

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

FONTAN PROSEDÜRÜ UYGULANAN TEK VENTRİKÜL
FİZYOLOJİLİ HASTALARIN MORTALİTE VE AMELİYAT
SONRASI KOMPLİKASYONLAR YÖNÜNDEN
DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Aslı ÇINAR

UZMANLIK TEZİ

ANKARA

2001

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

FONTAN PROSEDÜRÜ UYGULANAN TEK VENTRİKÜL
FİZYOLOJİLİ HASTALARIN MORTALİTE VE AMELİYAT
SONRASI KOMPLİKASYONLAR YÖNÜNDEN
DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Aslı ÇINAR

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Şencan ÖZME

ANKARA

2001

ÖZET

Çınar, A., Fontan prosedürü uygulanan tek ventrikül fizyolojili hastaların mortalite ve ameliyat sonrası komplikasyonlar yönünden değerlendirilmesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Tezi. Ankara, 2001.

Çalışmamız, fonksiyonel tek ventrikül fizyolojili ve iki ventrikül onarımına uygun olmayan 78 hastada, kavopulmoner şant veya Fontan cerrahisi sonrası mortalite, morbidite ve bunları etkileyen risk faktörlerinin belirlenebilmesi amacıyla planlanmıştır. Ayrıca geç dönem komplikasyonlarından aritmi, tromboembolizm, diyastolik fonksiyon bozukluğu ve karaciğer fonksiyon bozukluğunun belirlenebilmesi amacıyla kontrole gelen 25 hastanın klinik durumları incelenip, Holter monitorizasyonu, treadmill efor testi, transtorasik ekokardiyografi, SAECG ve HRV incelemeleri yapılmış; tam kan, kan biyokimyası ve koagülasyon parametreleri gözden geçirilmiştir.

Retrospektif çalışmamızda; erken dönem ölüm nedenlerinde ilk sırayı alan low output sendromu görülenlerin ameliyat yaşlarının daha küçük olduğu ve 5 yaşından önce ameliyat edilenlerin erken dönem mortalitesinin daha yüksek olduğu bulundu. Kardiyopulmoner by-pass süresi erken dönemde kaybedilen hastalarda daha uzun bulundu. Hastaların tanılarıyla mortalite oranları arasında ve uygulanan ameliyat tekniğiyle, mortalite ve komplikasyonlar arasında ilişki kurulamadı. Erken aritmi % 15.4, geç aritmi % 10.3 oranında görülmüş, ameliyat yaşı ve tekniği ile aritmi görülmesi arasında bir ilişki bulunamadı. Protein kaybettirici enteropati % 5.1, tromboembolik komplikasyon % 10.3 oranında tespit edildi. Tromboembolik komplikasyonlar görülen hastaların ameliyat yaşlarının daha büyük olduğu saptandı. Ocak 2001 sonrasında, son durumları hakkında bilgi alınabilen 69 hastada sağ kalım oranları; 1 aylık % 79.7, 6 aylık %72.5, 1 yıllık % 69.6, 5 yıllık % 63.6 ve 5 yıldan sonra % 55.3 olarak bulundu.

Prospektif çalışmamızda; hastalarımızın % 76' sı NYHA' a göre Sınıf 1' de ve % 24' ü ise Sınıf 2' deydi. Hasta ve kontrol grubunun QT dispersiyonları arasında fark bulunmadı. Ancak hasta grubunun kalp hızı

değişkenliği (HRV) kontrol grubuna göre azalmış ve SAECG analizinde filtrelenmiş P süresi daha uzun bulundu. SAECG ile QRS analizinde; hasta grubunda ventriküler geç potansiyel kriterlerinden 2' sinin (HFQRS ve RMS40) var olduğu görüldü. Bu bulgular geç potansiyel kriterlerinden 3' ü karşılanmasa bile hasta grubunda ventriküler taşiaritmi riski olduğunu düşündürmektedir. Hasta grubunda diyastolik fonksiyon parametrelerinden İVRT' nin uzadığı ve E/A' nın düştüğü, sistolik fonksiyon parametrelerinden ise EF ve KF' nun düştüğü saptandı. Ayrıca karaciğer enzimlerinden ALT, AST, GGT ve LDH kontrol grubuyla karşılaştırıldığında artmış, protein C ise düşmüş bulundu. Sonuç olarak; Fontan prosedürleri, fonksiyonel tek ventriküllü hastalarda fizyolojik bir düzeltme sağlayan definitif ameliyat teknikleri olarak kabul görmüşse de; bu ameliyatların geç dönem spesifik komplikasyonlarının saptanması ve önlenmesi, hala çözüm bekleyen bir konudur.

Anahtar kelimeler: Fontan, mortalite, komplikasyon, SAECG, HRV.

ABSTRACT

Çinar, A., Evolution of the patients with single ventricle physiology regarding mortality and postoperative complications, Hacettepe University Faculty of Medicine, Thesis in Pediatric. Ankara, 2001.

Our study is planned to determine mortality, morbidity and risk factors affecting these after Fontan procedure or cavopulmonary shunt in 78 patient with functional single ventricle and who are not suitable for two ventricle repairment. In order to detect late complications like arrhythmias, thromboembolism, disorders of diastolic function and deterioration of liver functions, we evaluated 25 patient with holter monitorization, treadmill effort test, transthoracic echocardiography, SAECG, HRV and their clinical status, complete blood count, biochemical and coagulation parameters are also examined.

In retrospective part of the study; it was found that age at operation was younger in patients with low output syndrome which is the most common cause of early death than patients without this syndrome and the mortality rate was higher in patients who were operated before 5 years of age. Cardiopulmonary by-pass time was longer in patients who died during early period. No correlation was detected between diagnosis and mortality rates of the patients. Also operational technics were not correlated with mortality and morbidity. Early arrhythmias were % 15.4 whereas late arrhythmias were % 10.3 and we found no correlation with age of operation and operational technics. Protein losing enteropathy (PLE) were detected as % 5.1. The rate of thromboembolic complications were % 10.3 and age of operation was older than the patients without this complication. Survival status of only 69 patient was available from January 2001 and was % 79.7, % 72.5, % 69.6, % 63.6 and % 55.3 for 1 month, 6 months, 1 year, 5 years and more than 5 years respectively.

In our prospective study; % 76 of the patients were accepted as Class 1, whereas % 24 were Class 2 according to NYHA. QT dispersions of the patients were not different from the control group. However heart rate variability (HRV) of the patients was reduced compared with control group

and filtered P duration in P wave SAECG was longer than control group. In addition , late potential detection with SAECG technic revealed that two (HFQRS and RMS40) of ventricular late potential criterias existed. These findings suggests that there was the risk of ventricular tachyarrythmia in the patient group even if 3 criteria of late potentials were not fulfilled. Diastolic parameters like IVRT was prolonged whereas E/A decreased. Concomitantly, systolic parameters such as EF and KF decreased. Liver enzymes like ALT, AST, GGT and LDH were found to be increased in contrast to protein C when compared with control group. Consequently, detection and prevention of specific late complications remains as a puzzle to be solved, although Fontan procedures are considered as a definitive operation which provide physiological correction for patients with functional single ventricle.

Keywords: Fontan, mortality, complication, SAECG, HRV.

İÇİNDEKİLER

	SAYFA
• ÖZET	iii
• ABSTRACT	v
• İÇİNDEKİLER	vii
• SİMGELER ve KISALTMALAR	ix
• TABLOLAR	xii
• ŞEKİLLER	xiv
• GİRİŞ VE AMAÇ	1
• GENEL BİLGİLER	3
2.1. Tek ventrikül anomalileri	3
2.2. Tarihçe	6
2.3. Standart evrelendirilmiş yaklaşım	8
2.4. Bidirectional kavopulmoner anastomoz (BDCPA)	14
2.5. Fontan prosedürüne uygunluk	18
2.6. Fontan prosedürünün tamamlanması	19
2.7. Son dönemdeki yenilikler	22
2.8. Fontan prosedürlerinin komplikasyonları	24
2.9. Fontan cerrahisi sonrası uzun dönem sağ kalım oranları	37
• GEREÇ ve YÖNTEM	39
3.1. Retrospektif Çalışma	39
3.2. Prospektif Çalışma	40
3.3. İstatistik Yöntemler	49
• BULGULAR	51
4.1. Retrospektif Bulgular	51
4.2. Prospektif Bulgular	64

• TARTIŞMA	74
5.1. Retrospektif Çalışma	74
5.2. Prospektif Çalışma	79
• SONUÇLAR ve ÖNERİLER	87
6.1. Retrospektif Çalışma Sonuçları	87
6.2. Prospektif Çalışma Sonuçları	89
• KAYNAKLAR	92

SİMGELER ve KISALTMALAR

A	Pik geç diyastolik akım velositesi
ACE	Angiotensin Converting Enzyme
AF	Atriyal fibrilasyon
AHB	Ortalama kaydedilen kalp atımı sayısı
ASD	Atriyal septal defekt
AT	Akselerasyon zamanı
DI	RR intervali histogramında seçilmiş yüksekliklerdeki komşu RR intervalleri arasındaki farkların histogram üzerindeki genişlikleri arasındaki fark
DT	Deselerasyon zamanı
E	Pik erken diyastolik akım velositesi
EF	Ejeksiyon fraksiyonu
EKG	Elektrokardiografi
FPD	Filtrelenmiş P dalgası süresi
HF	HF (High frequency) aralığındaki güç (0.15-0.4 Hertz)
HFQRS	Filtrelenmiş total QRS süresi
HRV TI	RR intervallerinin toplam sayısının tüm RR intervallerinin histogramının yüksekliğine oranı
HRV	Heart rate variability (kalp hızı değişkenliği)
İVC	Inferior vena cava
İVRT	İzovolemik relaksasyon zamanı
KF	Kısalma fraksiyonu
LAD40	Düşük amplitüdü (<40 mikrovolt) sinyal süresi
LF	LF (Low frequency) aralığındaki güç (0.04-0.15 Hertz)
LI	Komşu RR intervalleri arasındaki absöü farkların histogramını veren en iyi tahmin katsayısı.
LVEDD	Sol ventrikül diyastol sonu çapı
LVESD	Sol ventrikül sistol sonu çapı
LVPW-d	Diastolde sol ventrikül arka duvar kalınlığı
LVPW-s	Sistolde sol ventrikül arka duvar kalınlığı

NN50count	Tüm kayıt boyunca 50 msn' den büyük farklılığı olan komşu RR intervallerinin sayısı
PLE	Protein-losing enteropathy (protein kaybettirici enteropati)
pNN50	NN50 sayısının tüm RR intervallerinin toplam sayısına olan oranı
PTZ	Protrombin zamanı
PTZA	Protrombin zaman aktivitesi
QTd	QT dispersiyonu
QTdc	Kalp hızına göre düzeltilmiş QT dispersiyonu
RMS20-P	P dalgasının son 20 milisaniyesindeki RMS voltajı
RMS30-P	P dalgasının son 30 milisaniyesindeki RMS voltajı
RMS40	QRS kompleksinin son 40 milisaniyesindeki RMS voltajı
RMS40-P	P dalgasının son 40 milisaniyesindeki RMS voltajı
RMSSD	Komşu RR intervalleri arasındaki farkların karelerinin toplamının kare kökü
SAECG	Signal averaging electrocardiography (sinyal ortalamalı EKG)
SDANN	Tüm kayıttan elde edilen 5 dakikalık segmentlerin ortalama RR intervallerinin standart sapması
SDNN index	Tüm kayıttan elde edilen 5 dakikalık segmentlerdeki RR intervallerinin standart sapmalarının ortalaması
SDNN	Tüm RR intervallerinin standart sapması
SDSD	Komşu RR intervalleri arasındaki farklılığın standart sapması
Slope log(α)	Uzun süreli HRV kaydının güç spektrum dansite eğrisinin lineer interpolasyonunun logaritmik eğimi.
SVC	Superior vena cava
SVE	Supraventriküler ekstrasistol
SVT	Supraventriküler taşikardi
TCP	Total cavo-pulmoner
TDF	Total diyastolik doluş zamanı

TINN	RR intervalleri histogramının baseline' da deđdiđi noktalar arasındaki genişlik
TP	RR intervallerinin toplam güç varyansı
UFPD	Filtre edilmemiş P dalgası süresi
ULF	Merkez frekansı ULF (Ultra low frequency) aralığında olan güç (≤ 0.003 Hertz)
VES	Ventriküler ekstrasistol
VLF1	Merkez frekansı VLF (Very low frequency 1) aralığında olan güç (0.003-0.04 Hertz)
VLF2	Very low frequency 2 (0.01-0.04 aralığındaki güç)
VSD	Ventriküler septal defekt

TABLOLAR

TABLO	SAYFA
3.1.Hasta ve kontrol gruplarının yaş, ağırlık ve boyları	40
4.1.Hastaların ameliyat öncesi tanıları	51
4.2.Hastalarda uygulanan ön prosedür tipleri	51
4.3.Hastalarda uygulanan definitif ameliyat tipleri	52
4.4.Ameliyat sonrası görülen komplikasyon tipleri	52
4.5.Ameliyat tipi ile komplikasyonlar arasındaki ilişki	53
4.6.Ameliyat tipi ile plevral efüzyon görülmesi arasındaki ilişki	53
4.7.Ameliyat tipi ile perikardiyal efüzyon görülmesi arasındaki ilişki	54
4.8.Ameliyat tipiyle erken aritmi görülmesi arasındaki ilişki	55
4.9.Ameliyat tipiyle geç aritmi görülmesi arasındaki ilişki	56
4.10.Hastaların tanılarıyla aritmi görülmesi arasındaki ilişki	57
4.11.Hastaların tanılarıyla efüzyon görülmesi arasındaki ilişki	58
4.12. Kaybedilen hastaların ölüm nedenleri ve zamanları	59
4.13.Kaybedilen ve sağ hastaların sayıları ve ortalama izlem süreleri	60
4.14.Kaybedilen ve sağ hastaların tanıları	60
4.15.Kaybedilen ve sağ hastalarda uygulanan ameliyat tipleri	61
4.16.Kaybedilen ve sağ hastalarda revizyon yapılma oranları	61
4.17.Ameliyatın uygulandığı yıl ile mortalite ilişkisi	62
4.18.Aortik kemp ve kardiyopulmoner by-pass sürelerinin mortaliteyle ilişkisi	63
4.19.Hasta grubunun ameliyat öncesi tanıları	64
4.20.Hasta grubunda uygulanan ön prosedür tipleri	64
4.21.Hasta grubuna uygulanan ameliyat tipleri	65
4.22.Hasta grubunun efor kapasiteleri	65
4.23.Hasta grubunun Holter bulguları	65
4.24.Hasta ve kontrol gruplarının Holter kayıtlarındaki ST elevasyonu ST depresyonlarının karşılaştırılması	66
4.25.Hastaların ve kontrollerin “rest ECG” bulgularının karşılaştırılması	66
4.26.Hasta grubunda mitral yetmezlik görülmesi ile ameliyat yaşı arasındaki ilişki	67

4.27. Hasta ve kontrol gruplarında mitral ve triküspit yetmezlik oranları	67
4.28. Hastaların ve kontrollerin diyastolik fonksiyon parametrelerinin karşılaştırılması	68
4.29. Hastaların ve kontrollerin HRV parametrelerinin karşılaştırılması	69
4.30. Hastalar ve kontrollerin SAECG analiziyle geç potansiyel parametrelerinin karşılaştırılması	70
4.31. Hastalar ve kontrollerin P dalgası SAECG parametrelerinin karşılaştırılması	70
4.32. Hastalar ve kontrollerin tam kan sayımı parametrelerinin karşılaştırılması	71
4.33. Hastalar ve kontrollerinin koagülasyon parametrelerinin karşılaştırılması	72
4.34. Hastalar ve kontrollerin kan biyokimyası parametrelerinin karşılaştırılması	73

ŞEKİLLER

ŞEKİL	SAYFA
2.1. a) Triküspit atrezisi b) Tek ventrikül anomalisi	3
2.2. a) D-Transpozisyonlu triküspit atrezisi b) Transpozisyonsuz triküspit atrezisi	4
2.3. Norwood prosedürü	14
2.4. Bidirectional Glenn şantı	15
2.5. Hemi-Fontan prosedürü	16
2.6. Total kavapulmoner anastomoz	21
2.7. Ekstrakardiyak Fontan prosedürü	24
2.8. Güç spektrum dansitesi örneği	33
2.9. Doppler ekokardiyografi ile belirlenen normal mitral akım hızının dalga formu	36
3.1. RR intervalleri histogramı	44
4.1. Erken aritmi dağılımı	55
4.2. Geç aritmi dağılımı	56
4.3. 69 hastanın birikimli sağ kalım fonksiyonu	62

GİRİŞ VE AMAÇ

Fonksiyonel tek ventrikülü bulunan ve iki ventrikül onarımına uygun olmayan konjenital kalp hastalıklarında; hipoplastik ventrikül fonksiyonunun gerekmediğinin anlaşılmasıyla, son 30 yıldır, bu ventrikülü by-pass edip pulmoner kan akımını arttırmayı hedefleyen palyatif kavopulmoner şantlar ve fontan modifikasyonlarının uygulaması yaygınlaşmıştır.

1971' de triküspit atrezili bir hastada Fontan ve Baudet tarafından uygulanan atriopulmoner şantın ilk kez rapor edilmesinden sonra, ameliyat tekniklerinin ve postoperatif bakımın iyileşmesiyle o tarihlerde % 75-83 olan erken hayatta kalım oranı günümüzde % 90' nın üstüne çıkmıştır (1). Bunun yanısıra hemodinamik ve diğer parametreler yönünden önceleri yüksek risk grubu kabul edilenlerde ve daha kompleks formdaki tek ventriküllerde bu prosedürlerin uygulanmasına rağmen, operatif mortalite giderek düşmüştür (1). Bir , 5 ve 10 yıllık geç dönem hayatta kalım oranları ise sırasıyla; % 77-88, % 70-86, % 60-81 arasında değişmektedir (2,3). Ancak birçok çalışmada postoperatif izlem süresi 5 yıldan azdır. Halbuki geç dönem mortalite oranı hayatta kalanların yaklaşık % 10' nunu oluşturmaktadır ve bu genellikle ameliyattan sonraki ilk 5 yılda görülmektedir (4). Sonuç olarak, erken dönem mortalite ve morbidite azalmış, buna karşın ameliyattan sonraki orta ve uzun vadeli komplikasyonlar (aritmler, protein kaybettirici enteropati, siroz, tromboembolik komplikasyonlar, ventriküler pompa yetmezliği, subaortik obstrüksiyon, atrioventriküler kapak yetmezliği, kardiyomiyopati vb.) daha çokgörölmeye başlamıştır.

Erken dönem mortalitede ameliyat yaşı, altta yatan patolojinin ağırlığı ve hemodinamik bozukluklar önem taşırken (4); geç dönem mortalite ve morbiditeyi etkileyen faktörleri anlamak için daha detaylı çalışmalara ve daha düzenli postoperatif morbidite değerlendirmelerine gereksinim vardır.

Bu çalışma, son 25 yılda Hacettepe Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi ve Kalp Damar Cerrahisi' nde izlenen tek ventrikül fizyolojili ve iki ventrikül onarımına uygun olmayan kavopulmoner şant veya Fontan modifikasyonlarından biri uygulanmış olgular çalışmaya alınmıştır. Bunlarda

ameliyat sonrası mortalite, morbidite ve bunları etkileyen risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

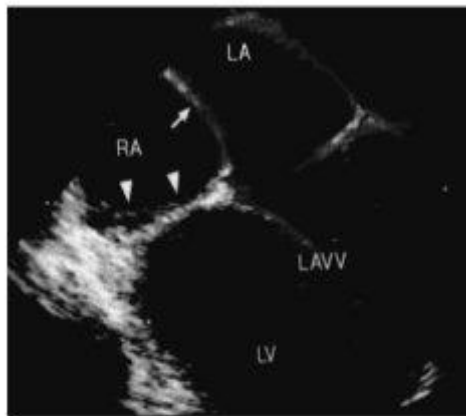
GENEL BİLGİLER

Kavopulmoner şantlar ve Fontan prosedürleri 1970'lerin başından beri fonksiyonel tek ventrikülü olan hastalarda kesin bir palyasyon sağlanması amacıyla uygulanmaktadır.

2.1.Tek Ventrikül Anomalileri

Fonksiyonel tek ventrikül ifadesi; morfolojik tipi ne olursa olsun iki ventrikül onarımına uygun olmayan konjenital kalp anomalilerini içerir. Bunlarda; sol,sağ veya değişken morfolojide tek bir dominant ventrikül vardır. Atrioventriküler bağlantı değişkendir. Rudimenter ventrikül hemen her zaman vardır. Pulmoner kan akımı artmış, azalmış veya dengede olabilir. Bu ifadeyi içeren morfolojik alt gruplar şöyle sıralanabilir:

1. Triküspit atrezisi (Şekil 2.1.a)
2. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi
3. Tek sağ veya sol ventrikül (örneğin; hipoplastik sol ventrikül) (Şekil 2.1.b)
4. İnlet VSD ile birlikte olan çift çıkımlı sağ ventrikül
5. Çift çıkımlı sol ventrikül
6. Mitral atrezi
7. Heterotaksi formları (aspleni / polispleni, sistemik ve pulmoner venöz anomaliler)



Şekil 2.1. a) Triküspit atrezisi



b) Tek ventrikül anomalisi

Tüm tek ventrikül anomalileri içinde Fontan prosedürlerinin en yaygın uygulandığı patoloji, triküspit atrezisidir ve konjenital kalp hastalıklarının % 1-3' ünü oluşturduğundan önemlidir. Fontan prosedürü ilk kez bu grup için tanımlanmıştır. Eşlik eden anomalilere göre 3 sınıfa ayrılır (5):

1. Büyük damarlar normal ilişkili (% 69) (Ş ekil 2.2.b)

1A: VSD yok, pulmoner atrezi var (% 9)

1B: restriktif VSD ve pulmoner stenoz var (% 51)

1C: geniş VSD var, pulmoner stenoz yok (% 9)

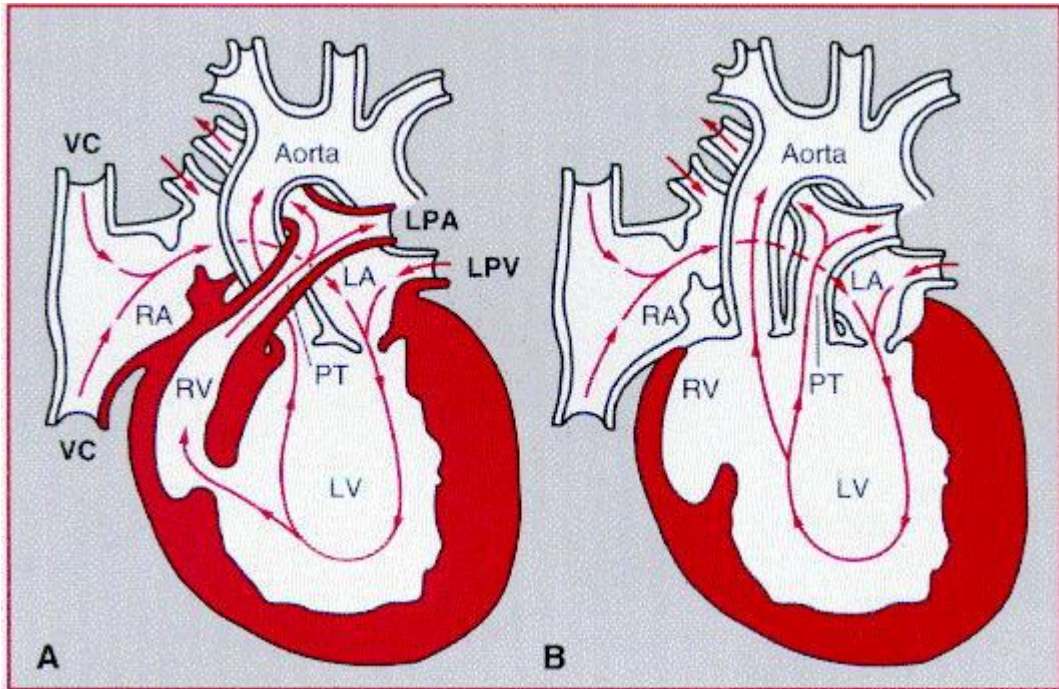
2. Büyük damarların D-transpozisyonuyla (% 28) (Şekil 2.2.a)

2A: VSD ve pulmoner atrezi var (% 2)

2B: VSD ve pulmoner stenoz var (% 8)

2C: VSD var, pulmoner stenoz yok (% 18)

3. Büyük damarların L-transpozisyonuyla (% 3)



Şekil 2.2. a) D-Transpozisyonlu triküspit atrezisi

b) Transpozisyonlu triküspit atrezisi

Tek ventrikül anatomili hastalarda cerrahi girişimsiz uzun süre hayatta kalma nadiren mümkün olsa da, çoğunluğunun doğal gidişleri iyi değildir. Uzun dönem cerrahisiz hayatta kalanlarda, siyanozun geç dönem sekelleri gelişir. Sıklıkla da siyanoz ve volüm yükünden dolayı ventriküler fonksiyonlar azalmıştır. Bu hastalarda tedavi hedefi Fontan prosedürleridir. Fontan-Baudet, Kreutzer ve Glenn tarafından tanımlanan bu prosedürler “**sağ kalp bypass prosedürleri**” olarak ta bilinir. Başlangıçta, çoğunluğu triküspit atrezileri olmak üzere sağ kalp obstruksiyonlu hastalarda uygulanmıştır.

Genel anlamda **Fontan prosedürü**; ventriküler bir pompa yardımı olmaksızın kaval damarlarla gelen sistemik venöz akımı pulmoner arterlere yönlendirilmesidir. Böylece sağ ventrikül bypass edilerek, sistemik venöz basınçta minimal bir yükselmeye, uygun pulmoner kan akımı ve kardiyak debi sağlanır. Sistemik ve venöz dönüşün tamamen ayrılmasıyla siyanoz düzelir, tek ventrikülün de volüm yükü azalır. Sonuç olarak bu prosedürlerle tek ventrikül anomalili hastalarda normale en yakın dolaşım patterni sağlanmış olur.

Tek ventrikül anomalileri ve cerrahi girişim sonrası gidişleri, literatürde genellikle morfolojik tipine göre ayrı ayrı rapor edilmiştir. Morfolojik alt grubun bilinmesi yenidoğan döneminde palyasyon planını şekillendirmede oldukça önemlidir ve uzun dönem gidişi belirleyen bir etkisi olabilir. Buna karşın, iki ventrikül onarımına uygun olmayan tüm hastalar, erken ve geç dönem hayatta kalım açısından ortak risk faktörlerini taşırlar. Örneğin; sistemik çıkış yolu obstruksiyonu, her zaman hipoplastik sol kalp sendromuyla birlikte görülür. Ama, aynı zamanda triküspit atrezisiyle de birlikte görülebilir ve cerrahi müdahale aynıdır. Sonuç olarak, hastanın iki ventrikül onarımına uygun olup olmadığı ve fonksiyonel tek bir ventrikülünün saptanması, tedavi planı açısından morfolojik alt grubunun ve gelişim bozukluğunun tipinden çok daha önemlidir. Ventriküllerden birinin çıkışında izole hipoplazi veya atrezi olması, tek ventrikül anomalisi yoksa, iki ventrikül onarımı olasılığını ortadan kaldırmaz. Ama atriyoventriküler kapaklardan birinin anlamlı hipoplazi veya atrezisi, ciddi AV kanal dengesizliği veya ventriküllerden birinin anlamlı derecedeki hipoplazisi durumunda tek ventrikül palyasyonu gereklidir (6).

2.2.Tarihçe

Bu hastalarda uygulanan ilk ameliyatlar, hastalığın belirgin semptomu olan siyanozu azaltmak amacıyla yapılmıştır. Bu nedenle ilk olarak Blalock 1945' de subklavian arter ile pulmoner arter arasında anastomoz uygulamış, bir yıl sonra Potts, inen aorta ile sol pulmoner arter arasındaki anastomozu gerçekleştirmiştir. Glenn (1958) de gerek kendisinin, gerekse Robicsek'in deneysel çalışmalarına dayanarak ilk kavopulmoner anastomoz vakasını yayınlamıştır. 1962' de Waterston, çıkan aorta-sağ pulmoner arter anastomozunu şant ameliyatlarına katmıştır (7).

Yetersiz interatrial septal defektin genişletilmesine yönelik girişimler 1950' de Blalock ve Hanlon tarafından tanımlanan kapalı yöntemle başlamıştır. Bunu izleyerek Rashkind' in balonlu kateterle yaptığı atriyoseptostomi özellikle küçük çocuklarda çok yararlı ve başarılı bulunmuştur.

Tek ventrikül anatomili hastaların küçük bir grubu ise artmış pulmoner kan akımı ve konjestif kalp yetmezliği riskine sahiptir. Bunlar, ilk kez 1952' de Muller tarafından gerçekleştirilen pulmoner arter bantlanmasına iyi yanıt vermektedir.

1971' lere dek, gerek sistemik arter gerekse superior vena cava-pulmoner arter şantları azalmış pulmoner kan akımlı triküspit atrezili hastaların büyük kısmında uygulanmıştır. Alternatif olarak mevcut VSD' yi genişleten Brock prosedürü (sol-sağ şantı da arttıran) de arasına önerilmiştir. Ancak, diğer siyanotik kalp hastalıklarıyla kıyaslandığında bu şantlar triküspit atrezili hastalarda daha yüksek bir cerrahi mortaliteye sahiptir. Taussing ve Bauersfeld bu hastalarda Blalock-Taussing şantından sonra % 26' lık bir 8 aylık mortalite rapor etmişlerdir. Öte yandan Sommers ve Johnson, ameliyat edilsin veya edilmesin tüm triküspit atrezili hastaların üçte ikisinin konjestif kalp yetmezliği ve anoksiden kaybedildiğini bildirmiştir (8).

Bu grubtaki hastalarda düzeltici tipte ameliyatların ele alınması ve gelişmesi iki temel olaya bağlıdır. Bunlardan birincisi yeterli pulmoner dolaşımı sağlayabilmek için sağ ventrikülün mutlak gerekli olmadığının gösterilmesidir. Böylece sağ ventrikül, sırasıyla 1954' te Warder, 1964' de

Robicsek, 1966' da Haller ve 1971' de Just-Viera tarafından devre dışı bırakılmıştır. Diğerleri ise, kardiyovasküler bypasslarda valvli kondüitlerin kullanım alanına girmesidir.

Bu sayılan gelişmelerin ışığında ve kendi deneysel araştırmalarına dayanarak Fontan, 1968' de triküspit atrezisinde ilk başarılı düzeltme ameliyatını gerçekleştirmiştir. Ameliyatın terapötik zeminini Glenn' in gerçekleştirdiği cavopulmoner anastomoz ve parsiyel sağ kalp bypass düşüncesi oluşturmaktadır. Ancak normal köpekler üzerinde yaptığı ameliyatlarda başarısızlıkla sonuçlanmıştı. Fakat bunu normal köpek kalbinin sağ kalbi bypass eden bir dolaşıma uygun olmadığı, ama triküspit atrezisindeki gibi sağ atriumun hipertrofiye olduğu durumlarda pulmoner arter basıncının sol atrium basıncını yenebileceği şeklinde yorumladı.

Halen kardiyovasküler cerrahinin en dahiyane düşüncelerinden sayılan ve TA' nin cerrahi olarak tam düzeltilmesine olanak tanıyan tekniklerin önünü açan bu ameliyat, ilk kez 1971' de Fontan ve Baudet tarafından Thorax dergisinde yayınlandı. Sözkonusu teknik; sağ atriumun sağ pulmoner artere aortik allogreft ile anastomoz edilmesi, mevcut ASD' nin kapatılması, ana pulmoner arter proksimalinin bağlanması, vena cava superiorun sağ pulmoner arter distal parçası ile uç uca anastomozu (unidirectional klasik Glenn şantı) ve inferior vena cavaya da pulmoner valvli bir allogreft yerleştirilmesinden ibarettir. Bir bakıma sağ atrium ventrikülize edilmiştir. Fontan ve Baudet, bu tekniğin anatomik değil (çünkü bu sağ ventrikül onarımını gerektirirdi) ama fizyolojik bir düzeltme olduğunu vurgulamışlardır (8). Çünkü bu teknik ile, 1971' den önce yaygın olan sistemik-pulmoner arter şantlarındaki pulmoner hipertansiyon gibi sakıncalar ve sistemik ve venöz dolaşımlar arasındaki şantlaşma ortadan kaldırılmıştır.

Sonraki yıllarda, bu tekniğin bir çok modifikasyonu tanımlanmıştır. 1973' te Kreutzer ve arkadaşları, inferior vena caval valvlerin ve Glenn anastomozunun gerekli olmadığı atriopulmoner anastomozu uygulamışlardır (Kreutzer modifikasyonu).

Bowman, Björk, Doty gibi birçok araştırmacının katkılarına ek olarak, 1988' de deLeval ve arkadaşları yuvarlak bir odacıkta düz bir tüpe göre

turbulansın daha fazla olduğunu ve oluşan basınç gradyenti ile efektif akımın azaldığını gözleyerek; “**lateral tünel teknikleri**” olarak ta bilinen **total kavo pulmoner anastomozları** tanımlamışlardır. Bu teknikte, inferior vena cavadan gelen kan sağ atrium içine yerleştirilen bir yama aracılığıyla vena cava superiora yönlendirilir. Bu arada, vena cava superior sağ atriuma yakın bir yerden kesilerek proksimal ve distal uçları sağ pulmoner artere uç-yan anastomoz şeklinde birleştirilir. Bu teknik, genişlemiş bir sağ atrium yerine uniform bir kondüitle daha efektif ve turbulanssız bir pulmoner kan akımı sağlamayı hedefler.

Artık günümüzde inferior vena kaval valvlerin gerekli olmadığı bilinmektedir ve prostetik konduitler, heterolog veya prostetik valvlerin kullanımından kaçınılmaktadır. Glenn şantları (bidirectional cavopulmoner anastomosis) çoğunlukla gerekli bulunmamasına karşın seçilmiş bazı hastalarda uygulanmaktadır. Ancak bu şantların da deLeval tekniği ile daha sonra tamamlanması gerekiyor.

Hipoplastik sağ ventrikülün prosedürlere dahil edilmesi veya atriopulmoner bir anastomoza homogreft bir valvin sokulması konuları hala tartışmalıdır. Ancak bir çok çalışma ile hipoplastik sağ ventrikülün Fontan dolaşımına önemsiz denecek bir katkısı olduğu yönünde kanıtlar sunulmuştur ve atriopulmoner anastomozlar artan oranda tercih edilmektedir. Diğer yandan atriopulmoner valvlerin çok az yararları olduğu ve potansiyel obstruksiyon kaynağı olabileceği gösterilmiştir. Sadece preoperatif pulmoner arter basıncı yüksek hastalarda veya erken kritik postoperatif dönemdeki pulmoner kan akımının yükselmesine bir rezistans sağlama amacıyla kullanılabilir (8). Ek olarak Fontan ve arkadaşları, homogreft valv kullanıldığında geç dönem postoperatif egzersiz kapasitesinin daha iyi olduğunu göstermişlerdir.

2.3. Standart Evrelendirilmiş Tedavi Yaklaşımı

TVA' li hastalarda, Fontan prosedürünün iki aşamada tamamlanmasını öngören standart evrelendirilmiş tedavi yaklaşımı benimsenmiştir. İlk aşamada tıbbi palyasyonun yanısıra pulmoner kan akımını dengelemeyi

hedefleyen ön prosedürler ve birectional cavopulmoner anastomoz (BDCPA) yer alır. İkinci aşamada ise eğer hasta Fontan prosedürüne hazırsa Fontan sirkulasyonunu tamamlayacak modifikasyonlardan biri gerçekleştirilir.

Evrelendirilmiş palyasyonun amacı, ilerdeki Fontan palyasyonu öncesinde en uygun hazırlığı sağlamak, risk faktörlerini en azda tutmak ve uzun vadeli prognozu iyileştirmektir. İlk ve en önemli basamak, yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde efektif tıbbi ve cerrahi palyasyonu sağlamaktır.

Fontan prosedürünün iki aşamada tamamlanmasının nedenleri:

1. Erken yaşlarda ventriküler volüm yükünü hafifletmek
2. Ventrikül geometrisinin, volüm yükünün azalmasına uyumunu kademeli olarak sağlamak
3. Sistemik-pulmoner arteriyel şantları önceden elimine etmek
4. Girişimsel kateterizasyon tekniklerine olan gereksinimi ortadan kaldırmaktır (anastomoz darlıkları için stent uygulaması gibi)

Ancak anatomik altgrupların bu kadar değişken olduğu bu geniş grupta, başlangıç tedavi stratejisini belirlemenin güçlüğü karşısında, daha uygun bir yaklaşım benimsenerek bunlar 3 ana kategoriye ayrılmıştır (6):

1. Pulmoner kan akımı obstruksiyonu olup sistemik akım yolu obstruksiyonu bulunmayanlar (çeşitli derecelerde pulmoner veya subpulmoner stenoz, PDA' ya bağımlı pulmoner akımlı pulmoner atrezi)
2. Sistemik ve pulmoner kan akımı obstruksiyonu olmayanlar
3. Sistemik akım yolu obstruksiyonu olup pulmoner kan akımı obstruksiyonu bulunmayanlar (aort koarktasyonu, PDA' ya bağımlı sistemik akımlı aort atrezisi, kesintili aortik kavis)

Bu hastalarda ideal Fontan adaylarını hazırlamak ve erken cerrahi girişim hedefleri olarak 3 temel prensip belirlenmiştir (9):

- a) Aşırı hipoksemiyi ve siyanozu önleyecek miktarda uygun pulmoner kan akımı sağlamak

- b) Konjestif kalp yetersizliđi ve pulmoner vasküler hastalıđa yol açacak pulmoner hipertansiyon ve pulmoner oversirkülasyonu önlemek
- c) Daha sonraki cerrahi basamak için pulmoner arter anatomisini muhafaza etmek

2.3.1. Sistemik obstruksiyonu olmayan pulmoner veya subpulmoner stenozlu tek ventrikül anatomili hastaların yenidođan dönemindeki girişimler:

Başta triküspit atrezili infantlar olmak üzere birçok tek ventrikül anatomili hastada azalmış pulmoner kan akımıyla birlikte belirgin siyanoz ve hipoksemi mevcuttur. Bu durum asidoz ve ölüme dek ilerleyebilir. Bu nedenle doğumda tespit edilebilirse; duktus arteriosus devamlılıđını sürdürmek amacıyla hızlı bir şekilde 0.025-0.1 mikrogram/kg/dk prostaglandin E1 infüzyonu başlanmalıdır (9). Böylece cerrahi girişime dek pulmoner perfüzyon sağlanmış olur.

Cerrahi girişimin başlıca endikasyonu siyanozun varlıđıdır. Uygun pulmoner akımı olmayan veya PDA' ya bağımlı pulmoner akımlı hastalar için, erken cerrahi girişim olarak genellikle sistemik-pulmoner arter şantları uygulanır. Bu şantlar daha çok 6 aydan küçük semptomatik olgularda uygulanır ve amaç, desatüre kanın pulmoner kapiller yatađa akıtılmasını sağlamaktır. Her şant ameliyatının tekniđine ve fizyolojik durumuna bağılı olarak bazı avantaj ve dezavantajları vardır.

Bu hastalarda ilk uygulanan palyatif şant türü "klasik Blalock-Taussing şanti" dir ve subklaviyan arterin innominate arterden ayrıldıđı taraftan subklaviyan arter ile aynı taraftaki pulmoner arter arasına uygulanır. Sağ arkus aortada sol tarafa, sol arkus aortada sağ tarafa anastomoz yapılır. Zira, aorta arkusunun bulunduđu taraftaki subklaviyan arter anastomoz için kullanılırsa yüksek oranda şant yetersizliđi ortaya çıkmaktadır. Başlıca avantajıysa şantın çok geniş olmamasıdır. Anastomozun büyüklüğü subklaviyan arterin çapı ile sınırlıdır ve kan akımı subklaviyan arter segmenti boyunca olan dirençle kısıtlanmıştır. Pulmoner hipertansiyon ve pulmoner

vasküler hastalığa yol açmadan yeterli pulmoner kan akımı sağlanarak akciğer ve pulmoner arterlerin gelişmesi sağlanır. Bu şantın başlıca dezavantajı ise, çok küçük çocuklarda subklaviyan arter çapının küçük olması nedeniyle şantın erken dönemde tıkanmasıdır. Yapılan yayınlarda altı ayın altındaki çocuklarda Blalock-Taussing şant mortalitesi % 63 iken, altı aydan büyük çocuklarda % 3' e düşmektedir.

Daha sonraları, inen aorta ile sol pulmoner arter arasına yapılan "Potts şanti" geliştirilmiştir. Bu tekniğin avantajı, anastomozun yapılmasındaki kolaylık ve çok küçük çocuklarda dahi tromboz insidansının düşük olmasıdır. Bununla birlikte anastomozun gereğinden fazla geniş olması konjestif kalp yetmezliğine yol açarak şantın daraltılmasını gerektirebilir. Aynı şekilde anastomozun geç dönemde orantısız olarak genişlemesi de kalp yetmezliğine ve pulmoner hipertansiyona sebep olabilir. Diğer bir sorun ise; hastaya düzeltici girişim yapılacağında şantın kapatılmasının güçlük yaratmasıdır. Bu nedenle günümüzde tercih edilmemektedir.

"Waterston şanti" denilen başka bir teknik ise, çıkan aorta ile sağ pulmoner arter arasında intraperikardiyal bir şanti belirtir. Potts şanti gibi Waterston şanti da pulmoner arteri çok küçük olan bebeklere uygulanabilir. Potts şantının aksine düzeltici girişim sırasında kapatılması da güçlük çıkarmamaktadır. Ama en önemli dezavantajı geniş tutulduğunda Potts şantında olduğu gibi konjestif kalp yetmezliğine neden olmasıdır. Anastomoz hattında kıvrılma, sağ pulmoner arterin obstruksiyonuna yol açarak düzeltici girişim sırasında pulmoner arterin de tamirini gerektirebilir.

Günümüzde bu amaçla en çok, 3-5 mm çaplarında politetrafloraetilen grafit kullanılarak "modifiye Blalock-Taussing şanti" yapılır. Üç aydan küçük hastalarda tercih edilen bu şant, subklaviyan arterin innominate arterden ayrıldığı taraftan subklaviyan arter ile pulmoner arter arasına uygulanır. Sağ arkus aortada sağ tarafa, sol arkus aortada sol tarafa yerleştirilir. Pulmoner arterin ilk dalının proksimaline iyi yerleştirilmiş böyle bir şant, ilerde pulmoner arterde oluşabilecek gelişim bozukluğu ve distorsiyon riskini azaltır. Bu şantın mortalitesi yenidoğan döneminde yüksek olmakla birlikte, süt çocukluğu döneminde % 1' dir.

Her ne kadar sistemik-pulmoner anastomozlar bu hastalarda belirgin rahatlama sağlıyorsa da, pulmoner akım obstruksiyonunun hastalığın doğal seyrine bağlı olarak gittikçe artması ve şantların geç dönemde yetersiz kalması ve tıkanması, başka cerrahi tedavileri gerekli kılmaktadır. Bu hastalarda eğer konduit kullanma imkanı da yoksa, sağ ventrikül çıkım yolunun palyatif rekonstruksiyonu ve ilave olarak VSD' nin genişletilmesi (Brock tekniği) yararlı bir cerrahi yöntemdir.

Eğer tanı anında dengeli bir pulmoner akım mevcutsa neonatal cerrahi girişim bu kategorideki hastalar için gerekmez ve uygun yaşa geldiklerinde ilk ameliyat olarak bidirectional cavopulmoner anastomoz uygulanabilir.

Ayrıca yenidoğan döneminde, küçük atrial septal defekt nedeniyle sağ kalp yetmezliği belirtileri gösteren hastalarda ise palyasyon; "atrial septostomi" dir. Pulsatil boyun venleri, pulsatil bir karaciğer, EKG' de yüksek P dalgaları, akciğer grafilerinde geniş sağ atrium ve her iki atrium arasında belirgin basınç farkı (>5 mm Hg) bulunması atriumlar arası ilişkinin yetersiz olduğunu gösterir ve "balon atriyal septostomi (Rashkind prosedürü)" veya blade septostomi uygulanmalıdır.

2.3.2. Sistemik ve pulmoner akım yolu obstruksiyonu olmayan tek ventrikül anatomili yenidoğanlarda yaklaşım:

Yenidoğan döneminde pulmoner vasküler rezistans azaldıkça bu hastalarda konjestif kalp yetmezliği belirgin olmaya başlayacaktır. Gelecekteki tek ventrikül palyasyonunu riskli kılacağından pulmoner vasküler rezistansın yükselmesini ve konjestif kalp yetmezliğini önlemek için pulmoner kan akımı kısıtlanmalıdır.

Bu amaçla "pulmoner arter bantlaması" uygulanır. Ana pulmoner arterin etrafına yerleştirilen bant sistemik arter basıncının 1/3-1/2 ' sine denk bir pulmoner arter basıncı sağlayacak kadar sıkılır. Böylece sistemik arteriyel saturasyon minimal bir azalma gösterir ve % 75-90 arasında tutulur. Bantlama sayesinde pulmoner kan akımı azalır ve pulmoner arter ile sağ ventrikül arasında basınç farkı oluşur. Böylelikle soldan sağa olan şant azalır,

konjestif kalp yetmezliđi önlenir ve pulmoner vasküler hastalığın gelişmesine karşı pulmoner arterioller korunmuş olur.

Pulmoner arter bantlamasının komplikasyonları; bandın distale doğru yer deđiřtirmesi sonucu pulmoner arter distorsiyonu gelişmesi ve ventriküler hipertrofiye yol açarak sekonder sistemik akım yolu obstruksiyonuna neden olmasındır. Özellikle fazla akıma maruz kalmamış hipoplastik sistemik akım yolu olan hastalarda, pulmoner arter bantlamasını takiben sistemik akım yolu obstruksiyonu gelişebilir. Bu sebeple o sırada sistemik akım yolu obstruksiyonu olmasa bile mevcut hipoplazi nedeniyle ilerideki sistemik obstruksiyona aday olarak görülmeli ve o gruptaki hastalar gibi ele alınmalıdır.

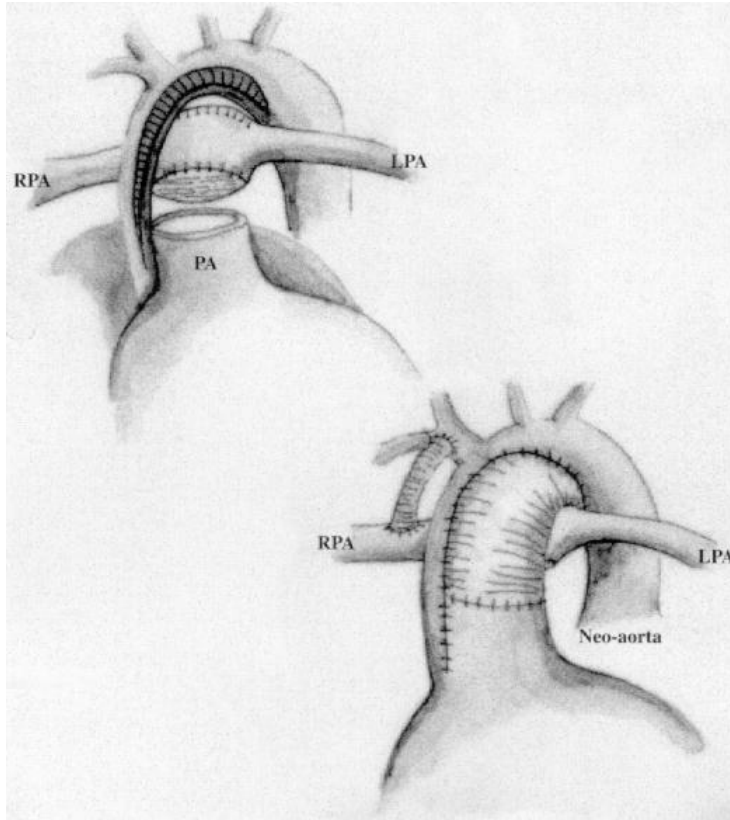
2.3.3. Sistemik akım yolu obstruksiyonlu ve pulmoner akım yolu obstruksiyonu olmayan tek ventrikül anatomili yenidođanlarda yaklaşım:

Aort koarktasyonu olan TVA' li hastalarda koarktasyon onarımı ve pulmoner arter bantlaması yapılır. Hipoplazik ventriküler çıkış yolundan kaynaklanan subaortik stenozlarda veya dominant ventrikülle restriktif bir VSD veya bulboventriküler foramenle ilişkili olan hipoplazik odacıktan aortanın çıktığı hallerde VSD' nin genişletilmesi düşünülebilir. Ancak bu yaklaşımla ileti sisteminin hasar görme riski vardır ve uzun dönemde obstruksiyonun tamamen önüne geçemez.

“Damus-Stansel-Kaye prosedürü” denilen diđer bir yaklaşımda ise, ana pulmoner arter kesilerek proksimal kısmı çıkan aortaya uç-yan anastomoz yapılır. Sonra da ana pulmoner arterden ayrılan pulmoner arter dallarına sistemik-pulmoner arter řantı (BT řant) yapılarak pulmoner kan akımı sağlanır. Subaortik stenozun bulunduğu D-transpozisyonlu, restriktif VSD' li TA' li olgularda pulmoner arter bantlaması yapıldığında mortalitesinin yüksek bulunması nedeniyle yapılır. Fonksiyonel TVA' li yenidođan ve infantlarda pulmoner vasküler direnç yüksek ve akciđerler vazoreaktif yapıda olduğundan cava-pulmoner řant yerine tercih edilir. Eğer hasta yenidođan

dönemini geçmişse, bunun yerine Glenn şantı (BDCPA) ile pulmoner kan akımı sağlanır.

Aort kavisindeki hipoplazi veya aort kapak atrezisi gibi durumlarda ise tek çare “Norwood prosedürü”dür. Bu prosedürle ana pulmoner arterle tek ventrikül neoaortaya bağlanır ve aorta kavisi tamir edilir (Şekil 2.3.). Pulmoner kan akımı ise bir BT şantıyla sağlanır. Ancak derin hipotermi ve kardiyopulmoner bypass gerektirdiğinden, deneyimli merkezlerde bile hastane mortalitesi yüksektir (% 20-25).



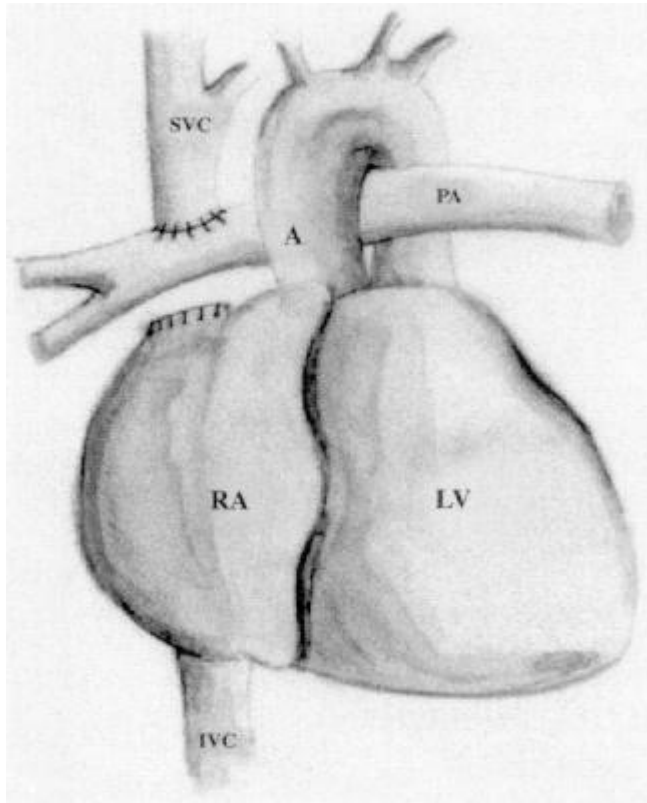
Şekil 2.3. Norwood prosedürü

2.4. Bidirectional kavopulmoner anastomoz (BDCPA)

BDCPA, iki aşamalı Fontan palyasyonunun ilk basamağı olup; superior vena cavanın aynı taraftaki pulmoner artere uç-yan anastomozu olan “bidirectional Glenn şantı” ya da “hemi-Fontan prosedürü” şeklinde uygulanabilir. Her iki teknik te aynı fizyolojik dolaşımı sağlar.

2.4.1. Bidirectional Glenn Şantı:

Superior vena cava kesilerek sefalik ucu sağ pulmoner artere uç-yan anastomoz yapılır. Kardiyak uç ise kapatılır. SVC' nin sağ atriumla bağlantısı kesilirken, IVC kanı hala sağ atriuma akmakta ve dolayısıyla akciğerleri bypass etmektedir (Şekil 2.4.). Bu şekilde BT şantlarda görülen sol ventrikül volüm yükü arttırılmaksızın ortalama % 85 civarında olan bir saturasyon sağlanır. Bu işlem basit olmakla birlikte, ileride Fontan cerrahisi gerektiğinde SVC' nin kardiyak ucunu cava-pulmoner bağlantı için keserken sinus nodunun hasar görme olasılığı vardır.

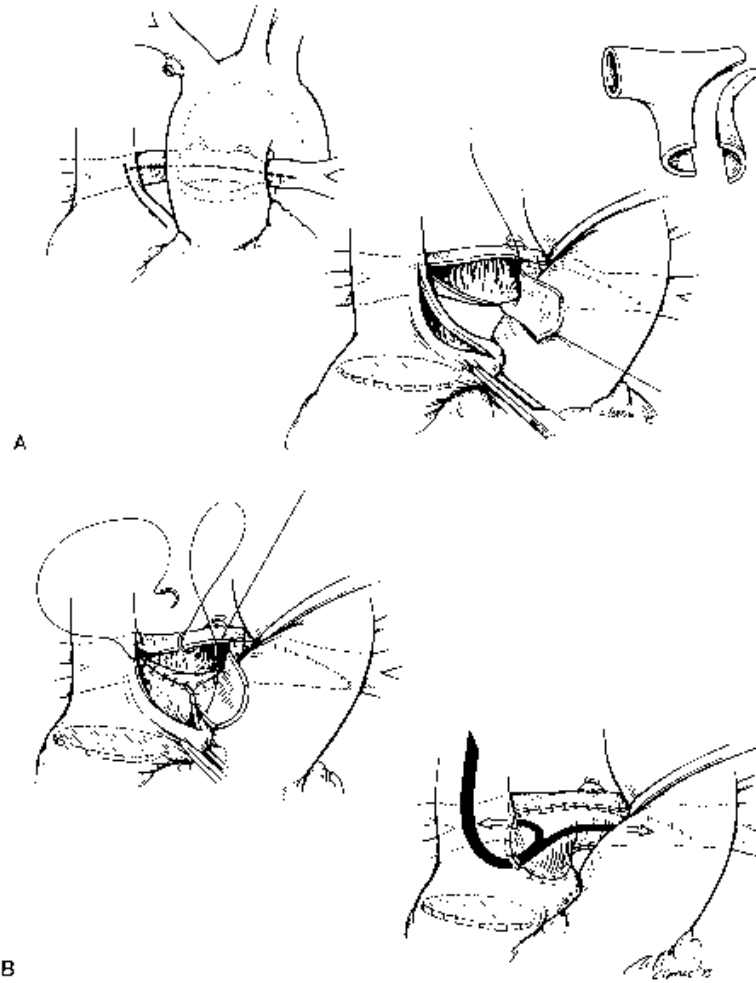


Şekil 2.4. Bidirectional Glenn şantı

“Unidirectional Glenn şantı” da denen klasik uç-uca Glenn şantında ise, SVC ve aynı taraftaki pulmoner arter uç-uca anastomoz edilir. Ancak, pulmoner arter distorsiyonu, sağ üst pulmoner arter kaybı, pulmoner arteriovenöz fistül gelişimi gibi komplikasyonlar nedeniyle ve Fontan prosedürü uygulanırken düzeltilmesi gerektiğinden rutin olarak önerilmemektedir.

2.4.2. Hemi-Fontan prosedürü:

SVC kesildikten sonra her iki ucu alttan ve üstten pulmoner arterle uç yan anastomozla birleştirilir. Böylece superior cavopulmoner anatomik bağlantı devam ettirilir. Daha sonra SVC ile sağ atrium bağlantısında SVC' den gelen kanı o taraftaki pulmoner artere yönlendiren bir baffle oluşturulur (Şekil 2.5.). İleride TCP şant yapılacağında bu baffle çıkarılır ve İVC kanını SVC orifisine yönlendiren intra-atrial baffle yerleştirilir.



Şekil 2.5. Hemi-Fontan prosedürü

Başarılı bir tek ventrikül palyasyonu, yenidoğan dönemi ve erken süt çocukluğu dönemindeki dikkatli ve uygun değerlendirmeye dayanır. Yenidoğan cerrahi palyasyon tipi ne olursa olsun, tek ventriküllü genç infantların akıbeti, ventrikülden pulmoner artere doğru olan kan akımına bağlıdır. Bu stenotik veya bantlanmış bir pulmoner arter veya bir sistemik-

pulmoner şantla sağlanır. Mikst venöz saturasyonun % 50 olduğu % 75-80' lik bir arteriyel saturasyona erişmek için; 1:1 lik bir akımlar oranına (Q_p/Q_s) gereksinim vardır. $2.5 \text{ L/m}^2/\text{dk}'$ lik sistemik kardiyak indeksi sağlamak için, mevcut tek ventrikül $5 \text{ L/m}^2/\text{dk}'$ lik bir indeksle pompalama yapmak zorundadır. Buna ilaveten, kan akımının (pulmoner veya sistemik) relatif dağılımı bu dolaşımın relatif rezistansına bağlıdır ve total pulmoner rezistans sistemik rezistansa eşit olmak zorundadır. Böylece tek ventrikül artmış total rezistansa karşı artmış bir kardiyak debiyle pompalama yapacaktır. Bu kronik volüm ve basınç yükü, en sonunda tek ventrikülün hipertrofi ve dilatasyonuna yol açacak ve bu da ilerdeki tek ventrikül palyasyonu için riskli olacaktır (6).

BDCPA tek ventrikülü, pulmoner dolaşımın volüm ve basınç yükünden korur ve siyanozda anlamlı azalma sağlar. Böylece tek ventrikül hipertrofidan korunur. Bu prosedür teknik olarak pek zor değildir. Hatta bazen intrakardiyak onarım yapılmayacaksa, "high superior vena caval" sağ atrial şant yapılarak kardiyopulmoner bypass olmaksızın gerçekleştirilebilir.

Çok erken yaşlarda bile uygulanabilen bu teknik, sıklıkla daha ileri düzeltme gerektiren ve Fontan prosedürü için erken olan 12-18 aydan küçük ve 6 aydan büyük semptomlu infantlarda uygulanır. İyi seçilmiş olgularda, 1 aylık gibi oldukça küçük yaşlarda bile başarılı sonuçlar elde edilmiştir. Ancak yenidoğan döneminde pulmoner vasküler direncin ve pulmoner basıncın yüksek olması nedeniyle 6. aydan önce uygulanmasının pulmoner vasküler hastalığa yol açabileceği unutulmamalıdır.

Ameliyat sonrası gidiş genellikle iyidir. Mortalitesi % 5-10 arasındadır. Pulmoner vasküler rezistansın $2-4 \text{ U/m}^2$ olduğu çocuklarda komplikasyon riski fazla olabilir (10). Ancak bu olgularda SVC' daki venöz hipertansiyon , İVC' dakinden daha iyi tolere edildiğinden bidirectional Glenn şantı tercih edilir. Rezidüel koarktasyon veya pulmoner arter stenozu gibi rezidüel lezyonlar, ilerdeki Fontan' a tamamlama prosedürünü olumsuz etkileyebilir. Ayrıca plevral efüzyonlar, BDCPA ve Fontan prosedürü sonrasında, artmış santral venöz basınç nedeniyle sık görülür. Bunun dışında pulmoner kan akımının rezidüel sistemik kaynakları, artmış santral venöz basınca ve tek ventrikül üzerinde persistan volüm yüküne yol açar. Bunlar BDCPA' un

komplikasyon riskini arttıracığından mümkünse BDCPA sırasında bertaraf edilmelidir.

BDCPA' lar aynı seansta rezidüel lezyonların düzeltildiği durumlarda bile iyi tolere edilebilir. Wisconsin Çocuk Hastanesi' nde 1977-1996 yılları arasında BDCPA yapılan 100 çocuktan sadece birinde erken ölüm görülmüş ve bir hastada BDCPA' un kaldırılması gerekmiştir (6).

Pulmoner kan akımı sistemik-pulmoner arter şantına bağlı olan TVA' li hastalarda da BDCPA, tek ventrikülü volüm yükünden korur. Böylece ventriküler fonksiyon korunur, atrioventiküler kapak yetmezliği gelişmesi önlenir ve ilerideki Fontan prosedürünün tamamlanması daha az riskli hale getirilir.

Ancak, çocuk büyüdükçe gövdenin alt kısmı ve alt ekstremitelerin relatif olarak boyutları üst kısma göre daha fazla artacağından İVC' nin kalbe getirdiği kan miktarının SVC' ninkine oranı da artacak, böylece siyanoz gittikçe belirginleşecektir. Oluşacak veno-venöz kollateraller, yüksek basınçlı İVC ile atrium arasındaki venöz bağlantılar da bu siyanozun gelişimine katkıda bulunacaktır. BDCPA' ları izleyen dönemde hastalar aynı zamanda pulmoner arterio-venöz malformasyon gelişmesi riski altındadır. Ne yazık ki tüm bu komplikasyonlardan kaçınmak için Fontan prosedürünün tamamlanma yaşı çok iyi tanımlanmamıştır. Fakat hastaların çoğunda, 2-5 yaş arasında nihai ameliyatın gerçekleştirilmesi önerilmektedir(6). Çünkü BDCPA, 5-7 yıldan daha uzun süre kaldığı takdirde, siyanoz ve kalp yetmezliği bulguları hızla ilerlemektedir.

2.5. Fontan prosedürüne uygunluk

Fontan prosedürü sonrası optimum sonuçların elde edilmesi için 1978' de Choussat ve arkadaşları 10 kriter tarif etmiştir (9). Bunlar:

1. Ameliyat yaşının 4-15 yaş arası olması
2. Normal sinüs ritmi
3. Normal sistemik venöz dönüş
4. Normal sağ atrium boyutları
5. Normal pulmoner arter basıncı (15 mm Hg veya altında)

6. Düşük pulmoner vasküler direnç (4 Woods ünitesi/ m² den az)
7. Pulmoner arter çapının uygun olması (aort çapının % 75' i veya daha fazlası kadar)
8. Normal sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (0.60 veya daha fazla)
9. Normal mitral kapak fonksiyonu
10. Önceki cerrahi prosedürlerden kaynaklanan pulmoner arter distorsiyonu gibi komplikasyonların olmaması

Fontan prosedürü için olgu seçiminde “Choussat kriterleri” kullanılmakla birlikte, Fontan ameliyatının 2 aşamada tamamlanması ile bu kriterlere göre yüksek riskli görünen olgularda Fontan cerrahisi başarıyla uygulanmaktadır. Fontan prosedürü için yüksek risk kriterleri şunlardır:

1. Pulmoner damar direnci > 2 Woods ünitesi/m²
2. Pulmoner arter basıncı > 18 mm Hg
3. Şant ameliyatına sekonder pulmoner arter distorsiyonu
4. Sistolik ve diyastolik fonksiyon bozukluğu
5. Sol ventrikül diyastol sonu basıncı > 12 mm Hg
6. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu < 0.60
7. Fonksiyonel atrioventriküler kapak regürjitasyonu

İki veya daha fazla kriter mevcutsa “yüksek risk” kabul edilmektedir.

Ancak son zamanlarda elde edilen veriler ameliyata uygunluk açısından Choussat kriterlerinden bazılarının mutlaka gerekmediğini ortaya koymuştur. Bunun yanında yeni kriterler eklenmiştir (11):

- Diastolik fonksiyonların iyi durumda olması
- Normal veya çok hafif artmış ventrikül kitlesi
- Sistemik akım yolu obstruksiyonunun olmaması

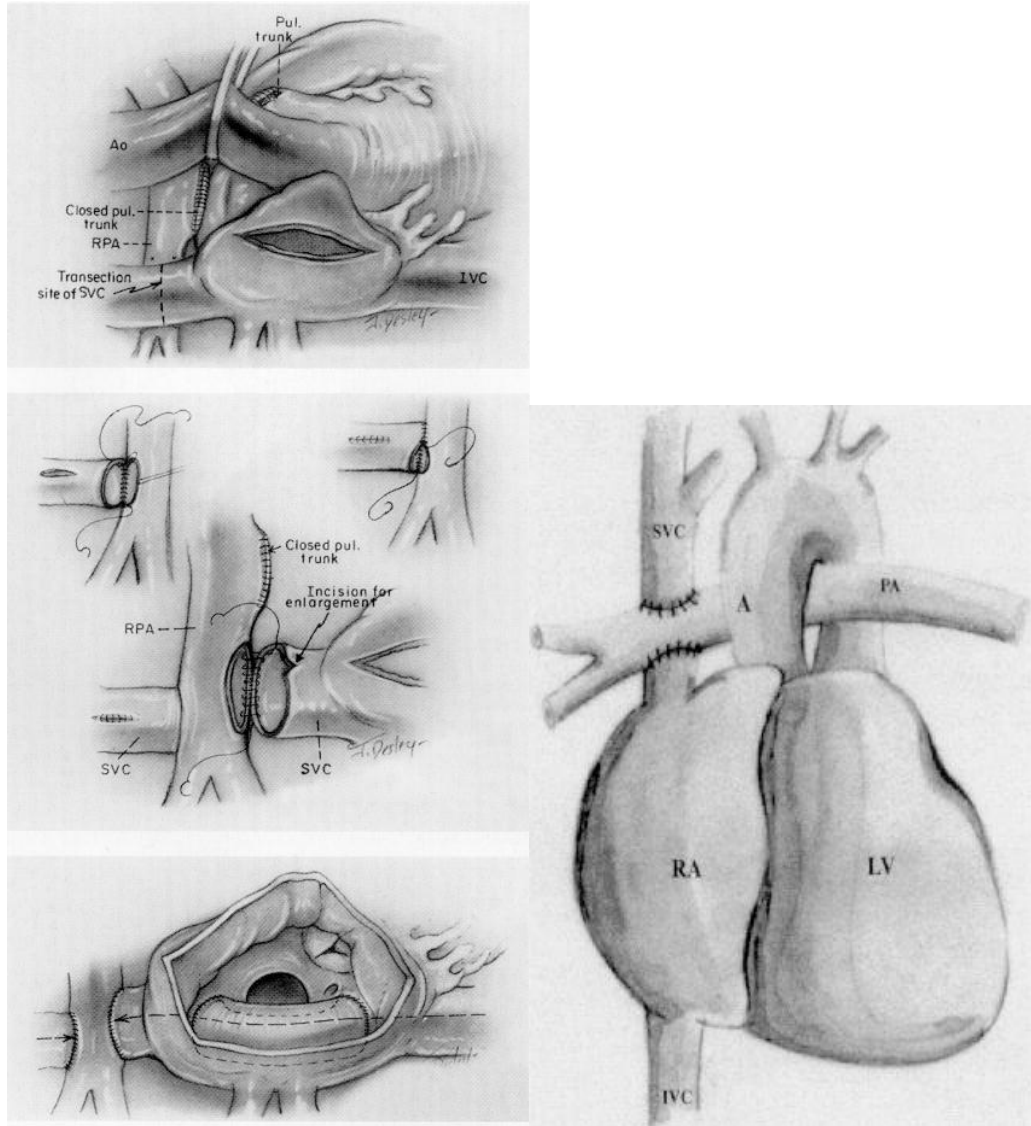
2.6. Fontan prosedürünün tamamlanması

Evrelendirilmiş yaklaşımın ikinci aşamasını Fontan modifikasyonları oluşturur. Bunlar:

1. Klasik Fontan ameliyatı

2. Kreutzer modifikasyonu: Sağ atrium-sağ pulmoner arter arasında anastomoz yapılmasıdır.
3. Björk modifikasyonu: Sağ ventrikülün iyi gelişmiş olduğu ve pulmoner obstruksiyonun olmadığı olgularda sağ atrium apendiksi ile sağ ventrikül çıkış yolu perikard ya da dacron tüp graft kullanılarak anastomoz yapılır.
4. Total cavapulmoner anastomoz (Lateral tünel-de Leval tekniği) (Şekil 2.6.)
5. Unidirectional Fontan ameliyatı: Unidirectional klasik Glenn şantı yoluyla SVC sol pulmoner artere, İVC ise intraatrial lateral tünel ile sağ pulmoner artere yönlendirilir. Lateral tünel duvarında daima kapatılabilir ASD bırakılmaktadır.
6. Ekstrakardiyak Fontan ameliyatı: İVC kalbin dışından bir graft tüp ile pulmoner artere bağlanır.

Fontan modifikasyonları, basitçe total cavo pulmoner (TCP) ve atriopulmoner (AP) şantlar olmak üzere iki popüler yaklaşımdan oluşur. Sağ atriumun pulmoner artere direkt anastomoz edildiği AP yaklaşımların avantajı, bu yeni oluşturulmuş modifiye dolaşıma hipertrofiye sağ atriumun pompa gücünü katarak pulmoner artere doğru olan ileri akımın sürdürülmesine katkı sağlanmasıdır. Buna karşılık TCP yaklaşımlarının avantajı ise pulmoner artere yönelmiş olan akımın turbulansa ve durgunluğa uğradığı sağ atriumu dışlanmasıdır. Yakın zamanda de-Leval ve arkadaşlarının yaptığı akım dinamikleri çalışmaları, Fontan dolaşımındaki turbulansı önleyen minimal basınç düşmesiyle maksimum akım sağlayacak TCP şantlarının önünü açmıştır. Böylece turbulans azalacak ve akımı pulmoner artere doğru sürdürecektir. Enerjideki azalma ortadan kalkacaktır. Kanı pulmoner artere pompalayacak bir sağ kalp olmamasına karşın, vena kavalardan ana pulmoner artere olan akım, atriopulmoner yaklaşımdakinden çok daha düzgün ve laminar bir akımdır.



Şekil 2.6. Total kavapulmoner anastomoz

TCP şant tekniğinde, BDCPA' a ek olarak İVC' dan gelen kan atriyumun lateralinde, politetrafluoroetilen bir grafit (baffle) ile oluşturulan silindirik, lineer bir intra-atrial tünelden pulmoner artere yönlendirilir. Lateral tünel sayesinde özellikle superior akım dinamiklerinde elde edilen başarılı sonuçlar, Fontan prosedürlerinin endikasyonlarının genişlemesine yol açmış ve daha kompleks anatomili hastalarda da uygulanmaya başlanmıştır.

Kronik atrial distansiyon uzun dönem aritmilerin sebebi olarak görüldüğünden ve atriopulmoner şantlarda sağ atriyumun hemodinamik rolünün tartışmalı olması nedeniyle artık çoğu merkezde fonksiyonel tek ventrikül anatomili hastalarda TCP şantlar uygulanmaktadır.

2.7. Son dönemdeki yenilikler

Fontan prosedürünün tamamlanmasını izleyen dönemde en büyük risk, erken postoperatif dönemdedir. Kardiyopulmoner bypass, pulmoner vasküler dirençte akut yükselmeyle sonuçlanan inflamatuvar bir kaskadı başlatır. Aortik cross-clamping' in yol açtığı miyokardiyal iskemiye ve kardiyopulmoner bypass' a bir yanıt olarak miyokardiyal disfonksiyon oluşabilir. Bunun sonucunda ise ventrikül diastol sonu basıncı artar ve transpulmoner gradiyentte artış gözlenir. Yükselmiş santral venöz basınçla bile, kardiyak debiyi sürdürecektir yeterli transpulmoner kan akımı sağlanamayabilir. Artmış santral venöz basınç, plevral efüzyonlar, asit ve yetersiz kardiyak debi Fontan dolaşımındaki yetersizliği ifade eder. Erken postoperatif dönemdeki bu riskleri azaltmak için çeşitli yaklaşımlar önerilmekle birlikte şimdilik bunlar yüksek riskli hastalarda uygulanmaktadır. Ancak bu stratejilerin etkinliği gösterildiğinde kendilerine daha yaygın uygulama alanı bulacaklardır.

Bridges ve arkadaşları tarafından Boston Çocuk Hastanesi' nde geliştirilen "intraatrial baffle fenestrasyonu" erken postoperatif riskleri azaltan bir yaklaşımdır. Erken postoperatif dönemde pulmoner vasküler dirençte ve ventriküler diastol sonu basınçta geçici bir yükselme olduğundan santral venöz basınç artar, intraatrial tünelde oluşturulan fenestrasyon sağdan sola şant oluşturarak bu basınç artışını dengeler. Her ne kadar hafif sistemik desaturasyona yol açsa da, fenestrasyon daha düşük bir santral venöz basınç, artmış sol ventriküler ön yük sağlar ve kardiyak debiyi iyileştirir. Ayrıca plevral efüzyon riski azalır ve hastanede kalış süresi kısalmıştır.

Akut postoperatif dönemden sonra fenestrasyon gereksinimi ortadan kalkınca, genellikle diagnostik bir kateterizasyon yapılır. Eğer fenestrasyonun test oklüzyonundan sonra istenmeyen derecede bir santral venöz basınç yükselmesi gözlenirse fenestrasyon açık bırakılır. Fenestrasyon gereksinimi kalmamışsa, ya girişimsel kateterizasyon yöntemiyle (amplatzer vb. bir device ile) ya da ameliyat sırasında bir ucu fenestrasyona diğer ucu da insizyonun alt kısmında (üst abdomende) subcutan dokuya yerleştirilmiş olan "snare" in çekilmesiyle kapatılır. Bu yöntem sayesinde daha önceden

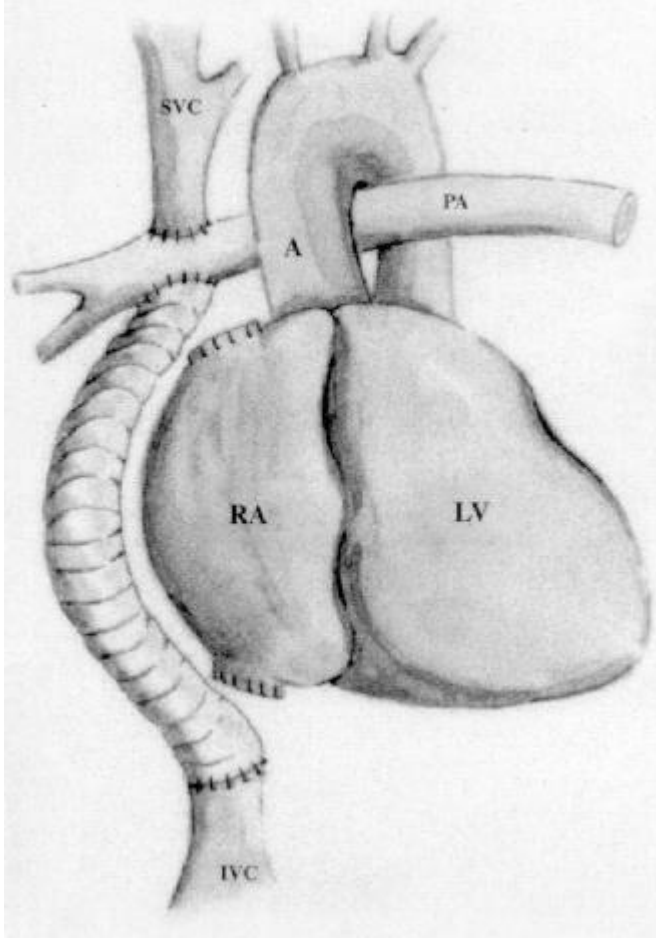
inoperabl kabul edilen bir çok hastaya Fontan prosedürleri uygulanabilmektedir (6). Ancak bu olgularda az da olsa paradoks embolizasyon riski vardır.

Fontan prosedürünü izleyen dönemde kardiyopulmoner bypass sonrası inflamatuvar yanıtı azaltmak için geliştirilen diğer yöntemlerden biri de “modifiye ultrafiltrasyon” dur. Kardiyopulmoner bypasstan ayırdıktan sonra kardiyopulmoner bypass makinesi yoluyla yapılan bu işlem, inflamatuvar medyatörleri ve aşırı sıvı birikimini ortadan kaldırarak hemokonsantrasyonu düzenler. Böylece miyokardiyal ve pulmoner fonksiyon iyileşir, bu da morbiditede azalmayla sonuçlanır. Erken postoperatif dönemde kullanılan serin protetaz inhibitörü olan “aprotinin” ise inflamatuvar medyatör üretimini ve pulmoner vasküler rezistansı azaltarak, santral venöz basıncı düşürür ve arteryel oksijen saturasyonunu düzeltir.

Fontan prosedürüne tamamlama modifikasyonlarından en son geliştirilenlerden biri de “ekstrakardiyak Fontan” ameliyatıdır. Bu yöntemde İVC kalbin dışından politetrafluoroetilen bir tüp graft ile aynı taraftaki pulmoner artere (genellikle sağ pulmoner arterin alt yüzüne) birleştirilir (Şekil 2.7.). Oldukça basit olan teknik sayesinde silindirik tüpte maksimum etkinlikte bir akım sağlanır ve akımın uğradığı enerji kaybı azaltılır. Aortik cross-clamping, atriyotomi veya atriyal sütür gerektirmez. Atriyal girişimin olmaması sinus node disfonksiyonu atriyal flutter riskini azaltır. Lateral tünel tekniğiyle kıyaslandığında geç dönem morbidite ve mortalisinde önemli olan geç dönem ritim sorunları da anlamlı ölçüde azalmıştır. Ayrıca laminar akımın enerji kaybını azaltması nedeniyle komplikasyonlar daha azdır. Gerekli görülürse kısmen zor olsa da fenestrasyon yapılabilir.

Ekstrakardiyak tüpün büyüme potansiyeli olmadığından bu yöntem genellikle 3 yaşından büyük hastalarda 18-20 mm. çapında geniş bir tüp kullanılarak yapılır. Marcelleti ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada bu boyuttaki bir tüpte conduit stenozunun gözlenmediği gösterilmiştir. Ekstrakardiyak bir bağlantının fleksibl olmasından dolayı, özellikle anormal pulmoner venöz dönüşlü ve İVC’ yi pulmoner artere bağlayacak kompleks bir intraatrial tünel gerektiren hastalarda bu teknik tercih edilmektedir. Ayrıca

gene aynı uygulama kolaylığından dolayı, ekstrakardiyak Fontan uygulanmış heterotaksi sendromlu hastalarda erken ve geç dönem sonuçlarının daha iyi olduğu belirtilmiştir.



Şekil 2.7. Ekstrakardiyak Fontan prosedürü

2.8. Fontan Prosedürlerinin Komplikasyonları

2.8.1. Erken postoperatif komplikasyonlar:

1. Plevral ve perikardiyal efüzyon
2. Miyokardiyal lenf stazı
3. Akciğerde fonksiyon kaybı (orta zonda küçülme)
4. Asit gelişimi: Santral venöz basıncı yüksek seyretmeyen olgularda asit ve efüzyon 6 aydan fazla sürmez.
5. Hepatik hipoperfüzyona bağlı akut karaciğer disfonksiyonu: % 60 sıklıkta görülür. Akut dönemden sonra da sürebilir.

6. Böbrek fonksiyon bozukluğu: Erken posoperatif dönemdeki yetersiz perfüzyonun sonucu ortaya çıkabilir.

2.8.2. Uzun dönemde ortaya çıkabilecek komplikasyonlar:

1. Fontan paradoksu
2. Tromboembolik komplikasyonlar
3. Protein kaybettirici enteropati (PLE)
4. Aritmiler ve kalp blokları
5. Diyastolik fonksiyon bozukluğu
6. Sistemik venöz hipertansiyon: Karaciğer bozukluğu ve variköz venlere yol açabilir. İleri dönemde bazı hepatik fibroz vakaları da bildirilmiştir.
7. Arteriyel oksijen saturasyonunda progresif azalma: Venöz obstruksiyon, rezidüel şantlar, aorta-pulmoner kollateraller, intraatrial baffle zayıflığı veya pulmoner arteriovenöz fistül gelişimine bağlı olabilir. Pulmoner AV fistüller, 2 yaşından sonra uygulanan cavopulmoner şantlarda ve total cavopulmoner şanta tamamlanmadan uzun dönem kalan hastalarda daha sık görülür.
8. Sağ kalp çıkım yolunda obstruksiyona (fibrosis, darlık, trombus vb.) bağlı kondüit revizyonları gerekebilir.

2.8.2.1. Fontan paradoksu:

Başarılı bir Fontan prosedürü uygulansa bile geç dönem problemler (PLE, disritmi, ölüm) açısından risk hep olacaktır. Ameliyatı izleyen dönemde tek ventrikül siyanoz ve volüm yükünden kurtulmuş olsa da, santral venöz basınç normalden yüksek kalacaktır. Artmış santral venöz basınç pulmoner vasküler direnci artıracak, bu da ventriküler fonksiyonları bozacak, bunun sonucunda da santral venöz basıncın daha da yükseldiği bir kısır döngü gelişecektir (Fontan paradoksu). Fontan sirkülasyonunun bozulmasıyla eş zamanlı olan bu progresif santral venöz basınç artışı, hem PLE hem de disritmiler için en önemli risk faktörüdür.

2.8.2.2. Tromboembolizm:

Fontan prosedüründen sonra % 3-20 oranında tromboembolik olaylar görüldüğü bildirilmiştir (12,13). Postoperatif dönemde, ventriküler bir pompa olmaksızın sistemik venöz kanın pulmoner yatağa yönlendirilmesi esnasında oluşan laminar olmayan düşük hızdaki turbulan akım tromboembolizme yatkınlık oluşturur. Düşük kardiyak debi ve normalden daha az pulsatil pulmoner dolaşım gibi hemodinamik faktörlerin yanısıra postoperatif dönemde ortaya çıkan koagülasyon faktör anormallikleri de bu olaya katkıda bulunur. Koagülasyona yatkınlık kısaca Virchow triadını oluşturan faktörler ile açıklanabilir:

1. Staz
2. Anormal duvar yüzeyi
3. Artmış viskozite veya koagülabilite

Postoperatif dönemde en sık gözlenen koagülasyon anormallikleri; antikoagülan protein C, protein S ve antitrombin 3 eksikliğidir (13-17).

* Protein C, K vitaminine bağımlı ve karaciğerde sentezlenen antikoagülan olarak görev yapan bir proteindir. Plazmada inaktif şekilde dolaşır. Trombin, trombomodüline bağlandığında ise aktif şekle çevrilir. Aktive protein C, aktive Faktör V ve Faktör VIII' i proteoliz yoluyla inaktive eder. Böylece Faktör X aktivasyonu ve protrombinin trombine dönüşümü engellenir.

* Protein S ise aktive olmuş protein C' nin kofaktörüdür. Hepatosit ve megakaryositlerde sentezlenir. Plazma ve Faktör V' in inaktivasyonunda kofaktör olarak rol oynar.

* Antitrombin 3, trombinin fizyolojik inhibitörü olan bir glikoproteindir. Karaciğerde ve endotel hücrelerde sentezlenir ve trombin ve serin protezaları inaktive eder. Ayrıca aktive faktör X, IX, XI, XII ve kallikreini, trombinden daha az olarak inhibe eder.

Dolayısıyla fibrinoliz ve trombin inaktivasyonunda yer alan bu 3 antikoagülan maddenin eksikliklerinde hiperkoagülabl bir durum meydana gelecektir. Son dönemdeki yayınlarda ise, Fontan cerrahisi sonrası olası bir postoperatif trombosit reaktivasyon artışından da söz edilmektedir (13).

2.8.2.3. Protein kaybettirici enteropati (PLE):

PLE, gastrointestinal sistemden şiddetli protein kaybı sonucunda ortaya çıkan bir tablodur. Fontan ameliyatını izleyen yıllar boyunca hastalar hastaliksız bir performans sergilerken birdenbire PLE gelişebilir. Genel kabul görmüş olan patofizyoloji; progresif olarak yükselen santral venöz basıncın barsak duvarında ödeme (intestinal lenfanjiektezi) neden olarak barsak lümenine protein kaçmasıdır. Son zamanlarda immunolojik ve enflamatuvar süreçlerin de bu olayın gelişimine katkıda bulunduğu düşünülmektedir (18). İmmun sistemin primer veya sekonder aktivasyonunun ince barsak duvarının yapısal bütünlüğünü ve permeabilitesini (selektif CD4+ lenfosit kaybı) etkileyerek Fontan cerrahisi sonrası PLE gelişiminde tetikleyici rol oynadığına dair yayınlar mevcuttur (19). Splenik alanda normalde 2-3 kat yüksek olan venöz basınç daha da artmakta ve lenfatik basınç artışına neden olmaktadır. Heterotaksili olgularda daha sık rastlanır. Barsak duvarındaki ödem ileride malnütrisyonla sonuçlanacak bir malabsorbsiyon oluşturur. Oluşan hipoproteinemi ödem ve asit tablosu yaratır. Ayrıca immunglobulinlerin kaybına sekonder bir immun yetmezlik tablosu ve protein C veya S' in kaybına sekonder "hiperkoagülabl bir durum" ortaya çıkabilir (20).

Fontan cerrahisi sonrası uzun dönem sağ kalım süresi arttıkça, PLE riski artıyor gibi görünmektedir. Gentles ve arkadaşları, Fontan ameliyatı sonrası ortalama 5.4 yıllık izlem süresi olan 363 hastanın % 2.5' inde PLE saptarken; Mayo Klinik' ten Feldt ve arkadaşları ortalama 10 yıldan fazla izlem süresi olan hastalarda PLE oranını % 13.4 bulmuşlardır (6).

Fekal alpha-1 antitripsin (alpha-1-AT) ve onun intestinal klirensinin artışı, PLE kesin tanısında izotopik yöntemlere alternatif olan basit ve güvenilir yöntemlerdir. Klinik bulgular ve ince barsak biyopsi sonuçları da tanıda destekleyicidir.

PLE için henüz genel kabul görmüş efektif bir tedavi protokolü yoktur. Mevcut çabalar santral venöz basıncı düşürecek yöntemler (fenestrasyon veya Fontan dolaşımının revizyonu ve iyileştirilmesi) üzerinde yoğunlaşmıştır. Sistemik venöz baffle' da oluşturulacak bir fenestrasyonun, mevcut atriopulmoner Fontan bağlantısının total kavopulmoner bağlantıya veya

ekstrakardiyak Fontan dolaşımına dönüştürülmesinin santral venöz basıncı düşürerek düzelme sağladığı bildirilmiştir (20,21). Semptomatik tedavi amacıyla kullanılan ard yükü azaltacak ilaçlar (ACE inhibitörleri), diüretikler de santral venöz basıncı azaltmada kullanılabilir. Ayrıca destek amaçlı albumin infüzyonları, protein ve orta zincirli yağ asitlerinden zengin diyet değişikliği de semptomatik faydalar sağlar. Yapılan bazı yayınlarda, yüksek doz steroid ve heparin tedavisinin intestinal hücre membran hücre stabilizasyonu yoluyla etkili olduğu olgular bildirilmiştir (18, 20, 22-24).

2.8.2.4. Aritmiler:

Sinüs düğümü disfonksiyonu ve atrial flutter gibi disritmiler, Fontan ameliyatı sonrası sık görülen geç dönem problemlerdir. Boston Çocuk Hastanesi' nden bir seride atrial flutter oranı % 16, sinüs düğümü disfonksiyonu ise % 13 olarak bildirilmiştir. Buna ek olarak, ameliyattan sonraki 10 yılda atrial flutter riski % 40' a çıkmıştır (6). Ortaya çıkan disritmilerin tedavisinde; antiaritmik ilaçlar, radyofrekans ablasyon, antitaşikardik pacemaker, kriyoablasyon gibi direkt cerrahi yaklaşımlar uygulanmaktadır. Zayıflamış Fontan hemodinamikleri, atriyum boyutları, ameliyat yaşı ve ameliyattan sonra geçen süre disritmi gelişimindeki en önemli etmenlerdir. Ayrıca kullanılan ameliyat tekniği aritmi gelişiminde önemlidir. Özellikle atriopulmoner şant tekniğinde atriyotomiye sekonder atriyal aritmi gelişme sıklığı fazladır. Bunun dışında 4 yaşından sonra ameliyat edilenlerde ileti yolları büyük oranda gelişimini tamamlamış olduğundan bunlarda insizyon skarına sekonder daha sık aritmi gözlenmektedir. Bu hastalar kimi zaman semptomatik olmadan ani kalp ölümü ile karşımıza gelebilmektedir.

Mitral darlığı benzeri bulguların sol atrial kasılmayı azaltması sonucu sistemik venöz basınçta artış ve kardiyak debide azalma da aritmilere neden olmaktadır. Postoperatif erken dönemde supraventriküler taşikardi sıklığı % 15 civarında iken , 5-7 yıllık izlemde % 66' ya dek çıkmaktadır. TCP şant tekniklerinde daha az gözlenir.

Aritmiye bağılı ani ölüm riskinin saptanmasında invaziv olmayan labaratuvar çalışmalarından EKG, ekokardiografi ve holter monitorizasyonu duyarlılığı ve özgüllüğü düşük olan yöntemlerdir. Ani ölüm; kontrol edilemeyen nedenlerinden ve kesin prediktörlerinin saptanamamış olmasından dolayı major bir sorundur. Ancak, elektrokardiografik analizlerin yeni formları prognostik enformasyon sağlamaktadır. Bunlardan “yüksek rezolüsyonlu EKG (high-resolution ECG)” tekniğinin 2 major uygulama alanı vardır:

- Sinyal ortalamalı EKG analizi (signal averaging ECG-SAEKG)
- Kalp hızı deęişkenlięi analizi (heart rate variability-HRV)

2.8.2.4.1. Sinyal ortalamalı EKG teknięi (SAEKG):

SAEKG yeni, duyarlı, ucuz, kolay uygulanabilen ve invaziv olmayan bir yöntemdir. Standart EKG’ nin bilgisayarlı analiz şekli olan SAEKG teknięiyle yüzey EKG’ sinin segmentlerinden elde edilen sinyallerin ortalaması alınır (25,26). Bu şekilde düzenli EKG sinyallerine eşlik eden düzenli olmayan, rastgele gürültü sinyallerinin etkisi azaltılır ve “sinyal/gürültü oranı” arttırılmış olan bir kayıta, normal EKG’ de görülemeyen düşük amplitüdü sinyaller belirgin hale gelirler (27). Böylece elde edilen kayıtlarda gürültü seviyesi 1 mikrovoltun altına iner. Bir mikrovolt ise; normal EKG kağıdının bir santimetresinin binde birine karşılık gelir.

Normalde bu düşük amplitüdü dalga formları, iskelet kası aktivitesi ve dięer dış gürültü (noise) kaynaklarıyla karşılaştığından maskelenmiş ve standart EKG’ ye gömülmüş vaziyettedir. Bu teknik ile vücut yüzeyinden elde edilen sinyal ortalaması yapılmış QRS kompleksinin sonunda, hastalıklı miyokardın neden olduęu gecikmiş inhomojen depolarizasyonu temsil eden, dięer bir deyişle malign ventriküler aritmi oluşumu için potansiyel bir substratın varlığını gösteren elektrik sinyalleri saptanabilir (28). Mikrovolt seviyesindeki bu elektriksel aktivitelere “geç potansiyeller (late potentials)” adı verilmiştir (28) ve ventrikül kasındaki reentrant yollara ait indirekt bir marker olarak kabul edilmiştir. Bu substratın varlığında gelip geçici ventriküler

aritmiler, uzun süreli ventriküler aritmi oluşumunu tetikleyebilirler; özellikle de reentrant tipteki ventriküler taşikardileri (VT) uyarabilirler. substrat mevcut olmadığında ise bu benign aritmiler tehlike yaratmazlar. Bazı hasta gruplarında bu teknik ile ani kardiyak ölüm riski açısından güvenilir tahminler yapılabilmektedir (29). Sonuçta bu geç potansiyellerin varlığı;

- tetiklenebilir VT oluşma olasılığı
- açıklanamayan senkop
- ani kalp ölümü ile ilişkili olduğundan risk belirlemede bu teknik kullanılabilir (26).

Geç potansiyeller QRS bitiminde mevcut olan düşük genlikli (1-20 mikrovolt) ve yüksek frekanslı (25-250 Hertz) sinyallerdir. Bu sinyaller QRS' in son dönemi ile ST bölgesine dağılmış olabilirler. EKG sinyali hala değişim gösteriyor olabilir, yani izoelektrik değere veya sabit bir değere sahip değildir. Geç potansiyeller bu değişen bölgeye eklenen sinyaller olduklarından geç potansiyellerin ortaya çıkabilmeleri için bu bölgenin yüksek geçiren filtre ile filtrelenerek düzeltilmesi yani sifıra çekilmesi gerekir. Bu durumda geç potansiyel sinyalleri, sıfır etrafında değişen sinyaller olarak belirlenir. Filtreleme işleminden sonra x, y ve z derivasyonlarından (kalbin 3 boyutlu eksenleri) elde edilen vektörlerinin kareleri toplamının kare kökünden (root mean square-RMS ifadesi) vektör genlik sinyali elde edilerek geç potansiyel değerlendirme parametreleri saptanır. Geç potansiyelleri tanımlayabilmek için bugüne dek 3 kriter tanımlanmıştır (28):

- Filtrelenmiş total QRS kompleksi süresi (HFQRS): Geç potansiyeller QRS kompleksinin sonunda bulduklarından total QRS kompleksi süresini uzatırlar. Total QRS kompleksi süresi 120 milisaniyeyi geçince bu kriterin varlığı kabul edilir. Ancak sağ veya sol dal bloğu, kalıcı kalp pili implantasyonu gibi ventrikül içi ileti gecikmesi yapan durumlarda bu kriter güvenilirliğini yitirir.
- QRS kompleksinin son 40 milisaniyesindeki RMS şeklinde voltaj tayini (RMS40): Bu kriterle geç potansiyel varlığını

kabul edebilmek için son 40 milisaniyede saptanan voltajların 25 mikrovolttan küçük olması gerekir.

- Düşük amplitüdlü sinyal süresi (LAD40): QRS kompleksinin sonu olarak kabul edilen noktadan itibaren, dalganın başlangıcına doğru olan son kısmının ne kadar süre ile 40 mikrovolttan daha düşük amplitüdlü olarak seyrettiğinin saptanmasıdır, bu sürenin 38 milisaniyeden büyük olması gerekir.

Bilindiği gibi sinüs ritmi boyunca görülen P dalga anormallikleri atriyal fibrilasyon (AF) ve diğer supraventriküler aritmilerle birliktelik gösterir. Yüzey EKG' de "P dalgası uzaması" olarak görülen "intraatriyal veya interatriyal ileti gecikmesi" de sinyal ortalamalı EKG analiz teknikleriyle daha farkedilebilir hale getirilebilir (30). Elektriksel sinyalin uygun şekilde filtrelenip amplifikasyona edilmesinden sonra yapılan "ortalama (averaging)" işlemi P dalgasının amplitüd ve süresinin daha kesin ve tam olarak ölçülmesini sağlar. P dalga süresinin perioperatif AF için en iyi prediktör olduğu açıktır. Ancak paroksizmal formlar için bu veri daha az güvenilirlik gösterir. Bu bakımdan P dalgasının RMS şeklinde ölçülmüş voltajları daha kullanışlı görünmektedir (30-32).

2.8.2.4.2. Kalp hızı değişkenliği (heart rate variability-HRV):

Çeşitli kardiyovasküler hastalıklarda aritmilerin otonom sinir sistemindeki bozukluklarla ilgili olduğu bilinmektedir (33,34). Bunun dışında, kaval ven köklerinin ve sağ atriyum miyokardının otonom ganglion ağından zengin olması nedeniyle kavopulmoner şant ameliyatları sonrası bunların zarar görmesi beklenen bir durumdur (34). Otonom sinir sistemindeki bu anormallikler, aritmi gelişimi açısından Fontan prosedürü uygulanmış hastalarda bir başka önemli risk faktörüdür.

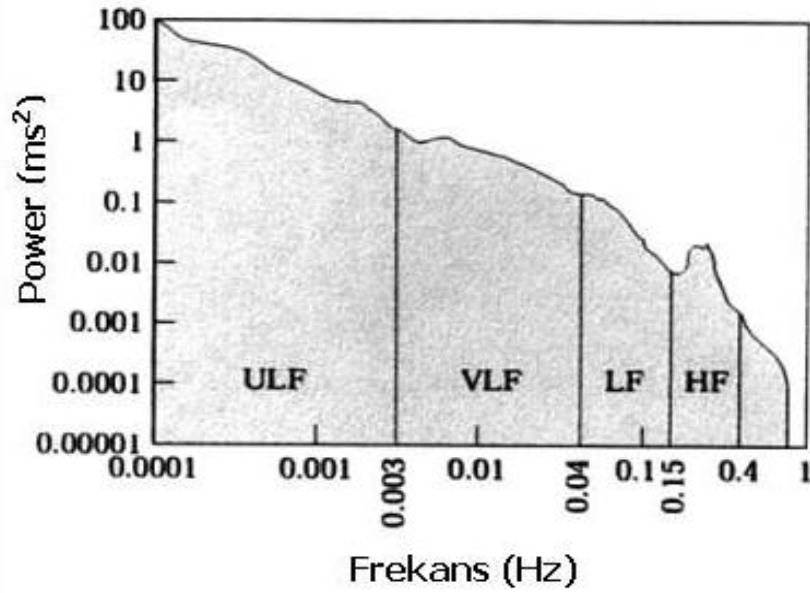
Kalp hızının efferent kontrolü; sinüs düğümündeki pacemaker, sempatik aktivite ve parasempatik aktivite tarafından düzenlenen bir fonksiyondur. Kalp hızının değişkenliği ise kalp hızını yavaşlatan

parasempatik (vagal) aktivite ile hızlandıran sempatik aktivite arasındaki dengeye bağlıdır. EKG' deki R-R aralıklarının varyasyonunu belirten HRV ölçümü, otonom sinir sistemi fonksiyonunun objektif değerini gösteren noninvazif ve pratik bir yaklaşımdır. Kalp hızı ve kan basıncı fluktuasyonlarının spektral analizleri sağlıklı ve hastalıklı bünyelerde kardiyovasküler regülatuar mekanizmaları daha derinden tanımayı sağlayacak yegane yaklaşım olarak sunulmaktadır. Özetle HRV kardiyovasküler risk saptanması ve sempataovagal dengenin ölçümünde kullanışlı bir araçtır.

Normal morfolojili bir QRS' i olan iki atımın RR intervalinin bir sonraki RR intervali arasındaki varyansı olarak tanımlanan HRV, 2 farklı şekilde değerlendirmeye tabi tutulur:

1.Zamana dayalı analiz (Time domain): RR intervallerinin hesaplanması esasına dayanır. Elde edilen parametreler bu ölçümün istatistiksel ve geometrik ifadeleridir.

2.Frekansa dayalı analiz (Frequency domain): Çeşitli frekanslardaki kalp atımlarının periyodik osilasyonlarından kaynaklanan kalp hızındaki toplam varyansın miktarı hakkında bilgi veren spektral analiz metodudur (35). Aşağıda 24 saatlik bir Holter-HRV kaydından elde edilen güç-frekans dağılım şeması görülmektedir (Şekil 2.8.):



Şekil 2.8. Güç spektrum dansitesi örneği (HF: High Frequency, LF: Low Frequency, VLF: Very Lowfrequency, ULF: Ultra Low Frequency). HF alanındaki güç HRV' nin vagal modülasyonunu, LF alanındaki güç ise öncelikle sempatik modülasyonu yansıtır.

Yapılan yayınlarda HRV parametrelerindeki azalmanın, spontan ventriküler taşikardinin başlamasına yatkınlık için spesifik bir bulgu olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmalar; anormal kalp hızı değişkenliğinin, hayatı tehdit eden bir aritminin başlayacağını destekleyen elektriksel bir instabiliteyi yansıttığını ve bozulan nörohümorale veya otonomik regülasyonun bu tür aritmileri tetikleyen önemli bir mekanizma olduğunu göstermiştir. Örneğin; paroksizmal atriyal fibrilasyonun başlangıcının sirkadyen bir karaktere sahip olduğu gözlenmiştir: Gündüzleri daha kısa episodlarda izlenirken geceleri daha uzun episodlarda görülmektedir. Ayrıca vagal aracılı atriyal fibrilasyonun tipik olarak öncesinde bradikardi mevcuttur. Bu nedenle sinüs hızı üzerinde otonom sinir sisteminin etkilerini değerlendirmek için HRV analizi kullanılabilir. Gece başlayan bir AF atağının öncesinde HRV' nin yüksek frekanslı (HF) komponentlerinde artış gözlemek de olasıdır (36).

2.8.2.4.3. QT dispersiyonu:

Son dönemde aritmi riskini göstermede kullanılan bir diğer metod ise “**QT dispersiyonu**” nun ölçülmesidir. Yüzey EKG’ deki derivasyonlarda aynı atıma karşılık gelen QT mesafelerinin ölçülüp en kısası (QTmin) ile en uzununu (Qtmax) arasındaki farkın bulunması ile elde ($QT_{max}-QT_{min}=QT_d$). QT dispersiyonundaki artışı, miyokard repolarizasyonunun homojenliğindeki bozulmanın bir ölçütü olarak kabul edilir (37). Birçok prospektif çalışmada aritmogenezin yeni bir göstergesi olarak kardiyak nedenli mortaliteyi belirlemede değerli olduğu öne sürülmektedir. Çünkü deneysel olarak ventriküler repolarizasyonun dispersiyonundaki artmanın ventriküler aritmilere yatkınlıkla sıkı ilişkili gösterilmiştir.

2.8.2.5. Diyastolik Fonksiyon Bozukluğu:

Fontan veya kavopulmoner şant cerrahisi sonrası fonksiyonel tek ventrikülün performansı zaman geçtikçe bozulabilir. Özellikle uzun dönemde bozulan Fontan hemodinamikleri bu komplikasyonu ortaya çıkaracaktır. Ayrıca ameliyat öncesi varolan atrioventriküler kapak regürjitasyonu buna sebep olabilir. Diyastolik fonksiyon bozukluğu, kronik basınç yükünün neden olduğu sol ventrikül hipertrofisi ve miyokard yapı değişikliklerinin erken bulgusudur. Sistolik fonksiyonlar nispeten iyi korunsa da ventriküler relaksasyonda bozulma Fontan cerrahisi sonrası sık gözlenir. Bu durum, ventriküler diyastolik doluş, pulmoner kan akımı ve kardiyak debide önemli değişikliklere yol açabilir. Zamanla bu relaksasyon anormalliklerine sol ventrikül kompliansında azalma da eklenir. Sonuçta fonksiyonel durumda progresif bir bozulma gözlenecektir. Ancak böylesi bir gelişmeyi öngörecektir kesin mekanizma, hala bilinmiyor (38).

Fonksiyonel tek ventrikülün performansının kantitatif tayini, bu odacığın asimetric geometrisinden dolayı komplike bir olaydır. Ancak kenarların otomatik saptanabilmesi ve miyokardiyal performansın doppler ile ölçülebilen indeksleri, ventrikül biçimine bakmaksızın kantitatif ölçülebilmesine olanak tanır.

2.8.2.5.1. Diyastolik fonksiyonların ekokardiografi ile ölçülmesi:

Diyastolik fonksiyonların Doppler ekokardiografi ile elde edilen bulguları, anjiyografik yöntemlerle elde edilen bulgularla benzerlik gösterir. Ekokardiografi, noninvazif bir yöntem olması ve kolay uygulanabilmesi nedeniyle diyastolik fonksiyon çalışmalarında yaygın olarak tercih edilen bir yöntemdir.

Doppler ekokardiografi ile sol ventrikül diyastolik fonksiyonlarının belirlenmesi, sol ventrikül doluşu sırasında mitral kapaktan geçen kan akım hızının ölçülmesi temeline dayanır. Mitral akımı, sol atrium ve sol ventrikül arasındaki eş zamanlı basınç farkları ve volüm değişmelerine bağlıdır.

Transmitral kan akımını etkileyen pek çok fizyolojik değişken vardır. Bunlar, kalp hızı, solunum, yaş, sol ventrikül yapı bütünlüğü, aktif ve pasif relaksasyon hızı ve süresi, ventriküllerin yükü ve fonksiyonları, sol atrium kontraktilesi, perikard etkisi, periferel ve pulmoner vasküler yanıt, ventriküllerin etkileşimi ve miyokardın viskoelastik özellikleridir. Birbirleri ile ilişkili olan tüm bu faktörler ekokardiyografik olarak sol ventrikül doluşunu etkiler (39).

Pulse wave (PW) doppler ekokardiografi ile ventrikül diyastolik fonksiyonlarını belirlemek için apikal dört boşluk konumunda, sample volüm atrioventriküler kapak yaprakçıklarının hemen üzerinde ve mümkün olduğu kadar akıma paralel yerleştirilir. Bu şekilde elde edilen mitral akım trasesi sol atriumdan sol ventriküle geçen kanın zamana göre akım hızını gösterir ve iki kısımdan oluşur (40,41) (Şekil 2.9.):

1.Mitral E dalgası: Erken doluşu yansıtır. Akım hızının sıfıra indiği ve A dalgasının başlangıcına kadar olan kısım “diyastaz”dır. Diyastaz süresi kalp hızı ile değişir, kalp hızı arttıkça diyastaz süresi kısalır.

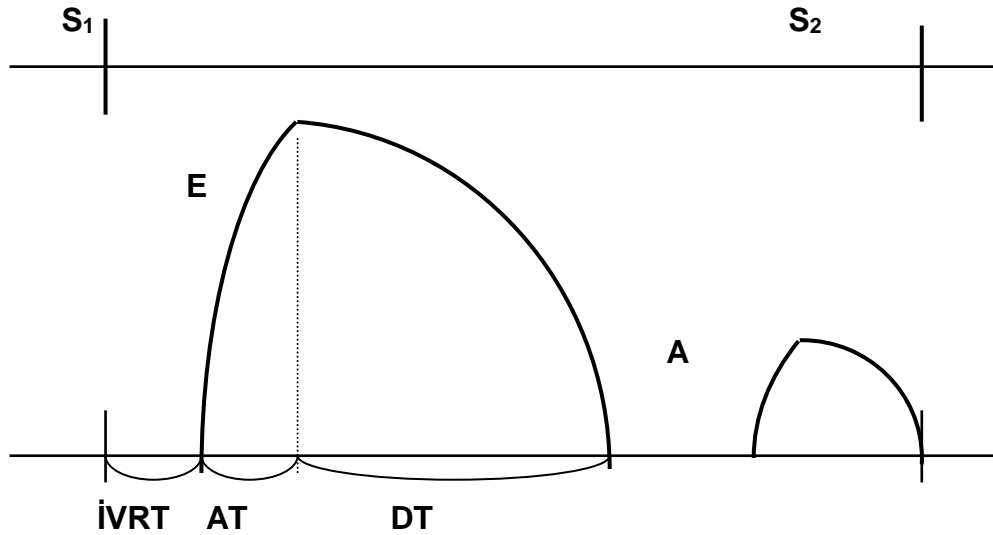
2.Mitral A dalgası: Diyastazı izleyerek ikinci dalga olan A dalgası meydana gelir. A dalgası, ventrikül doluşunun geç devresi olan atrial kontraksiyonu gösterir ve maksimal noktaya ulaştıktan sonra azalarak mitral kapak kapandığı zaman sonlanır.

Doppler dalga formları ile elde edilen indeksler transmitral akımın gerçek volümünü değil; yalnızca diyastolik kan akım hızını gösterirler. Normal kişilerde erken diyastolik akım velositesi (E), geç diyastolik akım velositesinden (A) daha fazladır ve E dalgasının azalışı daha hızlıdır.

Doppler akım hızı ölçümleri, sample volüm lokalizasyonuna, transduserin açısına ve pozisyonuna göre değişiklik gösterebilir.

E ve A dalgalarının ölçümleri ile elde edilen ve diyastolik fonksiyonları belirlemede kullanılan parametreler şunlardır (40):

- **İzovolemik relaksasyon zamanı (İVRT):** Aort kapağının kapanması ile E dalgasının başlangıcına kadar olan süredir.
- **E/A oranı:** Pik velositeler oranıdır.
- **E dalgası akselerasyon zamanı (AT):** E dalgasının başlangıcından pik yaptığı noktaya dek geçen süredir.
- **E dalgası deselerasyon zamanı (DT):** E dalgasının pik yaptığı noktadan bitişine dek geçen süredir.
- **Total diyastolik doluş zamanı (TDF):** E dalgasının başlangıcından A dalgasının bitimine dek olan süredir.



Şekil 2.9. Doppler ekokardiografi ile belirlenen normal mitral akım hızının dalga formu

Anormal relaksasyon durumunda izovolemik relaksasyon zamanı uzar, E velositesi azalır, E/A oranı azalır, akselerasyon ve deselerasyon zamanları azalır.

2.9. Fontan Cerrahisi Sonrası Uzun Dönem Sağ Kalım Oranları

Literatürde Fontan prosedürleri için verilen uzun dönem morbidite ve mortalite sonuçlarının çoğunluğu, ya ameliyatın ilk uygulandığı dönemlere ait ya da tek aşamada gerçekleştirilen atriopulmoner yaklaşımlara aittir. Bu prosedürün daha erken dönemlerdeki tecrübeleri de kapsayan geniş serilerde, 5 yıllık sağkalım oranı % 63-79 olarak bildirilmiştir. Ne var ki günümüzde geliştirilen ve uygulamaya giren yeni modifikasyonlar sayesinde geç dönem sağ kalım oranları artmıştır. Boston Çocuk Hastanesi' nden Gentles ve arkadaşları 1988' den sonra ameliyat edilenlerde 5 yıllık sağkalım oranını % 80 bulurken; 1990' dan sonra ameliyat edilenlerde bu oranı % 90 olarak bulmuşlardır. Çalışmacılar geç dönem sağkalım oranlarındaki bu düzelmeyi erken dönem sağkalım oranlarının düzelmesine bağlamışlardır. Çünkü, erken postoperatif dönemde sağkalım eğrileri bir miktar düşme göstermektedir. Wisconsin Çocuk Hastanesi' nden de benzer sonuçlar bildirilmiştir. 1977-1996 arasında evrelendirilmiş Fontan prosedürü uygulanan 50 hastada 5 yıllık sağkalım oranı % 90 bulunmuştur.

Fontan ameliyat sonrası hastaların fonksiyonel durumları genellikle iyidir. Daha erken dönemlerdeki tecrübeleri de kapsayan serilerde bile geç dönemde sağ kalanların % 80-90' ında 4-5 yıllık izlemde fonksiyonel status, New York Heart Association fonksiyonel sınıflamasına göre Sınıf 1 ve 2 olarak bildirilmiştir.

Tek ventrikül anatomili hastalarda geliştirilen yeni Fontan modifikasyonlarının uzun dönemdeki sonuçları henüz çok iyi bilinmemektedir. BDCPA' ların ara basamak olarak kullanılması, lateral tünel veya ekstrakardiyak Fontan tekniklerinde fenestrasyon uygulaması halen yüksek riskli Fontan adaylarında gerçekleştirilmektedir. Ancak son dönemde yayınlanan erken ve 5 yıllık sağkalım oranlarındaki iyileşmeler, bu tekniklerin katkısının bir yansıması olabilir. Ayrıca sağkalımdaki bu iyileşmeler, geç

morbiditede pozitif yönde etkisi olan Fontan hemodinamiklerindeki düzelmeyi düşündürmektedir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma Aralık 1981-Temmuz 2001 tarihleri arasında kompleks tek ventrikül anomalisi nedeniyle cavopulmoner şant ameliyatı veya Fontan modifikasyonu uygulanmış 78 hastayı kapsamaktadır. Retrospektif ve kısmen de prospektif olarak yapılan çalışmada hastaların dosyaları incelenmiş ve ameliyat sonrası durumları gözden geçirilmiştir.

3.1. Retrospektif Çalışma

Çalışmanın materyalleri, 1975-2001 yılları arasında H. Ü. Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi konsey defterlerinde, Fontan modifikasyonları veya cavopulmoner şant ameliyatı kararı alındığı kaydedilmiş 355 hastanın dosyalarının taranmasından elde edildi. Bunlardan Glenn ameliyatı uygulanan 12 hasta ve Fontan modifikasyonları uygulanan 66 hasta çalışmaya dahil edilerek retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hasta seçiminde sözkonusu ameliyatının hastanemizde uygulanıp uygulanmadığı gözönünde tutulmamıştır.

Hastaların dosyalarından; yaş, cinsiyet, ekokardiyografi, kateterizasyon ve anjiokardiografi bulguları, definitif ameliyat öncesi bir ön prosedür uygulanıp uygulanmadığı, uygulandıysa ön prosedürün tipi, definitif ameliyat yaşı ve tarihi, Fontan modifikasyonun tipi, ameliyattaki aortik klemp ve kardiyopulmoner bypass süreleri, erken postoperatif dönemde ve geç dönemdeki komplikasyonlar ve tipleri, kalıcı kalp pili gereksinimi, revizyon gerekip gerekmediği, hastanede yatış süreleri, postoperatif izlem süreleri, exitus nedenleri ve tarihleri öğrenilmiştir. Ameliyattan sonra kontrole gelmemiş veya Ocak 2001' den sonra haber alınamamış 9 hasta Kaplan-Meier sağ kalım analizlerine katılmamıştır.

Retrospektif değerlendirmede incelenen parametreler şunlardır:

1. Tanı
2. Fontan cerrahisi öncesi yapılan ön prosedürler
3. Fontan cerrahisi yaşı
4. Fontan cerrahisinin uygulandığı tarih (yıl olarak)
5. Aortik klemleme süresi

6. Kardiyopulmoner by-pass süresi
7. Fontan prosedürünün tipi
8. Ameliyat sonrası hastanede kalış süresi
9. Ameliyat sonrası revizyon gerekliliği
10. Ameliyat sonrası komplikasyonlar
11. Ameliyat sonrası izlem süresi

3.2. Prospektif Çalışma

Dosyaları retrospektif olarak değerlendirildiğinde henüz hayatta olduğu düşünülen 52 hastaya mektupla çağrıda bulunulmuş, 25' inden (10 kız, 15 erkek) prospektif değerlendirme için olumlu yanıt elde edilmiştir. Rest ECG' de QT dispersiyonu, 24 saatlik Holter kayıtlı HRV analizi, SAECG analizi, kan biyokimyası, tam kan analizi ve koagülasyon parametreleri için 25 kişilik yaş ve cinsiyete göre eşleştirilmiş bir kontrol grubu seçilmiştir. Kontrol grubu, klinik, EKG ve ekokardiografi bulguları normal olan ve bilinen sistemik bir rahatsızlığı olmayan sağlıklı deneklerden kendileri ve ailelerinin rızaları alınarak oluşturulmuştur. Hasta ve kontrol grubunun ortalama yaş, vücut ağırlığı ve boyları Tablo 3.1.' de verilmiştir:

	Ortalama yaş	Vücut ağırlığı	Boy
Hasta	12.816 ± 6.634	37.04 ± 18.89	137.96 ± 27.66
Kontrol	12.728 ± 7.019	42.48 ± 20.59	143.60 ± 28.66

Tablo 3.1. Hasta ve kontrol gruplarının yaş, ağırlık ve boyları.

3.2.1. Klinik değerlendirme:

Haziran-Temmuz 2001 tarihleri arasında başvuran 25 hastanın; yakınma ve öyküleri öğrenilip, boy ve vücut ağırlıkları ölçülüp, New York Heart Association (NYHA) sınıflamasına göre fonksiyonel kapasiteleri değerlendirilmiş, transdermal O₂ saturasyonları ölçülmüş, fizik incelemeleri yapılmış, "rest ECG" ve telekardiografi yapılmış, ekokardiografi alınmış, 24 saatlik Holter ve "HRV (heart rate variability)" incelemesi yapılmış, 5 dakikalık

SAECG kaydı, transdermal O2 saturasyonu, treadmill efor testi uygulanarak son durumları değerlendirilmiştir.

NYHA fonksiyonel sınıflaması:

1. Sınıf 1: Beden faaliyetini kısıtlayacak semptom olmaması
2. Sınıf 2: Beden faaliyetinin hafif derecede kısıtlanması
3. Sınıf 3: Beden faaliyetinin ileri derecede kısıtlanması (istirahatte rahattırlar)
4. Sınıf 4: Herhangi bir beden faaliyetini rahatsızlık duymadan yapamazlar.

3.2.2. Rest ECG:

Kalp pili olmayan 22 hasta ve kontrol grubundan Cardio Perfect 12 lead ECG recorder ile Cardiocontrol Medical Diagnostic Workstation programı kullanılarak "rest ECG" kayıtları alınmıştır. Bu kayıtlardan yapılan dijital ölçümlerle;

- P süresi
- QRS süresi
- PR mesafesi
- Düzeltilmiş QT süresi (QTc)
- QT dispersiyonu (QTd)
- Kalp hızına göre düzeltilmiş QT dispersiyonu (QTdc) verileri elde edilmiştir.

3.2.3. Ekokardiografi:

Ekokardiografik çalışmalar, GE (General Electric) Vingmed System Five Performance marka ekokardiografi cihazı ile 1.5, 2.5, 10 mHz transducer kullanılarak standart parasternal kısa ve uzun eksen apikal dört boşluk, subkostal ve suprasternal pencerelerden rutin olarak uygulandı. Hasta ve kontrol grubu M-mode, iki boyutlu (2D), continuous wave (CW), PW (pulse wave) ve renkli Doppler ekokardiografi ile değerlendirildi. Ölçümler tek kardiyak siklusa yapıldı.

2D ekokardiografi eşliğinde yapılan M-mode ekokardiografi çalışması ile hastaların;

- sistolde sol ventrikül arka duvar kalınlığı (LVPW-s) (mm)
- diastolde sol ventrikül arka duvar kalınlığı (LVPW-d) (mm)
- sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDD) (mm)
- sol ventrikül sistol sonu çapı (LVESD) (mm)
- ejeksiyon fraksiyonu (EF) (%)
- kısalma fraksiyonu (KF) (%) ölçüldü.

Valvuler darlık ve yetmezliklerin saptanmasında, pulmoner arterde veya konduitteki darlıklarda gradientin belirlenmesinde CW Doppler ekokardiografi kullanılmıştır.

PW Doppler ekokardiografi, sol ventrikül veya fonksiyonel tek ventrikülün diyastolik fonksiyonlarının değerlendirilmesi amacıyla, apikal dört boşluk konumunda örnek kesit (sample volüm) mitral yaprakçıklarının uçları hizasına akıma paralel yerleştirilerek aşağıdaki parametreler saptanmıştır:

- E: Pik erken diyastolik akım velositesi (cm/sn)
- A: Pik geç diyastolik akım velositesi (cm/sn)
- E/A: Pik erken ve geç diyastolik akım velositeleri oranı
- AT: Akselerasyon zamanı; erken diyastolik doluşun maksimum hıza ulaştığı süre (msn)
- DT: Deselerasyon zamanı; maksimum erken doluş hızının 0' a inmesine kadar olan süre (msn)
- İVRT: İzovolemik relaksasyon zamanı (msn)
- TDF: Total diyastolik doluş zamanı (msn)

3.2.4. Treadmill Efor testi:

Sadece hasta grubuna uygulanan eforlu EKG testi için Quinton 4500 Treadmill System ile modifiye Bruce protokolü kullanıldı. Üç hastaya yaşları küçük olduğundan bu test uygulanmadı. Toplam 27 dakikalık her biri 3 dakika olan 9 evreden oluşan testin değerlendirilmesinde;

- 9. evreyi bitirenler: Normal efor kapasitesi

- 7. ve 8. evreyi bitirenler: Minimal azalmış efor kapasitesi
- 4.,5. ve 6. evreyi bitirenler: Belirgin azalmış efor kapasitesi
- 1.,2. ve 3. evreyi bitirenler: Ciddi azalmış efor kapasitesi olarak kabul edildi.

3.2.5. Holter monitorizasyonu ve kalp hızı değişkenliği (HRV):

Kalp pili olmayan 22 hasta ve kontrol grubunun 24 saatlik EKG kayıtlarının analizi ve “kalp hızı değişkenliği (heart rate variability-HRV)” değerlendirmeleri Holter for Windows-Rozinn 800/648-8840 sistemi kullanıldı. 24 saatlik Holter kayıtları, ritim bozuklukları, HRV analizleri ve ST elevasyonu/depresyonu yönünden değerlendirildi.

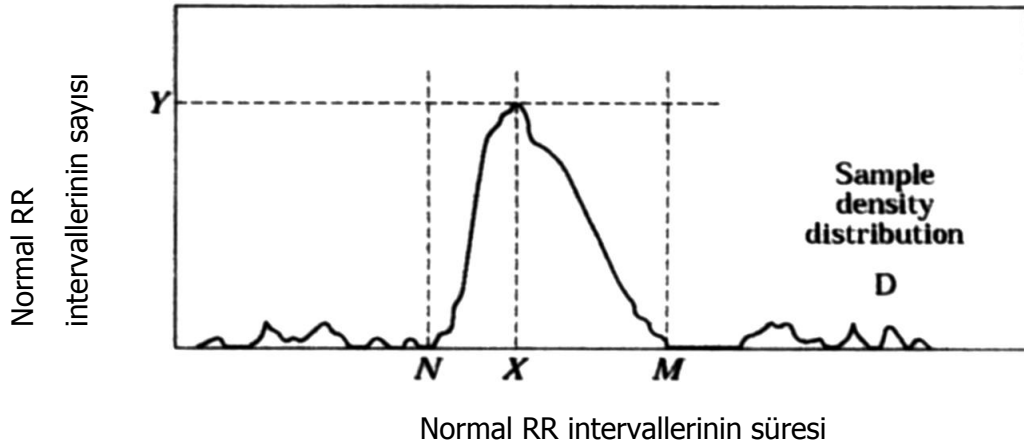
HRV zamana dayalı analizinde şu parametreler kullanıldı (32):

1. SDNN (msn): Tüm RR intervallerinin standart sapması
2. SDANN (msn): Tüm kayıttan elde edilen 5 dakikalık segmentlerin ortalama RR intervallerinin standart sapması
3. RMSSD (msn): Komşu RR intervalleri arasındaki farkların karelerinin toplamının kare kökü
4. SDNN index (msn): Tüm kayıttan elde edilen 5 dakikalık segmentlerdeki RR intervallerinin standart sapmalarının ortalaması
5. SDSD (msn): Komşu RR intervalleri arasındaki farklılığın standart sapması
6. NN50 sayısı (NN50count): Tüm kayıt boyunca 50 msn' den büyük farklılığı olan komşu RR intervallerinin sayısı
7. pNN50 (%): NN50 sayısının tüm RR intervallerinin toplam sayısına olan oranı
8. HRV triangular index (HRV TI). : RR intervallerinin toplam sayısının tüm RR intervallerinin histogramının yüksekliğine oranı
9. TINN (msn): RR intervalleri histogramının baseline' da değdiği noktalar arasındaki genişlik

10. Differential index-DI (msn): RR intervali histogramında seçilmiş yüksekliklerdeki komşu RR intervalleri arasındaki farkların histogram üzerindeki genişlikleri arasındaki fark

11. Logarithmic index-LI: Komşu RR intervalleri arasındaki absöü farkların histogramını veren en iyi tahmin katsayısı.

Aşağıda RR intervallerinin normal RR intervallerinin sayısına olan fonksiyonundan elde edilen "RR intervalleri histogramı" görölmektedir (Şekil 3.1.). Verilen son 4 parametre bu histogramın geometrik hesaplamalarından elde edilen deęişkenlerdir.



Şekil 3.1. RR intervalleri histogramı

HRV frekansa dayalı analizinde şu parametreler kullanıldı (32):

1. Toplam güç-Total power (TP) (ms^2): RR intervallerinin toplam güç varyansı
2. Ultra low frequency-ULF(ms^2): Merkez frekansı ULF aralığında olan güç (≤ 0.003 Hertz)
3. Very low frequency 1-VLF1 (ms^2): Merkez frekansı VLF aralığında olan güç (0.003-0.04 Hertz)
4. Very low frequency 2-VLF2 (ms^2): 0.01-0.04 aralığındaki güç
5. Low frequency (LF) (ms^2): LF aralığındaki güç (0.04-0.15 Hertz)

6. High frequency (HF) (ms^2): HF aralığındaki güç (0.15-0.4 Hertz)
7. Slope log (α): Uzun süreli HRV kaydının güç spektrum dansite eğrisinin lineer interpolasyonunun logaritmik eğimi.

3.2.6. Signal average ECG kaydı (SAECG):

Kalp pili olmayan 22 hastanın ve kontrol grubunun 5 dakikalık SAECG kayıtları Tepa-Kardiosis HRV v1.7.0 sistemi kullanılarak yapılmıştır. Tepa LP sisteminde yüksek geçiren filtre olarak 4 kutuplu Butterworth filtresi bulunmaktadır. Bu sistemde kullanılan x, y ve z derivasyonları birbirine dik 3 eksenenden oluşur:

- Frontal planda sağdan sola doğru olan eksen "x ekseni"dir. Hasta üzerinde anatomik olarak sağ ve solda 5. interkostal aralıkların ön aksillar hat ile kesiştikleri noktalardan kayıt alınmaktadır. Elektriksel olarak sağ taraf (-), sol taraf (+) kutbu oluşturmaktadır.
- Frontal planda yukarıdan aşağıya doğru olan eksen "y ekseni"dir. Hasta üzerinde anatomik olarak juguler çentik ve ksifoid kemik üzerine denk gelen noktalardan kayıt alınmaktadır. Elektriksel olarak juguler çentik (-), ksifoid kemik (+) kutbu oluşturmaktadır.
- Sajital planda önden arkaya doğru olan eksen "z ekseni"dir. Bu eksenin kaydı, sol 5. interkostal aralığın sternum ile birleştiği nokta (+) kutup, sırtta bu noktaya karşılık gelen nokta (-) kutup olacak şekilde alınır.

Elde edilen sinyaller bilgisayarın hafızasına kaydedilmeden önce bir amplifikatör ve dönüştürücü sisteminden geçirilir. Kaydedilen elektrik sinyalleri amplifikatörden geçerken yaklaşık olarak 1000 misli büyütülmekte ve daha sonra bu sinyaller değişik kapasitelerdeki filtrelerden geçirilerek büyütme işlemi sırasında sinyali bozacak hale gelen gürültülerden ve ayrıca izoelektrik hattaki düşük frekanslı gürültülerden temizlenmektedir. Filtreleme işlemi yapıldıktan sonra kalan gürültü, amplifikatörün ve sistemin bir teknik

özelliği olarak değişik oranlarda bastırılır. Bu şekilde kaydedilen elektrik sinyallerine “analog sinyaller denir ve sinyalin bilgisayara kaydedilip işleme tabi tutulabilmesi için sinyalin sayısal bilgiye (dijital bilgi) dönüştürülmesi gerekir. Bu işlem analog-dijital dönüştürücü yardımı ile yapılır. Bu işlemle yatay ekseninde zaman ve dikey ekseninde analog sinyalin volt birimi ile ifade edilen amplitüdü yeralan bir dönüşüm sağlanır. Böylece elde edilen koordinatlarla dalga bilgisayarın hafızasına kaydedilmektedir.

Bu tür yüksek kazançlı kayıt yapılırken, normal EKG çekilirken dikkati çekmeyen bir çok gürültü elde edilen sinyalin kalitesini bozarak sağlıklı bir yoruma varılmasını engeller. Bu gürültünün başlıca kaynakları şunlardır:

1. Elektrodun cilde iyi temas etmemesi
2. Kullanılan kablolar ve elektriksel sistemi
3. İskelet kaslarından, özellikle solunum kaslarından kaynaklanan elektromiyografik potansiyeller
4. Genel olarak şebeke gürültüsü (50 Hertz gürültü)

Sistemde bulunan filtrelerle ve sinyallerin ortalamasının alınması ile ilk 3 sırada belirtilen gürültülerin büyük kısmı kolayca elimine edilebilmektedir. Son olarak belirtilen 50 Hertz gürültüsü ise hem donanım (hardware) hem de yazılımda (software) kullanılan filtreleme teknikleri ile tam olarak ortadan kaldırılabilmektedir.

Bu gürültü sinyalleri gelişigüzel dağılım gösterir, bu nedenle ortalaması alınan kalp atım sayısı arttıkça, gürültü seviyesi atım sayısının kare kökü ile ters orantılı olacak şekilde azalır. Bu prensip SAECG' nin temelini oluşturmaktadır. Bu şekilde büyütülen ve gürültülerden arındırılan sinyaller bilgisayarın hafızasına kaydedilerek bu sinyallerin ortalaması alınır. Bu işlem yapılırken düşük kazançlı olarak kaydedilmiş bir kanal, referans yani şablon olarak alınır. Kaydedilen sinyaller ektopik atımları ve artefaktları elimine eden bir kalıp (şablon) tanıma programından geçirildikten sonra ortalama işlemine tabi tutulurlar. Burada kullanılan programın amacı mümkün olduğu kadar birbirine benzeyen QRS komplekslerini toplayıp değerlendirerek hata payını azaltmaktır.

Ortalama işlemi yapılırken bilgisayara kaydedilmiş olan benzer QRS kompleksleri belirli zaman dilimlerine bölünerek, aynı zaman birimine karşılık gelen voltajlar toplanıp ortalaması alınan QRS kompleksi sayısına bölünerek o zaman için bir voltaj değeri hesaplanır. Bu işlemin yapılmasının amacı kayıt sırasında rastgele olarak bulunan gürültü sinyallerinin etkisini azaltarak geç potansiyellerin sağlıklı bir şekilde yorumlanmasını sağlamaktır.

Ortalama işleminden sonra, amplifikatörle uygulanan filtreleme işlemine rağmen kalan 50 Hertz gürültüyü ve QRS kompleksi sonu ve ST segmentinde bulunan düşük frekansları temizlemek için ilk olarak Simson tarafından kullanılan "4 kutuplu band-pass Butterworth" iki yönlü sayısal filtreleme tekniği kullanılmaktadır.

Bu şekilde filtre edilerek gürültüden arındırılmış olan sinyallere bir takım matematiksel işlemler uygulanmaktadır ve x, y ve z kanallarından elde edilen sinyaller, $\sqrt{X^2+Y^2+Z^2}$ vektör değerinde toplanmaktadır. Yani eş zamanlı olarak kaydedilen x, y ve z sinyallerinin aynı zaman birimine karşılık gelen voltaj değerlerinin kareleri alınıp toplanmakta ve toplamın karekökü alınarak her 3 derivasyonu da içeren bir dalga meydana getirilmektedir. Daha önce Simson tarafından kullanılan bu yöntemin amacı, herhangi bir derivasyonda bulunan voltajları gözden kaçırmamak ve bunun yanısıra bir çeşit mutlak değer alma işlemi kullanılarak (-) defleksiyonlarla (+) defleksiyonların birbirini nötralize etmesini engellemek şeklinde özetlenebilir (42). Bu sistemde sözü geçen QRS kompleksi veya P dalgası şimdiye dek anlatılan işlemlerden geçerek elde edilmiş dalgalardır. Benzer şekilde bundan sonra bahsi geçecek voltajlar da yine aynı işlemler uygulandıktan sonra elde edilen RMS ifadesindeki volt cinsinden olacaktır.

QRS kompleksi SAECG analizinde kullanılan parametreler:

- Ortalama kaydedilen kalp atımı sayısı (AHB)
- Filtrelenmiş total QRS süresi (HFQRS)
- QRS kompleksinin son 40 milisaniyesindeki RMS voltajı (RMS40)
- Düşük amplitüdü (<40 mikrovolt) sinyal süresi (LAD40)

P dalgası SAECG analizinde kullanılan parametreler:

- Filtre edilmemiş P dalgası süresi (UFPD)
- Filtrelenmiş P dalgası süresi (FPD)
- P dalgasının son 20 milisaniyesindeki RMS voltajı (RMS20-P)
- P dalgasının son 30 milisaniyesindeki RMS voltajı (RMS30-P)
- P dalgasının son 40 milisaniyesindeki RMS voltajı (RMS40-P)

3.2.7. Kan biyokimyası, tam kan sayımı ve koagülasyon parametreleri:

Tüm hastalar ve kontrol grubundan tam kan sayımı, kan biyokimyası ve koagülasyon parametreleri için kan örneği alındı. Koagülasyon testleri için kanlar % 3.8 trisodyum sitratlı (1/9 dilüsyon) tüplere alındı. Warfarin aldığı öğrenilen 7 hasta koagülasyon parametreleri için, PLE' si olan 3 hasta kan biyokimyası parametreleri için değerlendirme dışı tutuldu.

Bakılan tam kan sayımı parametreleri:

- Hemoglobin (Hb) (gr/dL)
- Hematokrit (Hct) (%)
- Lökosit (WBC) (/ μ L)
- Eritrosit (RBC) (/ μ L)
- Ortalama eritrosit hacmi (Mean corpuscular volum-MCV) (fL)
- Trombosit (Plt) (/ μ L)

Bakılan kan biyokimyası parametreleri:

- Alanin transaminaz (ALT) (U/L)
- Aspartat taransaminaz (AST) (U/L)
- Gama glutamil transferaz (GGT) (U/L)
- Alkalen fosfat (ALP) (U/L)
- Laktik dehidrogenaz (LDH) (U/L)
- Total bilürübin (T.Bil.) (mg/dL)
- Direkt bilürübin (D.Bil.) (mg/dL)
- Glukoz (mg/dL)
- Total protein (T.Prot.) (g/dL)

- Albumin (g/dL)
- Kolesterol (mg/dL)
- Trigliserid (mg/dL)
- Yüksek dansiteli lipoprotein-HDL (mg/dL)
- Düşük dansiteli lipoprptein-LDL (mg/dL)
- Çok düşük dansiteli lipoprotein-VLDL (mg/dL)
- Kan üre nitrojeni (BUN) (mg/dL)
- Kreatinin (mg/dL)
- Ürik asit (mg/dL)
- Fosfor (mg/dL)
- Kalsiyum (mg/dL)
- Sodyum (mEq/dL)
- Potasyum (mEq/dL)
- Klor (mEq/dL)

Bakılan koagülasyon parametreleri:

- Protrombin zaman aktivitesi (PTZA) (%)
- Protrombin zamanı (PTZ) (sn)
- Protrombin International ratio (INR)
- Aktive protrombin zamanı (aPTT) (sn)
- Fibrinojen (mg/dL)
- Trombin zamanı (sn)
- Anti-trombin 3 aktivitesi (AT 3 aktivitesi) (%)
- D-Dimer 3 (ng/mL)
- Protein-C aktivitesi (Pr. C aktivitesi) (%)
- von Willebrand faktör antijeni (vWF antijeni) (%)
- Serbest protein S (Serbest Pr. S) (%)

3.3. İSTATİSTİK YÖNTEMLER

Verilerin istatistik değerlendirmeleri SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) istatistik paket programında yapılmıştır. Değerlendirmelerde student' s t testi, Mann-Whitney U testi, ki-kare testi, Fisher' s exact testi

kullanılmıştır. Mortalite ve sağkalım oranları Kaplan-Meier yaşam analizi ile hesaplanmıştır. Metin içindeki değerlerde; ölçümle elde edilen veriler için ortalama \pm standart sapma, sayımla elde edilen veriler için frekanslar ve yüzdeler belirtilmiştir. P değeri 0.05' in altında olduğu durumlarda istatistiksel önemlilik var olarak kabul edilmiştir.

BULGULAR

4.1. Retrospektif Bulgular

Bu çalışma Aralık 1981-Temmuz 2001 tarihleri arasında kompleks tek ventrikül anomalisi nedeniyle kavopulmoner şant ameliyatı veya Fontan modifikasyonu uygulanmış 78 hastayı kapsamaktadır. Yetmiş sekiz hastanın 47' si (% 60.3) erkek, 31' i (% 39.7) kızdı. Erkek/kız oranı 1.51 idi.

Hastalarda ameliyat öncesi saptanmış olan kalp defektleri Tablo 4.1.' de gösterilmiştir:

Kalp defektleri	Sayı	Yüzde (%)
Triküspit atrezisi	36	46.15
Çift çıkımlı sağ ventrikül	13	16.66
Hipoplazik sol ventrikül	6	7.69
Tek ventrikül anomalisi	19	24.35
Pulmoner atrezi	3	3.84
Ebstein anomalisi	1	1.28

Tablo 4.1. Hastaların ameliyat öncesi tanıları

Hastalarda kavopulmoner şant veya Fontan cerrahisi öncesi uygulanan ön prosedürlerin dağılımı Tablo 4.2.' de gösterilmiştir. Bu tabloda önce Glenn şantı yapıldığı belirtilen bir hasta daha sonra evrelendirilmiş yaklaşıma göre daha sonra definitif cerrahi için total kavopulmoner şanta tamamlanmıştır.

Ön prosedür tipi	Sayı (n)	Yüzde (%)
Tek BT şant	21	26.92
Pulmoner banding	5	6.41
Santral şant ve BT şant	2	2.56
Septostomi ve Waterston şantı	1	1.28
Septostomi ve BT şant	1	1.28
Sağ ve sol BT şant	1	1.28
Glenn şantı	1	1.28
Yapılmamış	46	58.97

Tablo 4.2. Hastalarda uygulanan ön prosedür tipleri

Ameliyat yaşları 0.5-22 yıl arasında değişen 78 hastanın ortalama ameliyat yaşı 5.950 ± 4.107 yıl idi. Bu hastaların ortalama ameliyat sonrası hastanede kalış süreleri 18.24 ± 16.49 (0-91) gün arasındaydı. On dokuz hasta (% 24.35) hastanede yattığı süre içerisinde kaybedilmişti. Hastalara uygulanan kavopulmoner şant tipi Tablo 4.3.' de gösterilmiştir:

Definitif Ameliyat Tipi	Hasta sayısı (n)
Modifiye Glenn şantı	1 (% 1.2)
Glenn şantı	11 (% 14)
Klasik Fontan	46 (% 59)
Total kavopulmoner şant	14 (% 18)
Atriyoventriküler kondüitli modifiye Fontan	1 (% 1.2)
Ekstrakardiyak Fontan	4 (% 5)
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak Fontan	1 (% 1.2)

Tablo 4.3. Hastalarda uygulanan definitif ameliyat tipleri

Hastalarda görülen komplikasyon tipleri Tablo 4.4.' te belirtilmiştir:

Komplikasyon tipi	Sayı (n)	Yüzde (%)
Erken aritmi	12	15.4
Geç aritmi	8	10.3
Low-output sendromu	19	24.4
Pnömothoraks	1	1.3
Plevral efüzyon	25	32.1
Perikardiyal efüzyon	7	9
PLE	4	5.1
Sağ kalp yetmezliği	4	5.1
Serebro vasküler olay	6	7.7
Pulmoner emboli	2	2.6
İntrakardiyak trombus	3	3.8
Böbrek yetmezliği	8	10.3
Kondüitte darlık	1	1.3

Tablo 4.4. Ameliyat sonrası görülen komplikasyon tipleri

Definitif cerrahi sonrası ön prosedür uygulananların 23' ünde(% 71.9), uygulanmayanların ise 29' unda (% 63) komplikasyon görülmüştür; ancak bu istatistiki olarak anlamlı bulunmamıştır ($p>0.05$). Ön prosedür tipiyle komplikasyon gelişimi arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p>0.05$). Ayrıca ameliyat tipiyle komplikasyon görülmesi arasında da bir ilişki kurulamamıştır (Tablo 4.5.):

Ameliyat tipi	Komplikasyon	
	yok	var
Modifiye Glenn şantı	0	1
Glenn şantı	4 (% 36.4)	7 (% 63.6)
Klasik Fontan	17 (% 37)	29 (% 63)
Total kavopulmoner şant	4 (% 28.6)	10 (% 71.4)
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	0	1
Ekstrakardiyak Fontan	1 (% 25)	3 (% 75)
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak F.	0	1

Tablo 4.5. Ameliyat tipi ile komplikasyonlar arasındaki ilişki

Ameliyat sonrası erken dönemde toplam 25 hastada (% 32.1) plevral efüzyon saptanmış ancak ameliyat tipiyle plevral efüzyon gelişimi arasında anlamlı bir bağlantı bulunmamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.6.):

Ameliyat tipi	Plevral efüzyon	
	yok	var
Modifiye Glenn şantı	1	0
Glenn şantı	8 (% 72.7)	3 (% 27.3)
Klasik Fontan	30 (% 65.2)	16 (% 34.8)
Total kavopulmoner şant	10 (% 71.4)	4 (% 28.6)
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	1	0
Ekstrakardiyak Fontan	3 (% 75)	1 (% 25)
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak F.	0	1

Tablo 4.6. Ameliyat tipi ile plevral efüzyon görülmesi arasındaki ilişki

Ameliyat sonrası erken dönemde toplam 7 hastada (% 9) ise perikardiyal efüzyon saptanmış, ameliyat tipiyle perikardiyal efüzyon gelişimi arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.7.):

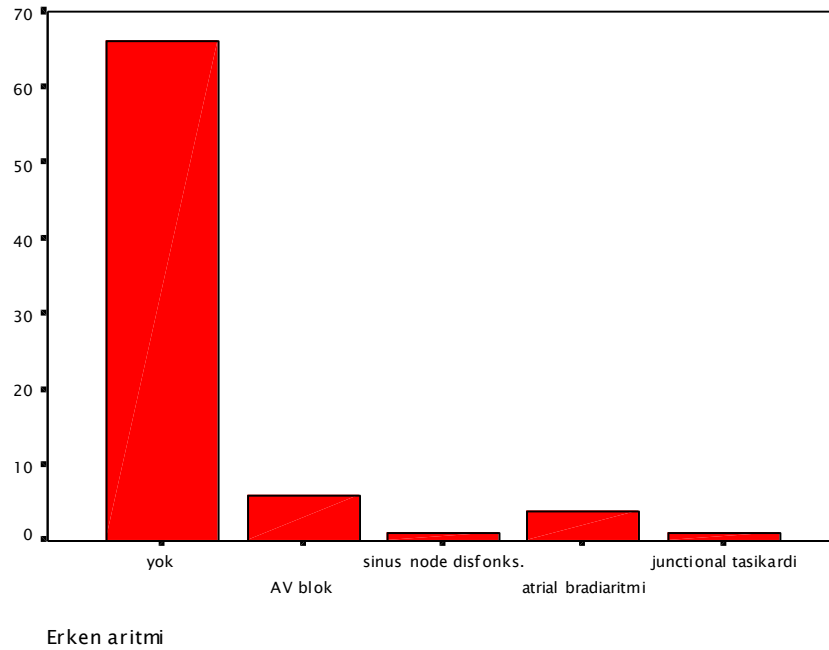
Ameliyat tipi	Perikardiyal efüzyon	
	yok	var
Modifiye Glenn şantı	1	0
Glenn şantı	11	0
Klasik Fontan	40 (% 87)	6 (% 13)
Total kavopulmoner şant	13 (% 92.9)	1 (% 7.1)
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	1	0
Ekstrakardiyak Fontan	4	0
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak F.	1	0

Tablo 4.7. Ameliyat tipi ile perikardiyal efüzyon görülmesi arasındaki ilişki

Perikardiyal efüzyon geliştirenlerin ortalama ameliyat yaşları 7.81 ± 7.19 iken geliştirmeyenlerinki 5.76 ± 7.19 idi; ancak bu istatistiki olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$). Plevral efüzyon görülen hastaların ortalama ameliyat yaşı 6.59 ± 4.12 , geliştirmeyenlerde ise 5.64 ± 4.10 idi. Ancak bu fark da istatistiki olarak anlamlı değildi ($p>0.05$).

Ameliyat sonrası ilk bir ayda erken aritmi 12 hastada (% 15.4) oranında görülmüştür. Erken aritmiler içinde en sık görülen atriyoventriküler blok olup tüm hastaların % 7.7' sinde görülmüştür (Şekil 4.1.). Ameliyat yaşı ile erken aritmi oranı arasında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.8.):

ERKEN ARITMI DAGILIMI



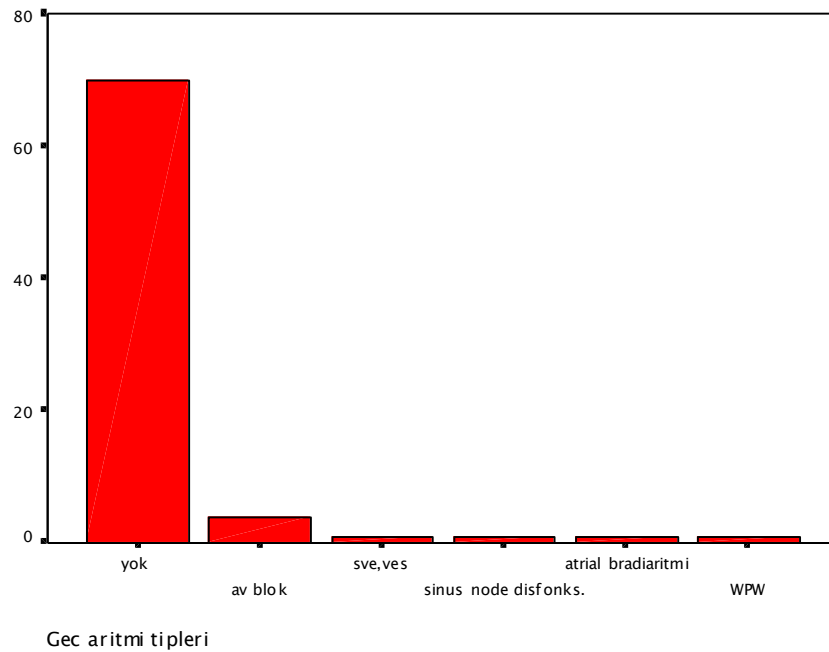
Şekil 4.1. Erken aritmi dağılımı

Ameliyat tipi	Erken aritmi	
	yok	var
Modifiye Glenn şantı	0	1
Glenn şantı	11	0
Klasik Fontan	37 (% 80.4)	9 (% 19.6)
Total kavopulmoner şant	12 (% 85.7)	2 (% 14.3)
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	4	0
Ekstrakardiyak Fontan	1	0
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak Fontan	1	0

Tablo 4.8. Ameliyat tipiyle erken aritmi görülmesi arasındaki ilişki

Öte yandan 8 hastada (% 10.3) geç dönemde aritmi saptanmıştır. Bu geç aritmilerin ortalama ortaya çıkış zamanı 3.62 ± 3.41 yıl bulunmuştur ve en sık AV blok olarak karşımıza çıkmıştır (Şekil 4.2.).

GEÇ ARITMI DAGILIMI



Şekil 4.2. Geç aritmi dağılımı

Geç aritmi görülen hastaların ortalama ameliyat yaşı 6.350 ± 2.600 ; görülmeyenlerde ise 5.904 ± 4.257 idi ve bu fark istatistiki olarak anlamlı değildi. Geç aritmi sıklığı ile ameliyat tipi arasında anlamlı bir bağlantı bulunamamıştır ($p > 0.05$) (Tablo 4.9.). Ayrıca genel aritmi yüzdesi % 21.8 olup toplam 17 hastada görülmüştür ve genel aritmi yüzdeleriyle ameliyat tipi arasında da anlamlı bir ilişki saptanamamıştır ($p > 0.05$).

Ameliyat tipi	Geç aritmi	
	yok	var
Modifiye Glenn şantı	1	0
Glenn şantı	9 (% 81.8)	2 (% 18.2)
Klasik Fontan	40 (% 87)	6 (% 13)
Total kavopulmoner şant	14	0
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	1	0
Ekstrakardiyak Fontan	4	0
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak F.	1	0

Tablo 4.9. Ameliyat tipiyle geç aritmi görülmesi arasındaki ilişki

Hastaların tanılarıyla erken aritmi oranları karşılaştırıldığında tek ventrikül anomalisi olanlarda erken aritmi sıklığı anlamlı olarak daha yüksek bulundu ($p<0.05$) (Tablo 4.10.). Bu hastalardaki uygulanan ameliyat tekniği ise diğer gruplardaki dağılımdan farklı değildi. Ayrıca daha az aritmi sıklığı bildirilen lateral tekniği kullanılmış tek ventrikül anatomili 5 hastadan 2' sinde aritmi saptandı. Geç aritmili hasta sayısı fazla olmadığı için tanılarla istatistiksel bir bağlantı gösterilemedi.

Kalp defektleri	Erken aritmi		Geç aritmi	
	yok	var	yok	var
Triküspit atrezisi	34 (% 94.4)	2 (% 5.6)	34 (% 94.4)	2 (% 5.6)
Çift çıkımlı sağ ventrikül	12 (% 92.3)	1 (% 7.7)	13	0
Hipoplazik sol ventrikül	5 (% 83.3)	1 (% 16.7)	4 (% 66.7)	2 (%33.3)
Tek ventrikül anomalisi	11 (% 57.9)	8 (% 42.1)	16 (% 84.2)	3 (%15.8)
Pulmoner atrezi	3	0	3	0
Ebstein anomalisi	1	0	0	1

Tablo 4.10.Hastaların tanılarıyla aritmi görülmesi arasındaki ilişki

Hastaların 10' unda (% 12.82) kalıcı kalp pili gerekli olmuştur. Altı hastaya erken aritmi, 4 hastaya da geç aritmi nedeniyle kalp pili yerleştirilmişti. Erken dönemdeki sinüzal bradiaritmi nedeniyle kalıcı kalp pili yerleştirilen 1 hastada 6 yıl sonra sinüs ritmine geri dönüş nedeniyle kalp pili çıkarılmıştır.

Hastaların tanılarıyla plevral efüzyon gelişimi arasında anlamlı bir ilişki bulunamazken ($p>0.05$), perikardiyal efüzyon sayısı az olduğundan anlamlı bir bulgu saptanamadı (Tablo 4.11.):

Kalp defektleri	Plevral efüzyon		Perikardiyal efüzyon	
	yok	var	yok	var
Triküspit atrezisi	26 (% 72.2)	10(% 27.8)	33 (% 91.7)	3 (% 8.3)
Çift çıkımlı sağ ventrikül	8 (% 61.5)	5 (% 38.5)	13	0
Hipoplazik sol ventrikül	3 (% 50)	3 (% 50)	5 (% 83.3)	1 (%16.7)
Tek ventrikül anomalisi	13 (% 68.4)	6 (% 31.6)	16 (% 84.2)	3 (%15.8)
Pulmoner atrezi	2 (% 66.7)	1 (% 33.3)	3	0
Ebstein anomalisi	1	0	1	0

Tablo 4.11.Hastaların tanılarıyla efüzyon görülmesi arasındaki ilişki

Dosyalarından veya telefonla ve Ocak 2001' den sonraki takiplerinden 78 hastadan, 9' unun son durumu hakkında bilgi edinilemedi. Geriye kalan 69 hastadan; 39 'unun (% 56.5) sağ, 30' nun ise (% 43.5) kaybedildiği öğrenildi. Kaybedilen 13 hasta kız (% 16.7), 17 hasta erkek (% 21.8) idi.

Hastalardan 19' u hastanede yatışı sırasında kaybedilmiş, bu sayı tüm ölümlerin % 63.33' ünü oluşturmaktadır. Ameliyat sonrası ilk 30 günde ölenlerin sayısı 21 (% 70) olup, bunların 18' inde low output sendromu, 6' sında aritmi ve 5' inde akut böbrek yetmezliği görülmüştür (Tablo 4.12.). Erken dönemde ölenlerin % 85.7' sinde görülen low output sendromu olması istatistiki olarak anlamlıdır ($p<0.001$).

Hastalar	Ölüm nedeni	Ölüm zamanı
1. hasta	Conduit darlığının giderilmesinde komplikasyon	6 ay
2. hasta	PLE ve geç dönem hemodinamik bozukluk	193 ay
3. hasta	Plevral efüzyon, sağ kalp yetmezliği	24 ay
4. hasta	Plevral efüzyon, pnömoni	5 ay
5. hasta	Perikardiyal efüzyon, sağ kalp yetmezliği	3 ay
6. hasta	Uzun süreli efüzyon, SVO, ABY	4 ay
7. hasta	SVO, pulmoner emboli, intrakardiyak trombus	16 gün
8. hasta	Bradikardi	30 gün
9. hasta	ABY, ventriküler fibrilasyon	5 gün
10. hasta	Ventriküler fibrilasyon	72 ay
11. hasta	Aritmi	2 ay
12. hasta	Bradikardi, plevral efüzyon, low output sendromu	7 gün
13. hasta	Bradikardi, low output sendromu	12 gün
14. hasta	Bradikardi, low output sendromu	1 gün
15. hasta	Siyanotik spell, bradikardi, low output sendromu	2 gün
16. hasta	Low output sendromu	2 gün
17. hasta	Low output sendromu	1 gün
18. hasta	Low output sendromu	1 gün
19. hasta	Low output sendromu	1 gün
20. hasta	Low output sendromu	1 gün
21. hasta	Low output sendromu	1 gün
22. hasta	Low output sendromu	1 gün
23. hasta	Low output sendromu	1 gün
24. hasta	Low output sendromu, ABY	3 gün
25. hasta	Low output sendromu, ABY	2 gün
26. hasta	Low output sendromu, sağ kalp yetmezliği, ABY	2 gün
27. hasta	Low output sendromu, plevral ve perikardiyal efüzyon	22 gün
28. hasta	Low output sendromu	1 gün
29. hasta	Low output sendromu, ABY, SVO	5 gün
30. hasta	Siyanotik spell, solunum arresti	71 ay

Tablo 4.12. Kaybedilen hastaların ölüm nedenleri ve zamanları.

ABY: Akut Böbrek yetmezliği, SVO: Serebrovasküler olay.

Ortalama ameliyat yaşı; sağ kalan hastalarda 5.99 ± 3.71 , kaybedilen hastalarda ise 5.90 ± 4.84 bulunmuştur. Ameliyat yaşı ile genel mortalite arasında anlamlı bir ilişki saptanmamıştır ($p>0.05$).

İlk 30 günde kaybedilen 21 hastanın ortalama ameliyat yaşı (4.888 ± 3.376), sağ kalan 57 hastanınkinden (6.344 ± 4.306) daha küçüktü ($p>0.05$). Fakat tromboembolik komplikasyon nedeniyle kaybedilen hasta 17 yaşında olduğu için p değeri anlamlı bulunmadı. Erken dönem ölümlerinden büyük oranda sorumlu olan low output sendromu görülenlerin ameliyat yaşı (4.158 ± 1.951) görülmeyenlerin ameliyat yaşından (6.527 ± 4.452) anlamlı olarak daha küçüktü ($p<0.05$). Buna bağlı olarak erken dönem ölümleri ile erken yaşta ameliyat olma ilişkisini ortaya koymak için, hastalarımızı 5 yaşından önce ve 5 yaşından itibaren ameliyat olanlar olarak 2 gruba ayırdık. Beş yaşından önce ameliyat edilenlerin % 36.9' u, 5 yaşından sonra ameliyat olanların ise % 19' u erken dönemde kaybedilmiştir. Ancak p değeri 0.09 bulunduğu için istatistik olarak anlamlı bulunmamıştır.

Ameliyat sonrası izlem süreleri ortalama 51.45 ± 58.18 ay olan 69 hastanın, tanıları ile sağ kalım oranları arasında istatistik olarak anlamlı bir ilişki bulunamamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.13. ve 4.14.):

	Sayı (n)	Ortalama izlem süresi
Sağ	39	81.04 ∓ 52.89
Kaybedilen	30	12.99 ∓ 39.21

Tablo 4.13.Kaybedilen ve sağ hastaların sayıları ve ortalama izlem süreleri

Kalp defektleri	Sağ	Kaybedilen
Triküspit atrezisi	19 (% 65.5)	10 (% 34.5)
Çift çıkımlı sağ ventrikül	6 (% 46.2)	7 (% 53.8)
Hipoplazik sol ventrikül	5 (% 83.3)	1 (% 16.7)
Tek ventrikül anomalisi	7 (% 41.2)	10 (% 58.8)
Pulmoner atrezi	1 (% 33.3)	2 (% 66.7)
Ebstein anomalisi	1 (% 100)	0 (% 0)

Tablo 4.14.Kaybedilen ve sağ hastaların tanıları

Ön prosedür uygulanan hastalarda mortalite oranı % 58.1 iken uygulanmayanlarda bu oran % 55.3 idi, ancak istatistiki olarak anlamlı değildi ($p>0.05$). Ayrıca ameliyat tipi ile mortalite oranları arasında anlamlı bir fark bulunamadı ($p>0.05$) (Tablo 4.15.):

Ameliyat tipi	Kaybedilen	Sağ
Modifiye Glenn şantı	1	0
Glenn şantı	5 (% 50)	5 (% 50)
Klasik Fontan	15 (% 39.5)	23 (% 60.5)
Total kavopulmoner şant	7 (% 50)	7 (% 50)
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	0	1
Ekstrakardiyak Fontan	2 (% 50)	2 (% 50)
Fenestrasyonlu ekstrakardiyak Fontan	0	1

Tablo 4.15.Kaybedilen ve sağ hastalarda uygulanan ameliyat tipleri

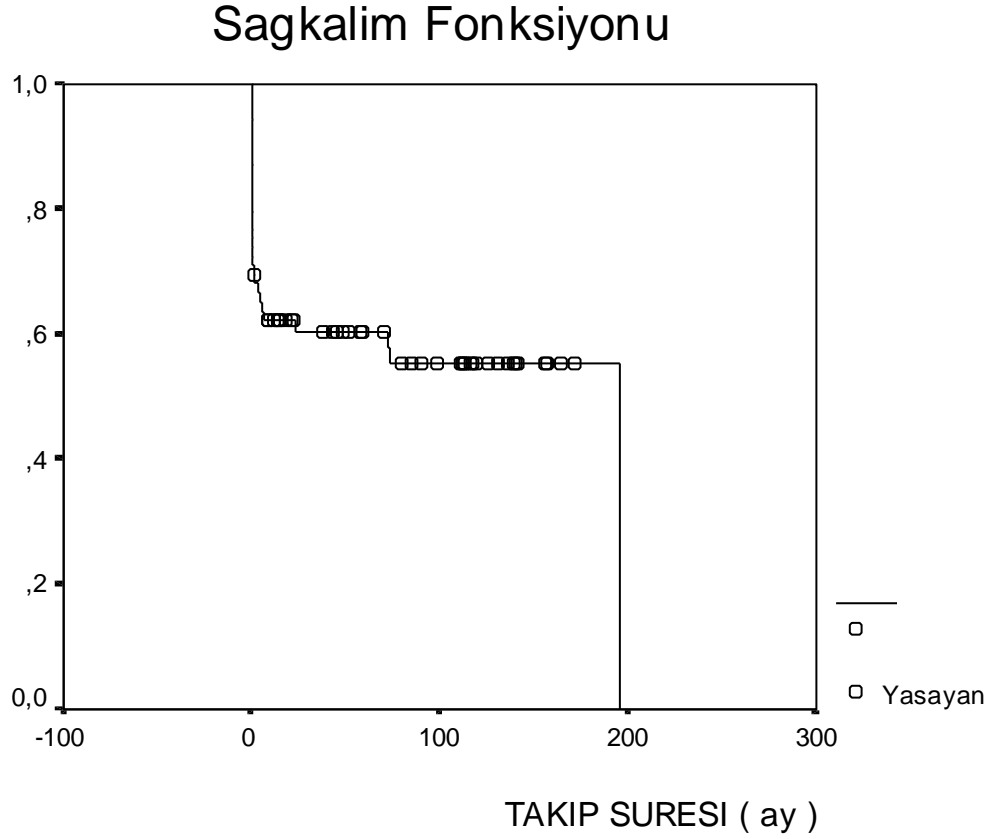
Ameliyat sonrası revizyon uygulananlar ile uygulanmayanlar arasında mortalite oranları arasında anlamlı bir fark yoktu ($p>0.05$) (Tablo 4.16.):

Revizyon	Kaybedilen	Sağ
Yapılmamış	28 (% 45.2)	34 (% 54.8)
Erken dönemde	2 (% 40)	3 (% 60)
Geç dönemde	0	2

Tablo 4.16.Kaybedilen ve sağ hastalarda revizyon yapılma oranları

Ameliyat sonrası 1 aylık sağkalım oranı % 79.7, 6 aylık sağkalım oranı % 72.5, 1 yıllık sağkalım oranı % 69.6, 5 yıllık sağkalım oranı % 63.6 ve 5 yıldan sonraki sağkalım oranı % 55.3 bulunmuştur. Altmış dokuz hastanın birikimli sağ kalım fonksiyonu Şekil 4.3' te gösterilmiştir:

Şekil 4.3. 69 hastanın birikimli sağ kalım fonksiyonu. Ortalama sağ kalım zamanı 112.68 ± 11.92 aydır (ortanca değer 105.83 ay).



Ameliyatın uygulandığı yıl ile genel mortalite arasında istatistiki bir ilişki bulunamadı ($p>0.05$) (Tablo 4.17.). Aynı şekilde erken dönemdeki ölüm oranıyla ameliyatın uygulandığı yıl arasında istatistiki bir bağlantı kurulamadı.

Ameliyat Yılı	Sağ	Kaybedilen
≤ 1990	9 (% 69.2)	4 (% 30.8)
1991-1995	13 (% 43.3)	17 (% 56.7)
1996-2001	17 (% 65.4)	9 (% 34.6)

Tablo 4.17.Ameliyatın uygulandığı yıl ile mortalite ilişkisi

Postoperatif ilk 30 günde kaybedilen hastalarda aortik klemp ve kardiyopulmoner by-pass süreleri incelendi. Ancak 78 hastanın sadece bir kısmının aortik klemp ve kardiyopulmoner by-pass süreleri dosyalarında

kayıtlı olduğundan, ölçülmüş değerleri olan hastalar içinde sağ kalım oranlarına bakılarak bu sürelerin mortaliteye etkisi değerlendirildi. Erken dönemde kaybedilenlerde ortalama kardiyopulmoner by-pass süresi anlamlı olarak daha uzun bulunmuştur ($p<0.05$). Ancak aortik klemp süresi kaybedilenlerde sağ kalanlara göre daha uzun olmakla birlikte istatistiki olarak anlamlı bulunmamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.18.):

		Hasta sayısı	Ortalama süre
Aortik klemp süresi	Kaybedilen	11	90.18 ± 30.36
	Sağ	38	75.33 ± 31.07
Kardiyopulmoner by-pass süresi	Kaybedilen	11	129.73 ± 39.04
	Sağ	42	101.02 ± 38.08

Tablo 4.18.Aortik kemp ve kardiyopulmoner by-pass sürelerinin mortaliteyle ilişkisi

PLE görülen 3 hastanın tanısı triküspit atrezisi, 1 hastanın ise çift çıkımlı sağ ventrikül idi. Bu hastalardan 2' sine klasik atriopulmoner Fontan prosedürü, birine atriyoventriküler kondüitli Fontan prosedürü, diğerine de ekstrakardiyak Fontan prosedürü uygulanmıştı.

Pulmoner emboli görülen 2 hastanın tanısı tek ventrikül anomalisiydi. İntrakardiyak trombuslu 1 hastada triküspit atrezisi, 2 hastada ise tek ventrikül anomalisi vardı. Bu tek ventrikül anomalili hastaların birinde faktör 5 leiden mutasyonu saptanmıştı. İntrakardiyak trombus, pulmoner emboli ve serebro vasküler olay gibi tromboembolik komplikasyonlardan bir veya birkaçı toplam 8 hastada (% 10.3) görülmüştü. Tromboembolik komplikasyon görülen hastaların ameliyat yaşı ortalama 10.313 ± 5.824 , görülmeyenlerde ise 5.379 ± 3.643 idi ve bu fark istatistiki olarak anlamlıydı ($p=0.001$).

4.2. Prospektif Bulgular

Kavopulmoner şant ameliyatı yapılmış 10' u kız, 15' i erkek 25 hasta ile yaşa ve cinsiyete göre eşleştirilmiş kontrol grubunun ortalama yaşları, boy ve vücut ağırlıkları arasında istatistiksel olarak fark yoktu ($p>0.05$).

Prospektif çalışmaya alınan 25 hastanın yaşları 1-35 yaş arasında değişiyordu (ortanca yaş 13). Ortalama ameliyat yaşları 6.04 ± 3.58 (ortanca 5.20), ortalama izlem süreleri 83.83 ± 52.73 ay idi. Hastaların 17' si (% 68) aspirin, 12' si (% 48) dipiridamol ve 7' si (% 28) warfarin kullanıyordu. Yirmibeş hastanın 3' ünde (% 12) PLE, 3' ünde (% 12) kalp pili mevcuttu. Kalp pili olan hastalardan birinde atriyal fibroflatter vardı ve sotalol kullanıyordu. Üç hastada (% 12) ameliyat sonrası dönemde serebrovasküler olay, 2 hastada (% 8) ise intrakardiyak trombus gelişmişti. Genel tromboembolik komplikasyon öyküsü 5 hastada (% 20) mevcuttu. İntrakardiyak trombus gelişen hastaların birinde ise Faktör 5 Leiden mutasyonu mevcuttu. Tanıları Tablo 4.19.' da belirtilen olgulardan 11' ine ön prosedür uygulanmıştır (Tablo 4.20.):

Kalp defektleri	Sayı (n)
Triküspit atrezisi	11 (% 44)
Çift çıkımlı sağ ventrikül	5 (% 20)
Hipoplazik sol ventrikül	4 (% 0.16)
Tek ventrikül anomalisi	4 (% 0.16)
Pulmoner atrezi	1 (% 4)

Tablo 4.19.Hasta grubunun ameliyat öncesi tanıları

Ön prosedür tipi	Sayı	Yüzde (%)
BT şant	8	32
Pulmoner banding	1	4
Septostomi ve Waterston	1	4
Sağ ve sol BT şant	1	4
Uygulanmamış	14	56

Tablo 4.20.Hasta grubunda uygulanan ön prosedür tipleri

Yirmi beş olguya uygulanan kavopulmoner ameliyat tipleri Tablo 4.21.' de belirtilmiştir:

Ameliyat tipi	Sayı (n)
Glenn şanti	3 (% 12)
Klasik Fontan	15 (% 60)
Total kavopulmoner şant	5 (% 20)
Atriyoventriküler kondüitli Fontan	1 (% 4)
Ekstrakardiyak Fontan	1 (% 4)

Tablo 4.21.Hasta grubuna uygulanan ameliyat tipleri

Yirmi beş hastanın 19' u (% 76) NYHA' a göre Sınıf 1' de, 6' sı ise Sınıf 2' deydi. Oksijen saturasyonları % 78-98 arasındaydı(ortalama 92.60 ± 4.29). Hastaların 3' üne yaşları küçük olduğu için efor testi; 3 hastaya da kalp pili olduğu için Holter testi uygulanmadı. Efor kapasiteleri ve Holter bulguları Tablo 4.22. ve 4.23.' de belirtilmiştir. Holter kayıdı normal olmasına karşın bir hastada EKG' de sinüs düğümü disfonksiyonu saptandı.

Efor kapasitesi	Sayı (n)	Yüzde (%)
Normal	6	27.3
Minimal azalmış	10	45.5
Belirgin azalmış	5	22.7
Ciddi azalmış	1	4.5

Tablo 4.22.Hasta grubunun efor kapasiteleri

Holter	Sayı (n)	Yüzde (%)
Normal	12	54.5
Nadir SVE	6	27.3
Sık SVT	1	4.5
Atrial fibrilasyon atağı	1	4.5
İzole VES	2	9.1

Tablo 4.23.Hasta grubunun Holter bulguları

Kontrol grubunun Holter kayıtlarında ritim bozukluğu saptanmadı. Kontrol grubuyla kalp pili olmayan 22 hastanın Holter kayıtlarındaki ortalama ST depresyonu ve ST elevasyonları arasında anlamlı bir fark bulunmadı ($p>0.05$) (Tablo 4.24.):

	<i>ST elevasyonu</i>	<i>ST depresyonu</i>
Kontrol	4.01 \mp 2.57	4.56 \mp 3.29
Hasta	5.11 \mp 4.14	4.95 \mp 5.02

Tablo 4.24.Hasta ve kontrol gruplarının Holter kayıtlarındaki ST elevasyonu ve ST depresyonlarının karşılaştırılması

Yirmi iki hastanın ve kontrol grubunun “rest ECG” bulguları içinde QRS süresi dışında anlamlı farklılık yoktu. QRS süresi hasta grubunda anlamlı olarak uzamıştı ($p>0.05$) (Tablo 4.25.):

<i>Parametreler</i>	<i>Kontrol</i>	<i>Hasta</i>	<i>p</i>
PR mesafesi	134.08 \mp 19.60	141.64 \mp 22.53	>0.05
P süresi	91.84 \mp 12.29	96.50 \mp 17.85	>0.05
QRS süresi	80.56 \mp 11.16	91.82 \mp 11.83	<0.01
QTc	403.52 \mp 15.41	406.91 \mp 29.81	>0.05
QTd	44.36 \mp 19.74	48.77 \mp 24.24	>0.05
QTdc	49.53 \mp 21.90	56.51 \mp 28.32	>0.05

Tablo 4.25.Hastaların ve kontrollerin “rest ECG” bulgularının karşılaştırılması

Yirmi beş hastadan 13' ünde (% 52) ekokardiografide mitral yetmezlik, 3 hastada (% 12) triküspit yetmezlik ve çift çıkımlı sağ ventriküllü bir hastada aort yetmezliği mevcuttu. Altısında (% 24) pulmoner arterde gradient bulundu. Ameliyat yaşı ile mitral yetmezlik varlığı arasında anlamlı bir ilişki bulunmadı ($p>0.05$) (Tablo 4.26.):

Mitral yetmezlik	Sayı (n)	Ameliyat yaşı
Yok	12	5.04 ± 4.04
Var	13	6.96 ± 2.93

Tablo 4.26.Hasta grubunda mitral yetmezlik görülmesi ile ameliyat yaşı arasındaki ilişki

Yirmi beş hasta içinde mitral yetmezlik, Fontan cerrahisi öncesi ön prosedür uygulananların 6' sında (% 54.5), ön prosedür uygulanmayanların 7' sinden (% 50) mevcuttu. Ön prosedür uygulanmışlarla uygulanmamışlar arasında mitral yetmezlik açısından anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$).

Hasta grubunda mitral yetmezlik oranı, kontrollerle karşılaştırıldığında anlamlı olarak daha fazlaydı ($p<0.01$). Ama triküspit yetmezlik açısından anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$) (Tablo 4.27.):

	Mitral yetmezlik		Triküspit yetmezlik	
	Yok	Var	Yok	Var
Kontrol	22 (% 88)	3 (% 22)	21 (% 84)	4 (% 16)
Hasta	12 (% 48)	13 (% 52)	22 (% 88)	3 (% 12)

Tablo 4.27.Hasta ve kontrol gruplarında mitral ve triküspit yetmezlik oranları

Sistolik ve diyastolik ekokardiografi parametrelerinin hasta ve kontrol grubu arasındaki karşılaştırılması Tablo 4.28.' de verildi:

<i>Parametreler</i>	<i>Kontrol</i>	<i>Hasta</i>	<i>p</i>
<i>LVEDD</i>	42.920 ± 7.595	40.419 ± 12.219	>0.05
<i>LVESD</i>	26.520 ± 5.019	28.196 ± 10.611	>0.05
<i>EF</i>	69.000 ± 3.958	63.038 ± 8.637	<0.01
<i>KF</i>	38.164 ± 2.879	33.942 ± 6.095	<0.01
<i>LVPW-s</i>	9.488 ± 2.307	10.340 ± 2.956	>0.05
<i>LWPW-d</i>	6.364 ± 1.713	6.828 ± 1.719	>0.05
<i>E</i>	0.977 ± 0.188	1.278 ± 2.480	>0.05
<i>A</i>	0.603 ± 0.121	0.604 ± 0.154	>0.05
<i>E/A</i>	1.644 ± 0.220	1.353 ± 1.396	<0.01
<i>AT</i>	97.32 ± 44.32	84.44 ± 27.54	>0.05
<i>DT</i>	155.85 ± 41.54	149.52 ± 36.67	>0.05
<i>TDF</i>	383.24 ± 95.94	395.92 ± 102.00	>0.05
<i>IVRT</i>	53.76 ± 7.73	67.28 ± 14.68	<0.01
<i>Kalp hızı</i>	82.36 ± 15.73	84.48 ± 16.68	>0.05

Tablo 4.28.Hastaların ve kontrollerin diyastolik fonksiyon parametrelerinin karşılaştırılması

Kalp pili olmayan 22 olguyla kontrol grubunun 24 saatlik HRV analizleri Tablo 4.29.' da karşılaştırılmıştır. Hastalarda, SDNN, RMSSD, SDNN index, SDSD, NN50 count, pNN50, TINN ve slope log (α) değerleri anlamlı olarak daha düşük bulunmuştur. HF değeri hastalarda belirgin olarak daha düşük olmakla birlikte p değeri 0.065 olduğundan istatistiki olarak anlamlı değildir.

Parametreler	Kontrol	Hasta	p
SDNN	171.32 ± 61.62	130.08 ± 53.29	<0.05
SDANN	114.90 ± 53.49	96.34 ± 52.35	>0.05
RMSSD	109.54 ± 61.86	60.75 ± 41.62	<0.01
SDNN index	81.96 ± 32.36	53.95 ± 31.64	<0.01
SDSD	109.54 ± 61.86	60.75 ± 41.62	<0.01
NN50count	17010.52 ± 9657.20	8712.59 ± 7881.99	<0.01
pNN50	35.14 ± 19.72	16.64 ± 15.78	<0.01
HRV TI	39.93 ± 15.31	2604.58 ± 9192.30	>0.05
TINN	316.00 ± 159.76	206.21 ± 117.38	<0.01
DI	62.20 ± 46.26	58.32 ± 30.07	>0.05
LI	-15.01 ± 9.76	-424.61 ± 1820.00	>0.05
Slope log (α)	-1.28 ± 0.09	-1.38 ± 0.13	<0.01
ULF	1.09x10 ⁶ ± 5.19x10 ⁶	287.02 ± 731.26	>0.05
VLF-1	2.32x10 ⁵ ± 11.60x10 ⁵	17.84 ± 49.04	>0.05
VLF-2	116.11 ± 538.36	3.39 ± 3.83	>0.05
LF	5.80 ± 10.77	2.42 ± 1.83	>0.05
HF	2.13 ± 1.21	1.58 ± 0.67	0.065
TP	7908.42 ± 37953.20	22.11 ± 39.73	>0.05

Tablo 4.29.Hastaların ve kontrollerin HRV parametrelerinin karşılaştırılması

Kalp pili olan 3 hasta ve SAEKG kayıtlarında sistemdeki gürültü (noise)>1.5 milivolt olan 4 hasta ve kontrol grubundan bir hasta SAEKG analizinde çalışma dışı tutuldu. QRS' lerin SAEKG analizlerinden HFQRS anlamlı olarak hasta grubunda uzundu ($p<0.05$). RMS40 değerleri belirgin olarak hasta grubunda fazla olmakla birlikte bu istatistiksel olarak $p=0.051$ olduğundan anlamlı değildi (Tablo 4.30.):

<i>Parametreler</i>	<i>Kontrol</i>	<i>Hasta</i>	<i>p</i>
AHB	361.25 ± 72.38	374.17 ± 78.52	>0.05
HFQRS	95.88 ± 9.44	102.94 ± 12.91	<0.05
LAD40	19.83 ± 5.66	19.39 ± 9.61	>0.05
RMS40	126.78 ± 98.00	73.98 ± 60.29	0.051

Tablo 4.30.Hastalar ve kontrollerin SAECG analiziyle geç potansiyel parametrelerinin karşılaştırılması

P dalgasının SAECG analizinde hasta grubunda hem filtre edilmemiş (UFPD) hem de filtre edilmiş (FPD) P dalgası süresi anlamlı olarak daha uzundu ($p<0.001$) (Tablo 4.31.):

<i>Parametreler</i>	<i>Kontrol</i>	<i>Hasta</i>	<i>p</i>
UFPD	92.416 ± 11.298	132.167 ± 44.799	<0.001
FPD	83.750 ± 8.481	113.444 ± 34.010	<0.001
RMS20-P	35.863 ± 107.450	6.441 ± 4.235	>0.05
RMS30-P	32.114 ± 87.039	8.064 ± 5.598	>0.05
RMS40-P	30.108 ± 74.811	9.412 ± 5.951	>0.05

Tablo 4.31.Hastalar ve kontrollerin P dalgası SAECG parametrelerinin karşılaştırılması

Tam kan sayımı parametrelerinin karşılaştırılmasında; hasta grubunda eritrosit sayısı (RBC) ve hematokrit (Hct) değerleri anlamlı olarak daha yüksekti (Tablo 4.32.). Üç hastada trombositopeni ($<100000/\mu\text{L}$) mevcuttu. Bunlardan birinde trombositopeni nedeni saptanamazken birinde kronik aktif hepatit, diğerinde de epilepsi nedeniyle karbamazepin kullanım öyküsü vardı. Karbamazepin kullanan hastanın koagülasyon parametrelerinden D-Dimer değeri 2.29 ng/ml idi (normali 0-0.5). Tromboz öyküsü olmayan ve transtorasik ekokardiografisi normal olan bu hastaya intrakardiyak trombus

açısından daha duyarlı olan transözafajiyal ekokardiografi yapılması planlandı.

Parametreler	Kontrol	Hasta	p
Hb	13.276 ± 1.415	13.958 ± 1.515	>0.05
Hct	38.788 ± 4.208	42.028 ± 4.186	<0.01
WBC	6480.00 ± 1307.35	7656.00 ± 3622.16	>0.05
RBC	4.73x10 ⁶ ± 0.41	5.16x10 ⁶ ± 0.60	<0.01
MCV	82.564 ± 5.626	81.988 ± 9.808	>0.05
Plt	266000.00 ± 62938.46	257920 ± 149856.02	>0.05

Tablo 4.32.Hastalar ve kontrollerin tam kan sayımı parametrelerinin karşılaştırılması

Hastaların 17' si(% 68) aspirin, 12' si(% 48) dipiridamol ve 7' si(% 28) warfarin kullanıyordu. Warfarin almayan 18 hastayla kontrol grubunun koagülasyon parametreleri Tablo 4.33.' de karşılaştırılmıştır. Hasta grubunda protein C aktivitesi, trombin zamanı, PTZA anlamlı olarak düşük; fibrinojen, PTZ ve INR ise anlamlı olarak fazla bulunmuştur. Geçirilmiş serebrovasküler olay öyküsü olan, D-dimer düzeyi 4.88 bulunan ve transtorasik ekokardiyografisi normal olan bir hastaya intrakardiyak trombus açısından transözafajiyal ekokardiografi yapılması planlandı.

Parametreler	Kontrol	Hasta	p
PTZA	89.40 ± 6.61	74.39 ± 8.37	<0.001
PTZ	13.116 ± 0.578	14.561 ± 1.024	<0.001
INR	1.084 ± 0.059	1.247 ± 0.104	<0.001
APTT	30.952 ± 1.949	33.344 ± 7.882	>0.05
Fibrinojen	290.92 ± 68.32	338.61 ± 78.17	<0.05
Trombin zamanı	16.816 ± 1.062	16.139 ± 0.885	<0.05
AT-3 aktivitesi	118.00 ± 9.48	113.72 ± 12.03	>0.05
D-dimer	0.335 ± 0.159	0.819 ± 1.220	>0.05
Protein C aktivitesi	88.28 ± 11.66	77.83 ± 16.78	<0.05
vWF antijeni	112.76 ± 57.39	139.83 ± 60.00	>0.05
Serbest Protein S	87.004 ± 7.831	88.639 ± 24.716	>0.05

Tablo 4.33.Hastalar ve kontrollerinin koagülasyon parametrelerinin karşılaştırılması

Kan biyokimyası parametrelerinin kontrollerle kıyaslamasında; hasta grubunda ALT, AST, GGT ve LDH değerleri anlamlı olarak yüksek, kolesterol ise anlamlı olarak düşük bulunmuştur (Tablo 4.34.). PLE' li üç hastada karaciğer enzimlerinde hafif yükselme olmasına karşın hipoproteinemi ve hipoalbuminemi belirgindi.

Parametreler	Kontrol	Hasta	p
ALT	15.00 ± 4.86	23.82 ± 13.74	<0.01
AST	22.84 ± 5.37	35.64 ± 7.93	<0.001
GGT	11.96 ± 5.06	48.78 ± 29.63	<0.001
ALP	497.24 ± 234.29	546.92 ± 271.75	>0.05
LDH	393.52 ± 114.86	591.44 ± 169.68	<0.001
Total Bilürübin	1.02 ± 1.49	0.71 ± 0.52	>0.05
Direkt Bilürübin	0.75 ± 2.08	0.29 ± 0.25	>0.05
Glukoz	89.36 ± 13.72	90.60 ± 15.95	>0.05
Protein	7.304 ± 0.448	7.156 ± 1.582	>0.05
Albumin	4.404 ± 0.374	4.196 ± 0.962	>0.05
Kolesterol	151.72 ± 28.01	132.04 ± 20.26	<0.01
Trigliserid	94.44 ± 36.43	80.32 ± 39.66	>0.05
HDL	52.68 ± 17.69	45.76 ± 12.13	>0.05
LDL	79.25 ± 21.64	70.26 ± 18.45	>0.05
VLDL	18.89 ± 7.29	16.20 ± 7.95	>0.05
BUN	12.71 ± 2.70	15.98 ± 8.38	>0.05
Kreatinin	0.714 ± 0.164	0.751 ± 0.150	>0.05
Ürik asit	4.592 ± 2.554	4.836 ± 1.541	>0.05
Fosfor	4.636 ± 0.893	4.928 ± 0.869	>0.05
Kalsiyum	10.060 ± 0.419	9.744 ± 1.239	>0.05
Sodyum	139.92 ± 2.56	140.28 ± 2.81	>0.05
Potasyum	4.28 ± 0.32	4.36 ± 0.45	>0.05
Klor	107.00 ± 3.19	107.36 ± 3.51	>0.05

Tablo 4.34.Hastalar ve kontrollerin kan biyokimyası parametrelerinin karşılaştırılması

TARTIŞMA

5.1. Retrospektif çalışma

Kavopulmoner şant ve Fontan cerrahisi sonrasında elde edilen uzun dönem izleme ait veriler; son otuz yılda kazanılan deneyimler ve geliştirilen yeni teknikler sayesinde sağ kalım oranlarının arttığı yönündedir. Özellikle ameliyat sonrası erken dönemdeki bakımda edinilen deneyimler ve iyileştirmeler erken dönem mortalitesindeki düzelmeye başlıca nedenidir. Ayrıca yeni teknikler, Fontan cerrahisinin ilk uygulandığı dönemlerdeki hasta seçim kriterlerinde de bir esneme sağlamıştır.

Fontan cerrahisi sonrası klinisyenin karşı karşıya olduğu en önemli sorun, hangi faktörlerin erken postoperatif başarısızlığa sebep olduğunun, ve hangi faktörlerin geç dönem Fontan dolaşımında bozulma riskini arttırdığının bilinmesidir. Çünkü erken ve geç dönem sorunların risk faktörleri birbirinden farklıdır. Fazla sayıda hasta ve prosedüre ait değişkenin olması, erken dönemdeki sorunların ortaya çıkışını etkiler. Ancak geç dönem sorunlarının ortaya çıkışı hasta seçiminden ve prosedüre ait değişkenlerden daha bağımsız görünmektedir. Çünkü perioperatif gidişteki düzelmeye geç dönem risklerinde artma ile sonuçlandığına dair bir kanıt yoktur (1).

Fontan ve arkadaşları 1990' da 334 ideal sayılabilecek Fontan adayının erken ve geç dönem sonuçlarını; 1 aylık, 6 aylık, 1, 5, 10 ve 15 yıllık sağ kalım oranlarını % 92, % 89, % 88, % 86 % 81 ve % 73 olarak rapor ettiler. Ayrıca ameliyattan sonraki ilk 6 ayda, aylık ölüm hızı-zaman eğrisinin hızlı bir düşmeden sonra az bir eğimle geç dönemde yeniden yükseldiği saptandı, aynı şekilde ameliyat sonrası izlem süresi geçtikçe fonksiyonel kapasitede azalma olduğunu gösterildi (2). Bu durum Fontan cerrahisinin küratif değil, palyatif bir prosedür olduğunu belirtmektedir.

Driscoll ve arkadaşları 1985' den önce Fontan cerrahisi yapılmış 352 hastadaki 1, 5 ve 10 yıllık sağ kalım oranları % 77, % 70 ve % 60 olarak yayınlamıştır. Bu raporda; triküspit atrezisi dışındaki tek ventrikül anomalileri veya kompleks kardiyak morfolojiler, ameliyatın daha erken takvim yıllarında yapılması, heterotaksi sendromları, erken ameliyat yaşı, yüksek pulmoner

arter basıncı ve atriyoventriküler kapak disfonksiyonunun sağkalım oranının düşmesinden sorumlu olduğu belirtilmiştir (3).

Bizim çalışmamızda ise 1 aylık, 6 aylık, 1, 5 ve 5 yıldan sonraki sağ kalım oranları % 79.7, % 72.5, % 69.6, % 63.6 ve % 55.3 bulundu. Hasta sayısının azlığı, buna karşın tanılarının ve uygulanan ameliyat tekniğinin çeşitliliği, heterotaksi tanılarının hakkında retrospektif yeterli bilgi edinilememesi nedeniyle sağkalım oranları üzerinde tanılarının ve uygulanan ameliyat tekniğinin etkisi belirlenemedi. Bir bakıma yıllar içinde kazanılan deneyim ve birikimin dolaylı ölçüsü olarak ameliyatın uygulandığı takvim yılının, mortalite üzerindeki etkisi istatistiki olarak anlamlı olmamakla birlikte; 1991-1995 arasında % 56.7 olan tüm mortalite oranı son 5 yılda % 34.6'ya düşmüştü. Ameliyat tekniğinde deneyim, hasta seçiminde, postoperatif bakım ve izlemlerde gerekli standartların sağlanmasıyla sağ kalım oranlarında düzelleme sağlanabilir. Çünkü, bir çok merkezde artık daha kompleks anatomili ve hemodinamik olarak daha riskli olgularda bu cerrahinin uygulanıyor olmasına rağmen özellikle erken dönem sağ kalım oranları % 10'un altına hatta % 5'lere kadar düşmüştür (43, 44). Ancak elde edilen bu iyileşmeler daha çok yeni geliştirilen teknikler sayesinde. Kaulitz ve arkadaşlarının 1996'da yayınladığı total kavopulmoner şant tekniği uygulanmış 72 olguda genel mortalite oranı % 9.7'dir (45). Stamm ve arkadaşlarının 1987-1991 arasında fenestrasyonlu veya fenestrasyonsuz lateral tünel tekniği kullanılmış 220 hastalık serisinde 30 günlük erken mortalite % 5.5 iken, 5 yıllık mortalite % 93, 10 yıllık mortalite % 91'di (46). Oysa bizim serimizde, lateral tünel tekniği uygulanan sadece 14 hasta vardı ve bunlarda genel mortalite oranı % 50 idi. Klasik atriopulmoner yaklaşımlı Fontan tekniğinden sağ kalım oranı % 60.5 bulunmasına karşın bu tekniğin daha fazla sayıda hastaya (38 hasta) uygulanması ile ilişkili olduğunu düşünüyoruz.

Hasta grubumuzun tanılarının içinde en fazla sağ kalım oranı % 65.5 ile triküspit atrezili hastalarda sağlandı. Ancak diğer tanılara sahip hastaların sayıları oldukça az olduğundan, risk faktörü sayılabilecek bir tanı belirlenemedi.

Erken ameliyat yaşının (4 yaş öncesi) özellikle erken dönem mortalite ve komplikasyonları için önemli bir risk faktörü olduğu bir çok çalışmada belirtilmiştir (1, 3, 47, 48). Ancak geç dönemde ameliyat olmak, daha uzun süre kronik volüm-basınç yükü ve hipoksemiye maruz kalarak ventrikül hipertrofisi ve atriyoventriküler kapak yetersizliğinin gelişmesine yol açabilir. Ayrıca varolan sistemik-pulmoner arter şantlarının erken dönemde kaldırılması da pulmoner vasküler yatağın korunmasını sağlar (44). Son 10 yılda ameliyat yaşı konusundaki yaygın kanı değişmiş ve bir çok cerrah artık en uygun yaşın 2-4 yaş arası olduğunu düşünmektedir (45, 47, 49). Ayrıca birçok merkezde evrelendirilmiş tedavi yaklaşımının benimsenmesi de erken dönem mortalitesinin azalmasında etmelidir.

Bizim çalışmamızda ameliyat yaşı erken dönemde kaybedilenlerde daha küçük olmasına karşın bu istatistiki olarak anlamlı bulunmadı. Fakat bunun nedenini 17 yaşında ameliyat olmuş ve erken dönemde tromboembolik komplikasyon nedeniyle kaybedilen hastaya bağladık. Ayrıca erken dönem ölüm nedenlerinin ilk sırasında (% 70) bulunan low output sendromu görülen hastaların ameliyat yaşı görülmeyenlerden daha küçüktü. Hastalarımızdan 5 yaşından önce ameliyat edilenlerin % 36.9' u, 5 yaşından sonra ameliyat edilenlerin % 19' u erken dönemde kaybedilmiştir. Bu durum, erken ameliyat yaşının erken dönem Fontan dolaşımının yetmezliğine yol açtığını göstermektedir. Fontan dolaşımı zaten düşük kardiyak debi, yükselmiş santral venöz basınç ve pulmoner arterde normal pulsatil akımın kaybolması ile karakterlidir. Bu normalden farklı hemodinami, uzun süren kardiyopulmoner by-pass' ın yol açtığı miyokardiyal iskemi ve erken ameliyat yaşının neden olduğu perioperatif pulmoner vasküler direnç yükselmesi postoperatif bakımın yetersizliğinin de eklenmesi ile "low output sendromu" gelişmesine neden olacaktır. Gelişen ventriküler yetmezlik ve uzun süren efüzyonlar ise diğer bir erken dönem majör komplikasyonlarından akut renal yetmezlik gelişimine de yol açar.

Uzamış kardiyopulmoner by-pass süresinin özellikle küçük yaştaki hastalarda postoperatif pulmoner vasküler direnci yükselterek erken dönem Fontan dolaşımında yetmezliğe yolaçığı bildirilmiştir (45). Bizim serimizde de

sağ kalanlarda ortalama kardiyopulmoner by-pass süresi daha kısa bulundu. Benzer olarak aortik klemp süresi kaybedilen hastalarda anlamlı olarak daha uzun olmasına rağmen istatistiki yönden önem göstermedi. Oluşan miyokardiyal iskeminin uzaması postoperatif ventriküler performansı düşürerek bu etkiye neden olabilir. Knott-Craig ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada da uzamış aortik klemp süresinin erken dönem risk faktörü olduğu belirtilmiştir (47).

İstatistiki olarak anlamlı olmamasına rağmen triküspit atrezili hastalarda plevral ve perikardiyal efüzyon sıklığını, çift çıkımlı sağ ventriküllü ve tek ventrikül anomalili hastalardan daha az bulundu. Bu durum preoperatif hemodinamik özelliklerin triküspit atrezilerinde nispeten daha iyi korunması ile açıklanabilir. Ayrıca lateral tünel tekniği kullanılan hastalarda plevral ve perikardiyal efüzyon klasik atriyoventriküler yaklaşımlı Fontan uygulanan hastalara göre daha az görülmesi; lateral tünel tekniğindeki akım dinamiklerinin daha iyi olduğunu göstermektedir.

Fontan cerrahisi sonrası ortaya çıkan aritmiler için; geç ameliyat yaşı, atriopulmoner Fontan tekniği, kronik atriyal duvar distansiyonu ve artmış duvar stresi gibi risk faktörleri bildirilmiştir (50,51). Bizim serimizde genel aritmi sıklığı % 21.8 olup, hem erken hem geç dönem aritmeleri arasında en sık görülen aritmi tipi AV blok olarak bulundu. Birçok yayında lateral tünel tekniğinden sonra aritmi sıklığının azaldığı bildirilmekle birlikte bunu bizim hasta grubumuzda gösteremedik. Bu sonuç lateral tünel tekniği uygulanmış hasta sayımızın azlığı ile açıklanabilir.

Ancak tek ventrikül anatomili hastalarda erken aritmi sıklığı anlamlı olarak daha yüksekti ve uygulanan ameliyat tekniği ile ilgisi yoktu. Bu hasta grubunda ileti yollarının diğer gruplara göre daha az gelişmiş olması ya da kronik volüm ve basınç yükünün şiddetinin diğer tanı gruplarına göre daha fazla olması bunu açıklayabilir. Böyle bir birlikteliği göstermek için daha fazla sayıda hasta grupları arasında hemodinamik, patolojik ve elektrofizyolojik çalışmalar yapılması yol gösterici olabilir. Bunun dışında burada kısaca tek ventrikül anatomili olarak belirtilen hastaların kendi içindeki alt gruplarının da

aritmi riskine katkısı olabilir. Ancak bunun için daha fazla hastaya gereksinim vardır.

Aritmi gelişimi ile ameliyat yaşı arasında bir bağıntı bulunmadı. Fontan cerrahisinde özellikle atriyal flutter gelişimi için, geç yaşta ameliyatın riskli olduğu bilinmekle birlikte bu bağıntı lineer bir bağlantı değildir. On yaşından sonra yapılan ameliyatlarda atriyal flutter riski fazla olmakla birlikte; daha küçük yaş grupları arasında bu farklılık gösterilememiştir (50). Weber ve arkadaşları, 2 yaşından önce ve sonra ameliyat edilenleri kıyasladığında geç aritmi açısından eşit sıklık saptamışlardır (52).

Protein kaybettirici enteropati kesin patofizyolojisi açıklığa kavuşmamakla birlikte kronik santral venöz basınç artışıyla ilgili bir komplikasyondur. Yapılan çalışmalarda % 10-24 arasında görüldüğü bildirilmekle birlikte (53); Mertens ve arkadaşları, yaşayan 3029 Fontan cerrahisi uygulanmış hastada PLE sıklığını % 3.7 olarak bulmuştur (54). Bizim serimizde toplam 4 hastada (% 5.1) bu komplikasyon görülmüş, bunlardan biri kaybedilmiştir. Yaşayan hastalarımız içindeki PLE sıklığı ise % 7.7 oranında bulunmuştur. Ancak uygulanan spesifik Fontan tekniği ve tanı ile PLE riski açısından bir bağıntı bulmak için hasta sayımız yeterli değildi.

Fontan cerrahisi sonrası zayıflamış ventriküler fonksiyon, disritmik kan akımı dinamikleri, turbulans gibi faktörler tromboembolik komplikasyonların gelişimiyle yakından ilgilidir. Ancak yüksek santral venöz basıncın neden olduğu selektif karaciğer disfonksiyonu ve koagülasyon faktör eksiklikleri asıl nedenler arasında gibi görünmektedir. Yapılan yayınların birçoğunda % 10-20' ler oranında tromboembolik komplikasyonlardan söz edilmektedir (2, 12, 48). Bizim serimizde tromboembolik komplikasyonlar 8 hastada (% 10.3) görülmüştür. Ameliyat tekniğinin bu komplikasyonla ilişkisi gösterilememiştir. Ancak tromboembolik komplikasyon görülen hastaların ameliyat yaşları görülmeyenlerden çok daha büyüktü. Sonuç olarak ameliyat yaşının geç olması anlamlı bir risk faktörü gibi görünmektedir. Bu durum uzun süre volüm ve basınç yükü altında kalan atriyum ve ventriküllerin morfolojisinin daha bozuk olması ve yeni dolaşım tipine uyumun azlığının neden olacağı daha fazla turbulansla açıklanabilir.

5.2. Prospektif Çalışma

Prospektif çalışmamızın amacı Fontan cerrahisi uygulanan hastalardaki spesifik komplikasyonları ve bunları önceden saptayabilecek parametreleri ortaya çıkarmaktır. Bir ay ile 14 yıl arasında izlem süresi olan 25 hastadan PLE' li 2 hasta dışında günlük hayata uyumları oldukça iyiydi. NYHA fonksiyonel sınıflamasına göre % 76' sı Sınıf 1 ve % 24' ü ise Sınıf 2' deydi. Bu bulgu literatürdeki birçok çalışma ile uyumluydu (2, 3, 55, 56).

Ancak klinik durum ne olursa olsun sonuçta Fontan dolaşımı normal fizyolojik bir hemodinaminin özelliklerinden farklıdır ve her zaman için spesifik beklenmeyen komplikasyonlar gelişebilir. Yayınlanan birçok çalışmada bu hastaların maksimum egzersiz kapasitelerinde azalma olduğu gösterilmiştir (3, 56). Bizim bulgularımız da bu bilgiyi destekliyor. Efor kapasitesi ciddi oranda azalmış olan hastada ise PLE mevcuttu. Bazı çalışmalarda efor kapasitesindeki azalma aritmilerle birliktelik göstermişse de bizim çalışmamızda kalp pili olan 3 hastada efor kapasitesinde minimal bir azalma saptanmıştır. Üstelik Gewillig ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada kardiyak performanstaki sınırlanmanın başlıca belirleyicisinin uygunsuz kalp atımı değil ventriküler kontraktiledaki bozulma olduğu belirtilmiştir (57). Daha önceki yayınlarda belirtildiği gibi Fontan cerrahisi sonrası kardiyak performanstaki bozulmanın nedeni sistemik ventrikülün diyastolik fonksiyonunun bozulmasıdır (38, 56).

Bizim hastalarımızda Doppler ekokardiografi ile bakılan diyastolik fonksiyon parametrelerinden izovolemik relaksasyon zamanının (İVRT) uzaması, E ve A dalgalarının velosite oranının (E/A) düşmesi kontrol gruba göre anlamlı bulundu. Ayrıca sistolik fonksiyonun göstergesi olarak ejeksiyon ve kısalma fraksiyonları hasta grupta anlamlı olarak düşmüştü. Fontan cerrahisi sonrası fonksiyonel durumda progresif bir bozulmaya yol açacak olan bu durumun kesin mekanizması bilinmemektedir. Ancak sistolik fonksiyonlar nispeten iyi korunurken, diyastolik fonksiyonlar daha belirgin bozulmuştur (58, 59). Fontan cerrahisi sonrası oluşan yeni dolaşıma geçiş döneminde ön yükteki akut azalma ventrikül kitlesi/volüm oranında artmaya ve uygunsuz bir hipertrofik sol ventriküle yol açacaktır. Buna paralel olarak,

bozulmuş ventriküler relaksasyonun göstergesi olarak İVRT uzar. İzovolemik relaksasyon zamanındaki uzamadan erken diyastolik hızlı doluş, anormal duvar hareketleri ve intrakaviter akımın azalması sorumludur. Postoperatif 1-3 yıl sonra ventrikül kitlesi/volüm oranı preoperatif dönemdekine benzer olmakla birlikte yapılan çalışmalarda anormal ventriküler relaksasyonun devam ettiği gösterilmiştir. Erken diyastolik doluştaki bu bozulmalar, ventriküler kompliyansa azalma ile sonuçlanabilir. Ayrıca hipertrofik dokudaki kontraktıl elemanlar arasındaki etkileşmedeki gecikme, diyastolün tüm fazları boyunca intraventriküler basınç artışı ile sonuçlanabilir. Fakat Fontan cerrahisi sonrası dominant ventriküler morfoloji ne olursa olsun ventriküler dolum anormallikleri sıktır ve dominant sağ ventrikül morfolojili hastalarda ventrikül hipertrofisi eşlik etmez. Öyleyse alttaki mekanizma tek başına ventriküler hipertrofidan başka kronik volüm yükünün oluşturduğu edinsel veya intrinsik miyokardiyal nedenlerle ilişkili olabilir (60). Bunun dışında sol ventrikülde ön yük azalması da ventrikül kompliyansındaki azalmanın nedeni olabilir. Ancak takipler boyunca sol ventrikül ön yük azalmasının progresif azalıp azalmadığı bilinmemektedir. Ayrıca Fontan cerrahisi sonrası hastalarda karakteristik olarak sistemik vasküler dirençte artma ard yükü arttırarak diyastolik fonksiyon bozukluğuna katkıda bulunur (60).

Yapılan yayınlarda erken yaşta ameliyat edilenlerde ve definitif Fontan cerrahisi öncesi ön prosedür uygulanan (özellikle BDCPA) atriyoventriküler kapak (mitral) yetmezliğinin daha az görüldüğü bildirilmiştir. Ancak bizim çalışmamızda mitral yetmezlik görülenlerin ameliyat yaşı daha büyük olmakla birlikte istatistiki olarak anlamlı değildi. Ön prosedür uygulanan hastalarla uygulanmayanlar arasında mitral yetmezlik açısından fark gösteremedik.

Kalp pili olan 3 hasta dışında bir hastada sinus node disfonksiyonu ve PLE' li bir hastada da Holter kaydında atriyal fibrilasyon atağı tespit edildi. Yani aritmi görülme oranı % 20 idi. Hem kronik yüksek sağ atriyum basıncı hem de atriyal cerrahi tekniği supraventriküler taşikardi olasılığını arttırır. Aritmi sonucu olduğu tahmin edilen ani kalp ölümü, birçok geniş seride % 3 olarak rapor edilmiştir (2, 61). Fontan onarımı sonrası yapılan elektrofizyolojik çalışmalar anormal sinüs düğümü fonksiyonunu, atriyumda uzamış refrakter

durumu, gecikmiş intraatriyal iletimi ve indüklenebilir atriyal aritmilerin varlığını ortaya koymuştur (62). Ancak elektrofizyolojik çalışmanın hayatı tehdit edici bu olayların riski altındaki hastalar için prediktif değeri bilinmemektedir. Ancak son yıllarda hayatı tehdit edici ventriküler taşikardi ataklarını tetikleyen geç potansiyellerin saptanmasında sinyal ortalamalı EKG (SAECG) tekniği kullanılmaktadır. Özellikle erişkinlerdeki iskemik kalp hastalıklarında tanımlanan ve hastalıklı miyokardın inhomojen depolarizasyonunu temsil eden geç potansiyeller daha önce Fontan cerrahisi uygulanmış hastalarda çalışılmamıştı. Fontan cerrahisi uygulanan hastalarda büyük oranda atriyal aritmi görülmekle birlikte, gerek cerrahi öncesi maruz kaldığı volüm-basınç yükü gerekse Fontan hemodinamisinin yolaçtığı progresif diyastolik fonksiyon bozukluğunun ventrikül miyokard dokusu üzerinde yaratacağı olası değişikliklerin benzer geç potansiyeller yaratabileceğini düşündük. Bu nedenle hastaların ve kontrol grubunun SAECG ile QRS analizleri incelendi. Hasta grubunda geç potansiyel parametrelerinden HFQRS daha uzun ve RMS40 değeri daha düşük bulundu. Bu durum, SAECG ile geç potansiyel analizinin tek başına olmasa bile diğer tekniklerle birlikte aritmi riskini belirlemede kullanılabileceğini göstermektedir.

Fontan prosedürlerinde atriypulmoner veya atriyuma yakın kaval yaklaşımlar söz konusu olduğundan daha önce hiç yapılmamış olan SAECG ile P dalgası analizi uyguladık. Çünkü özellikle uzamış atriyal iletiyi göstererek atriyal fibrilasyon tahmininde yararlı olduğu son dönem yayınlarında bildirilmektedir (31, 32). Ayrıca kardiyak cerrahi sonrası atriyum boyutundan bağımsız olarak atriyal iletideki intrinsik değişiklikleri yansıttığı ve postoperatif atriyal fibrilasyonun en önemli prediktörü olduğu bildirilmiştir. Uzamış atriyal iletiye genişlemiş atriyumun etkisini göstermek için ekokardiografi yardımıyla atriyum boyutları normal olan ve olmayan 2 grup arasında P-SAECG analizi yapılmış ve fark saptanmamıştır (32). Başka yayınlar da bu bulguyu desteklemektedir (63, 64). Yüksek riskli hastaların tanınması halinde de profilaktik antiaritmik olarak beta blokerlerin

kullanımının kardiyak cerrahi sonrası atriyal fibrilasyonun önlenmesinde en etkili yöntem olduğu belirtilmiştir.

Bizim hasta grubumuzda da hem filtre edilmiş P süresi hem filtre edilmemiş P süresi kontrollerden anlamlı olarak daha uzundu. Ayrıca istatistiki olarak anlamlı olmamakla birlikte P dalgasının son 20, 30 ve 40 milisaniyelerindeki RMS voltajları kontrollerden daha düşüktü. Belki de hastalıklı atriyum dokusunun inhomojen depolarizasyonu da QRS kompleksinin sonundaki geç potansiyellere benzer bu tür düşük genlikli voltajlara yol açıyor olabilir. Literatürdeki P-SAECG genellikle P dalga süresini içermektedir. P dalgasının son 20, 30 ve 40 milisaniyesindeki RMS voltajları ile ilgili az sayıda çalışma vardır ve sonuçlar değişkendir. Bu parametrelerin değeri henüz belli değildir.

P dalga süresini, otonom tonus muhtemelen intraatriyal iletimi değiştirerek etkiler. Kavopulmoner şant yapılan hastalarda özellikle otonom ileti ağı açısından çok zengin olan kaval venlerin kökleri ve sağ atriyum miyokardı zedeleneceğinden, bu hastalarda kalp hızının otonom regülasyonunda bozulma beklenebilir. Bu da zaten varolan aritmik faktörlere bir yenisinin eklenmesi demektir. Bu nedenle bozulmuş otonomik tonusun göstergesi olarak, hasta grubunun kalp hızı değişkenliği (HRV) parametrelerini kontrol grubuyla kıyasladık. Sonuç olarak time domain parametrelerinden SDNN, RMSSD, SDNN index, SDSD, NN50count, pNN50 ve TINN değerlerinin kontrollere göre anlamlı olarak azalmıştı. Ayrıca frekans domain parametrelerinden slope log (α) ve HF hasta grubunda kontrollere göre düşüktü. Bu da Fontan cerrahisi sonrası otonom tonusun etkilendiğini gösteriyor. Otonomik dengedeki böyle bir bozulma çeşitli kardiyak aritmilerin oluşumuna zemin hazırlayabilir. Miyokard enfarktüsü sonrası aritmik olay riskini saptamada tek başına veya diğer yöntemlerle birlikte kullanılabileceği kesin olarak bilinmektedir (65). Literatürde kavopulmoner şant sonrası azalmış kalp hızı değişkenliğine ait kısa dönem kayıtları yapılmış tek çalışmada da benzer sonuçlar elde edilmiştir (34).

Son yıllarda ventrikül repolarizasyonundaki instabilitenin bir göstergesi olan ve potansiyel ölümcül ventriküler aritmilerin habercisi sayılan QT

dispersiyonu artışını noninvaziv bir yöntem olduğu için çalışmamızda bir diğer aritmi belirleyicisi olarak ele aldık. Ancak hasta ve kontrol grubu arasında belirgin bir fark bulamadık. Son dönemde yapılan yayınlarda, QT dispersiyonunun prognostik değeri rapor edilmiş olmasına ve kalp hastalarında sağlıklılara göre artmış bulunmasına karşın; kalp hastaları ve sağlıklı hastalar arasında, kötü gidişli olan ve olmayan hastalar arasında QT dispersiyonu değerlerinin geniş oranda üstüste bindiği görülmektedir. Repolarizasyon anormalliklerini saptamada yaklaşık ve kaba bir yöntem olarak görülmeye başlanan QT dispersiyonu yerine T dalgası analizlerine yönelinmesi önerilmektedir (37, 66).

Geçmişte Fontan cerrahisi sonrası karaciğer enzimlerinde minör anormallikler ve Fontan dolaşımındaki obstruksiyonun neden olduğu karaciğer fibrozu bazı yayınlarda rapor edilmiştir (17, 55, 67). Bu nedenle karaciğerin sentez fonksiyonları arasında olan albumin ve koagülasyon faktörlerinin de etkilenmesi olasıdır. Bizim çalışmamızda karaciğer enzimlerinden ALT, AST, GGT ve LDH hasta grubunda kontrol grubuyla kıyaslandığında anlamlı olarak artmıştı. PLE' li hastalar dışında albumin düzeylerinde düşme saptanmadı. Bu bulgu karaciğer sentez fonksiyonunun büyük oranda korunduğunu gösterebilir. Koagülasyon faktörlerinden protein C aktivitesinde ise kontrol gruba göre düşme mevcuttu. Öte yandan hasta grubunda ekstrinsik yolağın etkinliğini gösteren protrombin zaman aktivitesi daha düşük bulunurken protrombin zamanı, İNR ve trombin zamanında artma saptanmıştır. Ekstrinsik yolağa ait bu anormallikler, bizim bu çalışmada incelemediğimiz Faktör V ve VII' nin olası bir karaciğerdeki sentez eksiklikleri ile ilgili de olabilir. Van Nieuwenhuizen ve arkadaşlarının Fontan prosedürü uygulanmış 28 hastada yaptığı çalışmada protrombin zamanında uzamayla birlikte, 16 hastada Faktör V ve 7 hastada Faktör VIII eksikliği saptanmıştır (17). Ayrıca hasta grubunda trombin zamanındaki anlamlı uzama; trombinin fizyolojik inhibitörü olan antitrombin 3 azlığı veya intrinsik yolaktaki bir faktör (Faktör VIII) eksikliği ile de ilgili olabilir. Ancak bizim çalışmamızda Faktör VIII düzeyleri çalışılmadığı için ve antitrombin düzeyleri kontrol grubuna göre

düşmekle birlikte bu düşme anlamlı olmadığından bunun nedenini kesin olarak ortaya koyamadık.

Literatürdeki çelişkili sonuçlar nedeniyle, Fontan cerrahisi sonrası kardiyak trombus ve tromboembolik olayların gerçek sıklığı bilinmemektedir. Dahası literatürde kardiyak trombusun tanısı için kullanılacak araçlar hakkında ve tromboembolizmin önlenmesine yönelik optimal stratejiler ve endikasyonları konusunda bir fikir birliği yoktur (68). Balling ve arkadaşları yaşayan 52 hastalık serilerinde % 33 oranında klinik belirtisi olmayan trombus formasyonu saptamıştır. Bu çalışmada altta yatan morfolojik hastalık, ameliyat yaşı, ameliyat tekniği, cinsiyet, laboratuvar (Htc yüksekliği gibi) ve hemodinamik bulgularla trombus gelişimi ile ilişkili bulunmadığı ve oral antikoagülan tedavinin tüm fontan cerrahisi uygulanmış hastalara verilmesi gerektiği belirtilmiştir (68). Bizim çalışmamızda hematokrit ve eritrosit düzeyleri hasta grubunda anlamlı olarak daha yüksek bulundu. Literatürde benzer bulgular olmakla birlikte bunun nedeni tam olarak açıklanamamıştır. Bizim hasta grubumuzun ortalama O₂ saturasyonu normal olmakla birlikte nispi bir düşüklük bu polisitemik durumdan sorumlu olabilir.

Antikoagülan faktör eksiklikleri; aktive halde Faktör V ve VIII' in potent inhibitörü olan protein C, protein C' nin kofaktörü olan protein S, trombinin fizyolojik inaktivatörü olan antitrombin 3 ve ana fibrinolitik proteaz olan plazminin proenzimi olan plazminojen eksikliğidir. Birçok çalışmada Fontan cerrahisini izleyen dönemde % 25-75 oranında protein C düşüklüğü bildirilmiştir (12, 14-17). Aynı yayınlarda değişen oranlarda plazminojen ve antitrombin 3 eksikliklerine de değinilmiştir. Ayrıca ameliyat sonrası dönemde zaman geçtikçe bu eksikliklerin azaldığı gösterilmiştir (56). Buna bağlı olarak zamanla trombus olasılığının azaldığı da söylenebilir. Ancak hemodinamik bozuklukların ve staz durumunun devam etmesinin bu azalmayı nötralize edeceği de unutulmamalıdır.

Artmış trombin miktarını yansıtan Trombin-Antitrombin (TAT) kompleksi ve artmış fibrinolizi yansıtan D-dimer hiperaktif koagülasyonu ve böylece de pretrombotik bir duruma işaret edebilir (69, 70). Ayrıca bir çalışmada bu pretrombotik durumu olan hastalarda ameliyat süresi izlem

süresinin anlamlı olarak daha uzun olduğu saptanmıştır (17). Bizim çalışmamızda TAT kompleksi çalışılmamasına karşın D-dimer düzeyleri kontrollerle kıyaslandığında yüksek bulunmasına karşın, istatistiki olarak anlamlılığı gösteremedik.

Üç hastamızda saptadığımız trombositopeniye paralel olarak bunların 2' sinde 0.5 ng/mL' nin üstünde D-dimer düzeyleri mevcuttu. Ayrıca hiçbir klinik ve laboratuvar bulgunun eşlik etmediği 3 hastada da D-dimer yüksekliği mevcuttu. Bu hastalardan 3' üne klasik Fontan prosedürü, birine BDOP şant ve diğerine de lateral tünel tekniği uygulanmıştı. Bu hastalardan ikisinde geçirilmiş tromboembolik olay öyküsü onlardan birisinde de Faktör 5 Leiden mutasyonu mevcuttu. Bu hastalardan hiçbirinin ekokardiografisinde trombus formasyonu saptanmamıştı. Ancak son dönemlerdeki yayınlar transözafajiyal ekokardiografinin transtorasik ekokardiye göre trombus formasyonun göstermede çok daha duyarlı olduğunu göstermektedir (71). Hatta bu yöntemin trombus saptanmasında anjiokardiografinin yerini alabileceği söylenmektedir (72). Bu nedenle belki de çalışmamızın transözafajiyal ekokardiografi ile kombine edilmesi subklinik trombotik olayların saptanmasında sözü geçen koagülasyon parametrelerinin prediktivitesini gösterecektir.

Hasta grubundaki 5 hastanın D-dimer yüksekliklerini açıklamak istersek; mevcut sağ atriyal dilatasyon aynen dev hemanjomlarda (Kassabach de Merrit sendromu) ve dissekan aort anevrizmalarında olduğu gibi burdaki hemodinamik güçler, endotel üzerinde oluşturduğu kronik zedelenme bir çeşit kronik tüketim koagülabilesine yol açıyor olabilir. Nitekim benzer mekanizma dissekan aort anevrizmalarında da öne sürülmüştür (73, 74). Ayrıca bu duvar stresinin tetiklediği inflamatuvar mekanizmalar da aracı olabilir. Ancak bu ilişkiyi gösterecek bir trombus kanıtı transözafajiyal ekokardiografi yapılmadığı için elde edilemedi.

Bu hastalarda tromboembolik risk tayini için, ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası takiplerinde bu protrombotik duruma yol açabilecek parametrelerin incelenmesi yerinde olabileceği düşüncesindeyiz. Ancak ameliyat sonrası sürdürülecek oral antikoagülan tedavinin bu parametrelere

etkisini tayin etmek için daha uzun süreli kontrollü çalışmalara gereksinim vardır.

SONUÇLAR ve ÖNERİLER

6.1. Retrospektif Çalışma Sonuçları

Bu çalışmada Aralık 1981-Temmuz 2001 tarihleri arasında tek ventrikül anomalisi olan veya iki ventrikül onarımına uygun olmayan kompleks kardiyak morfolojili, kavopulmoner şant veya Fontan modifikasyonu uygulanmış, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi ve Göğüs Kalp Damar Cerrahisi bölümleri tarafından izlenen 78 hastanın klinik ve prognozla ilgili özellikleri incelenmiştir.

1. Yetmiş sekiz hastanın % 60.3' ü erkek, % 39.7' si kızdı. Erkek/kız oranı 1.51 idi.
2. Ortalama ameliyat yaşları 5.950 ± 4.107 yaş (0.5-22) idi. Erken postoperatif dönemde görülen ölümlerin % 85.7' sinden sorumlu olan kardiyak low output sendromu görülenlerde ameliyat yaşı daha küçüktü. Ayrıca tromboembolik komplikasyon görülen hastaların ameliyat yaşı (10.3 ± 5.8), görülmeyenlerden (5.4 ± 3.6) daha büyüktü. Ameliyat yaşının diğer komplikasyonlarla ilişkisi saptanmadı. İstatistiki olarak anlamlı olmamakla birlikte ($p=0.09$) 5 yaşından önce ameliyat edilenlerin erken dönem mortalitesi daha yüksekti.
3. Hastaların % 46.15' inde triküspit atrezisi, % 24.35' inde tek ventrikül anomalisi, % 16.66' ında çift çıkımlı sağ ventrikül, % 7.69' unda hipoplastik sol ventrikül, % 3.84' ünde pulmoner atrezi ve % 1.28' inde Ebstein anomalisi mevcuttu. Hastaların tanılarıyla mortalite oranları arasında istatistiki olarak anlamlı bir ilişki kurulmadı. Görülen komplikasyonlardan sadece erken aritmilerin tek ventrikül anatomili hastalarda daha sık görüldüğü saptandı. Diğer tanımlarla komplikasyonlar arasında bir ilişki bulunamadı.
4. Hastaların % 59' una klasik atriopulmoner Fontan prosedürü, % 18' ine lateral tünel(total kavopulmoner şant) tekniği, % 15.2' sine Glenn şantı, % 6.2' sine ekstrakardiyak Fontan prosedürü (1' i fenestrasyonlu) ve % 1.2' sine (1 hasta) atriyoventriküler kondüitli

Fontan modifikasyonu (Björk modifikasyonu) uygulanmıştır. Ameliyat tipiyle komplikasyonlar ve mortalite arasında bir ilişki bulunamamıştır.

5. Ortalama hastanede kalış süreleri 18.24 ± 16.49 gün (0-91) iken, 19 hasta hastanede kalış süresi içinde (% 24.4) kaybedilmişti.
6. İlk 30 günde % 15.4 oranında aritmi görülürken geç dönemde % 10.3 oranında aritmi görülmüştür. Ameliyat yaşı ve tekniğiyle aritmi görülme riski arasında bir ilişki kurulamamıştır. Hastaların % 12.8'inde kalıcı kalp pili gerekli olmuştur. Bunlardan erken dönemde sinüzal bradiaritmi nedeniyle kalıcı kalp pili yerleştirilen bir hastada, 6 yıl sonra sinüs ritmine geri dönüş nedeniyle kalp pili çıkarılmıştır.
7. Protein kaybettirici enteropati % 5.1 oranında görülmüş, bir hasta ameliyattan 193 ay sonra bu komplikasyon nedeniyle kaybedilmiştir.
8. Toplam 8 hastada (% 10.3) tromboembolik komplikasyon saptanmıştır. Bunlardan üçü erken dönemde tromboembolik olay nedeniyle kaybedilmiştir. Halen yaşayan bir hastada ise Faktör V Leiden mutasyonu mevcuttur.
9. Ameliyat sonrası yapılan revizyonun mortaliteye etkisi saptanmamıştır.
10. Kardiyopulmoner by-pass süresi erken dönemde kaybedilen hastalarda anlamlı olarak daha uzun bulunmuştur. Erken dönemde kaybedilenlerde aortik klemp süresi de uzun olmakla birlikte istatistiki olarak anlamlı değildi.
11. Ameliyatın uygulandığı takvim yılı ile mortalite arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır.
12. Dosyalarından, telefonla ve Ocak 2001' den sonraki takiplerinden 69 hastanın son durumları hakkında bilgi edinilmiştir. Buna göre ameliyat sonrası 1 aylık sağkalım oranı % 79.7, 6 aylık sağkalım oranı % 72.5, 1 yıllık sağkalım oranı % 69.6, 5 yıllık sağkalım oranı % 63.6 ve 5 yıldan sonraki sağkalım oranı % 55.3 bulunmuştur.

6.2. Prospektif Çalışma Sonuçları

1. Yaşları 1-35 yaş (ortanca 13) arasında değişen 25 hastanın ortalama ameliyat yaşları 6.04 ± 3.58 ve ortalama izlem süreleri 83.83 ± 52.73 aydı. Yedi hasta warfarin kullanıyordu. Üç hastada (% 12) protein kaybettirici enteropati, 3 hastada (% 12) kalıcı kalp pili, 3 hastada (%12) serebrovasküler olay ve 2 hastada (% 8) intrakardiyak trombus öyküsü mevcuttu. İntrakardiyak trombuslu bir hastada Faktör V Leiden mutasyonu vardı.
2. Hastaların % 76' sı NYHA' a göre Sınıf 1' de ve % 24' ü Sınıf 2' deydi.
3. Efor testi uygulanabilen 22 hastanın % 27.3' ünün efor kapasitesi normal, % 45.5' inin minimal azalmış, % 22.7' sinin belirgin azalmış ve % 4.5' inin (1 hasta) ciddi azalmış olduğu görüldü. Efor kapasitesi ciddi azalmış hastada PLE mevcuttu.
4. Holter kaydı alınan kalp pili olmayan 22 hastanın % 54.5' inde normal sinüs ritmi, % 27.3' ünde nadir SVE, 2 hastada izole VES, 1 hastada sık SVT ve 1 hastada da atriyal fibrilasyon atağı saptandı.
5. Kalp pili olmayan 22 hastanın Rest ECG kayıtlarından elde edilen ortalama QT dispersiyonu değeri ile kontrol grubu arasında farklılık bulunmadı. Bizim hasta grubumuzda atriyal aritmi sıklığını yüksek beklediğimiz ve son zamanlardaki yayınlarda QT dispersiyonunun değerlerinin çeşitli gruplarda içiçe geçtiği bildirildiğinden bu yöntemi yararlı olamayacağını düşündük.
6. Hasta grubunda mitral yetmezlik anlamlı olarak daha fazlaydı. Hastalarımızın % 52' sinde saptadığımız mitral yetmezlik ile ameliyat yaşı arasında bir korelasyon bulamadık. Ancak istatistiki olarak anlamlı olmasa da mitral yetmezlikli hastaların ameliyat yaşı daha büyüktü.
7. Hasta grubunda kontrollerle kıyaslandığında diyastolik fonksiyon parametrelerinden E/A daha düşük ve İVRT ise daha uzundu. Bu sonuçlar kavopulmoner şant veya Fontan cerrahisi uygulanan hastalarda diyastolik fonksiyon bozukluğunu desteklemektedir.

Ayrıca hasta grubunda sistolik fonksiyon parametrelerinden EF ve KF değerleri de daha düşüktü. Ancak bunun normal fizyolojik bir dolaşımı olmayan Fontan ameliyatının sonuçları olduğunu gösterebilmek için ameliyat öncesi ve sonrası belirli sürelerde elde edilen verilerle desteklenmesi gerekir.

8. Kalp pili olmayan 22 hastanın 24 saatlik Holter kayıtları incelendiğinde kontrol grubuna göre HRV yani kalp hızı değişkenliğinin azaldığı saptandı. Bu da otonom sinir sistemi yollarının zengin olduğu sağ atriyum ve vena kava köklerinin ameliyata tekniğine ve onun hemodinamik sonuçlarına bağlı zarar gördüğünü telkin etmektedir. Azalmış kalp hızı değişkenliğinin ani ölümle sonuçlanan ritim bozukluklarının habercisi olması nedeniyle bu hastalarda belli aralıklarla bu testin uygulanmasının yararlı olacağı düşüncesindeyiz.
9. Kalp pili olmayan 22 hastanın SAECG kayıtları incelendiğinde; hasta grubunda ventriküler geç potansiyel kriterlerinden 2' sinin (HFQRS ve RMS40) var olduğu görüldü. Bu bulgular geç potansiyel kriterlerinden 3' ü karşılanmasa bile hasta grubunda ventriküler taşiaritmi riski olduğunu düşündürmektedir. Daha geniş hasta gruplarında yapılacak çalışmalarla desteklenirse, aritmi riskini tayin etmek için belli aralıklarla uygulanabilir. Ayrıca P dalgası SAECG kayıtlarında hasta grubunda filtre edilmiş P dalga süresi uzun bulundu. Bu da hastalarımızdaki artmış atriyal fibrilasyon riskini göstermektedir. Bu nedenle bu tekniğin de belli aralıklarla rutin uygulanmasını öneriyoruz.
10. Warfarin almayan hasta grubunda koagülasyon parametrelerinden protein C aktivitesini daha düşük bulduk. Ancak hiperkoagülabl bir durumu yansıtan bu verinin, ameliyat öncesi ve sonrası belli aralıklarla ölçüldüğü çalışmalarla da desteklenmesi gerektiği düşüncesindeyiz. Çünkü bu parametrenin zaman içindeki değişimi gösterilirse hala tartışmalı olan ameliyat sonrası antikoagülan tedavi stratejileri kesinlik kazanabilir.

11.Hasta grubunun kan biyokimyası parametreleri kontrollerle karşılaştırıldığında; böbrek fonksiyon parametreleri arasında bir fark bulunamazken, karaciğer fonksiyonunu gösteren ALT, AST, GGT ve LDH düzeyleri daha yüksek bulundu. Bu da ameliyat sonrası santral venöz artışının minimal karaciğer hasarına yol açtığını göstermektedir. PLE gibi ciddi bir komplikasyon gelişmedikçe, veya santral venöz basınçta ilerleyici bir artış olmadıkça bu hasarın ilerleyeceği düşüncesinde değiliz. Ancak bu hastalarda karaciğer fibrozu gibi komplikasyonlarda bildirildiğinden rutin kontrollerinde karaciğer fonksiyonu parametrelerinin incelenmesini bir kez daha vurguluyoruz. Ayrıca hasta grubunda albumin düzeyi kontrol grubunkinden farklı bulunmadığı için protein C düşüklüğü olsa dahi karaciğerin sentez fonksiyonunun bozulduğunu gösterebilmiş değiliz. Bu nedenle karaciğerde sentezlenen koagülasyon faktör düzeylerinin bundan etkilenip etkilenmediğini göstermek için bu faktörlerin de incelenmesi gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Gentles T.L., Mayer J.E., Gauvreau K., ve ark. Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 376-91.
2. Fontan F., Kirklin J.W., Fernandez G., ve ark. Outcome after a "Perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81: 1520-1536.
3. Driscoll D.J., Offord K.P., Feldt R.H., ve ark. Five-to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85: 469-496.
4. Sade R.M. ve Fyfe D.A., Tricuspid atresia: Current concepts in diagnosis and treatment. *Pediatric Clinics of North America* 1990 Feb; 37(1): 151-169.
5. Driscoll D.J. Tricuspid atresia. The science and practice of pediatric cardiology (Eds. Garson A., Bricker J.T., Fisher D.J., Neish S.R.) de 2.ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1998; s. 1579-1587.
6. Tweddell J.S., Litwin S.B., Thomas J.P., ve ark. Recent advantages in the surgical management of the single ventricle pediatric patient. *Pediatric Clinics of North America* 1999 Apr; 46(2): 465-480.
7. Dağsalı S., Böke E., Triküspid atrezisi. Kalp hastalıkları ve cerrahisi (Ed. Bozer A.Y.) de, Ankara 1985; 1: s. 427-458.
8. Cowgill L.D. The Fontan procedure: A historical review. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 1026-30.
9. Epstein M.L. Tricuspid atresia. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents (Eds. Allen H.D., Clark E.B., Gutgesell H.P., Driscoll D.J.) da, 6.ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001; s. 799-809.
10. Park M.K., Cyanotic congenital heart defects. *Pediatric cardiology for practitioners'* da 3. ed. St Louis, Mosby, 1996; s. 176-244.
11. Graham TP Jr. ve Johns JA. Pre-operative assessment of ventricular function in patients considered Fontan procedure. *Herz* 1992 Aug; 17 (4) : 213-9.

12. Jahangiri M, Ross DB, Redington AN, ve ark. Tromboembolism after the Fontan prosedure and its modifications. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1409-14.
13. Ravn HB, Hjortdal VE, Stenbog EV, ve ark. Increased platelet reactivity and significant changes in coagulation markers after cavopulmonary connection. *Heart* 2001; 85: 61-65.
14. Cromme-Dijkhuis AH., Henkens CM., Bijleveld CMA., ve ark. Coagulation factor abnormalities as possible thrombotic risk factors after Fontan operations. *Lancet* 1990;336:1087-90.
15. Jahangiri M., Shore D., Kakkar V., ve ark. Coagulation factor abnormalities after the Fontan procedure and its modifications. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 989-93.
16. Kaulitz R., Luhner I., Bergmann F., ve ark. Sequelae after modified Fontan operation: postoperative haemodynamic data and organ function. *Heart* 1997; 78: 154-159.
17. van Nieuwenhuisen RC., Peters M., Lubbers LJ., ve ark. Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999; 82: 40-46.
18. Therrien J., Webb GD. ve Gatzoulis MA. Reversal of protein losing enteropathy with prednisone in adults with modified fontan operations: long term palliation or bridge to cardiac transplantation? *Heart* 1999 Aug; 82 (2): 241-3.
19. Koch A., Hofbeck M., Feistel H., ve ark. Circumscribed intestinal protein loss with deficiency in CD4+ lymphocytes after the Fontan procedure. *Eur J Pediatr* 1999 Oct; 158 (10): 847-50.
20. Rychik J. Management of protein-losing enteropathy after Fontan procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1998; 1: 15-22.
21. Marcelletti CF., Hanley FL., Mavroudis C., ve ark. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000 Feb; 119 (2): 340-6.

22. Facchini M., Guldenschuh I., Turina J., ve ark. Resolution of protein-losing enteropathy with standart high molecular heperin and urokinase after Fontan repair in a patient with tricuspid atresia. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000 Aug; 41 (4): 567-70.
23. Kelly AM., Feldt RH., Driscoll DJ., ve ark. Use of heparin in the treatment of protein-losing enteropathy after fontan operation for complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc* 1998 Aug; 73 (8): 777-9.
24. Zellers TM. ve Brown K. Protein-losing enteropathy after the modified fontan operation: oral prednison treatment with biopsy and laboratory proved improvement. *Pediatr Cardiol* 1996 Mar-Apr; 17 (2): 115-7.
25. Berbari EJ., Scherlag BJ., Hope RR., ve ark. Recording from the body surface of arrhythmogenic ventricular activitiy durring the ST segment. *Am J Cardiol* 1978 Apr; 41: 697-702.
26. Graham AA. ve Handelsman H. Signal-averaged electrocardiography. *Health Technol Assess (Rockv)* 1998 May; (11): i-vi,1-15.
27. Simson MB. Clinical application of signal averaging. *Cardiol Clin* 1983 Feb; 1(1);109-19.
28. Vatterott PJ., Hammill SC., Bailey KR., ve ark. Signal-averaged ea new noninvasive test to identify patients at risk for ventricular arrhythmias. *Mayo Clin Proc* 1988 Sep; 63(9): 931-42.
29. Nalos PC., Gang ES., Mandel WJ., ve ark. The signal-averaged electrocardiogram as a screening test for inducibility of sustained ventricular tachycardia in high risk patients: a prospective study. *J Am Coll Cardiol.* 1987 Mar; 9(3): 539-48.
30. Jordaens L., Tavernier R., Gorgou N., ve ark. Signal-averaged P wave: predictor of atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998 Aug; 9 (8 Supply): s30-4
31. Rosenheck S. Signal-averaged P wave in patients with paroxysmal atrial fibrillation, *Pacing Clin Electrophysiol* 1997 Oct; 20 (10 Pt 2): 2577-86.

32. Tamis JE. ve Steinberg JS. Value of the signal-averaged P wave analysis in predicting atrial fibrillation after cardiac surgery, *J Electrocardiol* 1998; 30 Suppl: 36-43.
33. Task force of the European Society of Cardiology and the North American Society of Pacing and Electrophysiology. Heart rate variability. Standards of measurements, physiological interpretation and clinical use. *Circulation* 1996; 93: 1043-65.
34. Butera G., Bonnet D., Iserin L., ve ark. Total cavopulmonary and atriopulmonary connections are associated with reduced heart rate variability. *Heart* 1999; 82: 704-707.
35. Stein PK., Bosner MS., Kleiger RE., ve ark. Heart rate variability: A measure of cardiac autonomic tone. *Am Heart J* 1994;127 (5): 1376-1381.
36. Andresen D. ve Bruggemann T. Heart rate variability preceding onset of atrial fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998 Aug; 9 (8 Supply): s26-9.
37. Malik M. ve Batchvarov VN. Measurement, interpretation and clinical potential of QT dispersion. *J Am Coll Cardiol* 2000;36(6): 1749-1766.
38. Cheung YF., Penny DJ., Redington AN. Serial assessment of left ventricular diastolic function after Fontan procedure. *Heart* 2000; 83: 420-424.
39. Thomas JD. ve Weyman AE. Echocardiographic Doppler evaluation of left ventricular diastolic function. Physics and physiology. *Circulation* 1991 Sep; 84(3): 977-90.
40. Demaria AN., Wisenbaugh TW., Smith MD., ve ark. Doppler echocardiographic evaluation of diastolic dysfunction. *Circulation* 1991 Sep; 84 (3 Supply); 1288-95.
41. Oh JK., Seward JB., Tajik AJ. Assessment of Diastolic Function. *The Echo Manual* 2. ed. Minnesota, Lippincott Williams & Wilkins, 1999; 45-57.

42. Simson MB. Use of signals in the terminal QRS complex to identify patients with ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation* 1981; 64: 235-242.
43. Cetta F., Feldt R.H., O'leary P.W., ve ark. Improved early morbidity and mortality after Fontan operation: the Mayo Clinic experience , 1987-1992. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 480-6.
44. Bando K., Turrentine M.W., Park H.J., ve ark. Evolution of Fontan procedure in a single center. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1873-9.
45. Kaulitz R., Ziemer G., Luhmer I., ve ark. Modified Fontan operation in functionally univentricular hearts preoperative risk factors and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 658-64.
46. Stamm C., Fries I., Mayer J.E., ve ark. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28-41.
47. Knott-Craig C.J., Danielson G.K., Schaff HV., ve ark. The modified Fontan operation. An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from our institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995 June; 109 (6):1237-1243.
48. Mayer J.E., Bridges N.D., Lock J.E., ve ark. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Cardiovasc Surg* 1992; 103: 444-52.
49. Barthmus D.A., Driscoll D.J., Offord K.P., ve ark. The modified Fontan operation for children less than 4 years old. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 429-35.
50. Fishberger S.B., Wernovsky G., Gentles T.L., ve ark. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J thorac cardiovasc Surg* 1997; 113: 80-6.
51. Hess J. Long term problems after cavopulmonary anastomosis: diagnosis and management. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49: 98-100.
52. Weber H.S., Gleason M.M., Myers J.L., ve ark. The Fontan operation in infants less than 2 years of age. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 828-3.

53. Feldt R.H., Driscoll D.J., Offord K.P., ve ark. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 672-80.
54. Mertens L., Hagler D.J., Sauer U., ve ark. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: An international multicenter study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1063-73.
55. Girod D.A., Fontan F., Deville C., ve ark. Long-term results after the Fontan operation for tricuspid atresia. *Circulation* 1987; 75 (3): 605-610.
56. Cromme-Dijkhuis A.H., Hess J., Hahlen K., ve ark. Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 1126-32.
57. Gewillig M., Wyse R.K., de Leval M.R., ve ark. Early and late arrhythmias after the Fontan operation: predisposing factors and clinical consequences. *Br Heart J* 1992; 67: 72-9.
58. Penny D.J., Rigby M.L., Redington A.N. Abnormal patterns of intraventricular flow and diastolic filling after the Fontan operation: evidence for incoordinate ventricular wall motion. *Br Heart J* 1991; 66: 375-8.
59. Frommelt P.J., Snider A.R., Meliones J.N., ve ark. Doppler assessment of pulmonary artery flow patterns and ventricular function after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1211-1215.
60. Akagi t., Benson L.N., Gilday D.L., ve ark. Influence of ventricular morphology on diastolic filling performance in double-inlet ventricle after Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 1948-52.
61. Humes R.A., Porter C.J., Mair D.D., ve ark. Intermediate follow-up and predicted survival after the Fontan procedure for tricuspid atresia and double-inlet ventricle. *Circulation* 1987; 76(suppl III):III 67-71.
62. Kürer C.C., Tanner C.S., Vetter V.L. Electrophysiologic findings after Fontan repair of functional single ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 174-81.

63. Stafford P.J., Kolvekar S., Cooper J., ve ark. The signal averaged P-wave is better than clinical standart electrocardiographic variables for predicting atrial fibrillation after coronary by-pass grafting. *PACE Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19: 585.
64. Zelenskoske S.L., Brown E., Mogtader A., ve ark. Prolonged P-wave duration is not due to atrial enlargement. *Circulation* 1993; 88: I-311.
65. Kautzner J., Camm A.J. Clinical relevance of heart rate variability. *Clin Cardiol* 1997; 20: 162-168.
66. Batchvarov V., Malik M. Measurement and interpretation of QT dispersion. *Prog Cardiovasc Dis* 2000 Mar-Apr; 42(5): 325-44.
67. Lemmer J.H., Coran A.G., Behrendt D.M., ve ark. Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 86: 757-60.
68. Balling G., Vogt M., Kaemmerer H., ve ark. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000 ; 119: 745-52.
69. Vukovich T., Teufelsbauer H., Fritzer M. Hemostasis activation in patients with liver cirrhosis. *Thromb Res* 1995; 77: 271-7.
70. Tripodi A. ve Mannucci P.M. markers of activated coagulation and usefulness in the clinical laboratory. *Clin Chem* 1996; 42: 664-9.
71. Fyfe D.A., Kline C.H., Sade R.M., ve ark. Transesophageal echocardiography detects thrombus formation not identified by transthoracic echocardiography after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:1733-7.
72. Lam J., Neirotti R., Becker A.E., ve ark. Thrombosis after Fontan procedure: Transesophageal echocardiography may replace angiocardiology. *J Thorac Cardivasc Surg* 1994 July; 108 (1): 194-195.
73. Siebert W.T. ve Natelson E.A. Chronic consumption coagulopathy accompanying abdominal aortic aneurysm. *Arch Surg* 1976; 111: 539-541.

74. Goto H., Kimoto A., Kawaguchi H., ve ark. Surgical treatment of abdominal aortic aneurysm complicated with chronic disseminated intravascular coagulation. *J Cardiovasc Surg* 1985; 26:280-282.

