılaşılan kapak patolojisi supralvalvuler pulmoner stenoz olarak bulundu, ancak hiçbir hastamızda pulmoner stenozdan dolayı ikinci bir cerrahi girişim ihtiyacı duyulmadı.

Hastanemizde hesaplanan ölüm oranı % 43,9 olduğu tespit edildi. Tanı konulan ilk andan, son kontrole kadar geçen sürede düzenli takibimizde olan hastaların takip süresi en az 16, en fazla 215, ortalama da $100,27 \pm 62,17$ aydır.

Büyük arter transpozisyonlu hastaların erken dönemde tanı alıp, doğumlarının ilk haftası, ideal olarak da ilk üç günü içinde düzeltme cerrahisi yapılması önerilmektedir. Bizim çalışmamızdaki en önemli kısıtlayıcı nokta, hastalarımızın prenatal tanı oranlarının düşük olması, hastaneye geciken başvurulardan dolayı diğer çalışmalara oranla daha geç dönemde tanı almaları ve tanı aldıkları anda hastalarda kalp yetersizliğinin başlamış olmasıydı. Taşra bölgesinde yaşayan gebelerin, gebelik izlemleri aile hekimleri tarafınca yapılmakta olup, takipler sırasında fetusun kalp tepe atımı el doppleri ile dinlenerek, kardiyolojik değerlendirme yapılmaktadır. Bu nedenle gebelerde, hem BAT açısından prenatal tanı oranlarını arttırmak amacıyla, hem de diğer doğuştan hastalıkların tanısının konulabilmesi amacıyla, kadın doğum uzmanları tarafından gebelerin detaylı USG'lerinin yapılması desteklenmelidir. Böylece hastaların erken dönemde tanı almaları, cerrahi düzeltme operasyonlarının ilk hafta içinde yapılması sağlanarak yaşama oranları artırılabilir.

ABSTRACT

Congenital heart diseases are the most common congenital malformations. The incidence of congenital heart disease in newborns is between 4-10 per 1000 live births and it is among the pivotal causes of morbidity and mortality. Transposition of the great arteries (TGA) consist of 5-7% of the congenital heart diseases. Thirteen percent of untreated patients die within the first week, 50% within the first month, 70% within first 6 months and 90% within the first year of life. Survival rates has increased over 97% recently in consequence of current surgical techniques. Clinicians are faced with complications such as supralvalvular pulmonary stenosis, coronary artery stenosis, myocardial ischemia/ infarction and aortic regurgitation on the mid/long-term follow up of patients.

In this study, we analyzed retrospectively 66 patients with simple TGA between January 2000 and December 2014 at Pediatric Cardiology Department of Ondokuz Mayıs University, Faculty of Medicine, in order to obtain factors affecting clinical course and prognosis of the disease.

Only three patients (4.5%) were borned at the hospital of Ondokuz Mayıs University, Faculty of Medicine where is a tertiary health care institution. Median duration of the diagnosis of TGA was five days after birth and only ten patients (% 15.2) were diagnosed within the first day of birth. At the antenatal period, three patients (% 4.5) have owned a cardiac pathology with the aid of obstetrical ultrasonographies (USG). Prenatal history revealed 6.1% of the patients have diagnosis of maternal diabetes mellitus (DM).

Patients, who diagnosed with TGA within the first week of lives, have less heart failure at physical examinations and, less cardiomegaly and pulmonary congestion findings at telecardiographies compared to patients diagnosed after first week. On the other hand, heart chambers are more closer to physiological limits at echocardiographic examinations, at patients who diagnosed with TGA within the first week of lives.

Eighty-one point four percent of the patients underwent to corrective surgery of Jatene, 14.0% to Senning and, 4.7% to Rastelli operation. No relationship was found between early deaths and corrective surgical operation methods. Patients

underwent to corrective surgery of Jatene had significantly higher ejection fractions (EF) during echocardiographic examinations on mid/long-term follow up. At the same time patients, who underwent to corrective surgery of Jatene, heart chambers are more closer to physiological limits at their ECHO's.

The most seen valvular pathology during follow-up period was supralvalvular pulmonary stenosis, but any patient had a secondary surgery due to pulmonary stenosis.

Our hospital mortality rate was 43.9%. Duration time of follow-up was minimum 16 months, maximum 215 months and average 100.27 ± 62.17 months.

It is recommended that patients should receive early diagnosis of TGA and, corrective surgery should be performed optimal in first three days, at least in the first week of life. In our study, main restrictive problem is low prenatal diagnosis rate, late diagnosis due to delayed hospital admissions and consist of heart failure symptoms at diagnosis periods. In rural areas, pregnancy follow ups are done by primary care physicians and during these follow up fetal cardiac evaluation is performed only by hand dopplers to listen fetal heart rate. Therefore in order to increase the prenatal diagnosis rates of both TGA and, other congenital diseases, it is supported that, detailed ultrasound of pregnant women should be performed by obstetricians. Thus, patients will diagnose at an early stage, surgical correction will be performed within the first week of life and survival rates will increase.

KISALTMALAR

BAT: Büyük Arter Transpozisyonu

TGA: Büyük Arter Transpozisyonu

OMÜTF: Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi

ABD: Ana Bilimdalı

USG: Ultrasonografi

DM: Diyabetes Mellitus

FM: Fizik Muayene

TELE: Telekardiyografi

EKO: Ekokardiyografi

EF: Ejeksiyon Fraksiyonu

D- TGA: Dekstro- Büyük Arter Transpozisyonu

ASD: Atriyal Septal Defekt

PFO: Patent Foramen Ovale

VSD: Ventriküler Septal Defekt

PDA: Patent Duktus Arteriyozus

TOF: Fallot Tetralojisi

L- TGA: Levo- Büyük Arter Transpozisyonu

AV: Atriyoventriküler

IVS: İntakt Ventriküler Septum

RVOT: Sağ Ventrikül Çıkış Yolu

LVOT: Sol Ventrikül Çıkış Yolu

LVOTO: Sol Ventrikül Çıkış Yolu Obstrüksiyonu

LCA: Sol Ana Koroner Arter

RCA: Sağ Koroner Arter

LAD: Sol Ön Koroner Arter

Cx: Sirkümfleks Koroner Arter

RVOTO: Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Obstrüksiyonu

PS: Pulmoner Stenoz/ Darlık

AK: Aort Koarktasyonu

PVOH: Pulmoner Vasküler Obstrüktif Hastalık

PKA: Pulmoner Kan Akımı

DAŞ: Dolaşımlar Arası Şant

EKG: Elektrokardiyografi

BAS: Balon Atriyal Septostomi

Ao: Aort

PA: Pulmoner arter

LV: Sol Ventrikül

RV: Sağ Ventrikül

L: Sol

R: Sağ

PGE1: Prostaglandin E1

IV: İntravenöz

ASO: Arteriyel Switch Operasyonu

AY: Aort Yetmezliđi

MY: Mitral Yetmezlik

MRG: Manyetik Rezonans Görüntüleme

TTE: Transtorasik EKO

SPECT: Single Photon Emission Computed Tomography

TY: Triküspit Yetmezlik

IQ: Zeka Deđeri

SPSS: Statistical Package for the Social Sciences

AFN: Ön Femoral Nabız

AS: Aort Stenozu/ Darlıđı

PY: Pulmoner Yetmezlik

MS: Mitral Stenoz/ Darlık

TS: Triküspit Stenoz/ Darlık

PH: Pulmoner Hipertansiyon

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	I
ÖZET	II
ABSTRACT	IV
KISALTMALAR	VI
İÇİNDEKİLER	IX
TABLolar	XII
ŞEKİLLER	XV
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İNSİDANS	4
2.2. ETİOLOJİ	4
2.3. EMBRİYOGENEZ – MORFOGENEZ	5
2.4. ANATOMİ	5
2.4.1. Kardiyak Bölümler	5
2.4.2. Eşlik Eden Anomaliler	7
2.4.2.1. Ventriküler septal defekt	7
2.4.2.2. Sol ventrikül çıkış yolu darlığı (LVOTO)	8
2.4.2.3. Diğer anomaliler	9
2.5. FİZYOLOJİ	9
2.6. KLİNİK BULGULAR	10
2.6.1. Fizik Muayene	12
2.7. LABORATUVAR BULGULARI	12
2.7.1. Radyoloji	12

2.7.2. EKG (Elektrokardiyografi)	13
2.7.3. Ekokardiyografi	13
2.7.4. Kardiyak kateterizasyon	16
2.8. TEDAVİ	16
2.8.1. Palyatif Tedavi	17
2.8.1.1. Prostaglandin E1 infüzyonu	17
2.8.1.2. Balon atriyal septostomi	17
2.8.1.3. Atriyal septektomi/ Cerrahi ASD oluşturma	18
2.8.1.4. Parsiyel venöz dönüş tamiri (Baffle)	18
2.8.1.5. Pulmoner arter banding	18
2.8.2. Cerrahi Tedavi	19
2.8.2.1. Arteriyel Switch (Jatene) Operasyonu	20
2.8.2.1.1. Komplikasyonlar	21
2.8.2.1.1.1. Pulmoner arter darlığı / stenozu	21
2.8.2.1.1.2. Koroner arter stenozu veya yetmezliği	22
2.8.2.1.1.3. Neo-aortik kök dilatasyonu	24
2.8.2.1.1.4. Neo-aortik yetmezlik	24
2.8.2.1.1.5. Miyokard iskemisi ve enfarktüsü	25
2.8.2.1.1.6. Disritmi	25
2.8.2.2. Rastelli Operasyonu	25
2.8.2.3. Atriyal Switch Operasyonu	26
2.8.2.3.1. Komplikasyonlar	26
2.8.2.3.1.1. Sağ ventrikül yetersizliği	26
2.8.2.3.1.2. Aritmiler	27

2.8.2.3.1.3. Atriyal baffle nedenli komplikasyonlar	27
2.8.2.4. Damus-Kaye-Stansel (DKS) operasyonu	27
2.9. UZUN DÖNEM SONUÇLAR	27
2.9.1. Yaşama Oranları	28
2.9.2. Egzersiz Kapasitesi	28
2.9.3. Gelişimsel ve Nöromotor Fonksiyonlar	28
3. MATERYAL VE METOD	29
4. BULGULAR	32
5. TARTIŞMA	60
6. SONUÇLAR	80
7. KAYNAKLAR	84

TABLolar

Tablo I. Büyük arter transpozisyonlarının klinik sınıflandırılması

Tablo II. Hastaların doğdukları merkezlerin cinsiyetlere göre dağılımları

Tablo III. Hastaların BAT tanısı aldıklarındaki yaşlarının gün cinsinden dağılımları

Tablo IV. Hastaların başvuru yakınmalarının dağılımı

Tablo V. Hastalarda saptanan fizik muayene özellikleri

Tablo VI. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastalarda kalp yetersizliği saptanma sıklığı

Tablo VII. Hastaların BAT tanısı aldıkları gün çekilen TELE'lerinde kardiyomegali ve akciğerlerde konjesyon bulgusu saptanma sıklığı

Tablo VIII. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların TELE görüntülerinde kardiyomegali saptanma sıklığı

Tablo IX. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların TELE görüntülerinde akciğerlerde konjesyon bulgusu saptanma sıklığı

Tablo X. Hastaların tanı aldıkları gün çekilen EKG yorumlarının dağılımı

Tablo XI. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların EKG yorumları

Tablo XII. Hastaların başvuru anında BAT hastalığına ek olarak tespit edilen ekstrakardiyak bulgular

Tablo XIII. Hastaların tanıdaki EKO'larında saptanan kalp kapaklarındaki yetmezlik ve darlık durum dağılımları

Tablo XIV. Hastaların tanıdaki EKO'larında atriyal septumda ve ventriküler septumda saptanan kardiyak patolojiler

Tablo XV. Hastalarda saptanan VSD tipleri

Tablo XVI. Hastaların tanıdaki EKO'larında kalp boşluklarının durumu

Tablo XVII. Hastaların tanıdaki EKO'larında kalp boşlukları durumunun hastaların gün cinsinden yaşlarına göre dağılımı

Tablo XVIII. Hastaların tanıdaki EKO'larında saptanan ek kardiyak patolojiler

Tablo XIX. Hastaların tanıdaki EKO'larında aort ve pulmoner arterin birbirleri ile ilişkisi

Tablo XX. Hastaların tanıdaki EKO'larında koroner arterlerde varyasyonel anomali varlığı

Tablo XXI. Hastalarda BAS operasyonu ve/ veya PGE1 infüzyonu kullanımı

Tablo XXII. Hastaların başvurudan operasyona kadar olan sürede kullanmış oldukları ilaçlar

Tablo XXIII. Hastaların operasyon öncesinde geçirmiş oldukları palyatif cerrahi yöntemleri

Tablo XXIV. Hastaların operasyon durumları ve son takip durumları

Tablo XXV. Hastalara yapılan operasyon türlerinin, operasyon yapılan merkezlere göre dağılımı

Tablo XXVI. Hastaların tanı aldıktan sonra BAS ve/ veya palyatif cerrahi geçirmesi ile tanıdan cerrahiye kadar geçen sürelerin kıyaslanması

Tablo XXVII. Hastanemiz takibinde ölen hastaların ölüm nedenleri ve düzeltme ameliyatı geçirip geçirmediikleri

Tablo XXVIII. . OMÜTF hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nın takibinde olan ve takip sırasında ölen hastaların geçirmiş oldukları ameliyat türleri

Tablo XXIX. Sevk edilen/ takipten çıkan ve OMÜTF takipli hastalarda sağ kalım ve ölüm oranları

Tablo XXX. Sevk edilen hastaların sevk edilme nedenleri

Tablo XXXI. Hastaların tanı aldıkları gün cinsinden yaşları ile sağ kalım ve ölüm arasındaki ilişki

Tablo XXXII. Hastaların tanı aldıkları günlük muayenelerinde kalp yetersizliği saptanması ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki

Tablo XXXIII. Hastaların tanı anında çekilmiş TELE özellikleri ile ölüm ve sağ kalım arasındaki ilişki

Tablo XXXIV. Hastaların geçirmiş oldukları operasyon türleri ile ölüm ve sağ kalım arasındaki ilişki

Tablo XXXV. Hastaların son EKO'larında saptanan kalp kapakçıklarındaki yetmezlik ve darlık durumları

Tablo XXXVI. Aort ve pulmoner stenozların lokalizasyon dağılımları

Tablo XXXVII. Kapak darlık ve yetmezliklerin operasyondan sonra EKO'larda saptanma aylarının ortalama, ortanca, en az ve en fazla değerleri

Tablo XXXVIII. Operasyondan sonra kalp kapaklarında saptanan darlık ve yetmezlik dereceleri

Tablo XXXIX. Hastaların en son EKO'larında saptanan ejeksiyon fraksiyonları

Tablo XL. Hastaların son EKO'larında kalp boşlukları boyutlarının, geçirmiş oldukları operasyon türlerine göre dağılımı

Tablo XLI. Hastaların operasyon sonrasında taburculukta ve en son kontrolde ilaç kullanım durumları

Tablo XLII. Hastaların kullanmış olduğu ilaçlar ve kullandıkları sürelerin dağılımı

Tablo XLIII. Hastaların 24 saat holter EKG'lerinde tespit edilen patolojiler

Tablo XLIV. Hastaların son kontrollerindeki EKG yorumları

Tablo XLV. Hastaların son EKO'larında kalp boşlukları boyutlarının, geçirmiş oldukları operasyon türlerine göre dağılımı

ŞEKİLLER

Şekil 1. Büyük arter transpozisyonu.

Şekil 2. BAT'ta koroner arter varyasyonları.

Şekil 3. Yaşamın birinci gününde BAT hastası üç ayrı bebeğin telekardiyografik görüntüleri.

Şekil 4. Büyük arter transpozisyonu tanısı alan bir günlük çocukta aortun sağ ventrikülden, pulmoner arterin sol ventrikülden çıktığı görülürken, eşlik eden VSD varlığı.

Şekil 5. Büyük arter transpozisyonu tanısı alan bir günlük çocuğun iki-boyutlu EKO görüntülerinde aort ve iki dala ayrılan pulmoner arter.

Şekil 6. Büyük arter transpozisyonu tanısı alan bir günlük çocuğun iki-boyutlu EKO görüntülerinde koroner arterin aorttan çıkışı.

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Doğuştan kalp hastalıkları, en sık görülen doğumsal malformasyonlardır. Yenidoğanlarda doğuştan kalp hastalığı sıklığı 1000 canlı doğumda 4- 10 arasında görülmekle birlikte, önemli mortalite ve morbite nedenleri arasındadır (1). Siyanoza neden olan doğuştan kalp hastalıkları arasında ilk sırada büyük arter transpozisyonu (BAT, TGA) yer almaktadır (2). Büyük arter transpozisyonu, doğuştan kalp hastalıklarının % 5- 7'sini oluşturmaktadır (1).

Büyük arter transpozisyonu, aortun sol ventrikül yerine sağ ventrikülden, pulmoner arterin sağ ventrikül yerine sol ventrikülden köken aldığı doğuştan kalp hastalığıdır ve bu duruma ventriküloarteriyel diskordans da denir. Büyük arter transpozisyonlarının en sık görülen şekli, ventrikül ve atriyumların anatomik pozisyonlarında bir bozukluk yokken, aortun sağ yönde rotasyonu sonucu, pulmoner artere göre önde ve sağ tarafta yer almasından dolayı isim verilen dextro-TGA'dır (D-TGA). Bu hastalarda birbirinden bağımsız iki dolaşım mevcuttur ve bu dolaşım arasında yaşamı olası kılacak atriyal septal defekt (ASD) veya patent foramen ovale (PFO), ventriküler septal defekt (VSD) ve patent duktus arteriyozus (PDA) gibi sistemik dolaşıma oksijen desteği sağlayan bir geçişin varlığı zorunludur. Bu iki dolaşım arasında bir bağlantı olmaması durumunda yaşam olanaksızdır (3).

ASD veya PFO, VSD ve PDA ile birlikte olan ve BAT'ların % 80'ini oluşturan transpozisyonlar basit- BAT olarak adlandırılırken, diğer kardiyak malformasyonların varlığında hastalık kompleks- BAT olarak adlandırılır (3).

Hastalığın klinik özellikleri ASD, PFO, VSD ve PDA gibi kalbin sağ ve solu arasındaki bağlantılarla oksijenden zengin kanın vücuda dağıtılma miktarı ile doğru orantılı olarak karşımıza çıkar. Özellikle ilk günlerde bu mevcut bağlantıların kapanmasını önlemek ve yeterli oksijeni vücuda gönderebilmek amacıyla medikal tedaviler kullanılabilir ancak hastalığın esas tedavisi cerrahi düzeltme operasyonlarıdır. Tedavi edilmemiş BAT'lı hastaların % 30'u ilk hafta içinde, % 50'si ilk ay içinde, % 70'i ilk altı ay içinde ve % 90'ı ilk bir yıl içinde kaybedilir (3).

Cerrahi tekniklerin gün geçtikçe gelişmesiyle birlikte genel anlamda atriyal ve arteriyel düzeyde olmak üzere iki şekilde düzeltme operasyonu gerçekleştirilmiştir. 1950'li

yıllarda, ilk yapılan operasyonlara bakıldığında, günümüzde de genel olarak “Atriyal Switch” operasyonları olarak adlandırılan, Mustard atriyal septostomisi, daha sonra modifiye şekli olan Senning operasyonu uygulanmıştır. Bu iki operasyonda da esas amaç atriyal düzeyde kan akışının yönü değiştirilerek sistemik dolaşıma yeterli oranda oksijenlenmiş kanın sağlanmasıdır (4). Günümüzde ise BAT’ın cerrahi tedavisinde kullanılan esas yöntem 1975’te Jatene tarafından gerçekleştirilen “Arteriyel Switch” operasyonudur (5,6).

Bu çalışmanın amacı, Ocak 2000- Aralık 2014 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi (OMÜTF) Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı (ABD), Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı’nda basit D-TGA tanısı alan ve/ veya takibine devam edilen hastaların geriye dönük olarak değerlendirilip, hastalığın klinik seyir ve prognozunu etkileyen faktörler hakkında bilgi edinilmesidir.

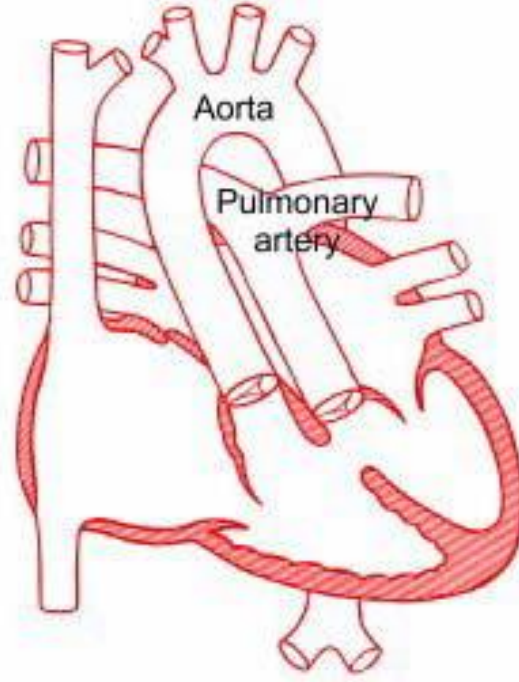
2. GENEL BİLGİLER

Doğuştan kalp hastalığı, kardiyovasküler sistemin, doğum öncesinde veya doğumdan sonra tanımlanabilen, doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalilerini ifade eder. Kalpteki yapısal kusurlar doğuştan kalp defekti, doğuştan kalp anomalisi veya kardiyovasküler malformasyon olarak isimlendirilebilir (7,8). En sık görülen majör doğumsal anomalilerden biri olmakla beraber etiyojileri çok net bilinmemektedir. Siyanotik ve asiyanotik karakterli olması ile ikiye ayrılır. Asiyanotik doğuştan kalp hastalıkları arasında en sık ASD ve VSD görülmekte iken, siyanotik kalp hastalıkları arasında en sık BAT ve fallot tetrolajisi (TOF) bulunur (9).

Büyük arter transpozisyonunda geçen “transpozisyon” kelimesi, Latince’de herhangi bir organ veya oluşumun karşı tarafta bulunması anlamına gelip, aort ve trunkus pulmonalisin lokalizasyonlarını tarif etme amacıyla kullanılmaktadır.

Büyük arterlerin transpozisyonu tam veya düzeltilmiş olabilir. Tam transpozisyon; D- TGA, ventriküloarteriyel diskordans veya düzeltilmemiş transpozisyon olarak da adlandırılır. Bu tip büyük arter transpozisyonu, aortun patolojik olarak sağ ventrikülden ve pulmoner trunkusun patolojik olarak sol ventrikülden çıktığı siyanotik karakterli doğuştan kalp hastalığıdır. Atriyumlar ve ventriküller arasında konkordan bir ilişki mevcuttur ve BAT’ların en fazla görülen klinik tipi bu şekildedir (Şekil 1). Düzeltilmiş transpozisyonda veya diğer adı ile Levo- TGA’da (L- TGA) ise atriyoventriküler ve ventriküloarteriyel diskordans mevcuttur. Sağ atriyum morfolojik sol ventriküle, sol atriyum ise morfolojik sağ ventriküle açılırken, pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden köken almaktadır. L- TGA’da aort, sola doğru rotasyona uğramıştır (3).

ASD veya PFO, VSD ve PDA ile birlikte olan ve BAT’ların % 80’ini oluşturan transpozisyonlar basit- BAT olarak adlandırılırken, atriyoventriküler (AV) kapak atrezileri, tek ventrikül gibi diğer kardiyak malformasyonların varlığında hastalık kompleks- BAT olarak adlandırılır (3).



Şekil 1. Büyük Arter Transpozisyonu (Dr. Nihat Çine, Uzmanlık tezi, 2006)

2.1. İNSİDANS

Büyük arter transpozisyonu yenidoğan ve infantlarda en sık rastlanılan siyanotik kalp hastalığıdır (9). Yaklaşık 100,000 canlı doğumda 20,1- 30,5 arasında görülür. Doğuştan kalp hastalıklarının % 5- 7'sini oluşturmaktadır (1,3,10).

2.2. ETİYOLOJİ

Büyük arter transpozisyonu sporadik olarak görülür. Herhangi bir sendrom veya genetik geçiş gösteren hastalıklarla birlikteliği bulunmamaktadır. Etyolojisi henüz tam olarak aydınlanmamıştır. Cinsiyet dağılımına bakıldığında erkeklerde kızlara göre iki kat daha sık görülür. Nedeni net bilinmese de diyabetik anne çocuklarında ve intrauterin dönemde seks hormon tedavilerine maruz kalan çocuklarda daha fazla görülmektedir (3,11).

2.3. EMBRİYOGENEZ - MORFOGENEZ

Büyük arter transpozisyonlarında, ventriküloarteriyel diskordansa sebep olan gelişimsel anomaliler henüz net aydınlatılmamıştır. Ancak BAT gelişimi ile ilgili olarak çeşitli varsayımlar öne sürülmüştür. Günümüzde en çok kabul edilen hipotez Van Praagh analizidir (3,12).

Kalbin normal embriyolojik gelişimde, subaortik ve subpulmoner konuslar gestasyonel yaşamın birinci ayında oluşur ve sağ ventrikülün üst kısmında yer alırlar. Subaortik konus, gestasyonel 30- 34. günler arasında rezorbe olur ve sol ventrikülün üst kısmında yer alan normal pozisyonuna doğru, aşağı ve arka yönde yer değiştirir. Ayrıca subaortik konus rezorbsiyonu, sol ventrikül içinde, mitral ve aortik kapaklar arasındaki fibröz devamlılığın da gelişimini sağlamaktadır. Pulmoner kapak, subpulmoner konusun devamlılığından dolayı sağ ventrikül içinde gelişimini sağlamaktadır (13).

Van Praagh analizine göre, BAT'da subpulmoner konus rezorbe olur ve normalde aortun arkaya ve aşağı yöne yer değiştirmesi sonucu olması gereken mitral fibröz devamlılığı, subaortik konus yerine subpulmoner konus yapar. Rezorbsiyona uğramayan subaortik konus morfolojik sağ ventrikülle birleşerek aortik kapağın daha önde yer almasını sağlar. Subaortik konusun büyüklük ve sağ ventrikül ile birleşme farklılıklarından dolayı, koroner arterlerin anatomik pozisyonlarında aşırı varyasyonel değişikliklerin görüldüğü düşünülmektedir (3,12).

2.4. ANATOMİ

2.4.1. Kardiyak Bölümler

Büyük arter transpozisyonlu hastalarda atriyumların internal anatomik yapıları genellikle normaldir. Hemen her zaman PFO bulunur ve çok nadir olarak da (% 5) sekundum ASD birlikteliği mevcuttur. Bununla birlikte sinüs ve AV nodların yerleri de normal lokalizasyonlarındadır. Atriyal switch operasyonlarında krista terminalis ve fossa ovalenin üst bölgelerine cerrahi sırasında verilen hasar neticesinde kalbin ileti sistemi etkileneceğinden bu hastalarda supraventriküler disritmiler oluşabilir (3).

Sağ ventrikül normal anatomik pozisyonundadır ve opere edilmemiş D-TGA'lı hastalarda veya Mustard ve Senning operasyonları yapılan hastalarda progressif olarak büyür ve hipertrofiye uğrar. Ventrikülün giriş ve sinüs bölümleri normal yapılarındayken, santral fibröz gövde, AV ve membranöz interventriküler septum normal bir kalbe göre daha küçüktür. İntakt ventriküler septumlu (IVS) hastalarda septum daha düz görünümde olup, normal kalpteki sigmoid görünümünü yitirmiştir. Sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT), sol ventrikül çıkış yolu (LVOT) ile paralellik gösterir. Ventriküler duvar sağlam iken, aortik kapak ile triküspit kapak, subaortik konus vasıtasıyla ayrılırken, mitral ve pulmoner kapaklar fibröz bir bütünlük göstermektedirler (3).

Sol ventrikülde, normal kalpte olan aort- mitral fibröz devamlılık yerine, pulmoner- mitral fibröz devamlılık görülmektedir. Sol ventrikül posterior duvar kalınlığı ve kavite şekli, yaşa ve VSD, PDA, sol ventrikül çıkış yolu darlığı (LVOTO) gibi eşlik eden patolojilere bağlı olmakla birlikte, duvar kalınlığı arteriyel switch operasyonları sırasında operasyon başarısını belirleyen önemli bulgulardandır (3).

BAT'lı hastalarda en fazla görülen dış görünüm bozukluğu aortun pozisyonudur. IVS ve situs solitus pozisyonunda kalbe sahip çoğu hastada aort, pulmoner trunkusun tam önünde veya sağ önünde yer alır. Çok nadiren aort sol önde veya sağ arkada yer almaktadır (3).

BAT'lı hastalarda, koroner arterlerin anatomik lokalizasyonlarındaki varyasyonel değişiklikler akademisyenlerin her zaman ilgi noktası olmuştur. Shafer ve Puddu 1966'lı yıllarda birçok varyasyon tanımlamış ve bunu birçok diğer cerrahi ve patolojik çalışmalar izlemiştir (14,15,16). Koroner arterlerin konumu ameliyatın başarısını etkileyecek en önemli özellik olarak nitelendirilmektedir. Normal bir kalbe göre koroner arterlerde varyasyonlar BAT'da daha sık olarak gözlenmektedir. Normal konfigürasyon % 66,9 oranında olup, bu durumda; sol anterior sinüsten (sinüs I) sol ana koroner arter (LCA) ve sağ posterior sinüsten (sinüs II) sağ koroner arter (RCA) çıkmaktadır. En sık rastlanılan anatomik varyasyon % 16,1 oranında görülür ve sinüs I'den sol ön koroner arter (LAD), sinüs II'den ise sirkümfleks koroner arter (Cx) ve RCA'nın birlikte tek orifis ile çıkması ve pulmoner arterin arkasından dolaşarak atriyoventriküler sulkusta ilerlemesidir. Koroner arterlerin kendilerine ait olmayan

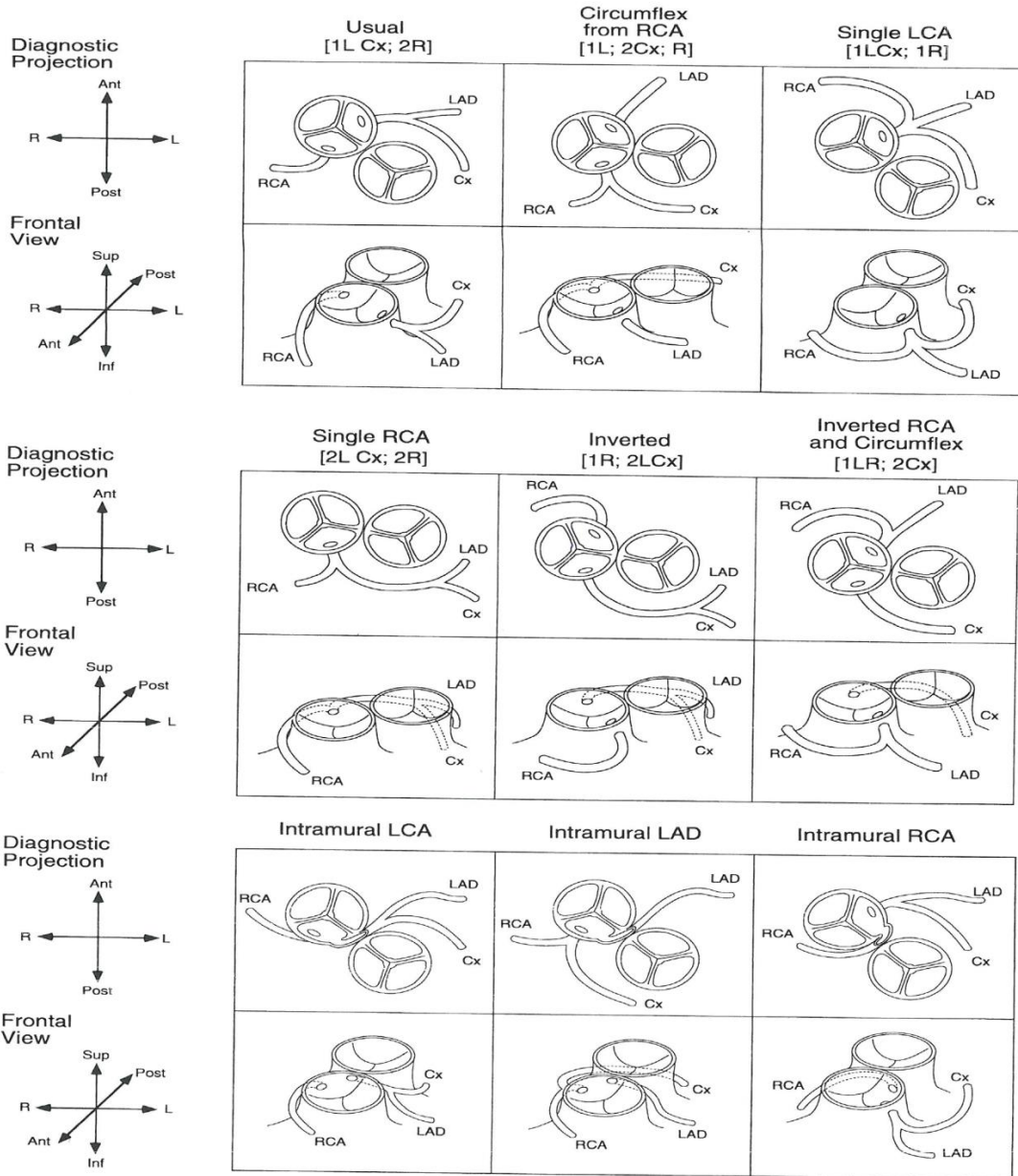
sinüslerden çıkması (inverted) % 2,4- 4,2, intramural yerleşimi % 0.1- 2,1 olarak bildirilmiştir. Her üç koroner arterin (LCA, RCA, Cx) tek ostium ile sinüs II'den çıkması % 3,9 veya sinüs I'den çıkması % 1,7 olarak bildirilmiştir. İntramural seyir, koroner arterlerin aort duvarında adventisya tabakası olmadan media tabakası ile ilerlediği durum olarak tanımlanmaktadır (3). BAT'ta koroner arter varyasyonları Şekil 2'de verilmiştir.

2.4.2. Eşlik Eden Anomaliler

Büyük arter transpozisyonu beraberinde ek anomaliler ile birlikte görülebilir. Hastaların yarısında PFO ve PDA dışında ek anomali yoktur ve bunlar "basit BAT" olarak adlandırılır. Diğer yarısında, IVS ile birliktelik gösteren izole LVOTO % 5 civarında görülür. VSD yaygındır ve hastaların yaklaşık % 40- 45'inde saptanır. Fakat bu VSD'lerin üçte birindeki delikler küçüktür ve çok az hemodinamik önem arz eder. VSD ile LVOTO'yu birlikteliği % 10 oranında görülür (3,17).

2.4.2.1. Ventriküler septal defekt

En sık eşlik eden kalp patolojisidir. Büyük, küçük, çok sayıda veya septumun herhangi bir yerinde olabilir. En sık görülen VSD şekli ise % 33 oranla perimembranöz tiptedir. VSD'nin, saptanan diğer tipleri, AV septal defekt (inlet septum, % 5), musküler (% 27), malalignment (% 30), konal septal hipoplazi tipidir. Tipik membranöz defekt, anteroseptal triküspit kapağın birleştiği noktada, membranöz septum ve triküspit halkaya bitişik olarak uzanır ve yukarısında konal (çıkış) septum, aşağısında musküler ventriküler septum bulunur. Bu lokalizasyondaki delikler, küçüktür ve çoğu kendiliğinden kapanır. Çoğu musküler defektler orta septumda olmak üzere, arka giriş noktasında, apikal veya yukarı ön septumda da görülebilir. Musküler defektler çok nadir olarak birden fazla lokalizasyonda yer alır. AV septal defekt tipindeki VSD'ler AV kapak veya ileti sistemi anomalisi ile birlikte görülebilir. Bu tarz defektler sağ ventrikül hipoplazisi ile ilişkili olabilir. Cerrahi açısından önemli olan VSD tipi malalignment (çıkış) septal defektlerdir. Malalignment defektleri olan hastalarda, sağ ventrikül çıkış yolu darlığı (RVOTO), LVOTO, aort/ pulmoner darlık, aort koarktasyonu ve aortik ark anomalileri görülebilmektedir (3).



Şekil 2. BAT'ta koroner arter varyasyonları. Üst paneldeki şekillerde koroner arterlerin görünümleri, iki boyutlu ekokardiyografideki görüntülerine göre çizilmiştir. Alt paneldeki şekillerde koroner arterlerin görünümleri karşıdan görüldüğü şekliyle çizilmiştir (cerrah bakışı) (Moss and Adams' Heart Disease in Infant, Children and Adolescents, 8th edition, volume 2 sayfa 1102'den alıntıdır).

2.4.2.2. Sol ventrikül çıkış yolu darlığı (LVOTO)

Pulmoner kan akımı obstüksiyonu BAT'lı hastaların her safhasında görülebilir. Geniş çaplı bir araştırmada LVOTO görülme oranı % 25 olarak saptanmış olup,

hastaların % 20'si IVS ile, % 30'u VSD ile birliktelik göstermiştir (18). BAT+ VSD'de LVOTO, IVS'li hastalara göre daha şiddetlidir. BAT+ IVS'de, dinamik tipte obstrüksiyon görülür ve bu genellikle hafif olup otopsi serilerinde dikkat edilmedikçe saptanmayabilir. Anjiyografi ve EKO ile bazal mürküler ventriküler septumun, sol ventrikülün üstüne doğru sola burkulduğu ve sistolde LVOT'u daraltarak dinamik darlık yarattığı, diastolde düzeldiği görülebilir. Ancak eğer hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişmişse, sol ventrikül içi basınç artacağından, bu basınç artışı septumun sola doğru burkulma hareketine karşı direnç oluşturup, LVOTO gelişmesini önlemektedir (3).

2.4.2.3. Diğer anomaliler

Triküspit kapak anomalilerine % 4 oranında rastlanılır ancak bir çalışmada VSD'li hastalarda görülme sıklığı % 31 olarak saptanmıştır (19). Dekstrokardi ile birlikte bildirilmişse de bunlar rastlantısal olgu şeklindedir. BAT'da kalp % 95 oranında soldadır. Pulmoner stenoz (PS), pulmoner atrezi, aort koarktasyonu (AK), aortik ark anomalileri ve sağ ventrikül çıkış darlığı çok nadiren BAT ile birlikte görülür (3).

2.5. FİZYOLOJİ

D-TGA'lı hastalarda, aortun sol ventrikül yerine sağ ventrikülden; pulmoner arterin sağ ventrikül yerine sol ventrikülden köken almasından dolayı, sistemik ve pulmoner dolaşım, birbirinden bağımsız ve paralel bir yapı kazanır.

1) Sistemik venöz dolaşım → sağ atriyum → sağ ventrikül → aort → sistemik arteriyel dolaşım → sistemik venöz dolaşım.

2) Pulmoner venler → sol atriyum → sol ventrikül → pulmoner arter → akciğerler → pulmoner venler.

Bu iki bağımsız dolaşım arasında bir geçişin varlığı zorunlu olup, herhangi bir geçiş olmaması halinde yaşam olanaksızdır. Bu geçişler VSD, ASD veya PFO gibi kalbin içinde de olabilir veya PDA ve bronkopulmoner kollateral dolaşım gibi kalbin dışında da yer alabilir.

İntrauterin dönemde BAT'lı hastalarda umbilikal venden fetusa sunulan oksijenden zengin kan, sağ atriyumdan fossa ovalis yolu ile sol ventriküle girer. Buradan pulmoner artere gönderilen kan, plasentanın pulmoner kapiller yatağa oranla düşük vasküler dirence sahip olması sebebiyle, duktus arteriosus yoluyla inen aortaya oradan da sistemik dolaşıma yönelir. Ancak oksijenden zengin kan, çıkan aortaya ve oradan da baş ve boyun venlerine yeterince ulaşamaz. Doğum anında hastanın ilk dakikalardaki prognozunu, bu iki paralel dolaşım arasındaki bağlantılar yoluyla geçen, oksijene ve deoksijene kanın karışım oranı belirler. Yaşamın devam edebilmesi için pulmoner dolaşımdan oksijene kanın yeterli miktarda sistemik dolaşıma geçmesi ve aynı şekilde de sistemik dolaşımdan yeterli miktarda kanın pulmoner dolaşıma geçmesi gerekmektedir. En uygun geçiş yolu, basınç farkının ve şiddetinin az olduğu, bu sebeple hem sistolde hem de diastolde iki yönlü geçişe olanak sağlayan, atriyumlar seviyesindedir (3).

2.6. KLİNİK BULGULAR

Büyük arter transpozisyonu antenatal dönemde, fetal USG ile tanısı konulabilecek en zor kalp hastalıklarından biridir. Fetal USG'ler ile kalbin çıkış ve giriş damarlarına dikkat edildiği takdirde tanı antenatal dönemde de konulabilir. Bir araştırmada antenatal USG ile BAT saptama oranı % 19 olarak saptanmıştır (20).

Postnatal dönemde klinik bulgular doku hipoksisinin şiddetine bağlıdır. BAT'lar erken dönemde tedavi edilmez ise ilerleyici bir hipoksi, metabolik asidoz ve konjestif kalp yetersizliği ile sonuçlanır (10). Siyanoz doğumdan hemen sonra vardır. Özellikle tırnak yatakları ve oral mukozada hafif bir siyanoz ilk bulgu olabilir. BAT'daki santral kaynaklı siyanoz, oksijen alımı ile düzelmeyebilir. Hastalarda pulmoner hipertansiyon, aort koarktasyonu, aortik ark anomalisi gibi eşlik eden durumlarda revers siyanoz denen alt ekstremitelerde saturasyonun üst ekstremitelere göre daha fazla olduğu, preduktal ve postduktal oksijen saturasyon farkı belirgindir (3).

İntakt ventriküler septumlu (IVS) hastalarda siyanoz daha erken başlar ve daha şiddetlidir. Siyanoz % 56 hastada ilk saat içinde, % 92 hastada ilk gün içinde farkedilir. Klinik bulgular PDA ve diğer interatriyal şant varlığına göre değişiklik gösterebilir.

Yalnız bu hastalarda PDA gibi şantların erken kapanmasına bağlı erken ölümler daha sık görülür. Küçük VSD ile birlikte görülen BAT'larda pulmoner ve sistemik dolaşım arasındaki oksijene ve deoksijene kan karışımı çok az olduğundan, bu hastalar IVS'li gibi kabul edilir. Geniş VSD'si olanlarda bu karışım oranı yüksektir ve doğumun ilk günlerinde siyanoz görülmeyebilir. Bu hastalarda da özellikle ağlarken ve beslenirken morarma görülebilir (21).

Konjestif kalp yetersizliği ilk bir haftada gelişir. Tedavi edilmemiş BAT'lı hastaların % 30'u ilk hafta içinde, % 50'si ilk ay içinde, % 70'i ilk 6 ay içinde ve % 90'ı ilk bir yıl içinde kaybedilir (3). VSD yoksa yaşam süresi çok kısadır. Tedavisiz en uzun yaşam ASD ve VSD ile birlikte olan pulmoner stenozun ağır olmadığı vakalardır. Atriyal balon septostomi uygulanan basit BAT'da hastalar erken süt çocukluğu döneminde opere edilmezler ise pulmoner vasküler obstrüktif hastalık (PVOH) gelişir. VSD ile birlikte olan BAT'da 3- 4 ay içerisinde PVOH geliştiği için bu grup hastaların daha önce opere olmaları gerekmektedir. VSD ve PS birlikteliği olan BAT'da cerrahisiz geçirilebilecek süre daha uzundur. Ancak bu hastalarda tam düzeltme operasyonları daha zordur. Ayrıca kompleks BAT'lı hastalarda az da olsa serebrovasküler olayların gelişebileceği unutulmamalıdır (3,10). Büyük arter transpozisyonlarının klinik sınıflandırılması Tablo 1'de verilmiştir.

Tablo I. Büyük arter transpozisyonlarının klinik sınıflandırılması

Büyük Arter Transpozisyonları- Klinik Sınıflandırma	
1	Artmış PKA ve küçük DAŞ ile birlikte olan BAT (IVS veya küçük VSD)
2	Artmış PKA ve büyük DAŞ ile birlikte olan BAT (büyük VSD)
3	Azalmış PKA ile birlikte olan BAT (VSD ve LVOTO)
4	Azalmış PKA ile birlikte olan BAT (VSD ve PVOH)

PKA: Pulmoner kan akımı; DAŞ: Dolaşımlar arası şant; IVS: İntakt ventriküler septum; PVOH: Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık

2.6.1. Fizik Muayene

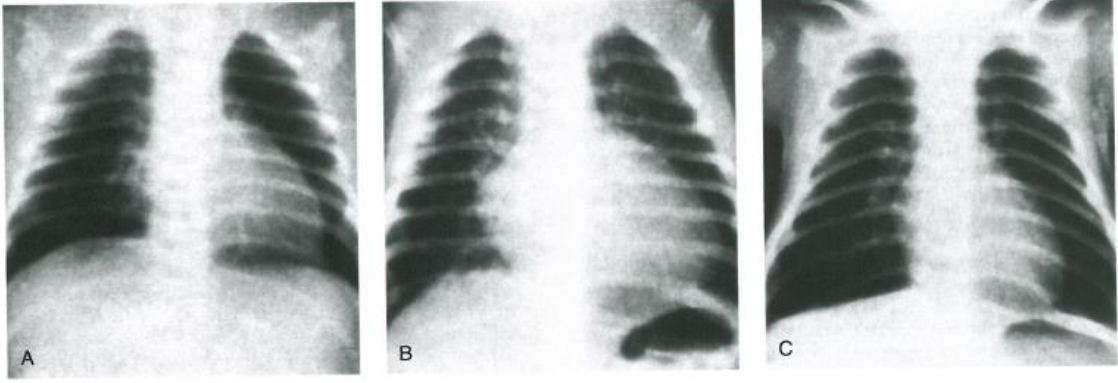
Solunum güçlüğü ve takipne kalp yetersizliğinin ilk bulgularıdır. İlerleyen dönemlerde kalp yetersizliği arttıkça hepatomegali ve dispne tabloya eklenir. Kalp yetersizliğine bağlı pulmoner ödem gelişir. Basit BAT'da oskültasyonda genellikle patolojik bulgu saptanmaz. Aortik kapağın önde oluşu nedeniyle S2 tek ve şiddetli olarak işitilir. Pulmoner kapağın arkada oluşu ve yumuşak kapanması nedeniyle pulmoner kapağın sesi, aortik kapağın kapanma sesi tarafından baskılanır. Her iki ventrikül basıncı eşit olduğu için VSD üfürümü ilk günlerde alınmayabilir. Ek sesler BAT dışında ek patolojilerden kaynaklanır. Örneğin sol ventrikül çıkış darlığı var ise sternumun solunda sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. PDA varlığında devamlı üfürüm alınabilir. Pulmoner stenozda yumuşak bir sistolik ejeksiyon üfürümü alınır (3).

Nabızlar normal olarak palpe edilir. PDA varlığında nabız güçlü olarak ele gelir. Tedavi edilmeyen yenidoğanlarda kısa bir sürede pulmoner ödem, buna bağlı olarak pulmoner hipertansiyon ve zaman içerisinde artmış pulmoner kan akımına bağlı PVOH gelişir (3).

2.7. LABORATUVAR BULGULARI

2.7.1. Radyoloji

Büyük arter transpozisyonlu hastalarda kalbin TELE görüntüsü yaşamın ilk günlerinde normal veya normale çok yakın olabilir. Ancak genellikle hafif kardiyomegali saptanır ve kalp “yan yatmış yumurta” şekline benzetilir. Pulmoner arter ve aort çıkışının ters olması ve bu hastalarda timusun da hipoplazik olması üst mediasteninin daralmasına neden olur. Akciğer vasküleritesi artmış veya normaldir. Bu bulgular basit BAT'lı hastalarda tipik radyolojik bulgulardır. Fakat doğumdan birkaç hafta sonra, tedavi edilmemiş ve LVOTO olmayan vakalarda, kardiyak büyüme ile birlikte pulmoner dallanmada artış gözlemlenir. Aortik arkın sağda görülmesi % 4- 11 sıklıkta saptanabilir (22,23). BAT'lı hastaların tipik telekardiyografik görünümleri Şekil 3'te verilmiştir.



Şekil 3. Yaşamın birinci gününde BAT hastası üç ayrı bebeğin telekardiyografik görüntüleri.

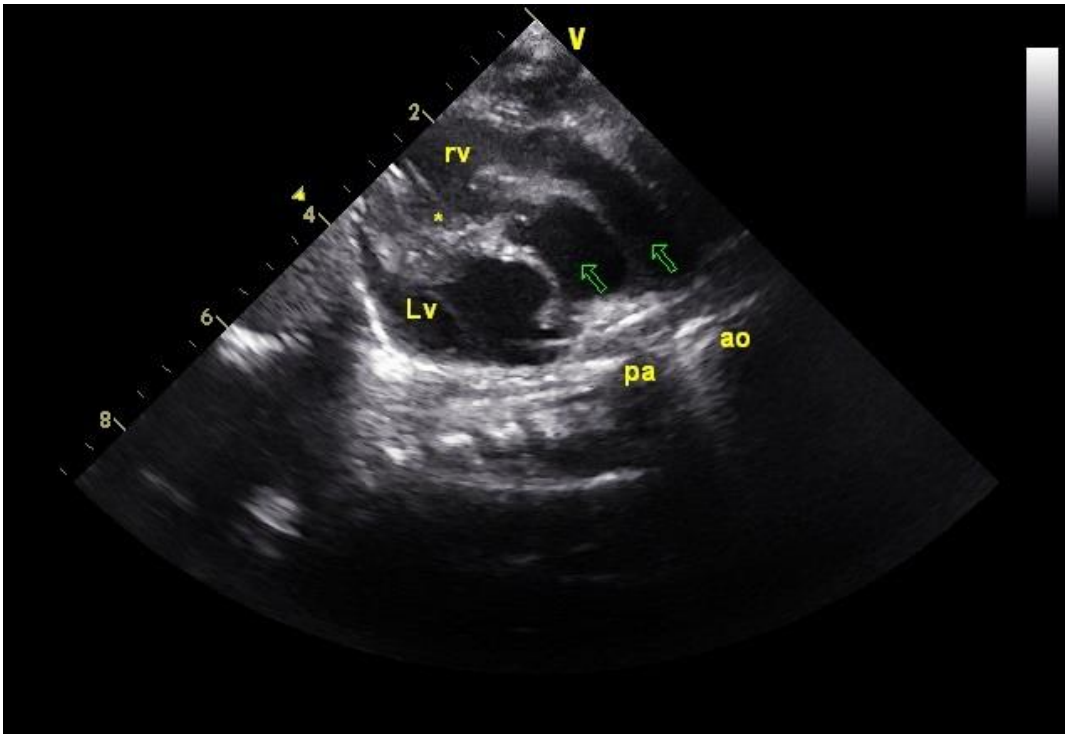
2.7.2. EKG (Elektrokardiyografi)

Tipik patolojik EKG bulgusu sağ aks sapması ile birlikte sağ veya kombine ventriküler hipertrofidir. Yaşamın ilk gününde EKG bulguları normal olabilir, ancak günler içinde IVS ve küçük VSD'li hastalarda sağ ventrikül hipertrofisine bağlı bulgular gözlemlenir. Doğumdan sonraki üç ila beşinci günlerde EKG'de sağ prekordiyal derivasyonlarda pozitif T dalgası görülür. Sağ aks sapması genellikle IVS olan olgularda görülür, ancak büyük VSD'si olan hastaların üçte birinde QRS normaldir. Sol aks sapması, BAT+ IVS'de görülen nadir bir bulgu olmakla birlikte, AV septal defektli veya sağ ventriküler hipoplazili BAT hastalarında görülen tipik bir bulgudur. Kombine ventriküler hipertrofi geniş VSD'li hastaların % 60- 80'inde görülür. Disritmiler ise yenidoğan döneminde nadiren görülür fakat 24 saat EKG monitorizasyonlarında kısa süreli bradikardi ve kavşak ritimler saptanabilir. Balon atriyal septostomi (BAS) operasyonlarından sonra da atriyal flutter görülebilir (3).

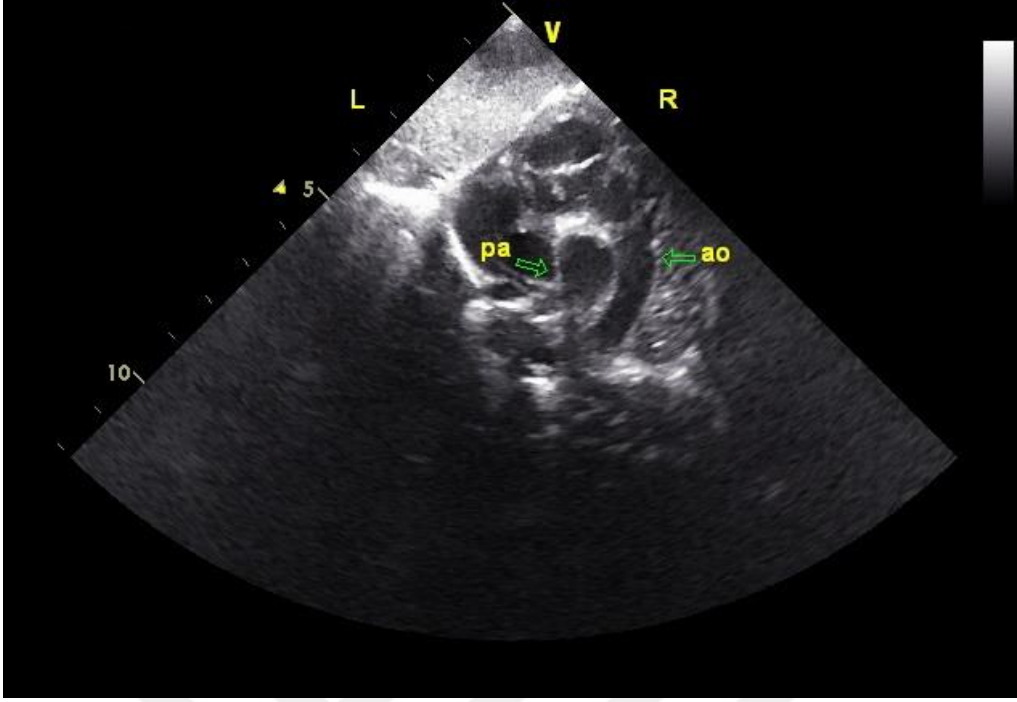
2.7.3. Ekokardiyografi (EKO)

Günümüzde BAT hastalığının tanısını koymada kullanılan en önemli yöntem olarak kabul edilir. Özellikle büyük damarların ventriküller ile ilişkilerini, çıkış yollarını, büyük damarlardan ayrılan ilk dalları, koroner arterleri, eşlik eden VSD, ASD, PDA, PFO vb. patolojileri ve kapak yapılarını rahatlıkla gösterebilir. Şekil 4'te BAT tanısı alan bir günlük çocukta VSD ile birlikte, aortun sağ ventrikülden, pulmoner

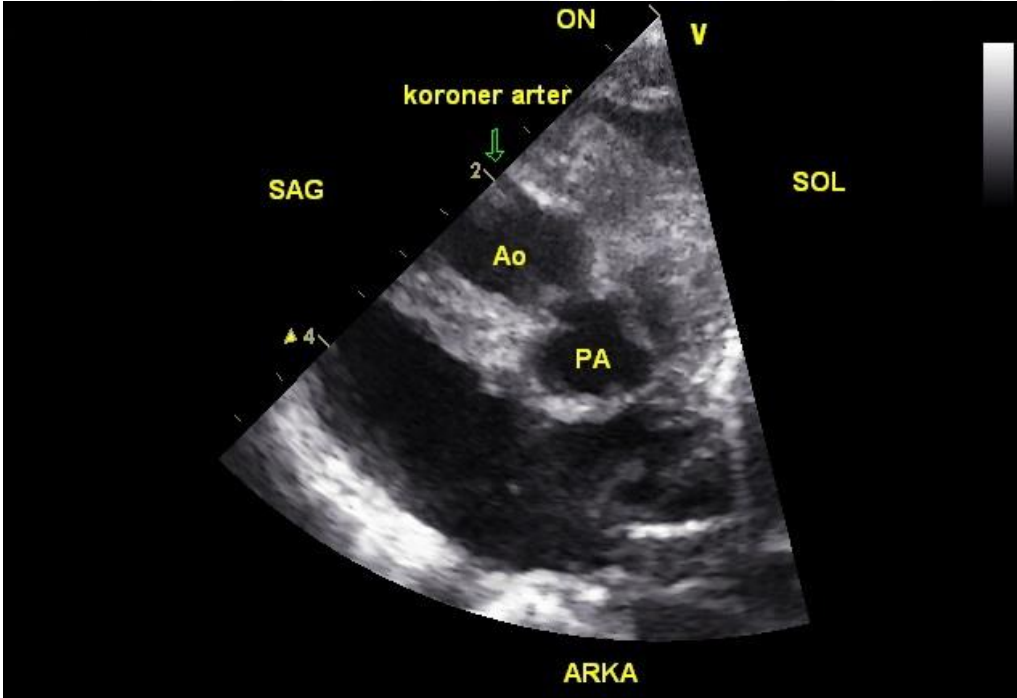
arterin sol ventrikülden çıktığı gösterilmektedir. EKO'da BAT tanısı konulurken, sol ventrikülden çıkan damarın normal aort yönüne ilerleyerek aşağıya yönelik iki dala ayrılması patognomoniktir (Şekil 5). Sağ ventrikülden çıkan pulmoner arter gibi iki dala ayrılmak yerine aort gibi kavisli devam ettiği görülür. Ayrıca EKO ile atriyal septumda balon septostomi öncesinde, varsa mevcut olan şantın derecesine ilişkin bilgi alınır. Septostomi sonrası ise doppler EKO ile ne kadar şant akımı sağlandığına bakılır (3). Şekil 6'da da koroner arterin aorttan çıktığı görülebilmektedir.



Şekil 4. Büyük arter transpozisyonu tanısı alan bir günlük çocukta aortun sağ ventrikülden, pulmoner arterin sol ventrikülden çıktığı görülürken, eşlik eden VSD varlığı. Ao: Aort, PA: Pulmoner arter, LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül, *: VSD.



Şekil 5. Büyük arter transpozisyonu tanısı alan bir günlük çocuğun iki-boyutlu EKO görüntülerinde aort ve iki dala ayrılan pulmoner arter. Ao: Aort, PA: Pulmoner arter, L: Sol, R: Sağ



Şekil 6. Büyük arter transpozisyonu tanısı alan bir günlük çocuğun iki-boyutlu EKO görüntülerinde koroner arterin aorttan çıkışı. Ao: Aort, PA: Pulmoner arter.

2.7.4. Kardiyak Kateterizasyon

Genellikle EKO ile BAT tanısı koyulan hastalarda hem tanıyı kesinleştirmek, hem de uygulanacak BAS için kardiyak kateterizasyon uygulanır. BAS yapılacak kardiyak kateterizasyon işlemi, bazı merkezlerde, pulmoner ve sistemik dolaşım arasında yetersiz geçişin olduğu durumlarda acil girişim amaçlı kullanılmaktadır. Böylece yeterli büyüklükte bir şant akımının sağlanması amaçlanır. Bazı merkezlerde ise, yalnız kısıtlı geçişe izin veren bir foramen ovale görüldüğünde veya prostoglandin infüzyonu sonrası arteriyel oksijen saturasyonunun yükselmemesi durumunda BAS uygulanır (3).

Kompleks tip BAT'larda operasyon öncesinde kardiyak anatomiye daha iyi anlayabilmek amacıyla da kateterizasyon yapılabilir. Çünkü palyatif veya düzeltici cerrahi planlanması yapılırken, pulmoner arter basıncı, pulmoner kan akımı, koroner arter anatomisi, pulmoner veya subpulmoner darlığın morfolojik özellikleri, VSD sayısı yeri ve büyüklükleri, aortik ark anomalileri, koroner arter morfolojileri gibi anatomik bozukluklar bilinmelidir. Birçok yenidoğan yoğun bakım ünitesinde, göbek kateterizasyonu yapılarak, EKO yardımı ile atriyal balon septostomi başarılı bir şekilde uygulanmaktadır (3).

2.8. TEDAVİ

D-TGA'lı hastalarda esas tedavi yöntemi cerrahi teknikler olup, asıl amaç oksijenden zengin kanın dokulara sunulmasını sağlamaktır. Erken dönemde yapılan medikal ve cerrahi tedaviler ile hastaların yaşam olasılıkları artacaktır.

Hasta yönetiminde ilk amaç, kardiyak ve pulmoner fonksiyonların korunmasını ve sistemik oksijenasyonu sağlamaktır. Cerrahi uygulanana kadar pulmoner ve sistemik dolaşım arasında yeterli geçişi sağlayabilmek amacıyla, prostoglandin E1 (alprostadiil/ PGE1) infüzyonu ile duktus arteriosus açıklığı korunur ve/ veya BAS ile atriyal düzeyde bu iki dolaşım arasında yeni bir geçiş oluşturulur. Bebek stabilize edildikten sonra, düzeltici cerrahi yaşamın ilk haftası içinde gerçekleştirilmelidir (3).

Antenatal BAT tanısı alan hastalarda PGE1 infüzyonu ve BAS gereksinimi için pediatrik kardiyolog bulunan üçüncü basamak bir sağlık merkezinde doğumun yapılması sağlanmalıdır (24). Fakat BAT, tanısı prenatal dönemde konulan en zor doğuştan kalp hastalıklarından biri olması sebebiyle, hastalar genelde üçüncü basamak sağlık merkezi dışı hastanelerde daha çok doğmaktadırlar. Bu nedenle postnatal dönemde olası veya kesin tanı alan BAT hastaları, pediatrik kardiyolog bulunan bir merkeze yönlendirilmelidir.

2.8.1. Palyatif Tedavi

Büyük arter transpozisyonlu hastaların yaşam olasılıklarının artmasındaki ve düzeltici cerrahide başarının elde edilebilmesindeki anahtar noktayı, palyatif tedavilerin etkin bir şekilde kullanılması oluşturmaktadır. Palyatif tedaviler: PGE1 infüzyonu, BAS, cerrahi septektomi, kısmi venöz düzeltme, pulmoner arter bant ligasyonu ve sistemik-pulmoner şantlardır.

2.8.1.1. Prostaglandin E1 infüzyonu

Olası veya kesin BAT tanısı alan yenidoğanlarda, duktus arteriozus açıklığını korumak amacıyla intravenöz (IV) PGE1 infüzyonu (0,05 mcg/kg/dakika) kullanılır (25).

PGE1'in en önemli yan etkisi apnedir ve eğer bebek başka bir merkeze yönlendirilecekse, entübasyon işlemi ile solunum yolu açık tutulmalıdır (13). Ayrıca PGE1'in neden olduğu vasodilasyon ve hipotansiyon, IV serum fizyolojikler kullanılarak engellenebilir.

2.8.1.2. Balon atriyal septostomi

1966 yılında yapılmaya başlanılan BAS, dramatik olarak D-TGA'lı bebeklerin yaşama oranlarını arttırmıştır. BAS günümüzde, ciddi hipoksemik hastalarda, atriyal düzeyde, pulmoner ve sistemik dolaşım arasında oksijene ve deoksijene kanların karışımını sağlamak amaçlı yapılmaktadır. Bu işlem EKO rehberliğinde yatak başında ya da floroskopi ve/ veya EKO yardımı ile kateterizasyon laboratuvarında yapılabilir. Umbilikal ven veya femoral venden kanülasyon yapılarak septostomi balonu, atriyal septumdan, PFO veya ASD'den sol atriyuma yerleştirilir. Balon şişirilir ve daha sonra

şiddetle geri septum boyunca çekilir ve delik büyütülür. Prosedür en az bir kez tekrarlanır ve daha sonra açılan defektin yeterli sistemik oksijenasyona uygunluğunun ekokardiyografik ve hemodinamik değerlendirilmesi yapılır (26).

Beyin hasarı BAS'nin potansiyel komplikasyonu olarak gündeme gelmiştir. Bu görüş serebral kan akımı ve aort ile sistemik venöz dönüşün doğrudan bağlantısının olmasına bağlı, D-TGA'lı hastalarda kateterizasyon sırasında serebral emboliye neden olduğu teorisine dayanır. Ancak şu anki veriler BAS ile beyin hasarı ilişkisi için yetersiz kalmaktadır (27,28,29). Fakat bu verilere rağmen bazı merkezler BAS işlemi öncesinde trombüs oluşumunu önlemek amacıyla heparin bolusu (50 ünite/ kg) yapmaktadırlar.

2.8.1.3. Atriyal septektomi/ Cerrahi ASD oluşturma

Blalock ve Hanlon tarafınca 1960'lı yıllarda başlatılan bu operasyon ve varyasyonları, geçmişte cerrahi olarak BAT'lı hastalarda palyatif tedavi yöntemleri arasında kullanılmıştır. Blalock ve Hanlon operasyonu (kapalı kalp) ve atriyal septektomi (açık kalp), BAS'a göre daha fazla ve daha uzun süre sistemik arteriyel oksijen saturasyonuna olanak sağlar. Postoperatif atriyal disritmiler nadir ve geçicidir. Ancak bu işlemler günümüzde çok nadir olarak kullanılmaktadır (3).

2.8.1.4. Parsiyel venöz dönüş tamiri (Baffle)

1950'li yıllarda başlayan, inferior vena kavanın bir konduit veya homogreft yardımı ile sol ventriküle yönlendirilme ve sağ pulmoner venlerin doğrudan sağ atriyuma transfer edilme işlemidir. Bu palyatif operasyon şekli atriyal düzeyde efektif bir şant ortamı sağlamaktadır. Daha sonra bu hastalara modifiye Mustard operasyonu ile fizyolojik düzeltme operasyonu yapılmaktadır (3).

2.8.1.5. Pulmoner arter banding

Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olmayan büyük VSD'li BAT hastalarında, eğer tedavi edilmezlerse, kalp krizi ve PVOH gelişir. Yaşamın erken dönemlerinde arteriyel düzeltme ameliyatı yapılana kadar, cerrahi olarak pulmoner arterin daraltılma (banding) operasyonu ile bu komplikasyonların önüne geçilerek efektif bir palyasyon yöntemi sağlanmaktadır. Düşük doğum tartılı BAT+ VSD'li hastalarda, kompleks ve çoklu VSD'si olup tam düzeltmenin geciktirilmesinin daha iyi olacağı düşünülüyorsa,

geç refere edilen basit BAT'da LV'nin hazırlanması gerektiğinde ve atriyal switch ameliyatı sonrası RV yetersizliği gelişen BAT hastalarında LV'nin hazırlanması için palyatif amaçlı pulmoner arter banding operasyonu yapılabilir. Ancak günümüzde erken dönemde cerrahi kararı alma ve primer VSD'nin aynı anda operasyon ile kapatılması bu yöntemin kullanılmasını kısıtlamıştır (3).

2.8.2. Cerrahi Tedavi

Düzeltilme operasyonlarına bakıldığında ilk kez hayvanlar üzerinde Mustard'ın 1954'te atriyal switch operasyonunu uyguladığı görülmektedir. Perikard yaprağı yardımı ile atriyal boşlukların kan akım yönünü değiştirerek, pulmoner venöz dönüşü sağ atriya, buradan aort ve sistemik dolaşıma; sistemik venöz dolaşımın da sol atriyum- sol ventrikül- pulmoner arter ile akciğere ulaşmasını sağlamıştır (4).

Daha sonraları Idriss ve arkadaşlarının Albert'in atriyal switch operasyonunu modifiye ettikleri dikkati çekmektedir. İlk başarılı atriyal switch ise 1958'de Senning tarafından gerçekleştirilmiştir. Senning sağ atriyal duvar ve atriyal septal flep üzerinde oynamalar yaparak Mustard operasyonu gibi kanın akım yönlerini değiştirerek atriyal düzeyde düzelmeyi sağlamıştır (4).

Toronto'da 1963'te ilk kez insan üzerinde Mustard operasyonu yapılmıştır. Daha sonraları Mustard operasyonu kabul edilebilir yöntem olarak uygulanmaya başlanmıştır. Bu arada balon ile atriyal septostomi zaman kazandırıcı özelliği nedeniyle atriyal düzeltme sağlanıncaya kadar palyatif tedavi olarak uygulanmaya devam edilmiştir (4).

Rastelli VSD ve subpulmoner stenozu olan BAT'da düzeltmenin LV'den aorta bir intrakardiyak tünel aracılığı ile sağlanabileceğini ve böylece LV'nin dominant duruma getirilebileceğini; RV ile pulmoner arter arasındaki akım ise bir kondüit ile sağlanabileceğini bildirmiştir. Damus, Kaye, Stansel tarafından LV'den çıkan pulmoner arterin assendan aortaya dikildiği, pulmoner arterin RV'ye bir kondüit ile bağlandığı bir yöntem geliştirildi. Bu ameliyat, koroner arterler transfer edilmeden sol ventrikülün sistemik ventrikül şekline dönüşürdüğü arteriyel switch operasyonu olarak da bilinmektedir. Kullanılan kondüit yapay bir materyal olup hasta büyüdükçe değiştirilmesi gerekmektedir (4).

Cerrahi gelişim açısından Bailey ilk kez hipotermi ile koroner arterleri transfer etmeden arteriyel switch operasyonunu denemiştir. Koroner arterlerin transfer edilerek gerçekleştirilen ilk arteriyel switch operasyonu 1975'te Jatene tarafından yapıldı. Dünyaya 1976'da bildirilen bu operasyon tüm cerrahlar tarafından kabul görülerek 1990'lı yıllarda uygulanmaya başlandı. Günümüzde de BAT'da kabul gören en iyi cerrahi operasyon olarak uygulanmaktadır (4,5,6).

2.8.2.1. Arteriyel switch (Jatene) operasyonu

İlk defa 1975 yılında Jatene tarafınca gerçekleştirilen arteriyel switch operasyonu (ASO), ileri derecede sol ventrikül çıkış yolu darlığı olmayan D-TGA'lı hastalar için standart cerrahi işlem haline gelmiştir (5). Atriyal aritmi ve sağ ventrikül yetersizliği de dahil olmak üzere uzun dönem komplikasyonların ASO'da daha az görülmesi nedeniyle, Mustard ve Senning operasyonları gibi atriyal switch operasyonları yerine kullanılmaya başlanmıştır. ASO ile erken dönem mortalite sıklığı basit D-TGA'lı hastalarda neredeyse % 0'a düşerken ve kompleks D-TGA'lı hastalarda % 4'e gerilemiştir (30).

ASO'da, ventriküloarteriyel konkordansı sağlayabilmek için (sol ventrikül- aort ve sağ ventrikül- pulmoner arter), aort ve pulmoner arterin supralavüler düzeyde kesilerek yerleri değiştirilir. Aortun yer değişmesi ile birlikte koroner arterler de aort üzerine taşınır. Aort üzerinde koroner arterlerin suture edileceği kökler oluşturularak koroner arterler bu köklere bağlanır. Bu nedenle koroner arterlerin transfer işleminde, operasyon öncesinde koroner arter anatomisini bilmek önemlidir (5).

ASO yaparken ilk 1981 yılında açıklanan Lecompte manevrası, yaygın olarak kullanılmaktadır. Bu cerrahi manevra ile sol ve sağ pulmoner arterler bifurkasyon noktalarından kesilerek çıkan aortanın üzerinden atlatılır ve önde sağ ventriküle anastomuzu sağlanır. Böylece pulmoner arter kökü öne alındığında oluşan gerginlik kuvveti azaltılmış olur. Bu manevranın kullanımı daha sonraki pulmoner arter darlığı riskini azaltır ve tekrarlayan cerrahi girişim oranlarını düşürür (30,31,32).

ASO tipik olarak yaşamın ilk iki haftası içinde gerçekleştirilir. Amerika Birleşik Devletleri'nde üçüncü basamak bir sağlık kuruluşunda yapılan araştırmada, ASO'nun

doğumdan sonra üç günden fazla ertelenmesi, hastalarda yüksek morbiditeye ve yüksek miktarda sağlık harcamalarına neden olduğu gösterilmiştir (33).

Herhangi bir VSD varlığı, diğer ek patolojilerin varlığı ihtimalini güçlendirir ve cerrahi düzeltmeyi daha zor hale getirir. Aortik ark ve atriyoventriküler kapak tamiri gibi, ASO'ya ek yapılacak cerrahi girişimler için, preoperatif dönemde tüm anatomik detayların belirlenmesi gerekmektedir. Örneğin bazı LVOTO tiplerinde, hastalarda uygulanacak cerrahi teknik ASO olmayabilir.

Kardiyak aritmiler nadir olarak görülür ve uzun vadeli çalışmalar hastaların % 90'ında, normal sinüs ritmi olduğunu bildirmektedir (30,34,35). Ekokardiyografik değerlendirmede hastaların çoğunda normal sol ventrikül fonksiyonu görülür (36).

2.8.2.1.1. Komplikasyonlar

Hastaların % 5 ile 25'i arasında tekrarlayan cerrahi girişim gerektiğinden, ASO yapılan hastaların uzun süreli izlemi gereklidir (34,37,38,39). Operasyonun erken dönem sonuçlarında, ASO'nun atriyal switch operasyonlarına göre daha başarılı olduğu görülmüştür. Ancak ASO'nun orta ve geç dönem komplikasyonları henüz tam olarak bilinmemektedir. Çeşitli çalışmalar ile ASO'nun orta ve geç dönem komplikasyonları bildirilmeye başlanmıştır. Bunlar kısaca şöyle sıralanır: Supravalvüler pulmoner stenoz, koroner arterlerde darlık ve tam tıkanıklık, miyokard iskemisi ve enfarktüsü, aort yetmezliği (AY), mitral yetmezliği (MY), aritmi ve ani ölümler bildirilen komplikasyonlardır. En sık yeniden girişim gerektiren komplikasyonlar pulmoner arter darlığı, koroner arter yetmezliği, neo-aort kökü dilatasyonu ve neo-aortik yetmezliktir (3).

2.8.2.1.1.1. Pulmoner arter darlığı/ stenozu

Neo-pulmoner anastomoz yapılan bölgenin, kalpteki diğer anatomik yapılara göre yetersiz büyümesi sebebiyle pulmoner darlık oluşur. Bu darlığa bağlı, operasyon sonrası dönemde pulmoner trunkusun supravalvüler düzeyde basıncının arttığı bilinmektedir. Bu basınç artışı pulmoner kapak düzeyinde türbülant bir akıma neden olur. Türbülant akım ilerleyen dönemlerde pulmoner kapağa zarar vererek PS gelişimini daha da arttırır (40). Kabul edilen basınç farkı sınırları < 20 mmHg basınçta önemsiz,

20- 40 mmHg basınçta hafif, 40- 60 mmHg basınçta orta ve > 60 mmHg şiddetli PS şeklimdedir (41,42).

Pulmoner arter darlığı, ASO yapılan hastalarda yaşamın ilk yılında, en sık tekrarlayan cerrahi nedeni oluşturur. Operatif veya kateterizasyon ile müdahale gerektiren olguların insidansı % 5 ila 28 arasında değişmektedir (43,44). Ancak, erken yenidoğan döneminde yapılan ASO'nun başarısı, pulmoner arter bant ligasyonu insidansının ve yaygın olarak kullanılan Lecompte manevrası da PS ve tekrarlayan cerrahi ihtiyacı insidansının % 5'in altına inmesini sağlamışlardır (30,31,32).

Sağ ventrikül basıncının, pulmoner arter basıncını yansıtması sebebiyle, müdahale kararına sağ ventrikül basıncı ölçülerek verilir. Darlık düzeyi genellikle ana pulmoner arterin supralvüler bölgesinde yer almaktadır, ancak sağ ventrikül çıkış yolu ve ana pulmoner arterlerin her hangi bir yerinde de olabilir. Supralvüler darlığın, anastomoz yerindeki skar dokusundan veya ana pulmoner arterin yetersiz büyümesinden kaynaklandığı düşünülmektedir. Pulmoner arterin dallarının darlığı ise, pulmoner arterin ASO sırasında öne alınmasından dolayı oluşan gerilim kuvveti sonucu oluşur.

Ekokardiyografi pulmoner arter darlığını değerlendirmek için kullanılmaktadır, ancak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kadar, özellikle de pulmoner arter dallarının darlığını saptamada, duyarlı değildir. ASO geçiren hastalarda sağ ventrikül basıncı, her zaman rutin transtorasik ekokardiyografi (TTE) ile değerlendirilmelidir ve eğer proksimal pulmoner arterler görüntülenemezse ve basınç artışı şüphesinden endişe ediliyorsa, MRG gibi alternatif görüntüleme teknikleri ile pulmoner arter ve dalları darlığının mevcut olup olmadığını saptamak için görüntüleme yapılmalıdır. TTE ile proksimal pulmoner arter darlıklarının % 60- 70'i saptanabilirken, bu oran kardiyak MRG ile % 90'lara ulaşmaktadır. Buna ek olarak, TTE ile pulmoner arter darlığının değerlendirmesi Lecompte manevrası uygulanan hastalarda zor olabilir (3).

2.8.2.1.1.2. Koroner arter stenozu veya yetmezliği

Arteriyel switch operasyonunun ilk uygulandığı yıllarda, koroner arter transferi cerrahi açıdan karşılaşılan en zorlu adım olmuş ve neticesinde koroner yetmezlik ve yüksek hastane mortalitesine yol açmıştır. Koroner arter aktarma tekniklerinin

geliştirilmesi ile bu oranlar dramatik olarak azalmıştır. Bu prosedürün uzun vadeli başarısı, yeterli miyokardiyal kan akımını sağlamak için koroner damarların açıklığının sürekli korunması ve koronerlerin büyüme miktarlarına bağlıdır.

Koroner hastalık insidansı, % 89 oranda ASO'dan sonraki ilk üç ay içinde meydana gelmektedir (45). Bunun nedeni postoperatif dönemde koronerlerin perfüzyona izin vermeyecek şekilde bükülmesi veya anatomik tıkanıklıkların olmasındandır. Açıklanamayan ventrikül disfonksiyonu veya hemodinamik bozukluk durumunda erken post-operatif dönemde koronerlerin değerlendirilmesi mutlaka yapılmalıdır.

ASO sonrası, 1982 ve 2001 yılları arasında doğmuş, hayatta olan 1198 BAT'lı hastanın katıldığı bir çalışmada, postoperatif dönemde koroner hastalığa yakalanmama olasılığı ilk bir yıl içinde % 92.7 ve ilk 15 yılda % 88.2 oranında bulunmuştur. Koroner hastalık gelişimi için risk faktörleri, koroner anatomi bozukluğu (tek koroner orifis veya iki koroner orifisin birbirine yakın olması) ve operasyon sırasında yaşanan zorluktur (koroner translokasyon zorluğu, sol ventrikül disfonksiyonu, kardiyak arrest ya da cerrahi sonunda geçici mekanik destek). Bu çalışmada, 11 hastaya ASO'dan sonra en fazla bir yıl içinde koroner revaskülarizasyon uygulanmıştır (45).

Ancak, koroner arter darlığı veya tıkanıklığı olan birçok hasta asemptomatik olabilir. Koroner anjiyografi, koroner lezyonların saptanmasında altın standart olmaya devam etmektedir. Çalışmalarda postoperatif anjiyografi ile koroner hastalık saptama oranları % 3- 6,8 arasında değişmektedir (30,46,47,48). Fakat EKG, EKO, stres testleri ve miyokard sintigrafisi gibi invazif olmayan tarama testleri, koroner hastalık ve miyokard iskemisini saptamada yetersiz kalmaktadırlar (45). Bu durum, yeterli miyokardiyal perfüzyonu sağlayan kollateral koroner dolaşımın gelişmesi nedeniyle tarama testlerinde iskeminin gösterilememesi nedeniyledir. Manyetik rezonans anjiyografi ve bilgisayarlı tomografik anjiyografi, kateterizasyona uygun bir alternatif olarak görünmektedir (49).

ASO geçiren hastaların hala genç yaşta olmalarından dolayı aterosklerotik hastalığa yakalanma oranları net bilinmemektedir. Koroner transfer işlemi nedeniyle değişen kan akım dinamikleri, intimal kalınlaşmaya yol açarak bu hastalarda koroner

hastalığa yatkınlığı arttıracığı yönünde varsayımsal bir düşünce mevcuttur. Hastaların uzun dönem izleminde kardiyovasküler sağlığı korumak ve ateroskleroza en aza indirmek amaçlı, ASO geçirmiş hastaların serum lipid düzeylerini uygun aralıkta tutmak ve kardiyovasküler risk değerlendirmesini yapmak gerekmektedir (3).

2.8.2.1.1.3. Neo-aortik kök dilatasyonu

ASO'da büyük arterlerin yer değiştirilmesi ile, pulmoner kapağa, neo-aortik kapak denir ve neo-aortik kök zamanla büyümeye başlar. 335 hastadan oluşan bir çalışmada, neo-aortik kök dilatasyonu, ASO operasyonundan sonra sırasıyla 1, 2, 5, 10 yıl sonra % 3, 8, 18, 49 olarak gözlenmiştir (32). Neo-aortik kök dilatasyonu için risk faktörleri daha önceki pulmoner arter bantlama işlemi ve ASO'nun daha geç bir dönemde gerçekleştirilmesidir. Koroner transferi için, koronerlerin alındığı bölgenin geniş tutulmasına bağlı, bu tarz cerrahi teknik değişikliklerin de neo-aortik kök dilatasyonuna neden olduğu düşünülmektedir. Yaşamın ilk haftasında uygulanan tam onarımlar, pulmoner arteriyel bantlama sıklığını azaltarak, pulmoner darlık ve neo-aortik kök dilatasyonu görülmesini azaltmıştır (32).

2.8.2.1.1.4. Neo-aortik yetmezlik

ASO'da, yukarıda belirtildiği gibi, doğal pulmoner kapak, neo-aortik kapak haline gelir ve pulmoner kapak, pulmoner dolaşıma göre çok daha yüksek basınçlara sahip olan sistemik dolaşımla karşılaşmaya başlar. Özellikle, takip edilen erişkin hastalarda arteriyel hipertansiyon gelişiminin, neo-aortik kapağın uzun vadeli fonksiyonlarındaki etkisi bilinmemektedir. Hafif AY sık bulgu gibi görünse de, genellikle klinik önemi yoktur.

Uzun vadeli çalışmalardan elde edilen verilere dayanarak, ASO'dan sonra, AY gelişimi ve/ veya AY için tekrar ameliyat gerektiren riskler aşağıdakiler gibidir (32,50,51,52):

1. Hastaların yaklaşık % 15 - 20'sinde birinci dereceye kadar AY gelişir.
2. Orta-şiddetli derece AY için risk; ASO'dan 10 yıl sonra yaklaşık % 1 - 3 oranında görülürken, 20 yıl sonra % 8 - 15 oranında görülür.

3. AY için yeniden operasyon gerektiren vakalar ilk 10 yıl içinde hastaların % 1-2'sinde görülürken, ilk 20 yılda % 2- 3'ünde oranında görülmektedir.
4. AY ile ilişkili geç mortalite riski saptanmamıştır.
5. Klinik olarak anlamlı AY gelişimi için risk faktörleri şunlardır:
 - (a) ASO yapıldığı zamanın ≥ 1 yaş olması
 - (b) Bir VSD varlığı
 - (c) Sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu varlığı
 - (d) Öncesinde pulmoner arter banding yapılması
 - (e) ASO'dan hemen sonra hafif AY saptanması

2.8.2.1.1.5. Miyokard iskemisi ve enfarktüsü

BAT nedeniyle ASO olan hastalar içerisinde ani ölümler bildirilmektedir (53,54). Bu vakaların bir kısmında yapılan otopsilerde miyokard enfarktüsü saptanınca, bu hastalarda miyokard perfüzyonunun araştırılması gereği duyulmuştur. Genellikle operasyon sonrası birinci yılda yapılan “thallium”, “technetium-99m” miyokard sintigrafileri “single-photon emission computed tomography” (SPECT) ile değerlendirildiğinde perfüzyon defektleri bildirilmiştir. Ancak cerrahi yöntemin geliştikçe miyokard iskemisi oranlarının azaldığı görülmüştür. Ayrıca tüm hastaların semptomsuz olması ve EKG bulgularının olmaması da ilgi çekicidir (55).

2.8.2.1.1.6. Disritmi

ASO sonrası disritmi görülebilir. Atriyumlara majör bir girişim olmadığı için atriyal switch operasyonlarına göre ASO'da aritmi çok az sıklıktadır (3).

2.8.2.2. Rastelli operasyonu

Rastelli operasyonu ilk defa 1969 yılında tanımlanmış olup, VSD ile beraber şiddetli PS olan BAT'lı vakalarda uygulanır (56). Sol ventrikül aorta ağızlaştırılarak VSD kapatılır. Pulmoner arter kökünden kesilerek sol ventrikül ile ilişkisi kesilir. Pulmoner arter bir yapay hortum konduit aracılığı ile intrakardiyak bir tünelle sağ ventriküle bağlanır. Böylece oksijene kan aort yolu ile dokulara, deoksijene kan ise pulmoner arter aracılığı ile akciğerlere yönlendirilmiş olur. Rastelli operasyonu ile hem anatomik, hem de fizyolojik düzelme sağlanır, ancak koroner arterlerin beslenmesi

pulmoner arterden olmaya devam eder. Rastelli prosedüründe, aort içine kan akışını yönlendirmek için, oldukça büyük ve uygun bir VSD bulunması gerekir. Restriktif tip VSD bulunan bazı hastalarda uygun bir yönlendirme işlemi yapabilmek için delik büyütülür. VSD genişletilme işlemi, geç ventrikül disfonksiyonu, aritmi ve rezidüel VSD gibi komplikasyonlara neden olur (57).

Rastelli prosedürü geçiren hastalarda, kondütler hastayla birlikte büyümediğinden, zaman içinde, değişim işlemleri gerekebilir. Ayrıca atriyal ve aritmiler, sağ ve sol ventriküler yetersizlik, konduit tıkanması ve komplet dal blokları bu işlemin diğer komplikasyonları olarak sayılabilir (58,59).

2.8.2.3. Atriyal switch operasyonu

Mustard ve Senning operasyonları olarak da anılırlar. Bu operasyonlar ile siyanoz fizyolojik düzeyde düzeltilirken, pulmoner arterin sol ventrikülden çıktığı ve aortun sağ ventrikülden çıktığı ventriküloarteriyel diskordans düzeltilmez. Mustard operasyonunda perikard yaprağı, Senning operasyonunda sağ atriyal flep yardımı ile sistemik venöz dönüş, mitral kapağa yönlendirilerek, sol ventrikül ve pulmoner arter aracılığı ile akciğere ulaştırılır. Aynı şekilde pulmoner venöz dönüş triküspit kapağa yönlendirilerek sağ ventrikül ve aort aracılığı ile sistemik dolaşıma yönlendirilir. Fizyolojik olarak siyanoz düzeltilmiş olur. Erken dönemde mortalite oranları düşük bulunmakla birlikte, geç dönemde süperior vena kava obstrüksiyonu, atriyal baffle'da (kese) sızıntı şeklinde kaçış, atriyal ve ventriküler aritmiler, triküspit kapak yetmezliği (TY) ve son olarak RV yetersizliği gelişmektedir (60,61).

2.8.2.3.1. Komplikasyonlar

2.8.2.3.1.1. Sağ ventrikül yetersizliği

Atriyal switch operasyonları ile fizyolojik düzeltme sağlanmasına karşın, anatomik düzeltme sağlanamadığından sağ ventrikül ve triküspit kapak sistemik dolaşımın bir parçası haline gelmektedir. Bu nedenle sağ ventrikül disfonksiyonu gelişmekte ve daha geç dönemlerde ise sağ ventrikül yetersizliği ile birlikte kardiyak transplantasyona uğrayacak şekilde yüksek morbidite ve mortalite oranlarına rastlanılmaktadır (62,63,64).

2.8.2.3.1.2. Aritmiler

Aritmiler, erişkin yaşamda ciddi mortalite ve morbiditeye yol açan, atriyal switch operasyonunun en sık görülen komplikasyonları arasında yer alır. Uzun dönem izlem yapılan çeşitli çalışmalarda hastaların yarısı ile üçte ikisi arasında normal sinüs ritmi görülmektedir. Hastaların geri kalanında sinüs nod disfonksiyonu, atriyal flutter ve fibrilasyon ve ventriküler taşikardi gibi aritmiler görülmüştür (63,65).

2.8.2.3.1.3. Atriyal baffle nedenli komplikasyonlar

1. Süperior vana kava ve sağ atriyumun birleşme noktasındaki tıkanıklık, Mustard prosedüründe görülebilen bir komplikasyondur. Klinik olarak hastada şilotoraks, üst ekstremitede ödem veya yüzde kızarıklık görülebilir.
2. Pulmoner venöz obstrüksiyon, daha sık olarak Senning prosedürü ile ilgili bir komplikasyondur. Pulmoner venöz konjesyon erken bulgusu olabilir. İlerleyici tıkanıklık daha sonra görülebilir ve reaktif hava yolu hastalığı belirtileri ile ortaya çıkabilir
3. Baffle kaçaqları nadirdir ve genellikle sağ atriumun üst kısmında gözlenir (62,63,64).

2.8.2.4. Damus-Kaye-Stansel (DKS) operasyonu

VSD ve subaortik stenoz (sağ ventrikül çıkış darlığı) ile birlikte olan BAT varlığında uygulanır. Pulmoner arter, supralavvüler düzeyde kesilir ve pulmoner arterin kökü yan taraftan aorta anastomoz edilir. Aortun sağ ventrikülden çıkışı kapatılır. Pulmoner arter bir konduit aracılığı ile sağ ventriküle bağlanır. VSD uygun şekilde kapatılır. Bu operasyon ile akciğerlere yeterince kanın gitmesi sağlanmış olunur (3).

2.9. UZUN DÖNEM SONUÇLAR

Tedavi edilmemiş BAT hastalarında erken dönemde ölümler görülürken, palyatif tedaviler ve cerrahi düzeltme operasyonları ile BAT uzun dönemde % 90 yaşama oranları ile karşılaştığımız bir hastalık olmuştur. Buna rağmen bazı hastalarda eşlik eden komplikasyonlara bağlı cerrahi müdahaleler gerekebilir.

2.9.1. Yaşama Oranları

ASO ile cerrahi düzeltme yapılan BAT'lı hastalar için uzun süreli sağkalım oranları mükemmeldir. Farklı cerrahi yaklaşımları karşılaştıran klinik çalışmalar olmamasına karşın, 1983 yılında Almanya'da yapılan tek merkezli bir derlemede, Mustard ve Senning atriyal switch operasyonlarından sonra uygulanan ASO operasyonu sonuçlarında, uzun vadeli sağkalım sonuçları bildirilmiştir (66). Bu çalışmada perioperatif mortalite oranları benzer olmasına rağmen, uzun süreli sağkalım oranları % 97 oranla (Senning: % 93 ve Mustard: % 82) daha yüksektir.

2.9.2. Egzersiz Kapasitesi

Cerrahi yapılan BAT'lı hastaların egzersiz kapasiteleri normal popülasyona göre daha düşüktür. ASO'dan sonra egzersizle tepe oksijen tüketimin, sağlıklı kişilere göre daha düşük olduğu gösterilmiştir. Ayrıca miyokardiyal fonksiyonların da bazı hastalarda bozulduğu perfüzyon sintigrafiler ile saptanmıştır (67).

ASO ile atriyal switch operasyonunun karşılaştırılması bir değerlendirilmesinde ASO sonrası kalp hızının egzersiz ile artması, oksijen tüketimi, kalp kasılma gücü atriyal switch operasyonlarına göre anlamlı olarak daha iyi bulunmuştur (68).

2.9.3. Gelişimsel ve Nöromotor Fonksiyonlar

Majör kardiyak cerrahi sonrası çocuklarda nöromotor gelişimin etkilendiği bilinmektedir. Derin hipoterminin, sirkülatuar arrestin veya düşük akımda perfüzyonun beyinde iskemik hasara neden olduğu düşünülmektedir. Ayrıca reperfüzyon hasarı ve operasyon sırasındaki minör trombo-embolik olayların bu beyin hasarına katkıda bulunduğu bilinir. BAT nedeniyle ASO yapılan 158 okul öncesi çocukta (ortalama yaşları 4,5 yaş) bakılan zeka değerleri (IQ) ve nörolojik tabloda normal insanlara göre önemli bir farklılık bulunmamıştır. Bu hastaların 14'ünde kraniyal sinir anomalisi saptandığı bildirilmiştir. beş hastada artikülasyon kusuru, yedi hastada asimetric fasiyal hareket, 2 hastada göz hareketlerinde bozukluk ve strabismus gözlenmiştir. Kaba ve ince motor hareketlerinin anlamlı olmasa da hafif geri olduğu belirtilmiştir (31,69).

3. MATERYAL VE METOD

Bu çalışmada, 1 Ocak 2000- 31 Aralık 2014 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi (OMÜTF) Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı (ABD), Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda basit D-TGA tanısı alan ve/ veya takibine devam edilen hastalar geriye dönük olarak değerlendirildi. Hastalara hastanemizdeki veri tabanından ve çocuk kardiyoloji EKO defterlerinden ulaşıldı.

Değerlendirilmeye alınan hastaların tamamı, BAT tanısını hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda aldılar. Büyük arter transpozisyonu hastalığına ek olarak çift çıkışlı sağ ventrikül, çift çıkışlı sol ventrikül, hipoplastik sağ kalp, hipoplastik sol kalp gibi kompleks kalp hastalıklarına sahip olan hastalar ve düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu da denilen L-TGA'lı hastalar değerlendirmeye alınmadı. Ventriküler septum defekt varlığı ve defektin büyüklüğü çalışmadan dışlanma kriteri olarak kabul edilmedi. Yine pulmoner kapak darlığının derecesi veya pulmoner kapak atrezisi çalışmadan dışlanma kriteri olarak kabul edilmedi.

Belirtilen kriterlere uyan 66 hasta olduğu tespit edildi. Hastaların 46'sı erkek (% 69,7), 20'si kızdı (% 30,3). Erkeklerin yaş ortalaması $11,1 \pm 14,7$, ortanca da 4,5 gündü. Kızların yaş ortalaması $28,8 \pm 52,9$, ortanca da 11 gündü.

Hastaların operasyon öncesi dönem, operasyon dönemi ve operasyon sonrası dönemde takip bilgileri, hastalığın klinik seyir ve prognozu etkileyen faktörler hakkında bilgi edinilmesi amacıyla değerlendirildi. Dosyalar ve hastane kayıtları geriye dönük olarak incelenerek bir çalışma protokolü oluşturuldu. Çalışma için Ondokuz Mayıs Üniversitesi Etik Kurulu'ndan onay alındı (OMÜ TAEK karar numarası 2015/ 314).

Operasyon öncesi dönemde hastaların cinsiyetleri, doğum yerleri, başvurdıkları yıl, başvuru anındaki gün cinsinden yaşları, başvuru şikayetleri, başvurudaki kardiyolojik muayeneleri, başvuruda saptanan ek hastalıklar, prenatal öyküleri, EKG ve telekardiyografik özellikleri, tanı konulan ilk EKO bulguları, almış oldukları medikal ve palyatif tedavi bilgileri tanımlandı.

Operasyon döneminde düzeltme cerrahisi yapıp yapılmadığı, yapılan cerrahi teknik yöntemi, cerrahinin uygulandığı merkez, hastaların cerrahi sırasındaki ağırlıkları, hastaların cerrahi sırasındaki gün cinsinden yaşları, tanıdan cerrahiye kadar geçen gün sayısı tanımlandı.

Operasyon sonrası dönemde hastaların en son klinik durumları, düzenli takibe devam eden hastaların en son EKO bilgileri, EKO'da saptanan patolojilerin tam düzeltme operasyonundan kaç ay sonra görülmeye başlandığı, ilaç kullanım öyküleri ve kullanmakta oldukları ilaçlar, ikinci bir cerrahi yapıp yapılmadığı, son poliklinik kontrollerindeki aktif şikayetleri, EKG ve TELE özellikleri, 24 saat holter EKG yorumları, kardiyolojik görüntüleme yöntemlerinin sonuçları, toplam takip süreleri, sevk edilen hastaların sevk nedenleri, ölen hastaların ölüm nedenleri, ölüm ile tanıda anında saptanan bulguların karşılaştırılması, ölüm ile operasyon türleri arasındaki ilişki tanımlandı.

Kalp yetersizliğine, hastaların solunum muayenesinde dinleme bulgusunun varlığına, solunum sayısının takipneik olmasına ve batın muayenesinde de hepatomegali ve/ veya asit olmasına göre karar verildi.

Takip dışına çıkan ve sevk edilen hastaların son durumları hakkında bilgi edinilmek amacıyla hastalara ulaşmak üzere hastanemiz bilgi işlem sistemine kayıtlı telefon numaraları arandı. Telefon görüşmelerinde edinilebilen bilgiler kayıt altına alındı.

Hastaların tanı anında yapılan ilk EKO'ları, ilk EKG ve TELE özellikleri ve düzenli takip edilen hastaların son EKO'ları, son EKG ve TELE özellikleri, 24 saat holter EKG kayıtları hastanemiz Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı öğretim görevlileri tarafından değerlendirilmiştir. Düzenli takip edilen hastaların şikayetleri doğrultusunda da, hastalara kardiyak MRG, kardiyak BT anjiyografi ve miyokardiyak spektroskopi uygulanması yine Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı öğretim görevlileri tarafından istenmiştir. Kardiyak MRG ve kardiyak BT anjiyografi görüntüleri hastanemiz Radyoloji Anabilim Dalı öğretim görevlileri tarafından değerlendirilmiş, miyokardiyak spektroskopi özellikleri de hastanemiz Nükleer Tıp Anabilim Dalı öğretim görevlileri tarafından değerlendirilmiştir.

Bilgiler Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) 15.0 veri kayıt sistemine girilerek istatistiksel değerlendirme yapıldı. İki veri arasında ilişki Pearson Chi-Square ve Fisher Exact Test ile analiz edildi. EF ve operasyon zamanındaki gün cinsinden yaş gibi sayısal verilerin dağılım özellikleri Shapiro Wilk testi ile saptandı.

Normal dađılım göstermeyen verilerimizin analizi Mann-Whitney U testi ile deđerlendirildi. Tđm analizlerde $p < 0.05$ deđerini istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.



4. BULGULAR

Çalışmamızda 1 Ocak 2000- 31 Aralık 2014 tarihleri arasında OMÜTF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, basit "Büyük arter transpozisyonu" tanısı alan ve/ veya takibine devam edilen 66 hasta, hastalığın klinik seyir ve prognozunu etkileyen faktörler hakkında bilgi edinilmesi amacıyla, geriye dönük olarak değerlendirildi.

Olguların 46'sı erkek (% 69,7), 20'si (% 30,3) kızdı. Erkeklerin kızlara oranı 2,3: 1 olarak bulundu (Tablo II).

Hastaların doğdukları merkezlere göre dağılımlarına bakıldığında üçüncü basamak sağlık kuruluşu olan OMÜTF Hastanesi'nde doğan hasta sayısı üç (% 4,5), OMÜTF Hastanesi haricinde ikinci basamak dış merkez hastanelerde doğan hasta sayısı 63 (% 95,5) olarak bulundu (Tablo II).

Tablo II. Hastaların doğdukları merkezlerin cinsiyetlere göre dağılımları

	Doğum Yeri		Toplam
	OMÜTF hastanesi	Dış merkez hastaneler	
Erkek	3 (% 4,5)	43 (% 65,2)	46 (% 69,7)
Kız	-	20 (% 30,3)	20 (% 30,3)
Toplam	3 (% 4,5)	63 (% 95,5)	66 (% 100,0)

Hastaların tanı aldıkları yıllar incelendiğinde, 2007 ve 2008 yıllarında dokuzar hastanın (% 13,6), 2009 yılında sekiz hastanın (% 12,1), 2004, 2010, 2011 ve 2012 yıllarında beşer hastanın (% 7,6), 2001, 2002, 2003, 2005 ve 2013 yıllarında üçer hastanın (% 4,5), 1994, 1998, 1999, 2000 ve 2006 yıllarında ise birer hastanın (% 1,5) BAT tanısı aldığı saptandı.

Çalışmadaki hastaların doğumlarının en az birinci gününde, en fazla 229. gününde, ortanca da beşinci gününde tanı aldıkları tespit edildi. Yaşamının ilk günü içinde 10 hastaya (% 15,2), ilk üç günü içinde 27 hastaya (% 40,9), ilk haftasında 37

hastaya (% 56,1), ilk bir ayı içinde 56 hastaya (% 84,8) OMÜTF Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, EKO ile BAT tanısı konuldu. Doğumunun otuzuncu gününden sonra tanı alan hasta sayısı 10 (% 15,2) olarak tespit edildi. Yine en fazla BAT teşhisinin konulduğu günün, hastaların doğdukları ilk gün olduğu bulundu (Tablo III).

OMÜTF Hastanesi'nde doğan üç hastanın BAT tanıları, yaşamlarının ilk üç günü içinde konuldu (Tablo III).

Tablo III. Hastaların BAT tanısı aldıklarındaki yaşlarının gün cinsinden dağılımları

Yaş (Gün)	Doğum Yeri		Toplam
	OMÜTF	Dış Merkez	
1.	1 (% 1,5)	9 (% 13,6)	10 (% 15,2)
2.- 3.	2 (% 3,0)	15 (% 22,7)	17 (% 25,8)
4.- 7.	0 (% 0)	10 (% 15,2)	10 (% 15,2)
8.- 30.	0 (% 0)	19 (% 28,8)	19 (% 28,8)
30. <	0 (% 0)	10 (% 15,2)	10 (% 15,2)
Toplam	3 (% 4,5)	63 (% 95,5)	66 (% 100)

Hastaların çocuk kardiyoloji bilim dalına başvuru nedenlerini, 38 hastada (% 57,6) morarma, 13 hastada (% 19,7) fizik muayene sırasında üfürüm duyulması, beş hastada (% 7,6) sık soluma yakınması ve üç hastada (% 4,5) antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanması oluşturdu (Tablo IV).

Hastaların prenatal öyküleri incelendiğinde 56 hastada (% 84,8) bilinen bir hastalık öyküsü olmadığı görüldü. Annesinde diyabetes mellitus hastalık öyküsü olan 4 hasta (% 6,1), antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanan üç hasta (% 4,5), annesinde hipertansiyon öyküsü olan iki hasta (% 3,0) ve erken membran rüptürü öyküsü olan bir hasta (% 1,5) olduğu tespit edildi.

Tablo IV. Hastaların başvuru yakınmalarının dağılımı

Yakınma	Sayı	Yüzde
Morarma	38	57,6
Fizik muayenede üfürüm duyulması	13	19,7
Sık soluma	5	7,6
Emerken yorulma / isteksizlik	3	4,5
Antenatal USG'de kardiyak patoloji	3	4,5
İnleme	1	1,5
Hırıltı	1	1,5
Öksürük	1	1,5
Prematürite	1	1,5
Toplam	66	100,0

Hastaların OMÜTF Hastanesi'ne başvuru anındaki fizik muayenelerinde, üfürüm özellikleri, ön femoral nabızları (AFN) ve kalp yetersizliği bulguları değerlendirildi. Hastaların 33'ünde (% 50) 2/6 sistolik üfürüm duyulurken, on hastada da (% 15,2) üfürüm duyulmadığı görüldü. 4/6 ve üstü üfürümler hiçbir hastada saptanmadı (Tablo V).

Ön femoral nabız muayenesinde 62 hastanın (% 93,9) nabızı kolaylıkla hissedilebildi, bir hastanın (% 1,5) nabızı zayıf hissedildi ve üç hastanın (% 4,5) da nabızı hissedilemedi (Tablo V).

Hastaların 13'ünde (% 19,7) kalp yetersizliği bulundu (Tablo V).

Tablo V. Hastalarda saptanan fizik muayene özellikleri

Üfürüm	Hasta sayısı	AFN	Hasta sayısı	Kalp yetersizliği	Hasta Sayısı
1/6	12 (% 18,2)	Hissediliyor	62 (% 93,9)	Var	13 (% 19,7)
2/6	33 (% 50,0)	Zayıf hissediliyor	1 (% 1,5)	Yok	53 (% 80,3)
3/6	11 (% 16,7)	Hissedilmiyor	3 (% 4,5)		
Üfürüm duyulmadı	10 (% 15,2)				
Toplam	66 (% 100,0)		66 (% 100,0)		66 (% 100,0)

Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastalarda kalp yetersizliği saptanma sıklığı incelendi. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan 37 hastanın ikisinde (% 5,4) kalp yetersizliği saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 29 hastanın 11'inde (% 37,9) kalp yetersizliği saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulundu ($p=0,001$, Tablo VI).

Tablo VI. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastalarda kalp yetersizliği saptanma sıklığı

Yaş (Gün)	Kalp yetersizliği		Toplam	P değeri
	Var	Yok		
1-7	2 (% 5,4)	35 (% 94,6)	37 (% 100,0)	
7<	11 (% 37,9)	18 (% 62,1)	29 (% 100,0)	$p=0,001$

Olguların tanı aldıkları gün çekilen telekardiyografileri (TELE) değerlendirildi. Sekiz hastanın TELE'sine ulaşılamadı. Bu hastalar kayıp veri olarak değerlendirildi. TELE görüntülerine ulaşabilen hastalardan 21'inde (% 36,2) kardiyomegali saptandı.

Akciğerlerde konjesyon bulguları ise 14 hastada (% 24,1) saptandı. Ek bulgu olarak iki hastada (% 3,4) dekstroardi görüldü.

Kardiyomegali ve konjesyon bulguları birlikte incelendiğinde 24 hastada (% 41,4) kardiyomegali ve/ veya konjesyon bulgusu, 34 hastada da (% 58,6) normal bir TELE görüntüsü vardı. Kardiyomegali ve konjesyonun birlikte eşlik ettiği hasta sayısı 11 (% 19,0) olarak tespit edildi (Tablo VII).

Tablo VII. Hastaların BAT tanısı aldıkları gün çekilen TELE'lerinde kardiyomegali ve akciğerlerde konjesyon bulgusu saptanma sıklığı

TELE'de	Konjesyon bulgusu	Kardiyomegali	Kardiyomegali ve/veya konjesyon bulgusu
Var	14 (% 24,1)	21 (% 36,2)	24 (% 41,4)
Yok	44 (% 75,9)	37 (% 63,8)	34 (% 58,6)
Toplam	58 (% 100,0)	58 (% 100,0)	58 (% 100,0)

Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların TELE görüntülerinde kardiyomegali saptanma sıklığı incelendi. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan ve TELE'sine ulaşılabilen 33 hastanın sekizinde (% 24,2) kardiyomegali saptanırken, yedi günden sonra BAT tanısı alan ve TELE'sine ulaşılabilen 25 hastanın 13'ünde (% 52,0) kardiyomegali saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulundu ($p= 0,029$, Tablo VIII).

Tablo VIII. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların TELE görüntülerinde kardiyomegali saptanma sıklığı

Yaş (Gün)	Kardiyomegali		Toplam	P değeri
	Var	Yok		
1-7	8 (% 24,2)	25 (% 75,8)	33 (% 100,0)	
7<	13 (% 52,0)	12 (% 48,0)	25 (% 100,0)	$p= 0,029$

Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların TELE görüntülerinde akciğerlerde konjesyon bulgusunun saptanma sıklığı incelendi. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan ve TELE'sine ulaşılabilen 33 hastanın üçünde (% 9,1) konjesyon bulgusu saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan ve TELE'sine ulaşılabilen 25 hastanın 11'inde (% 44,0) konjesyon bulgusu saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulundu ($p= 0,002$, Tablo IX).

Tablo IX. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların TELE görüntülerinde akciğerlerde konjesyon bulgusu saptanma sıklığı

Yaş (Gün)	Konjesyon		Toplam	P değeri
	Var	Yok		
1-7	3 (% 9,1)	30 (% 90,9)	33 (% 100,0)	
7<	11 (% 44,0)	14 (% 56,0)	25 (% 100,0)	$p= 0,002$

Hastaların tanı aldıkları gün çekilen EKG yorumları hasta dosyalarındaki bilgilere göre değerlendirildi. 15 hastanın tanı anındaki EKG'sine ulaşılamadı ve bunlar kayıp veri olarak değerlendirildi. EKG'sine ulaşılabilen hasta sayısı 51 idi. Bu hastalardan 29'unda (% 56,9) EKG'nin bu yaş için normal sınırlarda olduğu, 18 hastada da (% 35,3) sağ ventrikül hipertrofisi olduğu tespit edildi (Tablo X).

Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların EKG'leri incelendi. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan ve EKG'sine ulaşılabilen 29 hastanın 19'unda (% 65,5) EKG normal sınırlarda olarak değerlendirilirken daha sonra BAT tanısı alan ve EKG'sine ulaşılabilen 22 hastanın 10'unda (% 45,5) EKG normal sınırlarda olarak değerlendirildi. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulunmadı ($p= 0,15$, Tablo XI).

Tablo X. Hastaların tanı aldıkları gün çekilen EKG yorumlarının dağılımı

EKG yorumu	Hasta sayısı	Yüzde
Normal sınırlarda	29	56,9
Sağ ventrikül hipertrofisi	18	35,3
Sol aks	1	2,0
Kuzey batı aks	2	3,9
Bigemine extrasistol	1	2,0
Toplam	51	100,0

Tablo XI. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların EKG yorumları

Yaş (gün)	EKG normal	EKG’de diğer bulgular	Toplam	p değeri
1-7	19 (% 65,5)	10 (% 34,5)	29 (% 100,0)	
7<	10 (% 45,5)	12 (% 54,5)	22 (% 100,0)	p= 0,15

Hastaların başvuru anında BAT hastalığına ek olarak tespit edilen ekstrakardiyak bulgulardan en fazla görülenlerin, dörder hastada (% 6,1) sepsis ve pnömoni olduğu saptandı (Tablo XII).

Hastaların tanı aldıkları EKO’larında saptanan bulgular incelendi. Hastaların kalp kapaklarındaki yetmezlik ve darlık durumlarına bakıldığında hiçbir hastada triküspit stenoz (TS) ve mitral stenoz (MS) saptanmadı. En fazla saptanan bulgu 16 hastada (% 24,2) görülen hafif PS oldu. Hastaların 25’inde (% 47,9) pulmoner kapakta patoloji saptanırken, bu hastalardan birinde pulmoner kapak atrezik idi. PS’den sonra kalp kapaklarında en fazla saptanan patoloji altı hastada (% 9,1) hafif triküspit yetmezlik olduğu bulundu (Tablo XIII).

Tablo XII. Hastaların başvuru anında BAT hastalığına ek olarak tespit edilen ekstrakardiyak bulgular

Başvuruda ek hastalık	Hasta sayısı	Yüzde
Yok	53	80,3
Pnömoni	4	6,1
Sepsis	4	6,1
Sarılık	2	3,0
Sol fasiyal paralizi	1	1,5
Konjental adrenal hiperplazi	1	1,5
Yarık damak	1	1,5
Toplam	66	100,0

Tablo XIII. Hastaların tanıdaki EKO'larında saptanan kalp kapaklarındaki yetmezlik ve darlık durum dağılımları

	Hafif	Orta	Ağır	Atrezik	Yok	Toplam
AY	1 (% 1,5)	-	-	-	65 (% 98,5)	66 (% 100)
AS	3 (% 4,5)	-	-	-	63 (% 95,5)	66 (% 100)
MY	3 (% 4,5)	-	-	-	63 (% 95,5)	66 (% 100)
MS	-	-	-	-	66 (% 100)	66 (% 100)
PY	4 (% 6,1)	1 (% 1,5)	-	-	61 (% 92,4)	66 (% 100)
PS	16 (% 24,2)	6 (% 9,1)	2 (% 3,0)	1 (% 1,5)	41 (% 62,1)	66 (% 100)
TY	6 (% 9,1)	-	-	-	60 (% 90,9)	66 (% 100)
TS	-	-	-	-	66 (% 100)	66 (% 100)

AY: Aort yetmezliği, AS: Aort stenozu/ darlığı, MY: Mitral yetmezlik, MS: Mitral stenoz/ darlık, PY: Pulmoner yetmezlik, PS: Pulmoner Stenoz/ darlık, TY: Triküspit yetmezlik, TS: Triküspit stenoz/ darlık

Hastaların tanı anındaki EKO'larında atriyal septumda ve ventriküler septumda saptanan kardiyak patolojiler incelendi. Hastaların 23'ünde (% 34,8) sekundum ASD saptanırken, 40 hastada (% 60,6) PFO saptandı. Üç hastada (% 4,5) atriyal septumda herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Hastaların 36'sında (% 54,5) ise VSD saptanmazken, 20 hastada (% 30,3) küçük VSD, 10 hastada (% 15,2) büyük VSD tespit edildi (Tablo XIV).

Tablo XIV. Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında atriyal septumda ve ventriküler septumda saptanan kardiyak patolojiler

Atriyal Septum	Hasta sayısı	Ventriküler Septum	Hasta sayısı
Sekundum ASD	23 (% 34,8)	Küçük VSD	20 (% 30,3)
PFO	40 (% 60,6)	Büyük VSD	10 (% 15,2)
Yok	3 (% 4,5)	VSD yok	36 (% 54,5)
Toplam	66 (% 100,0)	Toplam	66 (% 100,0)

Hastaların EKO'larında saptanan VSD'lerin bulunduğu bölge ve tipi incelendi. VSD'lerin büyük bir çoğunluğu (% 36,7) mürküler tipte iken, ikinci sırada perimembranöz tip VSD (% 20,0) gelmekteydi (Tablo XV).

Hastalarda tanı anında yapılan EKO'larında patent duktus arteriozus varlığı incelendi. Hastaların 50'sinde (% 75,8) PDA saptanırken, 16'sında (% 24,2) PDA saptanmadı.

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında pulmoner hipertansiyon (PH) varlığı incelendi. Dört hastada (% 6,1) PH saptanırken, 62 hastada (% 93,9) pulmoner basınç normal olduğu tespit edildi.

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında kalp boşluklarının durumu değerlendirildi. 47 hastada (% 71,2) kalp boşluklarının dengeli genişlikte olduğu bulundu. En fazla saptanan patolojik EKO bulgusu 14 hastada (% 21,2) "sağ kalp boşluklarında genişleme" olduğu tespit edildi. Diğer patolojik bulguların ise sol kalp

boşluklarında genişleme, sol atriyumun geniş görünümü ve sağ atriyumun geniş görünümü olduğu saptandı (Tablo XVI).

Tablo XV. Hastalarda saptanan VSD tipleri

VSD tipi	Hasta sayısı	Yüzde
Müsküler	11	36,7
Perimembranöz	6	20,0
Perimembranöz outlet	5	16,7
Apikal müsküler	4	13,3
Perimembranöz inlet	2	6,6
Subpulmonik	1	3,3
Malalignment	1	3,3
Toplam	30	100,0

Tablo XVI. Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında kalp boşluklarının durumu

Kalp boşlukları	Hasta sayısı	Yüzde
Dengeli genişlikte	47	71,2
Sağ kalp boşlukları genişlemiş	14	21,2
Sol kalp boşlukları genişlemiş	2	3,0
Sol atriyum geniş	2	3,0
Sağ atriyum geniş	1	1,5
Toplam	66	100,0

Hastalara tanı konulan EKO'larda kalp boşlukları genişliğinin, hastaların gün cinsinden yaşlarına göre değerlendirildi. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı

alan hastalar, yedi günden sonra tanı alan diğer hastalara göre kıyaslandı. Yaşamının ilk haftasında BAT tanısı alan 37 hastanın 30'unda (% 81,1) kalp boşlukları dengeli genişlikte saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 29 hastanın 17'sinde (% 58,6) kalp boşlukları dengeli genişlikte saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,048$, Tablo XVII).

Tablo XVII. Hastaların tanıdaki EKO'larında kalp boşlukları genişliğinin, hastaların gün cinsinden yaşlarına göre dağılımı

Yaş (gün)	Dengeli	Patolojik	Toplam	p değeri
1-7	30 (% 81,1)	7 (% 18,9)	37 (% 100)	
7<	17 (% 58,6)	12 (% 41,4)	29 (% 100)	$p= 0,048$

Hastaların tanıdaki EKO'larında saptanan ek kardiyak patolojilere bakıldığında rastlanan patolojiler aort koarktasyonu, sol persistan superior vena kava, atipik duktus arteriosus, bikuspit pulmoner kapak, asimetrik septal hipertrofi, pulmoner arter hipoplazisi, pulmoner arter genişliği, arkus aorta hipoplazisi ve perikard efüzyonu olduğu tespit edildi (Tablo XVIII).

Hastaların tanıdaki EKO'larında aort ve pulmoner arterin birbirleri ile ilişkisi incelendi. Hastaların 49'unda (% 74,2) aort, pulmoner arterin sağ ön kısmında yer alırken, beş hastada (% 7,6) aort ile pulmoner arter paralellik gösterdiği saptandı (Tablo XIX).

Hastaların tanıdaki EKO'larında koroner arterlerde varyasyonel anomali varlığı incelendi. Sekiz hastada (% 12,1) varyasyonel anomali saptanırken, en fazla görülen varyasyonel anomalinin, üç hastada (% 4,5) koronerlerde seyir anomalisi olduğu tespit edildi (Tablo XX).

Hastaların başvuru anından operasyona kadar olan sürede, oksijen saturasyonlarını yükseltebilmek için kullanılan atriyal balon septostomi operasyonu ve prostoglandin E1 infüzyonu verileri incelendi. 20 hastaya (% 30,3) BAS operasyonu yapılmışken, sekiz hastaya (% 12,1) PGE1 infüzyonu başlandı. BAS ve PGE1

infüzyonunun ikisinin birlikte uygulandığı hiç hasta yoktu. 38 hastada (% 57,6) her hangi bir şekilde BAS veya PGE1 kullanılmadığı tespit edildi (Tablo XXI).

Tablo XVIII. Hastaların tanıdaki EKO'larında saptanan ek kardiyak patolojiler

Ek kardiyak patoloji	Hasta sayısı	Yüzde
Yok	54	81,9
Aort koarktasyonu	3	4,5
Sol persistan superior vena cava	2	3,0
Atipik duktus arteriozus	1	1,5
Bikuspit pulmoner kapak	1	1,5
Asimetrik septal hipertrofi	1	1,5
Pulmoner arter hipoplazik	1	1,5
Pulmoner arter geniş	1	1,5
Arkus aorta hipoplazik	1	1,5
Perikard efüzyonu	1	1,5
Toplam	66	100,0

Tablo XIX. Hastaların tanıdaki EKO'larında aort ve pulmoner arterin birbirleri ile ilişkisi

Aort ve Pulmoner Arter İlişkisi	Hasta sayısı	Yüzde
Bilinmiyor	11	16,7
Aort sağ önde	49	74,2
Aort pulmoner arter birbirlerine paralel çıkıyor	5	7,6
Aort pulmoner arterin tam önünde	1	1,5
Toplam	66	100,0

Tablo XX. Hastaların tanıdaki EKO'larında koroner arterlerde varyasyonel anomali varlığı

Koroner varyasyonu	Hasta sayısı	Yüzde
Seyir anomalisi	3	4,5
LAD ve Cx ayrı ostiumlardan çıkıyor	2	3,0
Koronerler tek kökten çıkıyor	2	3,0
Sağ koroner seyri görüntülenemedi	1	1,5
Toplam	8	12,1

Tablo XXI. Hastalarda BAS operasyonu ve/ veya PGE1 infüzyonu kullanımı

	Kullanılmış	Kullanılmamış	Toplam
Atrial balon septostomi (BAS)	20 (% 30,3)	46 (% 69,7)	66 (% 100,0)
PGE1 infüzyonu	8 (% 12,1)	58 (% 87,9)	66 (% 100,0)
BAS ve/ veya PGE1	28 (% 42,4)	38 (% 57,6)	66 (% 100,0)

Hastaların başvurudan operasyona kadar olan sürede kullanmış oldukları ilaçlar incelendi. En fazla kullanılan ilaçlar 13 hastada (% 19,7) furosemid, 12 hastada (% 18,2) digoksin olduğu saptandı (Tablo XXII).

Hastaların operasyon öncesinde geçirmiş oldukları palyatif cerrahi yöntemleri incelendi. 61 hastada (% 92,4) operasyon öncesinde palyatif cerrahi ihtiyacı olmazken, dört hastada (% 6,1) Blalock-Taussing shunt cerrahisi, bir hastada (% 1,5) pulmoner arter genişliği nedeniyle pulmoner arter banding operasyonu yapıldığı tespit edildi (Tablo XXIII).

Tablo XXII. Hastaların başvurudan operasyona kadar olan sürede kullanmış oldukları ilaçlar

İlaç	Evet	Hayır	Toplam
Digoksin	12 (% 18,2)	54 (% 81,8)	66 (% 100,0)
Dobutamin	10 (% 15,2)	56 (% 84,8)	66 (% 100,0)
Dopamin	9 (% 13,6)	57 (% 86,4)	66 (% 100,0)
Milrinon	1 (% 1,5)	65 (% 98,5)	66 (% 100,0)
Furosemid	13 (% 19,7)	53 (% 80,3)	66 (% 100,0)
Bikarbonat	6 (% 9,1)	60 (% 90,9)	66 (% 100,0)

Tablo XXIII. Hastaların operasyon öncesinde geçirmiş oldukları palyatif cerrahi yöntemleri

Palyatif cerrahi	Hasta sayısı	Yüzde
Yok	61	92,4
Blalock-Tausing shunt operasyonu	4	6,1
Pulmoner arter banding	1	1,5
Toplam	66	100,0

Düzeltilme ameliyatı yapılan ve halen OMÜTF Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda takibine devam edilen 23 hasta (% 34,8) bulunmaktadır. Beş hastanın (% 7,6) ameliyat edildikten sonra, üç hastanın da (% 4,5) ameliyat edilmeden takipten çıktığı tespit edildi. Üçüncü basamak dış merkez hastanelere sevk edilen hasta sayısı 17 (% 25,8) olduğu saptandı. Bu hastalardan biri (% 1,5) ameliyat edildikten sonra, 16'sı (% 24,3) ameliyat edilmeden sevk edildi. Hastanemiz takibindeyken ölen 18 hastanın 14'ü ameliyat sırasında veya ameliyat sonrası dönemde, 4 hastanın ise ameliyat edilemeden öldüğü tespit edildi (Tablo XXIV).

Hastaların büyük arter transpozisyonu tanısı aldıktan sonraki dönemde operasyon bilgileri incelendi. 66 hastadan 43'üne (% 65,2) operasyon uygulandığı bilgisine ulaşıldı. Operasyon bilgilerine ulaşılamayan hastalar içinde, tanı aldıktan sonra takipten çıkan hastalar, operasyon için sevk edilen hastalar ve operasyona kadar olan dönemde ölen hastalar bulunduğu saptandı (Tablo XXIV).

Tablo XXIV. Hastaların operasyon durumları ve son takip durumları

Operasyon	Son takip durumları				Toplam
	Takip ediliyor	Takipten çıkmış	Sevk	Ölü	
Evett	23 (% 34,8)	5 (% 7,6)	1 (% 1,5)	14 (% 21,3)	43 (% 65,2)
Hayır	-	3 (% 4,5)	16 (% 24,3)	4 (% 6,0)	23 (% 34,8)
Toplam	23 (% 34,8)	8 (% 12,1)	17 (% 25,8)	18 (% 27,3)	66 (% 100,0)

Operasyon edildiđi bilinen hastalardan 35'ine (% 81,4) Jatene operasyonu, altısına (% 14,0) Senning operasyonu, ikisine de (% 4,7) Rastelli operasyonu uygulandığı saptandı. Jatene operasyonlarından 27'si (% 62,8) OMÜTF Hastanesi'nde yapılmışken, sekizi (% 18,6) üçüncü basamak dış merkez hastanelerde, Senning operasyonlarından ise dördü (% 9,3) OMÜTF Hastanesi'nde yapılmışken, ikisi (% 4,7) üçüncü basamak dış merkez hastanelerde, Rastelli operasyonlarının da tümünün üçüncü basamak dış merkez hastanelerde yapıldığı tespit edildi (Tablo XXV).

Hastalara yaşamlarının en az ikinci günü, en fazla 1028. günü ve ortanca da 11. günü içerisinde düzeltme ameliyatı yapılmıştır. Hastaların BAT tanılarını aldıktan, cerrahi düzeltme ameliyatına kadar geçen süre, en az bir gün, en fazla 1027 gün, ortanca da beş gündür.

Hastaların tanı aldıktan sonra BAS ve/ veya palyatif cerrahi geçirmesi ile tanıdan düzeltici cerrahiye kadar geçen sürelerin ilişkileri kıyaslandı. BAS ve/ veya palyatif cerrahi geçiren hastalarda, tanıdan operasyona kadar geçen sürenin daha fazla olduğu görüldü ve bu bulgu istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p < 0,001$, Tablo XXVI).

Tablo XXV. Hastalara yapılan operasyon türlerinin, operasyon yapılan merkezlere göre dağılımı

Operasyon türü	Operasyon Yapılan Merkez		Toplam
	OMÜ	Dış merkez	
Jatene	27 (% 62,8)	8 (% 18,6)	35 (% 81,4)
Senning	4 (% 9,3)	2 (% 4,7)	6 (% 14,0)
Rastelli	0 (% 0,0)	2 (% 4,7)	2 (% 4,7)
Toplam	31 (% 72,1)	12 (% 27,9)	43 (% 100)

Tablo XXVI. Hastaların tanı aldıktan sonra BAS ve/ veya palyatif cerrahi geçirmesi ile tanıdan cerrahiye kadar geçen sürelerin kıyaslanması

BAS ve/ veya palyatif cerrahi	Düzeltilme ameliyatı geçiren hasta sayısı	Başvurudan düzeltme operasyonuna kadar geçen süre (gün)
Evet	16	33,09
Hayır	27	15,43
Toplam	43	(p= <0,001)

Hastaların düzeltme ameliyatı sırasındaki ağırlıkları incelendi. Hastaların ameliyat esnasında ortalama $4,5 \pm 2,7$ kg (1,8- 13 kg) ağırlığında oldukları saptandı.

Ölen hastaların ölüm nedenleri ve düzeltme ameliyatı geçirip geçirmediği incelendi. Toplamda dört hasta olmak üzere, iki hasta operasyon öncesi ani kardiyak arrest ve birer hasta pnömoni ve kalp yetersizliği nedenleriyle operasyon öncesi dönemde hastane takibimizde öldüğü saptandı. En fazla ölüm nedenini altı hastada (% 33,3) görülen operasyon sırasında kardiyak arrest olmak üzere, operasyon sonrasında hipotansiyon nedeniyle ölen hasta sayısının üç olduğu tespit edildi (Tablo XXVII).

Tablo XXVII. Hastanemiz takibinde ölen hastaların ölüm nedenleri ve düzeltme ameliyatı geçirip geçirmediği

Ölüm nedeni	Düzeltilme ameliyatı		Toplam
	Evet	Hayır	
Operasyon sırasında kardiyak arrest	6 (% 42,9)	-	6 (% 33,3)
Operasyon sonrasında hipotansiyon	3 (% 21,4)	-	3 (% 16,7)
Dissemine intravasküler koagülasyon	2 (% 14,3)	-	2 (% 11,1)
Ventriküler fibrilasyon	2 (% 14,3)	-	2 (% 11,1)
Operasyon öncesi ani kardiyak arrest	-	2 (% 50,0)	2 (% 11,1)
Kalp yetersizliği	-	1 (% 25,0)	1 (% 5,6)
Pnömoni	-	1 (% 25,0)	1 (% 5,6)
Multiorgan yetmezliği	1 (% 7,1)	-	1 (% 5,6)
Toplam	14 (% 100,0)	4 (% 100,0)	18 (% 100,0)

BAT tanısı aldıktan sonra düzeltme ameliyatı yapılan ve halen OMÜTF Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda düzenli takip edilmekte olan hasta sayısı 23'tür. Bu hastaların 18'ine (% 78,3) Jatene, üçüne (% 13,0) Senning ve ikisine (% 8,7) de Rastelli operasyonu yapıldığı saptandı.

Hastanemiz takibindeyken ölen ve düzeltme ameliyatı geçiren 14 hastanın 11'ine (% 78,6) Jatene, üçüne (% 21,4) de Senning operasyonu yapıldığı saptandı (Tablo XXVIII).

Tablo XXVIII. OMÜTF hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nın takibinde olan ve takip sırasında ölen hastaların geçirmiş oldukları ameliyat türleri

Son durum	Operasyon türü			Toplam
	Jatene	Senning	Rastelli	
Takipli	18 (% 78,3)	3 (% 13,0)	2 (% 8,7)	23 (% 100,0)
Ölüm	11 (% 78,6)	3 (% 21,4)	-	14 (% 100,0)
Toplam	29 (% 78,4)	6 (% 16,2)	2 (% 5,4)	37 (% 100,0)

Takipten çıkan ve sevk edilen 25 hastanın sekizine telefon ile ulaşıldı ve son durumları hakkında bilgi edinildi. Ulaşılamayan 17 hastanın hastanemiz sistemine kayıtlı numaraları yok veya sistemdeki numaralar kapatılmıştı. Bu hastalardan biri ameliyat edilmeden, ikisi ameliyat edildikten sonra yoğun bakım takipleri sırasında ölmüşlerdi. Beş hasta ise şu an yaşamaktaydı.

Hastanemizde hesaplanan ölüm oranı % 43,9 olarak hesaplandı. Takipten çıkan ve sevk edilen hastalardan son durumu öğrenilen sekiz hasta ile birlikte hesaplandığında toplam ölüm oranı % 42,9 olduğu tespit edildi (Tablo XXIX).

Tablo XXIX. Sevk edilen/ takipten çıkan ve OMÜTF takipli hastalarda sağ kalım ve ölüm oranları

	Sağ	Ölü	Toplam
OMÜTF takipli hasta sayısı	23 (% 56,1)	18 (% 43,9)	41 (% 100,0)
Sevk ve takipten çıkanlardan ulaşılan hastalar	5 (% 62,5)	3 (% 37,5)	8 (% 100,0)
Toplam	28 (% 57,1)	21 (% 42,9)	49 (% 100,0)

Sevk edilen hastaların başka bir üçüncü basamak hastaneye sevk edilme nedenleri 10 hastada (% 58,9) düzeltme operasyonu için gerekli ekip/ ekipman yetersizliği, altı hastada aile isteği ile, bir hasta da pulmoner kapakta gradient artışı nedeniyle sevk edildiği görüldü (Tablo XXX).

Telefon ile son durumları öğrenilmiş sevk edilen ve takipten çıkan hastalar dahil olmak üzere, ölen ve yaşayan hastaların tanı aldıklarındaki gün cinsinden yaşları ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki incelendi. Yaşamının ilk haftası içinde tanı alan hastalar, ilk haftasından sonra tanı alan hastalar ile karşılaştırıldı. Yaşamının ilk haftasında tanı alan hastalardan 11'i (% 37,9) ölmüşken, ilk haftasından sonra tanı alan hastalardan 10'u (% 50,0) ölmüştü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p= 0,40, Tablo XXXI).

Tablo XXX. Sevk edilen hastaların sevk edilme nedenleri

Sevk nedeni	Hasta sayısı	Yüzde
Düzeltilme operasyonu için ekip/ ekipman yetersizliği	10	58,9
Aile isteği	6	35,3
Pulmoner kapakta gradient artışı	1	5,9
Toplam	17	100,0

Tablo XXXI. Hastaların tanı aldıklarındaki gün cinsinden yaşları ile sağ kalım ve ölüm arasındaki ilişki

Yaş (Gün)	Sağ	Ölü	Toplam	p değeri
1-7	18 (% 62,1)	11 (% 37,9)	29 (% 100,0)	
7<	10 (% 50,0)	10 (% 50,0)	20 (% 100,0)	p= 0,40

Telefon ile son durumları öğrenilen, sevk edilen ve takipten çıkan hastalar dahil olmak üzere ölen ve yaşayan hastaların tanı aldıklarındaki muayenelerinde kalp yetersizliği saptanması ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki incelendiğinde, FM’de kalp yetersizliği saptanan hastalardan altısı (% 66,7) ölmüşken, kalp yetersizliği saptanmayan hastalardan 15’inin (% 37,5) öldüğü tespit edildi. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p= 0,146, Tablo XXXII).

Tablo XXXII. Hastaların tanı aldıkları günlük muayenelerinde kalp yetersizliği saptanması ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki

Kalp yetersizliği	Sağ	Ölü	Toplam	p değeri
Var	3 (% 33,3)	6 (% 66,7)	9 (% 100,0)	
Yok	10 (% 62,5)	15 (% 37,5)	40 (% 100,0)	p= 0,146

Telefon ile son durumları öğrenilen, sevk edilen ve takipten çıkan hastalar dahil olmak üzere, hastaların tanı anında çekilmiş TELE özellikleri ile ölüm ve sağ kalım arasındaki ilişki incelendiğinde, TELE’de patoloji saptanmayan hastalardan sekizi (% 29,6) ölmüşken, TELE’de kardiyomegali ve/ veya konjesyon bulgusu saptanan hastalardan dokuzunun (% 52,9) öldüğü tespit edildi. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p= 0,122, Tablo XXXIII).

Tablo XXXIII. Hastaların tanı anında çekilmiş TELE özellikleri ile ölüm ve sağ kalım arasındaki ilişki

TELE	Sağ	Ölü	Toplam	p değeri
Normal	19 (% 70,4)	8 (% 29,6)	27 (% 100,0)	
Kardiyomegali ve/ veya konjesyon	8 (% 47,1)	9 (% 52,9)	17 (% 100,0)	p= 0,122

Hastaların geçirmiş oldukları operasyon türleri ile ölüm ve sağ kalım ilişkileri incelendiğinde, Jatene operasyonu geçiren hastalardan 12’si (% 38,7) ölmüşken, Senning ve Rastelli operasyonu geçiren hastalardan üçünün (% 37,5) öldüğü saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p= 1,00, Tablo XXXIV).

Tablo XXXIV. Hastaların geçirmiş oldukları operasyon türleri ile ölüm ve sağ kalım arasındaki ilişki

Operasyon	Sağ	Ölü	Toplam	p değeri
Jatene	19 (% 61,3)	6 (% 38,7)	31 (% 100,0)	
Senning ve Rastelli	5 (% 62,5)	3 (% 37,5)	8 (% 100,0)	p= 1,00

Halen OMÜTF Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda takip edilen 23 hastanın, yapılan son EKO bulgularında, en sık saptanan bulgu 19 hastada (% 82,6) pulmoner stenoz, ikinci sıklıkta 15 hastada (% 65,2) aort yetmezliği, üçüncü sıklıkta da 14 hastada (% 60,9) pulmoner kapak yetmezliği olduğu tespit edildi. Hiçbir hastada mitral ve triküspit stenoz saptanmadı. Sekiz hastada (% 34,8) da aort stenozu görüldü (Tablo XXXV).

Tablo XXXV. Hastaların son EKO'larında saptanan kalp kapakçıklarındaki yetmezlik ve darlık durumları

Yetmezlik/ Darlık	Var	Yok	Toplam hasta sayısı
AY	15 (% 65,2)	8 (% 34,8)	23 (% 100,0)
AS	8 (% 34,8)	15 (% 65,2)	23 (% 100,0)
MY	8 (% 34,8)	15 (% 65,2)	23 (% 100,0)
MS	-	23 (% 100)	23 (% 100,0)
PY	14 (% 60,9)	9 (% 39,1)	23 (% 100,0)
PS	19 (% 82,6)	4 (% 17,4)	23 (% 100,0)
TY	8 (% 34,8)	15 (% 65,2)	23 (% 100,0)
TS	-	23 (% 100)	23 (% 100,0)

Aort ve pulmoner stenozların saptandığı lokalizasyonlar incelendi. Aort stenozların tümü supralvülar bölgedeydi. Pulmoner stenozlardan 14'ü (% 73,7) supralvülar bölgede, dördü (% 21,1) valvülar bölgedeydi (Tablo XXXVI).

Tablo XXXVI. Aort ve pulmoner stenozların lokalizasyon dağılımları

Kapak	Supralvülar	Valvülar	Subvalvülar	Toplam
AS lokalizasyon	8 (% 100,0)	-	-	8 (% 100,0)
PS lokalizasyon	14 (% 73,7)	4 (% 21,1)	1 (% 5,3)	19 (% 100,0)

Kalp kapaklarında saptanan darlık ve yetmezliklerin, düzeltme operasyonlarından kaç ay sonra EKO bulgusu olarak saptanmaya başlandığı incelendi. Pulmoner darlıklar operasyondan sonra en az bir ay, en fazla altı ay, ortalama da $1,37 \pm 1,16$ ayda görülmeye başlandı. Aort darlıklarının da saptanmaya başladıkları ayın operasyondan sonraki en az bir ay, en fazla 28 ay, ortanca da ilk bir ay olduğu bulundu.

Aort yetmezliği operasyondan sonra ortanca üçüncü ayda, pulmoner yetmezlik ortanca üç buçuk ayda görüldü. En geç saptanan kapak patolojisi ortanca 16,5 ayda görülen mitral yetmezlik idi (XXXVII).

Tablo XXXVII. Kapak darlık ve yetmezliklerin operasyondan sonra EKO’larda saptanma aylarının ortalama, ortanca, en az ve en fazla değerleri

	Ortalama (ay)	Standart sapma	Ortanca (ay)	En az (ay)	En fazla (ay)
AY	4,00	4,44	3,0	1	18
AS	4,88	9,45	1,0	1	28
MY	25,38	28,3	16,5	2	93
MS	-	-	-	-	-
PY	4,00	4,47	3,5	1	18
PS	1,37	1,16	1,0	1	6
TY	20,75	21,65	8,5	1	60
TS	-	-	-	-	-

Kalp kapaklarında saptanan darlık ve yetmezlik dereceleri incelendi. Pulmoner darlık derecesi en az 12 mmHg, en fazla 65 mmHg, ortalama da $24,86 \pm 14,76$ mmHg olarak saptandı. Aort darlık derecesi de en az 11 mmHg, en fazla 40 mmHg, ortalama da $18,27 \pm 8,98$ mmHg olarak saptandı.

Kapak yetmezliklerine bakıldığında, AY derece en az 2 m/sn en fazla 4,4 m/sn, ortalama da $3,5 \pm 0,79$ m/sn olarak bulundu. Pulmoner yetmezlik ise en az 1,4 m/sn en fazla 4,0 m/sn, ortalama da $1,95 \pm 0,65$ m/sn olarak bulundu (Tablo XXXVIII).

Tablo XXXVIII. Operasyondan sonra kalp kapaklarında saptanan darlık ve yetmezlik dereceleri

	Ortalama	Standart sapma	Ortanca	En az	En fazla
AY (m/sn)	3,50	0,79	3,80	2,00	4,40
AS (mmHg)	18,27	8,98	15,55	11,00	40,00
MY (m/sn)	3,20	1,28	3,30	1,50	5,00
MS (mmHg)	-	-	-	-	-
PY (m/sn)	1,95	0,65	1,90	1,40	4,00
PS (mmHg)	24,86	14,76	17,20	12,00	65,00
TY (m/sn)	2,77	0,93	2,75	1,50	4,00
TS (mmHg)	-	-	-	-	-

Takibine devam edilen hastaların son EKO'larındaki EF'lerinin ortalama, en az ve en fazla değerleri, geçirmiş oldukları operasyonlara göre değerlendirildi. Geçirmiş oldukları operasyon cinsine bakılmaksızın son EKO'larındaki EF değeri en az % 46,0, en fazla % 86,6 ortalama da % $68,36 \pm 10,41$ olarak hesaplandı. Ölçülen EF değeri Jatene ve Jatene haricindeki Senning ve Rastelli operasyonlarına göre kıyaslandığında Jatene operasyonlarında EF, en az % 59,0, en fazla % 86,6, ortalama da % $70,93 \pm 8,58$ olarak hesaplandı. Senning ve Rastelli operasyonları sonrasında ölçülen EF değeri ise en az % 46,0, en fazla % 72,4, ortalama da % $56,82 \pm 11,13$ olarak hesaplandı. Jatene operasyonlarından sonra EF değerlerinin daha yüksek bulunması istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,01$, Tablo XXXIX).

Tablo XXXIX. Hastaların en son EKO'larında saptanan ejeksiyon fraksiyonları

EF (%)	Ortalama	Standart sapma	Minimum	Maksimum	p değeri
Jatene	70,93	8,58	59,0	86,6	
Senning veya Rastelli	56,82	11,13	46,0	72,4	
Toplam	68,36	10,41	46,0	86,6	p= 0,01

İkinci bir operasyon gereksinimi sadece 23 hastanın birinde (% 4,3) olduğu saptandı. Bu hastada sol koroner arterde darlık gelişmiş olup, rezidü ASD kapatılması ile birlikte cerrahi uygulandı. Bir hastanın da en son kontrolünde PS derecesi 65,0 mmHg olarak ölçülmüş olup, operasyon gereksinimi açısından ilk ameliyatının yapıldığı dış merkez kardiyovasküler cerrahi bilim dalında kontrol önerildi.

Hastalarda LVOTO gelişimi incelendi. Bir hastada (% 4,3) operasyondan sonra dördüncü ayda yapılan EKO'sunda LVOTO varlığı saptandı.

Hastaların son EKO'larında kalp boşluklarının boyutları, geçirmiş oldukları operasyon türlerine göre incelendi. Jatene operasyonu geçiren hastaların tümünde kalp boşlukları dengeli olarak izlendi. Jatene haricindeki Senning ve Rastelli operasyonu geçiren beş hastanın ikisinde (% 40,0) sağ kalp boşlukları genişlemişti ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p= 0,04, Tablo XL).

Hastaların operasyon sonrası ilaç kullanma durumları, ilaçları ne kadar süre ile kullandıkları ve son ilaç kullanım durumları incelendi. Takibine devam edilen 23 hastanın 14'üne (% 60,9) operasyon sonrası taburculukta ilaç verilmişti. Bu hastaların en son kontrollerinde yedi hasta (% 30,4) halen ilaç kullanmaktaydı (Tablo XLI).

Tablo XL. Hastaların son EKO'larında kalp boşlukları boyutlarının, geçirmiş oldukları operasyon türlerine göre dağılımı

Operasyon	Sağ kalp boşlukları genişlemiş	Kalp boşlukları dengeli	Toplam	p değeri
Jatene	-	18 (% 100,0)	18 (% 100,0)	
Senning veya Rastelli	2 (% 40,0)	3 (% 60,0)	5 (% 100,0)	
Toplam	2 (% 8,7)	21 (% 91,3)	23 (% 100,0)	p= 0,04

Tablo XLI. Hastaların operasyon sonrasında taburculukta ve en son kontrolde ilaç kullanım durumları

İlaç kullanım	Operasyon sonrası taburculukta	En son kontrolde
Evet	14 (% 60,9)	7 (% 30,4)
Hayır	9 (% 39,1)	16 (% 69,6)
Toplam	23 (% 100,0)	23 (% 100,0)

Hastaların operasyon sonrasında kullandığı ilaçlar ve ne kadar süre ile ilaç kullandıkları incelendi. Kullanılan ilaçlar 10'ar hastada (% 43,5) digoksin ve furosemid, altı hastada asetilsalisilik asit ve üç hastada enalapril olduğu görüldü. Özellikle furosemid kullanan beş hasta (% 21,7) bir yıldan daha az bir sürede ilaç kullanmayı bırakmıştı (Tablo XLII).

Tablo XLII. Hastaların kullanmış olduğu ilaçlar ve kullandıkları sürelerin dağılımı

	Digoksin	Furosemid	Enalapril	Asetilsalisilik asit
Kullanmamış	13 (% 56,5)	13 (% 56,5)	20 (% 87,0)	17 (% 73,9)
1 yıldan az	4 (% 17,4)	5 (% 21,7)	1 (% 4,3)	2 (% 8,7)
1-3 yıl arası	3 (% 13,0)	3 (% 13,0)	2 (% 8,7)	-
3-5 yıl arası	1 (% 4,3)	1 (% 4,3)	-	2 (% 8,7)
5-7 yıl arası	1 (% 4,3)	1 (% 4,3)	-	-
10 yıldan fazla	1 (% 4,3)	-	-	2 (% 8,7)
Toplam	23 (% 100,0)	23 (% 100,0)	23 (% 100,0)	23 (% 100,0)
Halen kullanıyor	2 (% 8,7)	1 (% 4,3)	2 (% 8,7)	5 (% 21,7)

Hastaların son kontrollerinde 20 hasta şikayet belirtmediği saptandı. Birer hastada (% 4,3) çabuk yorulma, çarpıntı hissi ve göğüs ağrısı şikayeti vardı.

Takibine devam edilen hastaların 15'ine (% 65,2) 24 saat holter EKG uygulandı. Bu hastalardan yedisinde (% 30,4) holter bulgusu normal, üç hastada (% 13,0) nadir ventriküler ekstrasistol (VES), bir hastada (% 4,3) nadir supraventriküler erken atım (SVE), iki hastada (% 8,7) Mobitz tip 2 blok, bir hastada (% 4,3) sık SVE (8000 adet/gün) ve bir hastada da inkomplet sağ dal bloğu saptandı (Tablo XLIII).

Hastaların en son çekilen EKG'leri değerlendirildi. 11 hastanın EKG'si yaşa göre normal sınırlarda olarak yorumlandı. En fazla saptanan patolojilerin beş hastada (% 21,7) sağ eksen sapması, ikinci sırada ise üç hastada (% 13,0) görülen sağ ventrikül hipertrofisi olduğu tespit edildi (Tablo XLIV).

Hastaların son kontrollerinde çekilen TELE'leri, hastalara uygulanan operasyon türlerine göre değerlendirildi. Toplamda 20 hastanın (% 87,0) son çekilen TELE'si normal olarak değerlendirilirken, Jatene operasyonu geçiren hastaların 16'sının (% 88,9), Senning veya Rastelli operasyonları geçiren hastaların dördünün (% 80,0) son TELE'si normaldi. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p=0,54$) (Tablo XLV).

Tablo XLIII. Hastaların 24 saat holter EKG'lerinde tespit edilen patolojiler

24 saat holter EKG	Hasta sayısı	Yüzde
Yok	8	34,8
Normal	7	30,4
Nadir VES	3	13,0
Mobitz tip 2 blok	2	8,7
Sık SVE (8000 adet/ gün)	1	4,3
İnkomplet sağ dal bloğu	1	4,3
Nadir SVE	1	4,3
Total	23	100,0

Tablo XLIV. Hastaların son kontrollerindeki EKG yorumları

EKG yorumu	Hasta Sayısı	Yüzde
Normal	11	47,8
Sağ eksen sapması	5	21,7
Sağ ventrikul hipertrofisi	3	13,0
Bifasikuler dal bloğu	1	4,3
Sağ ventrikul ileti gecikmesi	1	4,3
Sağ dal bloğu	1	4,3
Sol ventrikül hipertrofisi	1	4,3
Toplam	23	100,0

Tablo XLV. Hastaların son EKO'larında kalp boşlukları boyutlarının, geçirmiş oldukları operasyon türlerine göre dağılımı

Operasyon	Normal	Kardiyomegali	Toplam	p değeri
Jatene	16 (% 88,9)	2 (% 11,1)	18 (% 100,0)	
Senning veya Rastelli	4 (% 80,0)	1 (% 20,0)	5 (% 100,0)	
Toplam	20 (% 87,0)	3 (% 13,0)	23 (% 100,0)	p= 0,54

Hastaların tanı konulan ilk günden en son takiplerine kadar olan izlemlerinde çekilen kardiyak MRI, BT anjiyografi, miyokard perfüzyon sintigrafileri incelendi. Bir hastada (% 4,3) kardiyak MRI uygulanmış olup, bu hastanın MRI sonucunda sağ ventrikül duvarlarında septalizasyon ve EF'de azalma tespit edildi. Bir hastaya (% 4,3) da BT anjiyografi istenmiş olup, bu hastanın BT sonucu aort kökü genişlemesi, normal koroner akım tespit edildi. Miyokard perfüzyon sintigrafisi istenen iki hasta vardı. Bu hastalardan birinin miyokard perfüzyon sonucu normal olarak değerlendirilirken, diğer hastada (% 4,3) efor iskemisi, koroner arter hastalığı tespit edildi.

İlk tanı konulan andan, en son kontrole kadar geçen sürede OMÜTF Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda düzenli takip edilmiş hastaların takip süresi en az 16 ay, en fazla 215 ay, ortalama da $100,27 \pm 62,17$ ay olduğu tespit edildi.

5. TARTIŞMA

Çalışmamızda OMÜTF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 1 Ocak 2000- 31 Aralık 2014 tarihleri arasında basit BAT tanısı alan ve/veya takibine devam edilen 66 hastayı, hastalığın klinik seyir ve prognozunu etkileyen faktörler hakkında bilgi edinilmesi amacıyla, geriye dönük olarak inceledik.

Olgularımızın % 69,7'si erkek, % 30,3'ü kızdı. Erkeklerin kızlara oranı 2,3:1 olarak saptandı. Turon-Vinas ve ark.⁽¹⁾ BAT tanısı alan 136 hasta üzerinde yaptığı çalışmada, hastaların % 75,0'i erkek, % 25,0'i kız, erkeklerin kızlara oranı 3: 1 olarak saptadılar. Blyth ve ark.⁽²⁴⁾ basit BAT tanısı alan 70 hasta üzerinde yaptığı çalışmada, hastaların 49'unu erkek, 21'ini kız, erkeklerin kızlara oranını 2,33: 1 olarak saptadılar. Hastalarımızın cinsiyet dağılımı Blyth ve ark. yaptığı çalışma ile uyumlu bulundu.

Hastaların doğdukları merkezlere göre dağılımlarına bakıldığında üçüncü basamak sağlık kuruluşu olan OMÜTF Hastanesi'nde doğan hasta sayısı yalnız üç (% 4,5) iken, OMÜTF Hastanesi haricinde ikinci basamak dış merkez hastanelerde doğan hasta sayısı 63 (% 95,5) olarak saptandı. Yine antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanan hasta sayısı da üç (% 4,5) olarak saptandı. Friedberg ve ark.⁽²⁰⁾ yaptıkları çalışmada antenatal USG ile BAT saptama oranı % 19 olarak saptanmıştır. Blyth ve ark.⁽²⁴⁾ antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanıp, doğum sonrası prostoglandin infüzyonu, BAS gereksinimi ve erken düzeltici cerrahi girişim için üçüncü basamak sağlık kuruluşunda doğum imkanı sağlanan hasta oranını % 7,1 olarak tespit etmişlerdi. Bonnet ve ark.⁽⁷⁰⁾ 261 hasta BAT hastası üzerinde yaptıkları çalışmada antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanma oranını % 21,8 olarak buldular. Van Velzen ve ark.⁽⁷¹⁾ 2015 yılında yaptıkları çalışmada, 2002 ile 2006 yılları arasında antenatal USG'lerde BAT tanısı koyma oranı % 12,9 iken, 2007 ile 2011 yılları arasında bu oranın % 44,2'ye yükseldiğini saptadılar. Çalışmamızda antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanma oranının diğer çalışmalara göre daha düşük bulunması sebebinin, bölgemizde gebelik takiplerinin düzenli olmaması, taşrada gebelik takiplerinin kadın doğum uzmanları tarafından yapılmayıp, takiplerin mobil hizmet sırasında aile hekimleri tarafınca yapılması, takiplerde el doppler cihazı ile sadece fetal kalp sesi dinleniyor olması ve gebelerin sadece doğum esnasında hastaneye başvuruyor olmasına bağlı olduğu düşünüldü. Antenatal tanı

oranları düşük olmasından dolayı, hastaların üçüncü basamak hastanelerde doğum oranları da düşük saptanmıştır.

Hastaların tanı aldıkları yıllar incelendiğinde, 2007 ve 2008 yıllarında dokuzar hastanın (% 13,6), 2009 yılında sekiz hastanın (% 12,1), 2004, 2010, 2011 ve 2012 yıllarında beşer hastanın (% 7,6), 2001, 2002, 2003, 2005 ve 2013 yıllarında üçer hastanın (% 4,5), 1994, 1998, 1999, 2000 ve 2006 yıllarında ise birer hastanın (% 1,5) BAT tanısı aldığı saptandı. Nüfus artışı ile doğru orantılı olarak gün geçtikçe BAT tanısı alan hasta sayısının da artması beklenirken, 2013 yılında, önceki yıllara göre tanı alma oranı daha düşük saptanmıştır. Bunun sebebi olarak, hastanemizde 2011 yılından sonra bu hastalara düzeltme cerrahisinin, ekip/ ekipman eksikliği nedeniyle, yapılamıyor olması ve bu nedenle olası konjenital kalp hastalarının hastanemiz dışı üçüncü basamak sağlık kuruluşlarına başvuruyor olmasına bağlı olduğu düşünüldü.

Çalışmadaki hastalar doğumlarının en az birinci gününde, en fazla 229. gününde, ortanca da beşinci gününde tanı aldıkları tespit edildi. Yaşamının ilk günü içinde 10 hastaya (% 15,2), ilk üç günü içinde 27 hastaya (% 40,9), ilk haftasında 37 hastaya (% 56,1), ilk bir ayı içinde 56 hastaya (% 84,8) OMÜTF Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda, EKO ile BAT tanısı konuldu. OMÜTF hastanesinde doğan hastaların tanıları ilk üç gün içinde konulduğu tespit edildi. Bonnet ve ark.⁽⁷⁰⁾ yaptığı çalışmada prenatal tanısı olan BAT hastalarının çocuk kardiyoloji bilim dallarına başvuru zamanını 2.2 ± 2.8 (1,4- 2,9) saat, prenatal tanısı olmayan hastalarda 73 ± 210 (46- 100) saat olarak buldular. Turon-Vinas ve ark.⁽¹⁾ prenatal tanısı olmayan hastaların doğumdan sonraki ilk 24 saat içinde hastaneye başvurup, BAT tanısı alma oranlarını % 86,0 olarak saptamışlardı. Belirtilen çalışmalarda hastaneye başvuruların saatler ile ifade edilip, genelde de BAT hastalarının çoğunun, doğumdan sonraki ilk 24 saat içinde tanı almalarının, bizim çalışmamızda ise ilk gün tanı alan hastaların tüm hastaların sadece % 15,2'si olmasının nedeni, prenatal tanı oranlarımızın düşük olması, takipsiz gebelikler, bölgemiz halkının sosyokültürel ve ekonomik seviyelerinin düşük olması ve geç hastane başvurularına bağlı olduğu düşünüldü. Hastanemizde doğan hastalardan ilk gün tanı alan hastanın antenatal obstetrik USG'sinde kardiyak patoloji saptanmış olup, doğduğu gün yapılan EKO ile tanı konuldu. Diğer iki hastanın biri prematürite, diğeri de anne yanında takip edildiğinde doğuştan kalp hastalığı şüphesi ile EKO yapılması üzerine tanı aldılar.

Hastaların, çocuk kardiyoloji bilim dalına başvuru nedenlerini 38 hastada (% 57,6) morarma, 13 hastada (% 19,7) fizik muayene sırasında üfürüm duyulması, beş hastada (% 7,6) sık soluma yakınması oluşturdu. Levin ve ark.⁽²¹⁾ IVS'li BAT hastalarında siyanozun ilk gün içinde görülme oranını % 92 olarak saptamışlardı. Turon- Vinas ve ark.⁽¹⁾ hastalarında tanı anında siyanoz görülme oranını % 31,0, üfürüm duyulma sıklığını da % 28,7 olarak saptadılar. Hastaların başvuru şikayetlerinin, kalbin sağ ve solu arasındaki VSD, ASD, PDA gibi şantların varlığı ve hastaların başvuru günleri ile ilişkili olduğu bilinmektedir (3). Geniş VSD'si olan hastalar daha geç dönemlerde BAT tanısı alabilecekleri gibi, fizik muayene sırasında üfürüm duyulması ile de tanı alabilirler. Levin ve ark.⁽²¹⁾ yaptıkları çalışmada olduğu gibi, IVS'li hastalarda ise daha çok siyanoz ilk bulgu olarak görülmektedir.

Hastaların prenatal öyküleri incelendiğinde 56 hastada (% 84,8) bilinen bir hastalık öyküsü olmadığı görüldü. Annesinde diyabet hastalık öyküsü olan dört hasta (% 6,1), annesinde hipertansiyon öyküsü olan iki hasta (% 3,0), erken membran rüptürü öyküsü olan bir hasta (% 1,5) tespit edildi. Rowland ve ark.⁽¹¹⁾ diyabetik anne bebeklerinde, büyük arter transpozisyonu görülme sıklığını beş kat daha fazla olduğunu saptadılar. Lisowski ve ark.⁽⁷²⁾ yine diabetik anne bebeklerinde nedeni net olarak bilinmese de doğuştan kalp hastalıkları görülme oranını % 3,0 olarak saptadılar ve bu sebeple diyabetes mellitus hastası olan gebelerde antenatal obstetrik USG'lerin doğuştan kalp hastalıkları açısından dikkatli yapılmasını önerdiler. Çalışmamızda da hastalarımızın % 6,1'inde annede diyabet öyküsünün olması, Lisowski ve ark.⁽⁷²⁾ önerdiği diyabetes mellitus hastası olan gebelerde antenatal obstetrik USG'lerin doğuştan kalp hastalıkları açısından dikkatli yapılmasını desteklemektedir. Literatürde annede hipertansiyon ve erken membran rüptürü olması ile fetusta doğuştan kalp hastalığı arasında bilinen bir ilişki bulunamadı.

Hastaların OMÜTF Hastanesi'ne başvuru anındaki FM'de üfürüm özellikleri, AFN'leri ve kalp yetersizliği bulguları değerlendirildi. Hastaların 33'ünde (% 50,0) 2/6 sistolik üfürüm duyulurken, on hastada da üfürüm duyulmadığı görüldü. 4/6 ve üstü üfürümler hiçbir hastada saptanmadı. Büyük arter transpozisyonlu hastalarda üfürüm duyulma şiddetinin mevcut olan VSD ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Büyük çaplı VSD'lerde üfürüm daha az şiddetli duyulabileceği gibi, küçük çaplı VSD'lerde üfürüm daha şiddetli duyulabilir. Doğumun ilk günlerinde iki ventrikül arasında basınç farkı

oluşmadığından, VSD üfürümleri doğumun 10. gününde duyulmaya başlanır (3). Toplamda hastalarımızın % 84,8'inde üfürüm duyulmaktaydı. Turon-Vinas ve ark.⁽¹⁾ yaptıkları çalışmada tanı anında üfürüm saptanma sıklığını % 28,7 olarak saptamış olup, bizim çalışmamızda hastalarımızın daha geç hastaneye başvurmaları ve tanı almaları neticesinde, iki ventrikül arasında basınç farkının oluşmasıyla üfürümlerin daha fazla oranlarda duyulabilir düzeye ulaştığını düşünmekteyiz.

AFN muayenesinde 62 hastanın (% 93,9) nabızı kolaylıkla hissedilebildi, bir hastanın (% 1,5) nabızı zayıf hissedildi, üç hastanın (% 4,5) da nabızı hissedilemedi. AFN muayenesinde, nabızların alınmaması ve zayıf alınıyor olması aort koarktasyonu ile ilişkili olabilir. Nabızları alınamayan hastalarımızın yapılan EKO'larında aynı zamanda aort koarktasyonu da mevcuttu. Van Velzen ve ark.⁽⁷¹⁾ yaptıkları çalışmada, bizim saptadığımız orana benzer şekilde, BAT hastalığına eşlik eden aort koarktasyonu oranını % 4,3 olarak saptadılar. Bu nedenle genellikle BAT'lı hastalarda nadir saptanan bir bulgu olarak bilinen aort koarktasyonu açısından AFN muayenelerinin dikkatli yapılmasını öneriyoruz.

Çalışmamızda hastalarımızın tanı anındaki FM'lerinde kalp yetersizliği görülme sıklığı % 19,7 olarak bulundu. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan 37 hastanın ikisinde (% 5,4) kalp yetersizliği saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 29 hastanın 11'inde (% 37,9) kalp yetersizliği saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulundu ($p= 0,001$). Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ 282 ölen BAT hastası üzerinde yaptığı anatomi, doğum ve ölüm karakterleri ile ilgili otopsi çalışmasında hastaların doğumlarının ilk haftasında anoksi nedeni ile öldüğünü, birinci haftadan sonra ise kalp yetersizliğinin görülmeye başladığını ve ölüm nedenlerinin başlıca sebebini oluşturduğunu saptadılar. Ölüm nedenlerinin % 25,3'ünü kalp yetersizliği, % 17,7'sini anoksi oluşturduğunu tespit ettiler. Ancak ilk hafta içinde ölen hastaların % 67,4'ünün anoksi nedeniyle, % 6,9'unun kalp yetersizliği nedeniyle öldüğünü saptadılar. Anderson ve ark.⁽³³⁾ doğumdan sonra ilk hafta içinde, ideal olarak doğumun üçüncü gününde düzeltme cerrahisinin yapılmasının, mortalite, morbidite ve hastane harcamalarını azalttığını tespit ettiler. İki çalışmada da ilk hafta kalp yetersizliği açısından kritik tarih olarak belirtilmiştir. Hastalarımızın yaşamlarının ortanca beşinci günlerinde tanı almalarından dolayı, kalp yetersizliğinin gelişmeye başladığını düşünmekteyiz. Aynı

zamanda bulgularımız düzeltme operasyonu yapılmamış hastalarda, yaşamlarının ilk haftasından sonra kalp yetersizliği görülme sıklığının arttığını desteklemektedir.

Olguların tanı aldıkları gün çekilen TELE'leri, kardiyomegali ve akciğerde konjesyon bulgusu varlığı açısından değerlendirildiğinde, TELE görüntülerine ulaşabilen hastalardan 21'inde (% 36,2) kardiyomegali saptandı. Akciğerlerde konjesyon bulguları ise 14 hastada (% 24,1) saptandı. Ek bulgu olarak iki hastada (% 3,4) dekstrokaridi görüldü. Kardiyomegali ve konjesyon bulguları birlikte incelendiğinde 24 hastada (% 41,4) kardiyomegali ve/ veya konjesyon bulgusu, 34 hastada (% 58,6) normal bir TELE görüntüsü, 11 hastada (% 19,0) kardiyomegali ve konjesyon birlikteliği tespit edildi. Çalışmamızda yaşamının ilk haftası içinde tanı alan hastaların TELE'lerinde % 24,2 oranda kardiyomegali saptanırken, daha sonra tanı alan hastalarda % 52,0 oranda kardiyomegali saptandı ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Hastalarımızın TELE görüntülerinde akciğerlerde konjesyon bulgusu saptanma sıklığına bakıldığında, yaşamının ilk haftası içinde tanı alan hastaların % 9,1'inde konjesyon bulgusu saptanırken, ilk haftasından sonra tanı alan hastaların % 44,0'ında konjesyon bulgusu saptanmış olup, bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Counahan ve ark.⁽⁷⁴⁾ 29 günden küçük BAT tanısı alan 60 hastanın radyolojik grafilerini incelediklerinde 34 (% 57) hastada operasyon öncesi dönemde kardiyomegali olduğunu saptadılar. Bu hastalardan ise, 15'inde (% 25,0) kalp yetersizliğine bağlı konjesyon bulguları vardı. Direk grafilerde konjesyon bulgusunun, kardiyomegali başladıktan ve direk grafiler ile tespit edilebildikten sonra görülebilir olduğunu tespit ettiler. Kurlander ve ark.⁽⁷⁵⁾ yaptıkları çalışmada yaşamının ilk haftasında tanı alan hastaların % 60,0'ında normal görünümde bir kalbe sahip olduklarını belirttiler. Bizim çalışmamızda da konjesyon bulgusu görülme sıklığı Counahan ve ark. yaptığı bulduğu bulgu ile uyumlu idi. Yine direk grafilerde kardiyomegalinin, konjesyona göre daha fazla görülmesi de Counahan ve ark. bulduğu bulgular ile uyumluydu. Hastalarımızda kardiyomegali saptanma sıklığı da Kurlander ve ark. bulgusuna yakın oranlardadır. Hastalarımızın yaşamlarının ilk haftasından sonra, düzeltme operasyonu yapılmadığı takdirde, giderek kardiyomegali ve konjesyonun arttığı da tespit edildi.

Hastaların tanı aldıkları gün çekilen EKG yorumları hasta dosyalarındaki bilgilere göre değerlendirildiğinde, EKG'lerin hastaların % 56,9'unda yaşa göre normal sınırlarda olduğu, 18 hastada (% 35,3) sağ ventrikül hipertrofisi olarak değerlendirildiği

saptandı. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan hastalar ile yedi günden sonra tanı alan hastaların EKG'leri incelendiğinde, yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan ve EKG'sine ulaşılabilen 29 hastanın 19'unda (% 65,5) EKG yaşa göre normal sınırlarda olarak değerlendirilirken, daha sonra BAT tanısı alan ve EKG'sine ulaşılabilen 22 hastanın 10'unda (% 45,5) EKG normal olarak değerlendirildi. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı olarak bulunmadı ($p= 0,15$). Operasyon öncesinde BAT hastalarında erken dönemde spesifik bir EKG bulgusunun olmadığı bilinmektedir (3). Martins ve Castela'nın⁽⁷⁶⁾ yaptıkları araştırmada da EKG'nin hastalığın erken döneminde spesifik bir bulgusunun olmadığını, sağ aks sapmasının yenidoğanlarda görülebilecek fizyolojik bir bulgu olduğunu ancak hastalığın ileri evrelerinde biventriküler hipertrofi görülebileceğini ifade ettiler. Bizim çalışmamızda da yine belirtilen çalışmada olduğu gibi EKG'de spesifik bir bulgu saptamadık.

Hastaların başvuru anında BAT hastalığına ek olarak tespit edilen ekstrakardiyak bulgulardan en fazla görülenlerin, dörder hastada (% 6,1) pnömoni ve sepsis olduğu saptandı. Bulut ve ark.⁽⁷⁷⁾ doğuştan kalp hastalığı üzerine yaptıkları çalışmalarında hastalarının ilk başvurusunda % 12,6 oranında yenidoğan enfeksiyonu saptadılar. Aynı çalışmada hastaların % 12,3'ü ölmüş ve en sık ölüm nedenleri arasında kalp yetmezliği, sepsis ve pnömoni olduğu belirtilmiştir. Hastalarımızda akciğerlerde konjesyon bulgularının oluşmasından sonra, bu hastalarda akciğer perfüzyonunun bozulmasına bağlı olarak pnömoni ve sepsisin hastalarımızda görüldüğünü düşünmekteyiz.

Hastaların tanı aldıkları EKO'larında saptanan bulgular incelendi. Hastaların kalp kapaklarındaki yetmezlik ve darlık durumlarına bakıldığında hiçbir hastada triküspit stenoz (TS) ve mitral stenoz (MS) saptanmadı. En fazla saptanan bulgu 16 hastada (% 24,2) görülen hafif pulmoner stenoz (PS) oldu. Hastaların 25'inde (% 47,9) pulmoner kapakta patoloji saptanırken, bu hastalardan birinde pulmoner kapak atrezik idi. PS'den sonra kalp kapaklarında en fazla saptanan patoloji altı hastada (% 9,1) saptanan hafif triküspit yetmezlik idi. Hastaların atriyal septumda ve ventriküler septumda saptanan kardiyak patolojiler incelendiğinde ise, hastaların 23'ünde (% 34,8) sekundum ASD saptanırken, 40 hastada (% 60,6) PFO görüldü. Üç hastada (% 4,5) atriyal septumda herhangi bir patoloji görülemedi. Hastaların 36'sında (% 54,5) ise VSD saptanmazken, 20 hastada (% 30,3) küçük VSD, 10 hastada (% 15,2) büyük VSD görüldü. VSD'lerin büyük bir çoğunluğu (% 36,7) mükümler tipte iken, ikinci sırada

perimembranöz tip VSD (% 20,0) gelmekteydi. Hastalarda EKO'larında PDA varlığı incelendiğinde, hastaların 50'sinde (% 75,8) PDA saptanırken, 16'sında (% 24,2) PDA saptanmadı. Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında pulmoner hipertansiyon (PH) varlığı incelendiğinde, dört hastada (% 6,1) PH saptanırken, 62 hastada (% 93,9) pulmoner basınç normal olarak saptandı. Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ yaptıkları otopsi çalışmasında, hastaların % 37,0'sinde belirgin VSD saptanırken, IVS sayılabilecek küçük VSD'ler ile birlikte bu oran % 45,0'e yükseldiğini gösterdiler. Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ hastalarında tek ventrikül tipinde kompleks BAT'lı hastaları da çalışmalarına eklediklerinden, bizim çalışmamızda daha fazla oranda küçük boyutlu VSD saptanmış olduğunu düşünmekteyiz. VSD'li hastalarda pulmoner stenoz oranını % 4 oranında saptarlarken, VSD'si olmayan hastalarda pulmoner stenoz saptanma oranını % 28 olarak saptadılar. Aynı zamanda hastalarının % 11,8'inde, VSD'si olmayanların da % 29'unda PH saptadılar. Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ bizim çalışmamıza göre daha düşük oranlarda pulmoner stenoz saptamalarının sebebi, büyük VSD'li kompleks BAT'lı hastaları da incelediklerinden olabilir. Ancak tespit ettikleri PH oranları, daha çok küçük çapta VSD oranı saptadığımız çalışmamıza zıt bir bulgudur. Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ hastalarının % 33'ünde ASD, % 47'sinde PFO, toplamda da hastaların % 80'inde atriyal septumda bir defekt saptamışlardır. Ferguson ve ark.⁽⁷⁸⁾ ise hastalarının % 62'sinde PFO saptarken % 24'ünde ASD saptamıştır. Bizim çalışmamızda saptanan PFO oranı Ferguson ve ark. çalışması ile uyumlu iken, ASD oranı Liebman ve ark. çalışması ile uyumluydu. Liebman ve ark. PDA saptanma sıklığını % 70,0 olarak belirtirlerken, bizim çalışmamızda PDA saptanma sıklığı % 75,8 olup, Liebman ve ark. çalışmasına yakın oranlarda saptandı.

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında kalp boşluklarının durumu değerlendirildiğinde 47 hastanın (% 71,2) kalp boşlukları dengeli olarak bulundu. En fazla saptanan patolojik EKO bulgusu 14 hastadaki (% 21,2) "sağ kalp boşluklarında genişleme" idi. Yaşamının ilk haftasında BAT tanısı alan 37 hastanın 30'unda (% 81,1) kalp boşlukları dengeli saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 29 hastanın 17'sinde (% 58,6) kalp boşlukları dengeli saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p=0,048). Ekokardiyografik incelemelerde rastlanan kalp boşluklarında genişleme kalp yetersizliği bulgusu olarak karşımıza çıkabilir. Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ kalp yetersizliğinin BAT'lı hastalarda en önemli ölüm nedeni olduğunu, kalp yetersizliği nedenli ölümlerin

% 95,8'inin hastaların yaşamlarının ilk haftasından sonra olduğunu buldular. Bizim çalışmamızda da bu bilgiye uygun olarak FM'de olduğu gibi EKO'larda da kalp yetersizliği bulguları yaşamın ilk haftasından sonra artmaktadır.

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında saptanan ek kardiyak patolojilere bakıldığında rastlanan patolojiler aort koarktasyonu, sol persistan superior vena kava, atipik duktus arteriozus, bikuspid pulmoner kapak, asimetrik septal hipertrofi, pulmoner arter hipoplazisi, pulmoner arter genişliği, arkus aorta hipoplazisi ve perikard efüzyonu olmakla beraber literatürde nadir saptanan bulgular olarak tarif edilmektedir (3).

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında aort ve pulmoner arterin birbirleri ile ilişkisi incelendi. Hastaların 49'unda (% 74,2) aort, pulmoner arterin sağ ön kısmında yer alırken, beş hastada aort ile pulmoner arter paralellik gösterdiği saptandı. Van Praagh⁽¹²⁾ analizine göre, BAT'da subpulmoner konus rezorbe olur ve normalde aortun arkaya ve aşağı yöne migrasyonu sonucu olması gereken mitral fibröz devamlılığı, subaortik konus yerine subpulmoner konus yapar. Rezorbsiyona uğramayan subaortik konus morfolojik sağ ventrikülle birleşerek aortik kapağın daha önde yer almasını sağlar. Wernovsky ve ark.⁽¹⁶⁾ da koroner arterlerin varyasyonel değişikliklerini anlatırken saptadıkları aort ve pulmoner arter ilişkilerinde, daha çok aortun % 87,6 oranda sağ ön lokalizasyonda olduğunu söylemişlerdir. Bizim hastalarımızda da Van Praagh⁽¹²⁾ analizine uygun olarak hastaların büyük bir çoğunluğunda pulmoner artere göre aorta sağ ön lokalizasyonda yer almaktaydı.

Hastaların tanı anında yapılan EKO'larında koroner arterlerde varyasyonel anomali varlığı incelendi. Sekiz hastada (% 12,1) varyasyonel anomali saptanırken, en fazla görülen varyasyonel anomalinin, üç hastada (% 4,5) koronerlerde seyir anomalisi olduğu tespit edildi. Mayer ve ark.⁽¹⁵⁾ yaptıkları çalışmada koroner arter anomali sıklığını % 38 olarak tespit edip, koroner arter transfer komplikasyonlarına bağlı ölümlerden bahsetmişlerdir. En sık rastlanılan anatomik varyasyon ise ve sinüs I'den sol ön koroner arter (LAD), sinüs II'den ise sirkümfleks koroner arter (Cx) ve RCA'nın birlikte tek orifis ile çıkması olarak tanımladılar. Bonnet ve ark.⁽⁷⁰⁾ saptadığı koroner arter anomali sıklığı % 28 idi. Wernovsky ve ark.⁽¹⁶⁾ da % 30 oranında koroner arter varyasyonu tanımladılar. Bahsedilen çalışmalarda koroner varyasyonlar içinde operasyon sırasında da tespit edilen vakalar mevcuttur. Bizim çalışmamızda BAT tanısı

aldıktan sonra takipten çıkan ve sevk edilen hastalar olduğundan dolayı, hastaların operasyon bilgilerine ulaşamadığımızdan daha az sıklıkta koroner varyasyon anomalisi tespit ettiğimizi düşünmekteyiz.

Hastaların başvuru anından operasyona kadar olan sürede, oksijen saturasyonlarını yükseltebilmek için kullanılan atriyal balon septostomi operasyonu ve prostoglandin E1 infüzyonu verileri incelendi. 20 hastaya (% 30,3) BAS operasyonu yapılmışken, sekiz hastaya (% 12,1) PGE1 infüzyonu başlandı. BAS ve PGE1 infüzyonunun ikisinin birlikte uygulandığı hiç hasta yoktu. 38 hastada (% 57,6) herhangi bir şekilde BAS veya PGE1 kullanılmadı. Bonnet ve ark.⁽⁷⁰⁾ 1988-1997 yılları arasında tanı almış BAT hastaları üzerinde yaptıkları çalışmada hastalarının % 85,0'inde BAS operasyonu uygulanmışken, % 48,6'sına PGE1 infüzyonu verilmişti. Hörer ve ark.⁽⁶⁶⁾ 1974-2006 yılları arasında tanı almış BAT hastalarını içeren çalışmada, hastaların % 74,2'sine BAS operasyonu uygulandı. Gelat ve ark.⁽⁶⁴⁾ 1963- 1993 yılları arasında BAT hastaları üzerinde yaptıkları çalışmada, hastaların % 78'inde BAS operasyonu uygulanmıştı. Bizim hastalarımızda daha az oranlarda BAS ve PGE1 infüzyonu kullanılmıştır. PGE1 hastanemizde 2011 yılından itibaren kullanılmaya başlanılmıştır. Ayrıca takipten çıkan ve sevk edilen hastalarda operasyon öncesinde PGE1 infüzyonu ve BAS operasyonu kullanımı hakkında verimiz eksiktir. Bu sebeple hastalarımız PGE1 infüzyonu ve BAS operasyonu kullanım oranlarının düşük bulunduğumuzu düşünmekteyiz.

Hastaların başvurudan operasyona kadar olan sürede kullanmış oldukları ilaçlar incelendi. En fazla kullanılan ilaçlar 13 hastada (% 19,7) furosemid, 12 hastada (% 18,2) digoksin olduğu saptandı. Hastalara düzeltme operasyonu yapılmadığı takdirde, yaşamlarının birinci haftasından itibaren, BAT hastalarında kalp yetersizliği bulguları görülmeye başlandığı bilinmektedir (3,33,73). Sen Lee ve ark.⁽⁷⁹⁾ yaptığı, digoksin etkilerini inceleyen randomize kontrollü çalışmada, kalp yetersizliği tedavisindeki yerini ve önemini belirttiler. Hamilton ve ark.⁽⁸⁰⁾ konjestif kalp yetersizliği üzerine yaptıkları çalışmada, furosemid ile vasodilatör tedavinin, atriyal düzeyde yüklenme bulgularını azalttıklarını saptamışlardır. Green ve ark.⁽⁸¹⁾ da furosemid tedavisinin prematüre bebeklerde PGE2 oranlarını arttırarak PDA'yı açık tuttuğuna dair bulgular elde etmişlerdir. Bizim çalışmamızda da furosemid ve digoksin, yukarıda

belirtilen çalışmalarda sebepler de göz önünde tutularak, tedavide en çok tercih ettiğimiz ilaçlar oldular.

Hastaların operasyon öncesinde geçirmiş oldukları palyatif cerrahi yöntemleri incelendi. 61 hastada (% 92,4) operasyon öncesinde palyatif cerrahi ihtiyacı olmazken, dört hastada (% 6,1) Blalock-Tausing shunt cerrahisi uygulanmıştır. Yine bir hastada (% 1,5) da pulmoner arter genişliği nedeniyle pulmoner arter banding operasyonu yapılmıştır. Hörer ve ark.⁽⁶⁶⁾ yaptıkları çalışmada düzeltme operasyonu öncesinde palyatif cerrahi gereken hasta oranını % 13,3 olarak buldular. Hörer ve ark. kompleks BAT'lı hastaları da çalışmalarına eklediklerinden, onların çalışmasında bir miktar daha fazla palyatif cerrahi gereksiniminin olduğunu düşünmekteyiz.

Düzeltilme ameliyatı yapılan ve halen OMÜTF Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda takibine devam edilen 23 hasta bulunmaktadır. Beş hasta ameliyat edildikten sonra, üç hasta da ameliyat edilmeden takipten çıkmıştır. Üçüncü basamak dış merkez hastanelere sevk edilen hasta sayısı 17'dir. Bu hastalardan biri ameliyat edildikten sonra, 16'sı ameliyat edilmeden sevk edilmiştir. Hastanemiz takibindeyken ölen 18 hastanın 14'ü ameliyat sırasında veya ameliyat sonrası dönemde ölmüşlerdir. Dört hasta ise ameliyat edilemeden ölmüştür. Hastaların büyük arter transpozisyonu tanısı aldıktan sonraki dönemde operasyon bilgileri incelendiğinde, 66 hastadan 43'üne (% 65,2) operasyon uygulandığı bilgisine ulaşıldı. Operasyon bilgilerine ulaşamayan hastalar içinde, tanı aldıktan sonra takipten çıkan hastalar, operasyon için sevk edilen hastalar ve operasyona kadar olan dönemde ölen hastalar bulunmaktadır. Jatene operasyonlarından 27'si (% 62,8) OMÜTF Hastanesi'nde yapılmışken, sekizi (% 18,6) üçüncü basamak dış merkez hastanelerde, Senning operasyonlarından ise dördü (% 9,3) OMÜTF Hastanesi'nde yapılmışken, ikisi (% 4,7) üçüncü basamak dış merkez hastanelerde, Rastelli operasyonlarının da tümünün üçüncü basamak dış merkez hastanelerde yapıldığı tespit edildi. Büyük arter transpozisyonu tanısı aldıktan sonra düzeltme ameliyatı yapılan ve OMÜTF Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda düzenli takip edilmekte olan 23 hastanın 18'ine (% 78,3) Jatene, üçüne (% 13,0) Senning ve ikisine (% 8,7) de Rastelli operasyonu yapılmıştır. Hastanemiz takibindeyken ölen ve düzeltme ameliyatı geçiren 14 hastanın 11'ine (% 78,6) Jatene, üçüne (% 21,4) de Senning operasyonu yapılmıştır. Büyük arter transpozisyonu hastalığının tek tedavi yöntemi cerrahi düzeltme operasyonu olduğu bilinmektedir

(3,4,5,6). Hastanemizde 2011 yılından sonra cerrahi ekip/ ekipman eksikliğinden dolayı, BAT tanısı alan hastalar, düzeltme operasyonu yapabilecek üçüncü basamak dış merkez hastanelere sevk edilmektedir. Bu sebeple tedavinin tek yöntemi cerrahi düzeltme ameliyatı olan BAT hastalarında operasyon edildiği bilinen hasta oranını % 65,2 olarak saptadık. Hörer ve ark.⁽⁶⁶⁾ yaptığı çalışmada Rastelli operasyonu oranı % 9,5, Senning operasyonu oranı % 35,4, Jatene operasyonu oranı da % 55,1 olarak saptandı. İlk defa 1975 yılında Jatene tarafınca gerçekleştirilen arteriyel switch operasyonu (ASO), ileri derecede sol ventrikül çıkış yolu darlığı olmayan D-TGA'lı hastalar için standart cerrahi işlem haline gelmiştir (5). De Praetere ve ark.⁽⁶⁾ da basit BAT'lı hastalarda Jatene operasyonunu altın standart tedavi yöntemi olarak belirtmiştir. Bizim çalışmamızda da hastalarımızın büyük bir çoğunluğunda (% 81,4) altın standart tedavi yöntemi olan Jatene operasyonu gerçekleştirilmiştir.

Hastalara yaşamlarının en az ikinci günü, en fazla 1028. günü ve ortanca da 11. günü içerisinde düzeltme ameliyatı yapılmıştır. Hastaların BAT tanılarını aldıktan, cerrahi düzeltme ameliyatına kadar geçen süre, en az bir gün, en fazla 1027 gün, ortanca da beş gün olduğu bulundu. Schwartz ve ark.⁽³²⁾ 884 BAT hastası üzerinde yaptıkları incelemelerde düzeltme ameliyatı ortanca yedinci günde yapılmıştı. Anderson ve ark.⁽³³⁾ doğumdan sonra ilk hafta içinde, ideal olarak doğumun üçüncü gününde düzeltme cerrahisinin yapılmasının, mortalite, morbidite ve hastane harcamalarını azalttığını belirttiler ve hastalarında ortalama beşinci günde düzeltme ameliyatını yaptılar. Çalışmamızda daha geç düzeltme ameliyatı yapılmasının sebebi hastaların prenatal tanılarının olmaması, ikinci basamak dış merkez hastanelerde doğumların daha fazla olması ile ilişkili olduğunu düşünmekteyiz. Ayrıca hastanemizde BAT tanısı aldıktan sonra, düzeltme cerrahisine kadar geçen sürenin de ortanca beş gün olmasının sebebi de hastanemizde 2011 yılından sonra düzeltme cerrahisinin yapılmayıp, bu hastaların dış merkez hastanelere sevk edilmesinden kaynaklandığını düşünüyoruz.

Hastaların tanı aldıktan sonra BAS ve/ veya palyatif cerrahi geçirip geçirmemesi ile tanıdan cerrahiye kadar geçen sürelerin ilişkileri kıyaslandı. BAS ve/ veya palyatif cerrahi geçiren hastalarda, tanıdan operasyona kadar geçen sürenin daha fazla olduğu görüldü ve bu bulgu istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p < 0,001$). Rashkind ve ark.⁽²⁶⁾ ilk kez 1966 yılında yapılmaya başlanılan atriyal balon septostomi girişiminin, dramatik olarak D-TGA'lı bebeklerin yaşama oranlarını arttırdıklarını belirtmişlerdir.

Hastanemizde PGE1 infüzyonunun 2011 yılından itibaren kullanılmaya başlanılmasından önce, ciddi hipoksemi varlığında BAS operasyonu uygulanmaktaydı. BAS ile birlikte uygulanan diğer palyatif operasyonlar, hastalarımızın düzeltme operasyonuna kadar süre kazanmamızı sağlamıştır.

Hastaların düzeltme ameliyatı sırasındaki ağırlıkları incelendi. Hastalar ameliyat olduklarında 1,8 kg ile 13 kg arasındaydılar. Hastaların ağırlık ortalaması $4,5 \pm 2,7$ kg idi. Prifti ve ark.⁽⁴³⁾ 134 BAT hastası üzerine yaptıkları çalışmalarında, hastalarının operasyon sırasında ortalama ağırlıkları $4,8 \pm 3,7$ kg saptanmış olup, bizim çalışmamız ile uyumlu bulunmuştur.

Ölen hastaların ölüm nedenleri ve düzeltme ameliyatı geçirip geçirmediği incelendi. Toplamda dört hasta olmak üzere, iki hastada operasyon öncesi ani kardiyak arrest birer hasta pnömoni ve kalp yetersizliği nedenleriyle operasyon öncesi dönemde hastane takibimizde öldüğü saptandı. En fazla ölüm nedenini altı hastada (% 33,3) görülen operasyon sırasında kardiyak arrest oluşturdu. Operasyon sonrasında da hipotansiyon nedeniyle ölen hasta sayısının üç olduğu tespit edildi. Hutter ve ark.⁽³⁰⁾ yaptığı çalışmada perioperatif dönemde en fazla ölüm sebebini % 70 oranında sol ventrikül yetersizliği oluşturmuştur. Sol ventrikül yetersizlikleri sebepleri içinde % 40 hastada neden açıklanamasa da, ikinci en çok ölüm sebebini % 20 hastada koroner transferde komplikasyonlar oluşturmuştur. Hastanemizde ölen hastaların da büyük bir çoğunluğu perioperatif dönemde kaybedilmiştir. Perioperatif dönemde mortalitenin en büyük belirleyicisinin cerrahi girişimin komplikasyonları olduğunu düşünmekteyiz.

Takipten çıkan ve sevk edilen 25 hastanın sekizine telefon ile ulaşıldı ve son durumları hakkında bilgi edinildi. Ulaşılamayan 17 hastanın hastanemiz sistemine kayıtlı numaraları yok veya sistemdeki numaralar kapatılmıştı. Bu hastalardan biri ameliyat edilmeden, ikisi ameliyat edildikten sonra yoğun bakım takipleri sırasında ölmüşlerdi. Beş hasta ise şu an yaşamaktaydı. Hastanemizde hesaplanan ölüm oranı % 43,9'dur. Takipten çıkan ve sevk edilen hastalardan en son durumu öğrenilen sekiz hasta ile birlikte hesaplandığında toplam ölüm oranı % 42,9 olarak saptanmıştır. Hörer ve ark.⁽⁶⁶⁾ arteriyel switch operasyonu geçiren hastalarda erken dönemde ölüm oranlarını % 6,4 olarak saptarlarken, erken tanı ve tedavi ile ölüm oranlarının daha azalabileceğini ifade etmişlerdir. Hutter ve ark.⁽³⁰⁾ yaptığı çalışmada kompleks BAT'lı

hastalarda ölüm oranlarını % 4 olduğunu belirttiler. Turon- Vinas ve ark.⁽¹⁾ kompleks BAT'lı hastalarda ölüm oranını % 10,5, VSD ve BAT birlikteliğinde % 9, izole BAT'lı hastalarda % 0 olarak belirttiler. Tüm çalışmalarda ortak görüş, hastaların erken tanı ve cerrahi tedavi yöntemleri ile ölüm oranlarının azalacağı şeklindedir. Bizim çalışmamızda çok yüksek oranlarda ölüm oranının saptanmasını, hastalarımızın daha geç tanı almalarından ve başvurduklarında kalp yetersizliği bulgularının başlamış olmasından dolayı kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Sevk edilen hastaların başka bir üçüncü basamak hastaneye sevk edilme nedenleri 10 hastada (% 58,9) düzeltme operasyonu için gerekli ekip/ ekipman yetersizliği, altı hastada aile isteği ile, bir hasta da pulmoner kapakta gradient artışı nedeniyle sevk edildiği görüldü. Sevk edilen hastaların büyük bir çoğunluğu hastanemizde düzeltme cerrahisi operasyonunun 2011 yılından itibaren yapılamamasından dolayı kaynaklandığını düşünüyoruz.

Telefon ile son durumları öğrenilmiş sevk edilen ve takipten çıkan hastalar dahil olmak üzere, ölen ve yaşayan hastaların tanı aldıklarındaki, gün cinsinden yaşları ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki incelendi. Yaşamının ilk haftası içinde tanı alan hastalar, ilk haftasından sonra tanı alan hastalar ile karşılaştırıldı. Yaşamının ilk haftasında tanı alan hastalardan 11'i (% 37,9) ölmüşken, ilk haftasından sonra tanı alan hastalardan 10'u (% 50,0) ölmüştü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p=0,40$). Van Velzen ve ark.⁽⁷¹⁾ BAT hastalarının, özellikle de prenatal tanı alıp doğum sonrası erken dönemde cerrahi düzeltme operasyonu geçirmenin sağ kalım oranlarını arttırdıklarını belirtmişlerdir. Anderson ve ark.⁽³³⁾ doğumdan sonra ilk hafta içinde, ideal olarak doğumun üçüncü gününde düzeltme cerrahisinin yapılmasının, mortalite, morbidite ve hastane harcamalarını azalttığını belirtmişlerdir. Bizim çalışmamızda da erken tanı alan hastalarda ölüm daha az sıklıkta saptanmıştır, zaten mevcut bilgiler ile de beklenen sonuç da bu şekildedir. Yalnız bu fark hasta sayımızın az olmasına bağlı istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

Telefon ile son durumları öğrenilmiş sevk edilen ve takipten çıkan hastalar dahil olmak üzere ölen ve yaşayan hastaların tanı aldıkları günlük muayenelerinde kalp yetersizliği saptanması ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki incelendi. Tanı aldığı günlük muayenelerinde kalp yetersizliği bulguları saptanan hastalardan altısı

(% 66,7) ölmüşken, kalp yetersizliği saptanmayan hastalardan 15'i (% 37,5) ölmüştü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p= 0,146$). Liebman ve ark.⁽⁷³⁾ ölen 282 BAT hastası üzerinde yaptığı anatomi, doğum ve ölüm karakterleri ile ilgili otopsi çalışmasında hastaların doğumlarının ilk haftasında anoksi nedeni ile öldüğünü, birinci haftadan sonra ise kalp yetersizliğinin görülmeye başladığını ve ölüm nedenlerinin başlıca sebebinin oluşturduğunu belirtmişlerdi. Bu bilgiler ışığında kalp yetersizliği saptanan hastalarımızda, düzeltme operasyonu yapılmasına karşın, daha fazla ölüm oranı görüldüğünü saptadık. Ancak hasta sayımızın az olmasına bağlı, muayenelerinde kalp yetersizliği saptanması ile ölüm ve sağ kalım durumları arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı.

Telefon ile son durumları öğrenilmiş sevk edilen ve takipten çıkan hastalar dahil olmak üzere, hastaların tanı anında çekilmiş TELE özellikleri ile ölüm ve sağ kalım arasındaki ilişki incelendi. TELE'de patoloji saptanmayan hastalardan sekizi (% 29,6) ölmüşken, TELE'de kardiyomegali ve/ veya konjesyon bulgusu saptanan hastalardan dokuzu (% 52,9) ölmüştü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p= 0,122$). Daha önce de belirttiğimiz gibi, TELE'de patolojik bulgu saptanan hastalar, daha çok hastaneye geç başvuru yapan hastalardan oluşmaktadır. Ölüm ve sağ kalım ile arasındaki ilişkiye bakıldığında, TELE'de patolojik bulgu olan hastalar daha fazla oranda ölmüştü ancak hasta sayımızın az olmasında bağlı bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı.

Hastaların geçirmiş oldukları operasyon cinsleri ile ölüm ve sağ kalım ilişkileri incelendi. Jatene operasyonu geçiren hastalardan 12'si (% 38,7) ölmüşken, Senning ve Rastelli operasyonu geçiren hastalardan üçü (% 37,5) ölmüştü. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p= 1,00$). Jatene operasyonu daha önce de belirttiğimiz gibi, BAT'lı hastalarda önerilen altın standart tedavi yöntemidir (3,4,5,6). Hörer ve ark.⁽⁶⁶⁾ yaptıkları çalışmalarında 20 yıllık sağ kalım sonuçlarını incelediklerinde, arteriyel switch operasyonundan sonra sağ kalım oranını % 96,6, Senning operasyonundan sonra % 92,6, Mustard operasyonundan sonra da % 82,4 olarak saptadılar. Aynı çalışmada erken dönem mortalite oranları, Mustard operasyonunda % 8,0, Senning operasyonunda % 4,6, arteriyel switch operasyonunda da % 6,4 olarak bulundu. Backer ve ark.⁽⁸²⁾ arteriyel ve atriyal switch operasyonlarını karşılaştırdıkları çalışmada, erken dönem ölüm oranını arteriyel switch yapılanlarda % 8,1, atriyal switch yapılanlarda % 8,6

olarak buldular. Bizim çalışmamızda ölen hastalar, erken dönemde kaybedilen hastalardı. Geç dönemde kayıp edilen hastamız yoktu. Diğer bahsedilen çalışmalara göre ölüm oranı yüksek olarak saptansa da, diğer çalışmalarda olduğu gibi erken dönemde operasyon türleri ile ölüm oranları arasında istatistiksel olarak bir fark saptanmamıştır.

OMÜTF Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda takip edilen 23 hastanın, yapılan son EKO bulguları, kapak darlık ve yetmezlik dereceleri, mevcut darlık ve yetmezliklerin düzeltme operasyonlarından sonra görülmeye başlandığı zaman (ay) bilgileri incelendi. En fazla saptanan EKO bulgusu 19 hastada (% 82,6) pulmoner stenoz oldu. Pulmoner stenozlardan 14'ü (% 73,7) supralvalvüler bölgede, dördü (% 21,1) valvüler bölgedeydi. Pulmoner darlıklar operasyondan sonra en az bir ay, en fazla altı ay, ortalama da $1,37 \pm 1,16$ ayda görülmeye başlandı. Pulmoner darlık derecesi en az 12 mmHg, en fazla 65 mmHg, ortalama da $24,86 \pm 14,76$ mmHg olarak saptandı. BAT tanısı ile düzeltme cerrahisi yapılmış hastalarda en sık görülen komplikasyonlardan birisi de supralvalvüler pulmoner stenozdur. Wernovsky ve ark.⁽⁴¹⁾ % 10 oranında ciddi darlık, % 12 oranında orta derecede darlık ve % 26 oranında hafif darlık geliştiğini saptamışlardır. Supralvalvüler pulmoner stenozun derecesi < 20 mmHg önemsiz, 20- 40 mmHg hafif, 40- 60 mmHg orta ve > 60mmHg düzeyinde ağır supralvalvüler pulmoner stenoz olarak kabul edilmiştir. Çalışmalarında pulmoner stenozların orta dönemde (bir yıl) görülmeye başladığını belirtmişlerdir. Yacoub ve ark.⁽⁸³⁾ aynı basınçlarda yaptıkları değerlendirmede supralvalvüler pulmoner stenoz oranını % 10- 28 arasında değiştiğini bildirmişlerdir. Losay ve ark.⁽⁸⁴⁾ ise 156 hastalık çalışmalarında pulmoner stenoz sıklığını % 10,3 olarak saptamışlardır. Yamaguchi ve ark.⁽⁴²⁾ 267 hastada yaptıkları değerlendirmede, pulmoner gradientin > 20 mmHg olduğu pulmoner stenoz sıklığını % 28 sıklıkta saptamışlardır. Bizim çalışmamızda da en fazla saptanan EKO bulgusu pulmoner stenoz olup, bahsedilen çalışmalarda olduğu gibi daha çok supralvalvüler bölgede görülmektedir. Wernovsky ve ark. çalışmalarında, pulmoner stenozların orta dönemde (bir yıl) görülmeye başladığını bahsetmişken, bizim çalışmamızda ilk altı ay içinde pulmoner stenozların geliştiğini saptadık. Ancak bizim saptadığımız pulmoner stenoz oranı, diğer çalışmalara kıyasla daha yüksek orandadır. Hasta sayımızın az olmasına bağlı PS oranı yüksek bulunmuş olabilir.

Hastaların son kontrollerinde yapılan EKO'larında ikinci sıklıkta saptanan patoloji 15 hastada (% 65,2) aort yetmezliği idi. Aort yetmezliği operasyondan sonra en erken birinci ayda, en geç 18. ayda, ortanca da üçüncü ayda görülmeye başlandı. AY derecesi en az 2,0 m/sn en fazla 4,4 m/sn, ortalama da $3,5 \pm 0,79$ m/sn olarak bulundu. Massin ve ark.⁽⁸⁵⁾ tarafından 71 hasta üzerinde yapılan düzeltme cerrahisinin birinci yıl sonundaki değerlendirmede % 30 önemsiz AY, % 8 orta düzeyde AY bulunurken, ciddi düzeyde AY saptanmamıştır. Tüm hastalarda AY nedeniyle herhangi bir girişime gerek duyulmamıştır. Wernovsky ve ark.⁽⁴¹⁾ 49 hastada % 14,5 oranında orta derecede neoartik kaçak saptamışlardır. Losay ve ark.⁽⁵⁰⁾ % 12,5 oranında neoartik kaçak bildirmişlerdir. Yamaguchi ve ark.⁽⁴²⁾ 267 hastalık seride % 19 oranında orta derecede neoartik kaçak bildirmiştir. Erek ve ark.⁽⁸⁶⁾ bir hastada AY nedeni ile cerrahi düzeltme girişimi uygulandığını bildirmişlerdir. Çalışmamızda bahsedilen çalışmalara kıyasla daha fazla oranlarda AY görülmüştür. Ancak bahsedilen çalışmalarda önemsiz derecelerde AY dikkate alınmamıştır. Massin ve ark.⁽⁸⁵⁾ önemsiz derecelerde AY'leri de göz önünde tutarak çalışma yapmasına karşın, AY görülme sıklığını toplamda % 38 olarak belirtmişlerdir. Ancak bu çalışma operasyondan sonra ilk yılı ele alınarak yapılmış bir çalışmadır. Bizim çalışmamızda AY saptanması, operasyondan sonra 1,5 yılı bulabildiği gösterilmiştir.

Hastaların son kontrollerinde yapılan EKO'larında üçüncü sıklıkta da 14 hastada (% 60,9) pulmoner kapak yetmezliği saptandı. Pulmoner yetmezlik hızı en az 1,4 m/sn en fazla 4,0 m/sn, ortalama da $1,95 \pm 0,65$ m/sn olarak bulundu. pulmoner yetmezlik ortanca üç buçuk ayda görüldü. Sekiz hastada (% 34,8) da aort stenozu görüldü ve stenozların tümü supralvüler bölgedeydi. Aort darlıklarının da saptanmaya başladıkları ayın operasyondan sonraki en az bir, en fazla 28, ortanca da ilk bir ay olduğu bulundu. Aort darlık derecesi de en az 11 mmHg, en fazla 40 mmHg, ortalama da $18,27 \pm 8,98$ mmHg olarak saptandı. Hiçbir hastada mitral ve triküspit stenoz saptanmadı. En geç saptanan kapak patolojisi ortanca 16,5 ayda görülen mitral yetmezlik idi. Literatürde BAT'lı hastalarda Wernovsky⁽⁴¹⁾, Erek⁽⁸⁶⁾, Yamaguchi⁽⁴²⁾, Massin⁽⁸⁵⁾, Losay⁽⁵⁰⁾ ve ark. belirttiği gibi düzeltme operasyonları sonrası en çok görülen kapak patolojileri pulmoner stenoz ve aort kapak yetmezliğidir. Diğer kapak yetmezlik ve darlıkları beklenen patolojiler içinde gösterilmemektedir. Ancak çalışmamızda % 60 hastada pulmoner kapak yetmezliği ve % 34,8 hastada aort stenozu olması, bu

hastalarda uzun dönemde cerrahi gerektirebilecek kapak patolojileri arasında olabileceğini düşündürmektedir.

Takibine devam edilen hastaların son EKO'larındaki EF'lerinin ortalama, en az ve en fazla değerleri, geçirmiş oldukları operasyonlara göre değerlendirildi. Geçirmiş oldukları operasyon cinsine bakılmaksızın son EKO'larındaki EF değeri en az % 46,0, en fazla % 86,6 ortalama da % $68,36 \pm 10,41$ olarak hesaplandı. Ölçülen EF değeri Jatene ve Jatene haricindeki Senning ve Rastelli operasyonlarına göre kıyaslandığında Jatene operasyonlarında EF, en az % 59,0, en fazla % 86,6, ortalama da % $70,93 \pm 8,58$ olarak hesaplandı. Senning ve Rastelli operasyonları sonrasında ölçülen EF değeri ise en az % 46,0, en fazla % 72,4, ortalama da % $56,82 \pm 11,13$ olarak hesaplandı. Jatene operasyonlarından sonra EF değerlerinin daha yüksek bulunması istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p= 0,01$). Jatene operasyonunda fizyolojik düzeltme sağlandığından, sol ventrikül fonksiyonları korunmaktadır. Çalışmamızda erken dönem ölüm oranları arasında fark saptanmasa da, hastalarımızın takibinde uzun dönemde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu Jatene operasyonunda anlamlı derecede yüksek bulunmuştur. Yamaguchi ve ark.⁽⁴²⁾ yaptıkları çalışmada Jatene operasyonu sonrası hastalarının % 97'sinde EF normal sınırlarda olduğu kabul edilmiştir.

Hastaların son EKO'larında kalp boşluklarının boyutları, geçirmiş oldukları operasyon türlerine göre incelendi. Jatene operasyonu geçiren hastaların tümünde kalp boşlukları dengeli olarak izlendi. Jatene haricindeki Senning ve Rastelli operasyonu geçiren beş hastanın ikisinde (% 40,0) sağ kalp boşlukları genişlemişti ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p= 0,04$). Hastalarımızın EF oranlarının Jatene operasyonu sonrasında daha yüksek bulunması ve kalp boşluklarının dengeli izlenmesi, Jatene operasyonunun altın standart tedavi yöntemi olduğunu uzun dönemli izlemde desteklemiştir.

Hastalarda LVOTO gelişimi incelendi. Bir hastada (% 4,3) operasyondan sonra dördüncü ayda yapılan EKO'sunda LVOTO varlığı saptandı. Kreutzer ve ark.⁽⁸⁷⁾ Rastelli operasyonundan sonra LVOTO gelişebildiğini ve ikinci bir cerrahi gereken hastalarının % 25'inin LVOTO nedeniyle opere edildiklerini belirtmişlerdir. Bizim hastamız da Rastelli operasyonu geçirmiş, ancak hastada ikinci bir cerrahi girişime ihtiyaç duyulmamıştır.

İkinci bir operasyon gereksinimi 23 hastanın sadece birinde (% 4,3) olmuştur. Bu hastada sol koroner arterde darlık gelişmiş olup, rezidü ASD kapatılması ile birlikte cerrahi uygulanmıştır. Bir hastanın da en son kontrolünde PS derecesi 65,0 mmHg olarak ölçülmüş olup, operasyon gereksinimi açısından ilk ameliyatının yapıldığı dış merkez kardiyovasküler cerrahi bilim dalında kontrol önerilmiştir. Ereke ve ark.⁽⁸⁶⁾ ASO sonrası supralvuler pulmoner stenoz ve AY nedeni ile reoperasyon oranını % 3,9 olarak bildirmişlerdir. Legendre ve ark.⁽⁴⁵⁾ 1982 ve 2001 yılları arasında doğmuş, hayatta olan 1198 BAT'lı hastanın katıldığı bir çalışmada, koroner hastalıkların % 89 oranında ASO'dan sonraki ilk üç ay içinde meydana geldiğini belirtmiş ve post-operatif dönemde koroner hastalığa yakalanma olasılığını ilk bir yıl içinde % 7,3 ve ilk 15 yılda % 11,8 oranında bulmuşlardır.

Hastaların operasyon sonrası ilaç kullanma durumları, ilaçları ne kadar süre ile kullandıkları ve son ilaç kullanım durumları incelendi. Takibine devam edilen 23 hastanın 14'üne (% 60,9) operasyon sonrası taburculukta ilaç verilmişti. Bu hastaların en son kontrollerinde yedi hasta (% 30,4) halen ilaç kullanmaktaydı. En fazla kullanılan ilaçların 10'ar hastada (% 43,5) digoksin ve furosemid olduğu görüldü. Kullanılan diğer ilaçlar enalapril ve asetilsalisilik asitti. Özellikle furosemid kullanan beş hasta (% 21,7) bir yıldan daha az bir sürede ilaç kullanmayı bırakmıştı. Enalapril de sadece üç hastada (% 13,0) kullanılmıştı. Hastalarımız arasında ilk başvuruda, geç tanı ve tedavi edilmelerinden dolayı kalp yetersizliği bulguları olan hastalar mevcuttur. Sen Lee ve ark.⁽⁷⁹⁾ ve Hamilton ve ark.⁽⁸⁰⁾ digoksin ve lasix tedavilerinin kalp yetersizliği tedavisindeki önemini belirtmişlerdir. Hastalarımızın tedavi sonrasında ilaç kullanım durumları yarı yarıya azalmıştır. Bu bulgu da yaşayan hastalarda cerrahi girişimin başarısını gösterdiğini düşünmekteyiz.

Hastaların son kontrollerinde 20 hasta şikayet belirtmemişti. Birer hastada (% 4,3) çabuk yorulma, çarpıntı hissi ve göğüs ağrısı şikayeti vardı. Pasquali ve ark.⁽⁶⁷⁾ ASO'dan sonra egzersizle tepe oksijen tüketimin, sağlıklı kişilere göre daha düşük olduğu gösterilmiştir. Ayrıca miyokardiyal fonksiyonların da bazı hastalarda bozulduğu perfüzyon sintigrafiler ile saptanmıştır. Hastalarımızın büyük bir çoğunluğunda şikayeti olmasa da, şikayeti olan hastalarda şikayet etiolojisi açısından tetkik edilmektedirler.

Hastaların 15'ine (% 65,2) 24 saat holter EKG uygulandı. Bu hastalardan yedisinde (% 30,4) holter bulgusu normal, üç hastada (% 13,0) nadir ventriküler

ekstrasistol (VES), bir hastada (% 4,3) nadir supraventriküler erken atım (SVE) saptandı. İki hastada (% 8,7) Mobitz tip 2 blok, bir hastada (% 4,3) sık SVE (8000 adet/gün), bir hastada da inkomplet sağ dal bloğu saptandı. Son poliklinik kontrollerindeki EKG'leri değerlendirildiğinde, 11 hastanın EKG'si normal olarak yorumlandı. En fazla saptanan patoloji beş hastada (% 21,7) görülen sağ eksen sapması, ikinci sırada ise üç hastada (% 13,0) görülen sağ ventrikül hipertrofisiydi. Wernovsky ve ark.⁽⁴¹⁾ 49 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada, hastalar EKG ve 24 saatlik Holter EKG ile değerlendirilmiştir. Hastaların ameliyattan 10 ay sonraki EKG değerlendirilmesinde % 100 sinüs ritmi saptanırken, % 47 oranında inkomplet sağ dal bloğu saptanmıştır. Tüm hastalar Holter EKG'leri ile değerlendirildiğinde % 100 sinüs ritmi olmakla birlikte, % 17 atriyal erken vuru ve % 31 tek odaklı ventriküler erken vuru belirlemişlerdir.. Losay ve ark.⁽⁸⁴⁾ 156 hastada yaptığı değerlendirmede bir hastada atriyoventriküler blok (% 0,6), bir hastada Wenckebach bloğu saptamıştır (% 0,6). Vogel ve ark.⁽⁸⁸⁾ 21 hasta üzerinde yaptığı değerlendirmede % 23 oranında sağ dal bloğu gözlemiştir. Ayrıca bir hastaya atriyoventriküler tam blok nedeniyle pace-maker takılması zorunda kalınmıştır. Çalışmamızda EKG ve Holter EKG'de saptanan patolojiler benzer olmakla birlikte, çalışmalardaki hasta sayılarının farklı olmasına bağlı saptanan patolojilerin sıklıkları değişkenlik göstermektedir.

Hastaların tanı konulan ilk günden en son takiplerine kadar olan izlemlerinde çekilen kardiyak MRG, BT anjiyografi, miyokard perfüzyon sintigrafileri incelendi. Bir hastada (% 4,3) kardiyak MRG uygulanmış olup, bu hastanın MRG sonucunda sağ ventrikül duvarlarında septalizasyon ve EF'de azalma tespit edildi. Bir hastaya (% 4,3) da BT anjiyografi istenmiş olup, bu hastanın BT sonucu aort kökü genişlemesi, normal koroner akım tespit edildi. Miyokard perfüzyon sintigrafisi istenen iki hasta vardı. Bu hastalardan birinin miyokard perfüzyon sonucu normal olarak değerlendirilirken, diğer hastada (% 4,3) efor iskemisi, koroner arter hastalığı tespit edildi. Bonhoeffer ve ark.⁽⁸⁹⁾ 1997 yılında 165 arteriyel switch operasyonu olan hastaları koroner anjiyografi ile değerlendirdiklerinde % 15 oranında koroner arterlerde sorun tespit etmişlerdir. BAT nedeniyle ASO olan hastalar içerisinde ani ölümler bildirilmektedir (53,54). Bu vakaların bir kısmında yapılan otopsilerde miyokard enfarktüsü saptanınca, bu hastalarda miyokard perfüzyonunun araştırılması gereği duyulmuştur. Yates ve ark.⁽⁵⁵⁾ operasyon sonrası birinci yılda yapılan "thallium", "technetium-99m" miyokard

sintigrafileri “single-photon emission computed tomography” (SPECT) ile değerlendirildiğinde perfüzyon defektleri bildirilmiştir. Ancak cerrahi yöntemin geliştikçe miyokard iske mi oranlarının azaldığı görülmüştür. Ayrıca tüm hastaların semptomsuz olması ve EKG bulgularının olmaması da ilgi çekicidir. Hastalarımızda da koroner hastalık saptanması nedeniyle, semptom olmasa da miyokard sintigrafileri ile değerlendirilmesini önermekteyiz. Bizim hastamızda koroner hastalık saptandıktan sonra ve bu hastaya ayrıca cerrahi uygulanmıştır.

İlk tanı konulan andan, en son kontrole kadar geçen sürede OMÜTF Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı’nda düzenli takip edilmiş hastaların takip süresi en az 16 ay, en fazla 215 ay, ortalama da $100,27 \pm 62,17$ ay olduğu tespit edildi. Çalışmalarda takip süreleri değişmekle birlikte, uzun dönem komplikasyonların saptanması açısından, uzun süre takip gerektiren, geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Büyük arter transpozisyonlu hastaların erken dönemde tanı alıp, doğumlarının ilk haftası, ideal olarak da ilk üç günü içinde düzeltme cerrahisi yapılması önerilmektedir. Bizim çalışmamızdaki en önemli kısıtlayıcı nokta, hastalarımızın prenatal tanı oranlarının düşük olması, hastaneye geciken başvurulardan dolayı diğer çalışmalara oranla daha geç dönemde tanı almaları ve tanı aldıkları anda hastalarda kalp yetersizliğinin başlamış olmasıydı. Taşra bölgesinde yaşayan gebelerin, gebelik izlemleri aile hekimleri tarafınca yapılmakta olup, takipler sırasında fetusun kalp tepe atımı el doppleri ile dinlenerek, kardiyolojik değerlendirme yapılmaktadır. Bu nedenle gebelerde, hem BAT açısından prenatal tanı oranlarını arttırmak amacıyla, hem de diğer doğuştan hastalıkların tanısının konulabilmesi amacıyla, kadın doğum uzmanları tarafından gebelerin detaylı USG’lerinin yapılması desteklenmelidir. Böylece hastaların erken dönemde tanı almaları, cerrahi düzeltme operasyonlarının ilk hafta içinde yapılması sağlanarak yaşama oranları arttırılabilir.

6. SONUÇLAR

- Olguların 46'sı erkek (% 69,7), 20'si (% 30,3) kızdı. Erkeklerin kızlara oranı 2,3: 1 olarak bulundu.
- Üçüncü basamak sağlık kuruluşu olan OMÜTF Hastanesi'nde doğan hasta sayısı üç (% 4,5), ikinci basamak dış merkez hastanelerde doğan hasta sayısı 63'tü (% 95,5).
- Çalışmadaki hastaların doğumlarının en az birinci gününde, en fazla 229. gününde, ortanca da beşinci gününde tanı aldı. Yaşamının ilk günü içinde 10 hastaya (% 15,2) BAT tanısı konulabildi.
- Annesinde diyabetes mellitus hastalık öyküsü olan 4 hasta (% 6,1), antenatal obstetrik USG'lerde kardiyak patoloji saptanan üç hasta (% 4,5) olduğu tespit edildi.
- Hastaların 13'ünde (% 19,7) kalp yetersizliği saptandı. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan 37 hastanın ikisinde (% 5,4) kalp yetersizliği saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 29 hastanın 11'inde (% 37,9) kalp yetersizliği saptandı.
- TELE görüntülerine ulaşabilen hastalardan 21'inde (% 36,2) kardiyomegali saptandı. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan ve TELE'sine ulaşılabilen 33 hastanın sekizinde (% 24,2) kardiyomegali saptanırken, yedi günden sonra BAT tanısı alan 25 hastanın 13'ünde (% 52,0) kardiyomegali saptandı.
- Akciğerlerde konjesyon bulguları ise 14 hastada (% 24,1) görüldü. Yaşamının ilk yedi günü içerisinde BAT tanısı alan ve TELE'sine ulaşılabilen 33 hastanın üçünde (% 9,1) konjesyon bulgusu saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 25 hastanın 11'inde (% 44,0) konjesyon bulgusu saptandı.
- Hastaların 23'ünde (% 34,8) sekundum ASD saptanırken, 40 hastada (% 60,6) PFO saptandı. Üç hastada (% 4,5) atriyal septumda herhangi bir patoloji tespit edilmedi.
- Hastaların 36'sında (% 54,5) ise VSD saptanmazken, 20 hastada (% 30,3) küçük VSD, 10 hastada (% 15,2) büyük VSD tespit edildi.
- Hastaların 50'sinde (% 75,8) PDA saptanırken, 16'sında (% 24,2) PDA saptanmadı.

- Hastaların 47'sinde (% 71,2) kalp boşluklarının dengeli genişlikte olduğu bulundu. Yaşamının ilk haftasında BAT tanısı alan 37 hastanın 30'unda (% 81,1) kalp boşlukları dengeli genişlikte saptanırken, daha sonra BAT tanısı alan 29 hastanın 17'sinde (% 58,6) kalp boşlukları dengeli genişlikte saptandı.
- Sekiz hastada (% 12,1) koroner damarlarda varyasyonel anomali olduğu tespit edildi.
- Hastaların 20'sine (% 30,3) BAS operasyonu yapılmışken, sekiz hastaya (% 12,1) PGE1 infüzyonu başlandı.
- Operasyon edildiği bilinen hastalardan 35'ine (% 81,4) Jatene operasyonu, altısına (% 14,0) Senning operasyonu, ikisine de (% 4,7) Rastelli operasyonu uygulandığı saptandı.
- Hastalara yaşamlarının en az ikinci günü, en fazla 1028. günü ve ortanca da 11. günü içerisinde düzeltme ameliyatı yapıldı. Hastaların BAT tanılarını aldıktan, cerrahi düzeltme ameliyatına kadar geçen süre, en az bir gün, en fazla 1027 gün, ortanca da beş gündü.
- OMÜTF Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda takibine devam edilen 23 hasta (% 34,8) olduğu bulundu. Beş hastanın (% 7,6) ameliyat edildikten sonra, üç hastanın da (% 4,5) ameliyat edilmeden takipten çıktığı tespit edildi. Üçüncü basamak dış merkez hastanelere sevk edilen hasta sayısı 17 (% 25,8) olduğu saptandı. Ölen hasta sayısı da 18 (% 27,3) olarak bulundu.
- Hastanemiz takibindeyken ölenlerden 14'ü ameliyat sırasında veya ameliyat sonrası kısa dönemde, 4 hastanın ise ameliyat edilemeden öldüğü tespit edildi.
- En fazla ölüm nedeni altı hastada (% 33,3) görülen operasyon sırasında kardiyak arrest olduğu tespit edildi.
- OMÜTF Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda düzenli takip edilmekte olan 23 hastanın 18'ine (% 78,3) Jatene, üçüne (% 13,0) Senning ve ikisine (% 8,7) de Rastelli operasyonu yapıldığı saptandı.
- Hastanemizde hesaplanan ölüm oranı % 43,9 olarak hesaplandı.
- Sevk edilen hastaların başka bir üçüncü basamak hastaneye sevk edilme nedenleri 10 hastada (% 58,9) düzeltme operasyonu için gerekli ekip/ ekipman yetersizliği olduğu tespit edildi.

- Yaşamının ilk haftasında tanı alan hastalardan 11'i (% 37,9) ölmüşken, ilk haftasından sonra tanı alan hastalardan 10'u (% 50,0) ölmüştü.
- Tanı anındaki FM'de kalp yetersizliği saptanan hastalardan altısı (% 66,7) ölmüşken, kalp yetersizliği saptanmayan hastalardan 15'inin (% 37,5) öldüğü tespit edildi.
- TELE'de patoloji saptanmayan hastalardan sekizi (% 29,6) ölmüşken, TELE'de kardiyomegali ve/ veya konjesyon bulgusu saptanan hastalardan dokuzunun (% 52,9) öldüğü tespit edildi.
- Jatene operasyonu geçiren hastalardan 12'si (% 38,7) ölmüşken, Senning ve Rastelli operasyonu geçiren hastalardan üçünün (% 37,5) öldüğü saptandı.
- Takibine devam edilen 23 hastanın, son EKO bulgularında en sık saptanan bulgu 19 hastada (% 82,6) pulmoner stenoz, ikinci sıklıkta 15 hastada (% 65,2) aort yetmezliği oldu.
- Pulmoner darlıklar operasyondan sonra en az bir ay, en fazla altı ay, ortalama da $1,37 \pm 1,16$ ayda görülmeye başlandı.
- Aort yetmezliğinin operasyondan sonra en az bir ay, en fazla 18 ay, ortanca da üçüncü ayda, görüldüğü saptandı.
- Pulmoner darlık derecesi en az 12 mmHg, en fazla 65 mmHg, ortalama da $24,86 \pm 14,76$ mmHg olarak saptandı.
- Aort yetmezliğini en az 2m/sn en fazla 4,4 m/sn, ortalama da $3,5 \pm 0,79$ m/sn olarak bulundu.
- Jatene operasyonlarında EF, en az % 59,0, en fazla % 86,6, ortalama da $70,93 \pm 8,58$ olarak hesaplandı. Senning ve Rastelli operasyonları sonrasında ölçülen EF değeri ise en az % 46,0, en fazla % 72,4, ortalama da $56,82 \pm 11,13$ olarak hesaplandı.
- İkinci bir operasyon gereksinimi sadece 23 hastanın birinde (% 4,3) olduğu saptandı.
- Jatene operasyonu geçiren hastaların tümünde kalp boşlukları dengeli olarak izlendi. Jatene haricindeki Senning ve Rastelli operasyonu geçiren beş hastanın ikisinde (% 40,0) sağ kalp boşlukları genişlemişti.
- Takibine devam edilen hastaların 15'ine (% 65,2) 24 saat holter EKG uygulandı. Bu hastalardan yedisinde (% 30,4) holter bulgusu normal, üç hastada (% 13,0)

nadir ventriküler ekstrasistol (VES), bir hastada (% 4,3) nadir supraventriküler erken atım (SVE), iki hastada (% 8,7) Mobitz tip 2 blok, bir hastada (% 4,3) sık SVE (8000 adet/ gün) ve bir hastada da inkomplet sağ dal bloğu saptandı.

- Bir hastada (% 4,3) kardiyak MRI uygulanmış olup, bu hastanın MRI sonucunda sağ ventrikül duvarlarında septalizasyon ve EF'de azalma tespit edildi. Bir hastaya (% 4,3) da BT anjiyografi istenmiş olup, bu hastanın BT sonucu aort kökü genişlemesi, normal koroner akım tespit edildi. Miyokard perfüzyon sintigrafisi istenen iki hastadan birinin miyokard perfüzyon sonucu normal olarak değerlendirilirken, diğer hastada (% 4,3) efor iskemisi, koroner arter hastalığı tespit edildi.
- Hastaların takip süresi en az 16 ay, en fazla 215 ay, ortalama da $100,27 \pm 62,17$ ay olduğu tespit edildi.

7. KAYNAKLAR

1. Turon- Vinas A, Riverola- de Veciana A, Moreno- Hernando J, Bartrons- Casas J, et al. Characteristics and Outcomes of Transposition of Great Arteries in the Neonatal Period. *Rev. Esp. Cardiol.*, 2014; 67: 114–9.
2. Unolt M, Putotto C, Silvestri LM, Marino D, et al. Transposition of great arteries: new insights into the pathogenesis. *Pediatrics*, 2013; 1: (11), Published online.
3. Wernovsky G., Chapter 49, Transposition of great arteries. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. *Moss and Adams' Heart Disease in Infant, Children and Adolescents*, 8th Ed., Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins, 2013; 1097-160.
4. Marathe SP, Talwar S. Surgery for transposition of great arteries: A historical perspective. *Ann Pediatr Cardiol.*, 2015; 8: 122-8.
5. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976; 72: 364-70.
6. De Praetere H, Vandesande J, Rega F, Daenen W, et al. 20 years of arterial switch operation for simple TGA. *Acta Chir Belg.* 2014; 114: 92-8.
7. Candan İ, Oral D. *Kardiyoloji*. Ankara: Anıtip AŞ- Baran Ofset 2002; 1065-84.
8. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variation in the prevalence of heart defect. *Pediatrics*, 2001; 107: E32.
9. Güven H, Rahmi Bakiler A, Kozan M, Aydınlioğlu H ve ark. Yenidoğan servislerinde doğuştan kalp hastalıkları. *Çocuk Sağ ve Hast Derg*, 2006; 49: 8-11.
10. Myung KP. *Pediatric cardiology for practitioners* 3th ed Texas 1996 p 176-191.
11. Rowland TW, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart disease in infant of diabetic mothers. *J Pediatr*, 1973; 83: 815-20.
12. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: A study of 57 necropsy cases. *Amer. J. Cardio.*, 1965; 16: 406-25.
13. Fulton DR, Fyler DC. D-Transposition of the great arteries. In: *Nadas Pediatric Cardiology*, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Fyler DC, Editors. Saunders Elseiver, Philadelphia, PA 2006. p.645.

14. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, et al. Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphologic study. *Pediatr Cardiol*, 1983; 4: 15-24.
15. Mayer JE Jr, Sanders SP, Jonas RA, Castañeda AR, et al. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*, 1990; 82: 139-45.
16. Wernovsky G, Sanders SP. Coronary-artery anatomy and transposition of the great arteries. *Coron Artery Dis*, 1993; 4: 148-57.
17. Hövels-Gürich HH, Seghaye MC, Däbritz S, Messmer BJ, et al. Cognitive and motor development in preschool and school-aged children after neonatal arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, 1997; 114: 578-85.
18. Wernovsky G, Bridges ND, Mandell VS, Castañeda AR, et al. Enlarged bronchial arteries after early repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 1993; 21: 465-70.
19. Huhta JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH. Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982; 83: 569-76.
20. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr*, 2009; 155: 26-31.
21. Levin DL, Paul MH, Muster AJ, et al. D-Transposition of the great vessels in the neonate: a clinical diagnosis. *Arch Intern Med*, 1977; 137: 1421-5.
22. Glew D, Hartnell GG. The right aortic-arch revisited. *Clin Radiol*, 1991; 43: 305-7.
23. Mathew R, Rosenta A, Fellows K. Significance of right aortic-arch in D-transposition of great arteries. *Am Heart J*, 1974; 87: 314-7.
24. Blyth M, Howe D, Gnanapragasam J, Wellesley D. The hidden mortality of transposition of the great arteries and survival advantage provided by prenatal diagnosis. *BJOG*, 2008; 115: 1096-100.
25. Freed MD, Heymann MA, Lewis AB, et al. Prostaglandin E1 infants with ductus arteriosus-dependent congenital heart disease. *Circulation*, 1981; 64: 899-905.

26. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA*, 1966; 196: 991-2.
27. McQuillen PS, Hamrick SE, Perez MJ, et al. Balloon atrial septostomy is associated with preoperative stroke in neonates with transposition of the great arteries. *Circulation*, 2006; 113: 280-5.
28. Beca J, Gunn J, Coleman L, et al. Pre-operative brain injury in newborn infants with transposition of the great arteries occurs at rates similar to other complex congenital heart disease and is not related to balloon atrial septostomy. *J Am Coll Cardiol*, 2009; 53: 1807-11.
29. Petit CJ, Rome JJ, Wernovsky G, et al. Preoperative brain injury in transposition of the great arteries is associated with oxygenation and time to surgery, not balloon atrial septostomy. *Circulation*, 2009; 119: 709-16.
30. Hutter PA, Kreb DL, Mantel SF, et al. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2002; 124: 790-7.
31. Prêtre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, et al. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet*, 2001; 357: 1826-30.
32. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation*, 2004; 110: 128-32.
33. Anderson BR, Ciarleglio AJ, Hayes DA, et al. Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 2014; 63: 481-7.
34. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, et al. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 56: 58-64.
35. Hayashi G, Kurosaki K, Echigo S, et al. Prevalence of arrhythmias and their risk factors mid- and long-term after the arterial switch operation. *Pediatr Cardiol*, 2006; 27: 689-94.
36. Colan SD, Trowitzsch E, Wernovsky G, et al. Myocardial performance after arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Circulation*, 1988; 78: 132-41.

37. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, et al. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 2007; 84: 871-9.
38. Angeli E, Raisky O, Bonnet D, et al. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008; 34: 32-6.
39. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation*, 2013; 127: 331-9.
40. Santoro G, Di Carlo D, Formigari R, Balerini L. Late onset pulmonary valvar stenosis after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Heart*, 1998; 79: 311-2.
41. Wernovsky G, Hougen TJ, Walsh EP, et al. Midterm results after the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum: clinical, hemodynamic, echocardiographic, and electrophysiologic data. *Circulation*, 1988; 77: 1333-44.
42. Yamaguchi M, Hosokawa Y, Imai Y, et al. Early and midterm results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990; 100: 261-9.
43. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002; 22: 864-73.
44. Nogi S, McCrindle BW, Boutin C, et al. Fate of the neopulmonary valve after the arterial switch operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1998; 115: 557-62.
45. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*, 2003; 108: 186-90.
46. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, et al. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*, 1995; 76: 153-7.

47. Raisky O, Bergoend E, Agnoletti G, et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007; 31: 894-8.
48. Angeli E, Formigari R, Pace Napoleone C, et al. Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010; 38: 714-20.
49. Ou P, Mousseaux E, Azarine A, et al. Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multislice computed tomography in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2006; 131: 639-43.
50. Losay J, Touchot A, Capderou A, et al. Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors, and outcome. *J Am Coll Cardiol*, 2006; 47: 2057-62.
51. Lange R, Cleuziou J, Hörer J, et al. Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008; 34: 711-7.
52. Lo Rito M, Fittipaldi M, Haththotuwa R, et al. Long-term fate of the aortic valve after an arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015; 149: 1089-94.
53. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, et al. Thirthy year experience with the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 2011; 92: 973-9.
54. Rudga HS, Mavroudis C, Backer CL, et al. The arterial switch operation: 25-year experience with 258 patients. *Ann Thorac Surg*, 2011; 92: 1742-6.
55. Yates RW, Marsden PK, Badawi RD et al. Evaluation of myocardial perfusioon using positron emission tomography in infants following a neonatal arterial switch operation. *Pediatr Cardiol*, 2000; 21: 111-8.
56. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation*, 1969; 39: 83-95.
57. Navabi MA, Shabaniyan R, Kiani A, Rahimzadeh M. The effect of ventricular septal defect enlargement on the outcome of Rastelli or Rastelli-type repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2009; 138: 390-6.

58. Brown JW, Ruzmetov M, Huynh D, et al. Rastelli operation for transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Ann Thorac Surg*, 2011; 91: 188-93.
59. Hazekamp MG, Gomez AA, Koolbergen DR, et al. Surgery for transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: European Congenital Heart Surgeons Association multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010; 38: 699-706.
60. Gewillig M, Cullen S, Mertens B et al. Risk factors for arrhythmia and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries. *Circulation*, 1991; 84: 187-92.
61. Marx GR, Hougen TJ, Norwood WI et al. Transposition of the great arteries with intact ventricular septum: Result of Mustard and Senning operation in 123 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol*, 1983; 1: 476-83.
62. Hörer J, Herrmann F, Schreiber C, et al. How well are patients doing up to 30 years after a mustard operation? *Thorac Cardiovasc Surg*, 2007; 55: 359-64.
63. Oechslin E, Jenni R. 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2000; 48: 233-7.
64. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*, 1997; 29: 194-201.
65. Cuypers JA, Eindhoven JA, Slager MA, et al. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J*, 2014; 35: 1666-74.
66. Hörer J, Schreiber C, Cleuziou J, et al. Improvement in long-term survival after hospital discharge but not in freedom from reoperation after the change from atrial to arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2009; 137: 347-54.
67. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, et al. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation*, 2002; 106: 2575-80.

68. Sterrett LE, Schamberger MS, Ebenroth ES, et al. Myocardial perfusion and exercise capacity 12 years after arterial switch surgery for D-transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*, 2011; 32: 785-91.
69. Bellinger DC, Wypij D, Kuban KC et al. Developmental and neurological status of children at 4 years of age after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *Circulation*, 1999; 100: 526-32.
70. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation*, 1999; 99: 916-8.
71. Van Velzen CL, Haak MC, Reijnders G, Rijlaarsdam ME, et al. Prenatal detection of transposition of the great arteries reduces mortality and morbidity. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2015; 45: 320-5.
72. Lisowski LA, Verheijen PM, Copel JA, Kleinman CS, et al. Congenital heart disease in pregnancies complicated by maternal diabetes mellitus. An international clinical collaboration, literature review, and meta-analysis. *Herz*, 2010; 35: 19-26.
73. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries. Anatomy and birth and death characteristics. *Circulation*, 1969; 40: 237-62.
74. Counahan R, Simon G, Joseph M. The plain chest radiograph in d-transposition of the great arteries in the first month of life. *Pediatr Radiol.*, 1973; 1: 217-23.
75. Kurlander, G. J., Perry, E. L., Girod, D. A.: Plain film diagnosis of congenital heart Disease in the Newborn Period. *Amer. J. Roentgenol*, 1968; 103: 66-77.
76. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet J of Rare Dis.*, 2008; 3: 27.
77. Bulut G, Ballı Ş, Atlıhan F, Meşe T ve ark. Yenidoğan servisinde izlenen doğumsal kalp hastalığı olanların retrospektif değerlendirilmesi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi*, 2012; 2: 141-7.
78. Ferguson DJ, Adams P, Watson D. Pulmonary arteriosclerosis in transposition of the great vessels. *Amer J Dis Child*, 1960; 99: 653-61.

79. Sen Lee DC, Johnson RA, Bingham JB, Leahy M, et al. Heart Failure in Outpatients — A Randomized Trial of Digoxin versus Placebo. *N Engl J Med*, 1982; 306: 699-705.
80. Hamilton MA, Stevenson LW, Child JS, Moriguchi JD, et al. Acute reduction of atrial overload during vasodilator and diuretic therapy in advanced congestive heart failure. *Am J Cardiol*, 1990; 65: 1209-12.
81. Green TP, Thompson TR, Johnson DE, Lock JE. Furosemide Promotes Patent Ductus Arteriosus in Premature Infants with the Respiratory-Distress Syndrome *N Engl J Med*, 1983; 308: 743-8.
82. Backer CL, Ilbawi MN, Ohtake S, DeLeon SY, et al. Transposition of the great arteries: A comparison of results of the Mustard procedure versus the arterial switch. *The Annals of Thoracic Surgery*, 1989; 48: 10-4.
83. Yacoub MH, Radley-Smith R. Anatomy of the coronary arteries in transposition of great arteries and methods of transfer in anatomical correction. *Thorax*, 1978; 33: 418-25.
84. Losay J, Planche C, Gerardin B et al. Midterm surgical result of arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact septum. *Circulation*, 1990; 82: 146-50.
85. Massin MM. Midterm results of the neonatal arterial switch operation. *J Cardiovasc Surg*, 1999; 40: 517-22.
86. Erek E, Yalçınbaş YK, Salihoğlu E ve ark. Büyük damarların transpozisyonunda arteriyel switch sonrası reoperasyonlar. *Türk Kardiyol Dern Arş*, 2002; 30: 544-48.
87. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, et al. Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2000; 120: 211-23.
88. Vogel M, Smallhorn JF, Trusler GA, Freedom RM. Echocardiographic analysis of regional left ventricular Wall motion in children after the arterial switch operation for complete transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*, 1990; 15: 1417-23.

89. Bonhoeffer P, Bonnet D, Piechaud JF, Stümper O, et al. Coronary artery obstruction after switch operation for transposition of the great arteries in newborns. *J Am Cardiol* 1997; 29: 2002-6.

