



**T.C.
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON
ANABİLİM DALI**

**2000 – 2010 YILLARI ARASINDA
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
ERİŞKİN KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ
OLGULARININ RETROSPEKTİF
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. İlhan BERBEROĞLU

Antalya, 2012



**T.C.
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON
ANABİLİM DALI**

**2000 – 2010 YILLARI ARASINDA
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ
ERİŞKİN KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ
OLGULARININ RETROSPEKTİF
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. İlhan BERBEROĞLU

Tez Danışmanı: Prof. Dr. Nursel ŞAHİN

“Kaynak gösterilerek tezimden yararlanılabilir”

Antalya, 2012

TEŐEKKÖR

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakóltesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Tölin AYDOĐDU TİTİZ'e, YoĐun Bakım Bilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Atilla RAMAZANOĐLU'na, tez alıřmalarım sırasında bana danıřmanlık yapan tez hocam Prof. Dr. Nursel řAHİN'e, alıřmalarım sırasında yardımlarını esirgemeyen hocalarıma, asistan arkadaşlarıma, ameliyathane ve yoĐun bakım alıřanlarına, asistanlıĐım süresince yanımda olan aileme, eřim Bahar ve biricik kızım Naz'a teőekkör ederim.

İÇİNDEKİLER

	<u>Sayfa</u>
Kısaltmalar Dizini	iv
Çizelgeler Dizini	v
Şekiller Dizini	vi
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Tanım	2
2.2. Epidemiyoloji	2
2.3. Etyoloji	3
2.4. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması	5
2.4.1. Asiyantotik konjenital kalp hastalıkları	7
2.4.2. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları	16
2.5. RACHS-I Skorlama Metodu	21
3. GEREÇ VE YÖNTEM	24
3.1. Çalışma Grubu	24
3.2. Anestezi	25
3.3. Kardiyopulmoner Baypas (KPB) ve Myokardiyal Koruma	25
3.4. İstatistiksel Değerlendirme	26
4. BULGULAR	27
5. TARTIŞMA	41
6. SONUÇLAR	46
7. ÖZET	47
8. ABSTRACT	49
9. KAYNAKLAR	51

KISALTMALAR DİZİNİ

AC	Akciğer
ADE	Anjiotensin Dönüştürücü Enzim
AK	Aort Koarktasyonu
AS	Aort Stenozu
ASD	Atriyal Septal Defekt
AÜTF	Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi
AV	Atrio Ventiküler
BAT	Büyük Arterlerin Transpozisyonu
DM	Diyabetes mellitus
EKG	Elektrokardiyografi
G	Gauge
KABG	Koroner Arter Baypas Grefti
KBY	Kronik böbrek yetmezliği
KKH	Konjenital Kalp Hastalığı
KKY	Konjestif kalp yetmezliği
KOAH	Kronik obstrüktif akciğer hastalığı
MAK	Minimal Alveoler Konsantrasyon
MVR	Mitral Valv Replasmanı
NSAİİ	Nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar
PDA	Patent Duktus Arteriozus
PEEP	Pozitif Ekspirasyon Sonu Basıncı
PFO	Patent Foramen Ovale
PH	Pulmoner hipertansiyon
PS	Pulmoner Stenoz
PVDA	Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
RACHS-1	Konjenital kalp cerrahisi için risk ayarlanması metodu
SVAS	Supravalvüler Aort Stenozu
TPVDA	Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
VSD	Ventriküler Septal Defekt

ÇİZELGELER DİZİNİ

<u>Cizelge</u>	<u>Sayfa</u>
2.1. Konjenital kalp hastalıklarında doğumsal cinsiyet hakimiyeti	3
2.2. Konjenital kalp hastalıklarının etyolojisinde risk faktörleri	5
2.3. Asiyantotik ve siyanotik konjenital kalp hastalıkları	6
2.4. Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı	6
2.5. Risk kategorilerine göre cerrahi prosedürler	22
4.1. Araştırma grubunun sosyo-demografik özellikleri	28
4.2. ASD varlığına göre RACHS-1 puan ortalamalarının dağılımı	31
4.3. ASD'li hastaların hastanede kalış süreleri ve operasyon süreleri	31
4.4. RACHS-1 skorlarına göre hastanede kalış süreleri ve ameliyat süreleri	33
4.5. Hastane ve YB kalış süreleri, operasyon, KPB ve kros klemp sürelerinin mortalite ile ilişkisi	35
4.6. Enfeksiyon varlığına göre hastanede kalış, YB kalış ve operasyon süreleri	37
4.7. Yaş gruplarına göre RACHS-1 skoru ortalamalarının dağılımı	38
4.8. Operasyon nedenine göre RACHS-1 skor ortalamalarının dağılımı	39
4.9. Operasyon nedenlerinin mortalite ile ilişkisi	39
4.10. Enfeksiyon varlığının mortaliteyle ilişkisi	40

ŞEKİLLER DİZİNİ

<u>Şekil</u>	<u>Sayfa</u>
4.1. Araştırma grubunun cinsiyet dağılımı	29
4.2. Araştırma grubunun yaş dağılımı	29
4.3. Araştırma grubunun hastanede ve yoğun bakımda kalış süreleri	30
4.4. Araştırma grubunun operasyon, KPB ve kros klemp süreleri	30
4.5. ASD nedeniyle opere olan hastaların hastanede kalış süreleri ortalamaları	32
4.6. ASD varlığına göre ameliyat süreleri ortalamaları	32
4.7. RACHS-1 skorlarına göre operasyon süreleri ortalamaları	31
4.8. RACHS-1 skorlarına göre hastanede ve YB’da kalış süreleri ortalamaları	34
4.9. Hastane ve YB kalış sürelerinin mortalite ile ilişkisi	34
4.10. Operasyon, KPB ve kros klemp sürelerinin mortalite ile ilişkisi	36
4.11. Enfeksiyon varlığına göre hastanede kalış süreleri ortalamaları	37
4.12. Enfeksiyon varlığına göre operasyon süreleri ortalamaları	37
4.13. Yaş gruplarına göre RACHS-1 skoru ortalamalarının dağılımı	38
4.14. Operasyon nedenlerinin mortalite ile ilişkisi	39

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH), doğuştan majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır (1). Konjenital kalp hastalığı terimi doğumda veya daha sonra tanımlanabilen, kardiyovasküler sistemde doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalileri ifade eder (2). Konjenital kalp hastalıkları her 1000 canlı doğumun sekizinde görülmektedir (3). Son yıllarda, medikal ve cerrahi tedavide olduğu kadar tanıdaki gelişmeler sonucunda, KKH'lı bireylerin %80'inden fazlası erişkin döneme kadar yaşamaktadır (4). Amerika Birleşik Devletleri'nde 800 bin, ülkemizde ise 200 bin yetişkinde KKH olduğu tahmin edilmektedir (5). İngiltere'de 16 yıldan fazla yaşamını sürdüren KKH'lı kişiler üzerinde tek merkezli yapılan bir araştırmanın (6) analizlerine göre, her 100 bin canlı doğumda 200 KKH'lı hastanın yetişkin yaşa ulaşabildiği tahmin edilmektedir (7). Türkiye'de her yıl bir milyonun üzerinde canlı doğum gerçekleştiği düşünülürse, önümüzdeki yıllarda azımsanmayacak sayıda KKH'lı erişkin hasta ile karşılaşacağımızı söyleyebiliriz (8).

Son 50 yılda KKH tedavisindeki gelişmeler sonucu günümüzde erişkin yaşlara ulaşan KKH'lı çocukların sayısı artış göstermektedir. 1950'lerde KKH cerrahisi mortalite oranları %50-60 iken, 50 yıl sonra günümüzde en modern hastanelerde hayatta kalım oranları %90'ın üzerindedir. KKH ile doğan çocukların %80'den fazlasının erişkin olarak yaşamını sürdüreceği beklenmektedir. 2000 yılından beri, KKH olan erişkin hastaların sayısı KKH olan çocukların sayısını aşmıştır (9).

Ülkemizde erişkinlerdeki KKH üzerine yeterli çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada AÜTF Hastanesinde konjenital kalp cerrahisi geçiren erişkin hastalarda başlangıç tanılarının, yandaş problemlerin, risk faktörlerinin, yoğun bakımda ve hastanede kalış sürelerinin değerlendirilmesi, 2000-2010 yılları arasında kliniğimizde erişkinlerde konjenital kalp hastalığı sıklığının belirlenmesi amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

Konjenital kalp defektleri yaklaşık olarak %0.4-1 canlı doğumda görülür (10). Bu defektler klinik önemi olmayan küçük defektlerden bazen fatal olabilen kompleks siyanotik lezyonlara kadar değişir (11). Günümüzde KKH olan erişkinlerin sayısı giderek artmaktadır. Bu hastalar kalp yetmezliği, aritmi ve ani ölüm gibi geç komplikasyonlar açısından artan bir risk altındadırlar. Bu spesifik durumlara ek olarak, gebelik gibi normal olaylar bu hastalar için ciddi sorunlar doğurabilir (12,13).

2.1. Tanım

Konjenital kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemdeki doğumda veya daha sonra tanımlanabilen, doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalileri ifade eder. Kalpteki yapısal bir kusur konjenital kalp defekti, konjenital kalp anomalisi veya kardiyovasküler malformasyon olarak isimlendirilebilmektedir (2,10).

2.2. Epidemiyoloji

Konjenital kalp hastalıkları en sık görülen major konjenital anomalilerden biri olmakla birlikte etyolojisi en az bilinen hastalık grubudur. Konjenital kalp hastalığı (KKH) sıklığı tüm canlı doğumlarda yaklaşık %0.5-0.8 olarak bilinmektedir (1,14). Konjenital kalp hastalıkları semptomları açısından geniş bir spektruma sahiptir. 1000 yenidoğanın 2-3'ünde yaşamın ilk bir yılı içerisinde kalp hastalığı semptomları ortaya çıkar. Konjenital kalp hastalıkları ile doğan bebeklerin ise ilk hafta %40-50'sine, birinci ayda %50-60'ına tanı konabilmektedir (15,16).

2002-2003 yılları arasında Güven ve arkadaşları (17) tarafından yapılan bir çalışmada prematür ve matür yenidoğan servislerine yatırılan bebeklere yapılan ekokardiyografik inceleme sonucunda konjenital kalp hastalığı sıklığı %4.9 olarak bulunmuştur. Bu çalışmada konjenital kalp hastalığı saptanan olgular kalp damar sistemi dışı nedenlerle hastaneye yatırılabilenlerinden, yenidoğan döneminde kalp hastalıkları yönünden değerlendirmenin önemi vurgulanmıştır. En sık saptanan asiyantotik konjenital kalp hastalığı Atriyal Septal Defekt (ASD) ve Ventriküler Septal Defekt (VSD) iken, siyanotik hastalıklar arasında en sık Büyük Arter Transpozisyonu (BAT) ve Fallot Tetralojisi (TOF) bulunmuştur.

Konjenital kalp hastalıklarının sıklığı ırka bağlı değişiklik göstermemektedir. Buna karşın KKH dağılımı içinde cinsiyet ile bazı hastalık tipleri arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. Tüm kalp defektlerinin doğumsal sıklığı, önemli ve ciddi kalp defektleri, özellikle siyanotik ve kompleks olanları erkeklerde kızlardan daha fazladır (Çizelge 2.1) (16,18).

Çizelge 2.1. Konjenital kalp hastalıklarında doğumsal cinsiyet hakimiyeti.

Erkek	Kız
Çift çıkışlı sağ ventrikül Hipoplastik sol kalp sendromu Büyük damar transpozisyonu Aort stenozu Pulmoner atrezi Triküspid atrezisi Aort koarktasyonu	Atriyal septal defekt Atrioventriküler septal defekt Patent duktus arteriyozus

2.3. Etiyoloji

Konjenital kalp anomalilerinin etyolojisi henüz iyi bilinmemekle birlikte %90'ının oluşumu genetik ve çevresel faktörlerin etkileşimi sonucu, multifaktöryel olarak açıklanmaya çalışılmaktadır (19).

Genetik faktörler: Konjenital kalp hastalıklarının %3'ü klasik tek gen mutasyonları sebebiyle, %5'i kromozomal anomalilerden dolayı, %3'ü çevresel faktörler (rubella, fetal alkol sendromu) ve geriye kalan kısmı multifaktöryel gen ya da tek gen etkilerinin gelişigüzel ortaya çıkmasıyla ilişkilendirilmektedir.

Tek gen mutasyonları (otozomal dominant, otozomal resesif ya da X'e bağlı) genellikle kompleks anormalliklerin bir parçası olarak konjenital kalp hastalığına sebep olmaktadır. Bunlardan en yaygın olanı Noonan sendromu, en sık kardiyak lezyonu pulmoner stenoz ile karşımıza çıkar.

Kromozomal anormallikler de kompleks lezyonlarının bir parçası olarak konjenital kalp hastalıklarına sebep olurlar (20). Örneğin; Down sendromu (trizomi 21) ile ilişkili konjenital kalp defektleri iyi tanımlanmış ve bu sendroma sahip çocukların yaklaşık %40'ında belirgin kalp hastalığı gösterilmiştir. Atrioventriküler septal defektli çocukların %75'inde Down sendromu vardır. Bu durum 21. kromozomun özellikle kalbin endokardiyal yastık gelişimindeki rolünü

düşündürmektedir. Trizomi 13 ve 18 septal defektler ile tetrazomi 22p (cat-eye sendromu) total pulmoner venöz dönüş anomalisi ve Turner sendromu sol taraf obstrüktif lezyonları ile sendromik konjenital kalp defektleri içerisinde teşhis edilen diğer kromozomal anormalliklerdir (18).

Kromozomal 22q11 lokalizasyonundaki mikrolelesyonun nonsendromik kalp defektlerinin (özellikle konotrunkal defektler) bazı tipleriyle ilişkili olduğu önceki yıllarda tarif edilmiştir (21). Benzer bölgedeki delesyonlar Di George sendromlu olguların %70-90'ından ve trunkus arteriyozus, kesintili aortik ark, fallot tetralojisi, izole ventriküler septal defekt ile ilişkili velokardiofasiyal sendromlardan sorumlu tutulmuştur (22).

Çevresel ve maternal faktörler: Bazı çevresel faktörlerin konjenital kalp defektlerinin oluşumuna katkıda bulunduğu bilinmektedir (23).

Düşük doğum ağırlığı ile kardiyak malformasyonlar arasındaki ilişki iyi tanımlanmıştır. Fallot tetralojisi, atriyoventriküler septal defekt, hipoplastik sol kalp sendromu, pulmoner stenoz, aort koarktasyonu, atriyal ve ventriküler septal defekt gibi kalp defekti ile doğan bebeklerin aynı gestasyon haftasında doğan normal bebeklere göre düşük doğum ağırlığında olması daha olasıdır (Çizelge 2.2) (18,24).

Gebelikte kullanılan bazı ilaçlar kalp anomalileriyle ilişkilidir. Talidomid konotrunkal defektler ile lityum Triküspid atrezisi ile folat metabolizmasını engelleyen ilaçlar (valproik asit, trimetoprim gibi) konotrunkal defektler ile antiepileptik ilaçlar tüm kalp defektleri ile bağlantılı bulunmuşlardır (25,26).

Maternal diyabet çift çıkışlı sağ ventrikül, fallot tetralojisi, büyük damar transpozisyonu ve ventriküler septal defekti içine alan konotrunkal defektlerle ilişkilidir. Annedeki fenilketonüri, romatoid artrit ve sistemik lupus eritematozus gibi kollajen vasküler hastalıklar, koagülopati ve sferositozis gibi hematolojik bozukluklar çocuklar için konjenital kalp defekt riskini yükselten diğer hastalıklardır (27,28).

Annenin gebeliğinin ilk 3 ayında kızamıkçık enfeksiyonu ile karşılaşmış olması; kalp defektli bir bebeğe sahip olması için yüksek risk faktörüdür. Diğer viral enfeksiyonlar da doğumsal kalp bozukluklarının oluşmasında katkıda bulunabilirler (29).

Gebelikte kokain ve alkol kullanımı kalp defektlerinin oluşma riskini yükseltmektedir. Özellikle hamileliğinde yüksek oranda alkol kullanan kadınların bebeklerinde %0.49 oranında kalp malformasyonları görüldüğü bilinmektedir (30).

Annedeki sigara kullanımı trunkus arteriyozus, patent duktus arteriyozus ve atriyal septal defekt gibi kesin yapısal defektlerin oluşmasında önemli oranda risk faktörü olarak görünmektedir (31).

Çizelge 2.2. Konjenital kalp hastalıklarının etyolojisinde risk faktörleri.

Annenin sağlığı veya hamilelikle ilgili faktörler
Düşük doğum ağırlığı
Stresli yaşam
İnsülin bağımlı diyabet
Fenilketonüri
Kollajen vasküler hastalıklar
Koagülopati veya sferositozis
Enfeksiyon (Rubella, Toksoplazmosis, Coxsackie B, Epstein-Barr, Kabakulak)
Annenin ilaç kullanımı
Talidomid
Lityum
Folik asit antagonistleri
Antiepileptik ilaçlar
Annenin beslenme durumu
Folik asit içeren multivitamin kullanma (düşük risk)
Her gün >10.000 İÜ retinol alma
Çevresel faktörler
Trikloretilen, dikloretilen ile kontamine su içilmesi
Bazı herbisidler
Annenin kötü alışkanlıkları
Ağır alkol kullanımı
Kokain kullanımı
Sigara bağımlılığı

2.4. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

Konjenital kalp hastalıkları siyanotik ve asiyanotik olmak üzere iki kategoride sınıflandırılmaktadır (32).

Asiyanotik konjenital kalp lezyonları sistemik arteriyel doygunluğun normal olduğu durumlardır. Bu lezyonlar volüm yüküne sebep olan sol-sağ şanlı lezyonlar (ventrikül septum defekti, atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus) ve sağda veya solda basınç yüküne neden olan obstrüktif lezyonlardır (aort stenozu, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz).

Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında sistemik venöz kanın, henüz akciğerlerde oksijenlenmeden direkt olarak sistemik arteriyel dolaşıma karışması sonucu oluşan sağ-sol şant vardır. Sağ-sol şantın neden olduğu sistemik arteriyel desatürasyonun klinik sonucu siyanozdur. Bu hastalıklarda pulmoner kan akımı azalmış (fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, triküspid atrezisi, pulmoner stenoz ve ventrikül septum defekti ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu) veya artmış (büyük arter transpozisyonu, trunkus arteriyozus, tek ventrikül, total pulmoner venöz dönüş anomali) olabilir (Çizelge 2.3) (15,19).

Çizelge 2.3. Asiyanotik ve siyanotik konjenital kalp hastalıkları.

Asiyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları	Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları
Sol-Sağ Şanlı Ventriküler septal defekt Atriyal septal defekt Patent duktus arteriyozus Obstrüktif Lezyonlar Aort stenozu Aort koarktasyonu Pulmoner stenoz	Pulmoner Kan Akımı Azalmış Fallot tetralojisi Pulmoner atrezi Triküspid atrezisi Pulmoner stenoz ve VSD ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu Pulmoner Kan Akımı Artmış Büyük arter transpozisyonu Trunkus arteriyozus Tek ventrikül Total pulmoner venöz dönüş anomali

Çizelge 2.4. Konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.

Defektin tipi	Tüm KKH içinde sıklığı (%)
Ventrikül septum defekti	25–30
Atriyal septal defekt (sekundum)	6–8
Duktus arteriyozus açıklığı	6–8
Aort koarktasyonu	5–7
Fallot tetralojisi	5–7
Pulmoner valvüler stenoz	5–7
Aort stenozu	4–7
Büyük arterlerin transpozisyonu	3–5
Hipoplastik sol ventrikül	1–3
Hipoplastik sağ ventrikül	1–3
Trunkus arteriyozus	1–2
Total pulmoner venöz dönüş anomali	1–2
Triküspid atrezisi	1–2
Tek ventrikül	1–2
Çift çıkışlı sağ ventrikül	1–2
Diğerleri	5–10

2.4.1. Asiyenotik konjenital kalp hastalıkları

2.4.1.1. Ventriküler Septal Defekt (VSD)

Ventriküler septal defekt çocukluk döneminde en sık görülen konjenital kalp anomalisidir. Küçük VSD'lerin zamanla kendiliğinden kapanmasıyla yetişkinlerde görülme sıklığı giderek azalmaktadır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5'tur (Çizelge 2.4). Tek başına veya diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla birlikte görülebilir. Fallot tetralojisi, çift çıkışlı ventrikül, trunkus arteriyozus gibi doğuştan kalp malformasyonlarında kompleksin bir parçası olarak; büyük damarların transpozisyonu gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunur (15,33,34).

Defekt sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda bulunan bir deliktir. Bu soldan sağa şanta ve pulmoner kan akımında artışa neden olarak kalp yetmezliğine yol açabilir. VSD çeşitli büyüklükte, septumun herhangi bir yerinde yer alabilir, nadiren de septumun tamamen yokluğu biçiminde olabilir (19,35).

Ventriküler septum anatomik olarak küçük bir membranöz parça ve büyük bir müsküler parçadan oluşur. VSD'ler perimembranöz defektler (membranöz septum ve civarı) ve müsküler (trabeküler) defektler olmak üzere ikiye ayrılır. Bu defektlerin yaklaşık %80'i perimembranözdür. Perimembranöz ve müsküler VSD'ler, yine sağ ventrikülde açıldıkları yöne göre inlet, outlet ve trabeküler alt gruplarına ayrılır (19,36).

Klinik: Hastaların klinik durumu birincil olarak defektin çapına, pulmoner vasküler rezistans derecesine ve her iki parametrenin yaş ile değişimine bağlıdır (36,37).

Küçük defektler genellikle asemptomatiktir. Küçük bir soldan-sağa şant hafif taşipne sonucu ile birlikte akciğer kompliyansını az bir oranda değiştirebilir. Prekordiyal vuru hafifçe hiperaktif olabilmesine karşın sıklıkla normaldir. Buna rağmen sol sternum kıyası boyunca sistolik trıl alınabilir ve sol parasternal 3-4. aralıkta III-IV/VI şiddetinde pansistolik bir üfürüm işitilir. İkinci kalp sesi üfürüm içinde kaybolabilir, ancak duyulabildiğinde şiddeti normaldir. Juguler venöz distansiyon, hepatomegali ve ödem yoktur. Akciğer sesleri normaldir (38).

Orta defektler; artmış sol-sağ şant semptom ve bulguların daha belirginleşmesine neden olur. Azalmış akciğer kompliyansı ve artmış solunum yüküne bağlı genellikle taşipne vardır. Büyük şantlı hastalarda 4-6 ay veya daha uzun bir

dönemde, sol ön toraks duvarı dışarıya doğru kabarır. Tril ile birlikte duyulan pansistolik üfürüm vardır. Birinci kalp sesi normal, ikinci kalp sesi güç duyulur. İşitildiğinde dar çift ve pulmoner komponenti hafifçe şiddetlenmiştir. Karaciğer genellikle ele gelirken splenomegali gözlenmez. Akciğerlerde duyulan raller konjestif kalp yetmezliği ya da pnömoninin göstergesidir.

Büyük defektlerde; orta defektlerdeki gibi sol-sağ şant artmıştır. Klinik; pulmoner vasküler rezistansın düştüğü yaşamın 3 ya da 4. ayına kadar belirgin değilken, bu aydan itibaren konjestif kalp yetersizliğinin semptom ve bulguları hızlı bir gidişle kendini gösterir. Geniş VSD'li erişkinlerin yaklaşık %50'sinde 30'lu yaşlarda ciddi pulmoner vasküler hastalık gelişebilir (39). Sık alt solunum yolu enfeksiyonları gelişir. Taşipne, taşikardi, boyun ven distansiyonu ve hepatomegali saptanır.

Elektrokardiyografi (EKG); küçük defektlerde normaldir. Orta defektlerde sol ventrikül hipertrofisi ve ara sıra sol atriyum hipertrofisi meydana gelebilir. Büyük defektlerde kombine ventriküler hipertrofi sol atriyum hipertrofisi ile birlikte ya da birlikte olmadan gözlenir (40).

Göğüs radyografisi; küçük defektlerde normal, orta defektlerde akciğer vaskülaritesinde artma, sol atriyum ve sol ventrikül genişlemesi görülür. Pulmoner arter de genişlemiştir. Büyük defektlerde sol atriyum ve sol ventrikülde genişleme daha belirgindir. Pulmoner hipertansiyonun yerleştiği, pulmoner damar direncinin arttığı geniş defektlerde pulmoner konus belirgin, akciğer vaskülaritesi santralde yoğunlaşmış, periferde ise azalmıştır (19).

Ekokardiyografi: VSD'nin yeri, genişliği, iki ventrikül arasındaki basınç farkı, kalp boşluklarının boyutları, sağ ventrikül basıncı, Qp/Qs (pulmoner debi/sistemik debi) oranı, VSD ile birlikte diğer patolojilerin tespiti ve VSD'nin ayırıcı tanısının kesinleştirilmesi için mutlaka gereklidir (41).

Prognoz ve Komplikasyonlar: Küçük defektlerin büyük bölümü 18 ay civarında kendiliğinden kapanır, %50'si 4 yıl ve %75'i 10 yılda kapanır (42). VSD'ler spontan kapanma eğilimindedir. Bu özellik operasyon kararında çok önemlidir. VSD'lerin bu özelliği erişkinlerde geniş VSD görülmeişinin sebebini açıklamaktadır. Konjestif yetersizlik, büyük bir VSD'nin tehlikeli ve kaçınılmaz bir sonucudur. Konjestif yetmezlikli VSD'lerde ölüm riski %11 dolayındadır. Bu bireylerin yaklaşık %3'ünde subvalvüler stenoz gelişir (43). Küçük defektlerden subarteriyel olanlarda

aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliđi; bazı VSD'lerde sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (subaortik ridge) gelişebilir (44). Tıbbi olarak tedavi edilen komplikasyonsuz VSD'si olan hastalarda enfektif endokardit riski yaşamın ilk 30 yılı için %4-10 arasındadır (45). Geniş defektli olguların bir kısmında pulmoner damar direncinin fazla artmış olması sonucu Eisenmenger sendromu gelişir. Eisenmenger sendromu geniş bir soldan sağa şantın sonucu olarak, pulmoner arter basıncının sistemik düzeye ulaşması, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesi ve şant akımının sağdan sola dönmesi ya da iki yönlü olmasıyla karakterizedir (46,47).

Tedavi: Küçük defektlerde aort valv prolapsusu ve aort yetersizliđi gibi özel durumlar dışında ameliyat endikasyonu yoktur. 1-2 yıl ara ile kontrol edilmeleri ve ağız/diş temizliđi, dental ve cerrahi girişimlerde enfektif endokarditten korunmak için antibiyotik kullanmaları önerilmelidir. Orta defektlerde ise kalp yetersizliđi bulguları varsa kalp yetersizliđi tedavisi ile yakın izlem gerekir. Defekt kapanmaz ve akımlar oranı $>2/1$ ise erken yaşlarda ameliyat önerilir. Büyük defektlerde, yoğun kalp yetersizliđi tedavisi yapılır. Eğer kalp yetersizliđi kontrol altına alınamazsa, pulmoner hipertansiyon gelişmişse, sık akciđer enfeksiyonları yaşamı tehdit ediyorsa acilen ameliyat edilir (45). VSD kapatılmasında kullanılan yama materyali sentetik (Dacron) veya otolog perikard yaması olabilir. Onarım için genellikle Dacron yama kullanılır. Dacron endokardial reaksiyonu stimüle eder ve VSD'lerin spontan kapanmasına katkıda bulunur.

2.4.1.2. Atriyal septal defekt

Atriyal septal defekt (ASD), sağ ve sol atriyumlar arasındaki septumun tam olarak kapanmaması ile karakterize, sık görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. ASD, dünyada erişkin dönemde en sık görülen konjenital kalp hastalığı olarak tanımlanmaktadır (48).

Sekundum ASD, primum ASD, sinüs venozus tipi ASD, patent foramen ovale, koroner sinüs tipi ASD şeklinde olabilir (49).

Sekundum ASD; fossa ovalis bölgesini tutar ve en sık (%70) rastlanan tipidir (50).

Primum ASD; tüm ASD'lerin %20'sini oluşturur. Hemen AV kapakların yakınında ve foramen ovalenin altında yer alır. Endokardiyal yastık gelişimindeki bozukluklardan kaynaklanır.

Sinüs venozus tipi ASD; fossa ovalisin üst tarafındadır. V. Cava Superior'un giriş yeri ile yakın ilişkidir ve bazen V. Cava Superior kanı sol atriya girer (19).

Koroner sinüs tipi ASD; normalde koroner sinüs tarafından işgal edilen pozisyona yerleşen nadir bir ASD tipidir (51).

Patent foramen ovale; sağ atriya sol atriya'dan ayıran septumun (interatriyal septum) ortasında fossa ovalis adını alan hafif bir çukurluk ve bunun hemen altında, kimi zaman doğumdan sonrada açık kalabilen foramen ovale bulunur. İzole foramen ovale açıklığı ASD olarak kabul edilmez (52).

Klinik: ASD'li hastaların çoğu asemptomatiktir ve fark edilmezler. Orta derecedeki sol-sağ şanta sahip hastalarda hafif yorgunluk ve dispne gözlemlenebilir. Daha büyük şantlarda bu semptomlar daha belirgindir. Erişkin hastalarda egzersiz intoleransı, çarpıntı ve paradoksal emboli ile karakterizedir. ASD uzun süre asemptomatik kalabilmekle beraber, yetişkin hastalar ritm problemleri, fonksiyonel kapasitede kısıtlanma, tromboembolik olaylara bağlı nörolojik bulgular, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile hastaneye başvururlar. Ritm problemi çoğunlukla atriyal fibrilasyon şeklindedir. Yaş ilerledikçe atriyal fibrilasyon görülme sıklığı (53,54) ve atriyal flutter ve supraventriküler taşikardilerin atriyal fibrilasyona dönüşme olasılığı artmaktadır (55,56). Sekundum ASD'ler kadınlarda daha sıktır. Kadın-erkek oranı 1.5:1 ile 3.5:1 arasında değişir.

Oskültasyonla üç önemli özellik vardır: 1) Tipik genişlemiş ve sabit çiftleşmiş ikinci kalp sesi, 2) İkinci sol interkostal aralıkta işitilen yumuşak sistolik bir üfürüm, 3) Sol alt sternal kıyıda erken middiyastolik üfürüm. Sistolik üfürüm pulmoner kapaktan geçen artmış kan akımına bağlı duyulan şiddetlenip hafifleyen (crescendo-decrescendo) şeklindedir. Middiyastolik üfürüm şanta bağlı artmış kan volümünün triküspid kapaklardan geçişinin bir sonucudur (49).

Pulmoner hipertansiyonun geliştiği durumlarda şant miktarının azalmasına bağlı olarak üfürümlerin şiddeti azalır, ikinci sesin pulmoner komponenti şiddetlenir. Pulmoner yetmezlik üfürümü duyulabilir (57).

Primum ASD'de major mitral kapak yetersizliği ve multiple kardiyak defektlerle birlikte olduğu zaman; kalp yetmezliği semptom ve bulguları meydana gelebilir. Dispne, yorgunluk, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları erken dönemde ortaya çıkabilir. Aort koarktasyonu ek lezyon olarak bulunabilir (49).

Komplet AV septal defekt varlığında bulguları primum ASD'e benzer. Ancak tek kapağın yetersizliği belirgindir ve birinci kalp sesi tek işitilir. Pulmoner hipertansiyon erken geliştiğinden ikinci ses sabit ve yakın çift işitilir. Pulmoner komponenti de şiddetlenmiştir. Bu defektlerin yakından izlenmesi gereklidir.

Prognoz ve Komplikasyonlar: Zamanında opere edilen olgularda beklenti; normal bir yaşam süresi ve kalitesidir. Olguların çoğunda pulmoner hipertansiyon ve buna bağlı bulgu ve belirtiler yirmili yaşlarda başlar. 40 yaşına gelen tedavi edilmemiş ASD'lilerin %35-50'sinde pulmoner hipertansiyon gelişir. Mortalite en çok Eisenmenger Sendromunu takiben gelişen konjestif kalp yetmezliğine bağlıdır. Diğer başta gelen ölüm nedenleri; tromboemboliler, pulmoner vasküler tromboz, beyin abseleri ve enfeksiyonlardır (41).

Tedavi: Sekundum defektler nadiren yaşamın ilk 2 yılından sonra kapanır (52). Medikal tedavi palyatif ve mevcut komplikasyonlara göre yapılır. Atrial aritmileri olmayan, sağ ventrikül yüklenmesi olmayan, triküspid yetmezliği olmayan olgularda 5 ile 10 yaş arasında cerrahi tedavi yapılmalıdır. Semptomatik olgularda, pulmoner arter/aorta akım oranı 1.5'un üzerinde ise veya pulmoner hipertansiyon varsa ASD kapatılmalıdır. ASD küçükse primer olarak orta boy veya genişse, perikard yaması veya sentetik yama ile onarılır. Son yıllarda, cerrahiye alternatif olarak, seçilmiş olgularda septal oklüder (şemsiye) ile perkütan olarak ASD kapatılabilmektedir (58). Olguların büyük bir kısmında (%75) ASD, primer olarak continuous sütürlerle polypropylene sütür materyali kullanılarak kapatılmaktadır. %25 hastada ise ASD, patch perikardiyum veya prostetik materyal (Dacron) kullanılarak sekonder olarak kapatılmaktadır.

2.4.1.3. Patent duktus arteriozus

Duktus embriyonel hayattaki 6. aortik arktan oluşur. Akciğerler kollabe olduğundan fetal hayatta açık olması zorunlu olan duktus arteriozus aracılığı ile sağ ventrikül kanının tamamına yakını inen aortaya atılır. Doğumdan sonra ise akciğerler açıldığından duktus arteriozusa ihtiyaç kalmaz ve kapanmaya başlar. Kapanmazsa patent duktus arteriozus (PDA) oluşur ve aortadan pulmoner artere doğru şanta neden olur. PDA kızlarda 2 kat fazla görülür ve tüm kalp hastalıkları içinde %6-8 oranında rastlanır.

Klinik: Hastanın klinik bulguları soldan sağa şantın miktarına yani duktusun çapına ve pulmoner basınca bağlıdır.

Küçük PDA; hiçbir semptom bulunmaz. Tek bulgu sol klavikula altında, 1-2. interkostal aralıkta duyulan sistolo-diyastolik üfürümdür. Üfürüm sistol sonuna doğru giderek kuvvetlenir, diyastol sonuna doğru ise giderek azalır. Bu nedenle makine üfürümü de denir.

Büyük PDA; büyük VSD gibi kalp yetersizliği bulguları, sık alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü bulunur. Erişkinlerde 30-40 yaşlarında konjestif kalp yetmezliği bulguları görülebilir (59). Muayenede nabız basıncı artmıştır (canlı, sıçrayıcı nabız). Sol ventrikül aktivitesi artmıştır. Sol 1–2. interkostal aralıkta tril ile birlikte sistolo-diyastolik üfürüm duyulur. Pulmoner hipertansiyon (PH) gelişirse ikinci kalp sesi (S2) sertleşir ve üfürümün diyastolik kısmı hafifler veya kaybolur.

Prognoz ve Komplikasyonlar: Küçük PDA’larda tek risk enfektif endokardit/endarterittir. Erişkinlerdeki büyük PDA’larda pulmoner arterler hem yüksek volüme, hem de yüksek basınca maruz kaldığı için hızla PH gelişir ve Eisenmenger sendromuna dönüşür. Ciddi ventriküler disfonksiyonu ve mitral kapak regürjitasyonu olan Eisenmenger sendromlu hastalar AC-kalp transplantasyonu adayı olabilirler (59).

Tedavi: PDA’nın cerrahi tedavisi genellikle posterior torakotomi ile genel anestezi altında yapılır. Erişkinlerde torakoskopik prosedürler duktus kalsifikasyonunun sık görülmesinden ve rüptür riski nedeniyle uygun değildir (60,61). 40 yaşından büyük hastalarda ciddi duktal kalsifikasyon ve anevrizma riski nedeniyle PDA ligasyonu genel anestezi altında KPB kullanılarak median sternotomi yoluyla uygulanır (62,63).

2.4.1.4. Aort stenozu

Konjenital aort stenozu (AS) valvüler, subvalvüler veya supravavüler seviyelerde görülebilir (59). AS erkeklerde 3:1 oranında daha sıktır. Çocukluk çağındaki konjenital kalp hastalıkları içinde %5 oranında görülür (15).

Valvüler AS; en yaygın görülen form olup, yaprakçıklar kalınlaşmış ve komisürler değişik derecelerde birleşmiştir Kapak alanı normalde $> 2.5 \text{ cm}^2$ ’dir. Bu alanda 1/3 oranında daralma oluyorsa belirgin kardiyak ve hemodinamik etkiler ortaya çıkar (15).

Subvalvüler AS; lezyon aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz diyafragma veya fibröz halka ya da daha seyrek olarak görülen diffüz bir daralma şeklindedir. Subaortik darlığın neden olduğu sol ventrikül jet akımı ile aort kapakları hasara uğrar ve aort yetersizliği gelişebilir (19).

Supravalvüler AS (SVAS) ; çıkan aortanın lokal veya diffüz şekilde olabilen konjenital darlığıdır (64). Aort darlığının diğer tiplerine göre daha nadir görülen SVAS, klinik olarak üç şekilde ortaya çıkar. Williams sendromu ile birlikte görülme sıklığı %28-50, normal yüz görünümü ve zeka düzeyi ile giden, otozomal dominant geçiş gösteren ailesel şekli %20, yine normal yüz görünümü ve zeka düzeyine sahip sporadik olgular şeklinde görülme sıklığı %50 olarak bildirilmiştir (65).

Klinik: Hafif darlığı olan olgular genellikle asemptomatiktir. Semptomlar ortaya çıktığında ise genellikle ciddi aort stenozu saptanır. Soluk görünüm, çabuk yorulma, düşük amplitüdlü nabız basıncı ve kan basıncı, göz kararması ve senkop, anjina, efor dispnesi, aritmiler, ani ölüm ve son dönemde sol kalp yetmezliği görülür. Fizik bulgular sol ventrikül çıkış yolundaki darlığın derecesiyle ilişkilidir. Orta derecedeki darlıklarda nabız, kalp boyutu ve apikal vuru normaldir. Darlığın şiddeti arttıkça nabız zayıflar, sol ventrikül apikal vurusu ile birlikte kalp genişler. En iyi sağ 2. interkostal aralıkta, parasternal bölgede duyulan ve karotislere yayılan, şiddetlenip-hafifleyen (crescendo-decrescendo) sistolik bir ejeksiyon üfürümü duyulur. Hafif darlıklarda sistolik ejeksiyon kliği ve klikten sonra başlayan ve kısa süren bir ejeksiyon üfürümü duyulurken ilerlemiş aort darlığında üfürüm geç sistolik devreye kadar yayılır. İleri aort darlığı olan olgularda 1. kalp sesi hafifler ve bazen duyulamayabilir. İleri aort stenozlu olgularda 2. kalp sesinde solunumla paradoks çiftleşme duyulur. Dördüncü kalp sesi (S4) darlık şiddetlendiğinde duyulabilir. Subvalvüler darlıkta üfürüm sol sternal kıyı boyunca ve apekte duyulur. Ayrıca aort yetersizliğini gösteren yumuşak, giderek azalan (decrescendo) diyastolik üfürümü sıklıkla vardır (15).

Prognoz ve Komplikasyonlar: Aort darlığı olan olgular semptomlar ortaya çıkmadan önce yıllarca asemptomatik yaşayabilirler ancak semptomlar ortaya çıktıktan sonra prognoz kötüdür. Asemptomatik ciddi aort darlığı olan olgularda ani ölüm riski yılda %2 civarındadır.

Tedavi: Ömür boyu enfektif endokardit profilaksisi gereklidir (15). Kalp yetmezliği semptomları gelişmiş ve / veya sol ventrikül dilatasyonu ile birlikte ejeksiyon fraksiyonu azalmış olan olgularda diüretik ve dijital preparatları uygulanır.

Aritmisi olan olgularda antiaritmik tedavi, atriyal fibrilasyon gelişen olgularda kardiyoversiyon yapılır. Ciddi aort darlığı olan asemptomatik olgularda sportif aktiviteler kısıtlanmalı ve hastalara her 6 ile 12 ayda bir ekokardiyografik inceleme yapılmalı ve özellikle sol ventrikül fonksiyonlarındaki değişikliklere dikkat edilmelidir. Aortik kapak alanı $< 0.8 \text{ cm}^2$ veya $0.5 \text{ cm}^2 / \text{m}^2$ ve semptomatik olan tüm hastalarda valvüloplasti veya kapak replasmanı endikedir. Ciddi aort darlığı ile birlikte sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma olan tüm olgularda semptom olsun veya olmasın operasyon endikasyonu vardır (66).

2.4.1.5. Aort koarktasyonu

Aort koarktasyonu (AK), aortun konjenital darlığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur. Darlık %98 oranında sol subklavian arterin arcus aortadan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriozusun aortaya girdiği yerin tam karşısındadır. Bu yüzden jukstaduktal koarktasyon adını alır. Daha az sıklıkta koarktasyon, çıkan aorta veya abdominal aorta gibi başka lokalizasyonlarda da görülebilir. Erkeklerde kadınlara oranla 3 kat daha fazla görülür (19,67,68).

Preduktal (infantil) koarktasyon; tipinde lezyon duktustan öncedir. Bu tip koarktasyonda duktus hemen daima açıktır.

Postduktal (erişkin) koarktasyon; tipinde ise darlık sol subklavian arterin ayrıldığı noktanın distalinde ve duktusun aortaya bağlandığı seviyededir. Bütün aort koarktasyonlarının yaklaşık %75'ini oluşturur.

AK'lu olguların %46'sında aort kapağı biküspittir. Bu hastalarda sık görülen diğer anomalilerin başında arcus aortanın tübüler hipoplazisi, PDA ve VSD gelir (41).

Klinik: Hipertansiyon, sol kalp yetmezliği ve alt ekstremité perfüzyon bozukluğuna bağlı; efor dispnesi, baş ağrısı, burun kanaması, çabuk yorulma gibi semptomlar vardır. Fizik muayenede sıcak el soğuk ayak bulgusu saptanabilir. Karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilirken, alt ekstremité nabızları zayıf ve gecikmelidir. Üst ve alt ekstremiteler arasında sistolik kan basıncı farkı 20 mmHg'dan fazladır. Dinamik sol ventrikül apeks vuruları palpe edilir. En iyi sırtta, interskapular alanda duyulan sistolik bir üfürüm vardır. Ayrıca göğüs ön duvarında kollateraller olabilir ve bunlara bağlı devamlı bir üfürüm duyulabilir (41).

Prognoz ve Komplikasyonlar: Opere edilmeyen hastalarda en fazla yaşam beklentisi 30-35 yaşına kadardır. Bu hastalarda subaraknoid kanama (Willis

poligonunda konjenital anevrizma sıklığı), aort rüptürü, aort diseksiyonu, sol kalp yetmezliği, enfektif endokardit ve myokard enfarktüsü gözlenebilir.

Tedavi: Enfektif endokardit profilaksisi, varsa kalp yetmezliğinin tedavisi gerekir. Semptomatik olan bütün hastalarda derhal cerrahi tedavi uygulanmalıdır (41). Aort koarktasyonu genellikle koarktasyonlu segmentin eksizyonu ile birlikte uç uca anastomoz veya subklavian flep anjioplasti yöntemiyle düzeltilir. Geçmiş yıllarda aort koarktasyonu tedavisinde çoğunlukla Dacron, Gore-Tex gibi prostetik yamalarla veya homogreftle anjioplasti uygulanmıştır. Bu teknik aortanın koarktasyon bölgesini de geçen bir bölümünün açılarak buraya bir yama yerleştirilmesidir. Bu teknikte en sık görülen geç komplikasyon yama yapılmamış posterior aort duvarında anevrizma gelişmesidir. Yama aortoplasti sonrası geç anevrizma oluşum insidansı %27-89 arasında olduğu bildirilmiştir. Erişkinde uygulanması veya operasyonda koarktasyon rafının eksize edilmesi halinde geç anevrizma oluşma olasılığı artmaktadır (69,70).

2.4.1.6. Pulmoner stenoz

Pulmoner stenoz (PS) genellikle konjenital nedenli olup; konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %7-12'sini oluşturur. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun en sık nedenidir. Darlık valvüler, subvalvüler (infundibuler) veya supravavüler olabilir (71,72).

Valvüler PS: Olguların %80'inde darlık kapak seviyesindedir ve erkeklerde daha fazla görülür. Pulmoner kapak yaprakçıkların füzyonu veya yokluğu ile kalınlaşmıştır. Displastik kapaklar sıklıkla Noonan sendromunda görülür (35,67).

İfundibuler PS: İzole seyrek olarak görülür. Genellikle geniş VSD ile ilişkilidir.

Supravavüler PS: Pulmoner arterin darlığı için isimlendirilir. Bazen rubella ve Williams sendromu ile gözlenir (35).

Klinik: Hastalar hafif PS'da tamamıyla asemptomatiktir. Orta şiddetteki PS'lu hastalarda efor dispnesi ve çabuk yorulma olabilir. Şiddetli olgularda kalp yetmezliği ve efora göğüs ağrısı gelişebilir. Hastaların çoğu asiyanotiktir. 2. kalp sesi geniş çiftleşmiş ve pulmoner komponenti hafiflemiş olabilir. 2-5/6 şiddetindeki sistolik ejeksiyon üfürümü sol ikinci interkostal aralıkta en iyi işitilir. Konjestif kalp yetersizliği gelişenlerde hepatomegali saptanır.

Prognoz ve Komplikasyonlar: Ağır obstrüksiyon yıllar içinde sağ ventrikülde yetmezliğe, aritmilere ve erken ölümlere yol açabilmektedir. Sağdan sola şant gelişen olgularda beyin apsesi riskinde artış olur. Enfektif endokardit yönünden risk artışı anlamlıdır.

Tedavi: Asemptomatik ve sağ ventrikül sistolik basıncı 70 mmHg'yı veya kapak gradienti 70 mmHg'yı aşan olgularda elektif girişimsel tedavi (balon valvülotomi veya cerrahi kapak onarımı / infundibuler myomektomi) uygulanır. Enfektif endokardit profilaksisi her zaman gereklidir. Cerrahi kararın verilmesi için; stenoza bağlı semptomların olması, intermittan siyanoz olması ve/veya sağ ventrikül sistolik basıncının 70 mmHg'dan fazla olması ve gradientin 50 mmHg'dan fazla olması yeterlidir (36).

2.4.2. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları

2.4.2.1. Fallot Tetralojisi (TOF)

Fallot Tetralojisi bir yaşından sonra en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Erişkinlerde en yaygın siyanotik konjenital kalp defektlerinden biridir. Karakteristik özellikleri, büyük malalignment yapıda VSD (genellikle, çapı aortik kapak anulusu ile aynı olan), sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, ata biner tarzda dekstrapozisyonlu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi şeklindedir. Bunlarla birlikte ASD de varsa Fallot pentalojisi de denmektedir. Pulmoner stenoza bağlı olarak; sağ ventrikül hipertrofisi, akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz gelişmektedir. Eğer pulmoner stenoz hafif olursa şant soldan sağa olabilir. Bu durumda siyanoz izlenmez ve bu hastalara pembe Fallot adı verilir (41,73).

Klinik: Semptomların şiddeti pulmoner stenozun derecesi ile ilişkilidir. Siyanoz doğumda mevcut olabilir ya da daha geç infant dönemi boyunca veya çocukluk çağında pulmoner stenozun artmasına bağlı olarak gözlenebilir. Tipik olarak 6 hafta ile 6 ay arasında müköz membranlarda, ağız ve tırnak uçlarında siyanoz gözlenir. Efor dispnesi, çömelme ve hipoksik nöbetler oluşabilir. Çocukluk çağı sırasında anemi veya enfektif endokardit gibi üzerine binen bir hastalık olmadığı sürece konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkmaz. Sürekli siyanozu olan hastalarda el ve ayak parmaklarında çomaklaşma (6 aylıktan önce oldukça seyrek) görünür. Sağ ventrikül aktivitesinin arttığı gözlenir. Sol orta sternum sınırında sistolik bir trıl palpe edilebilir.

Aorta kaynaklı ejeksiyon klik işitilebilir. 2. kalp sesi sadece aortik komponente ait olarak tek işitilir. Pulmoner kapaktan kaynaklanan 3-5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü sternumun sol kenarında 2-4. interkostal aralıklar arasındadır ve sol omuza yayılır. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı arttıkça üfürüm hafifler ve kısalmır.

Prognoz ve Komplikasyonlar: Ciddi siyanozu olan olgularda hipoksik nöbetler gelişebilir. Siyanoza sekonder polisitemi meydana gelir. Demir eksikliği anemisi yönünden hastaların izlenmesi gerekir. Subakut bakteriyel endokardit nadir bir komplikasyondur. Beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar seyrek olmakla beraber oluşabilir. Pıhtılaşma bozukluğu uzun süren siyanozun geç bir komplikasyonudur. Opere edilemeyen hastaların büyük bir bölümü hipoksi ve enfektif endokardit gibi nedenlerle çocukluk yıllarında kaybedilir (19,40).

Tedavi: Fallot Tetralojisi en yaygın ve en iyi tedavi edilen konjenital kalp defektlerinden biridir. Hastalarda gelişen hipoksik ataklar başlangıçta diz-göğüs pozisyonuna getirilerek, yüksek konsantrasyonda oksijen ve morfin sülfat uygulanarak tedavi edilmelidir. Eğer asidoz varsa ve hemen düzelmiyorsa IV sodyum bikarbonat ve bir alfa adrenerjik agonist verilmelidir. Hipoksik atakların önlenmesinde propranolol yararlı olabilir. Fallot Tetralojisinde dijital preparatlarının ve diüretiklerin yeri ve yararı yoktur. Özellikle sistemik-pulmoner arter şantı olanlarda bakteriyel endokardit ciddi bir komplikasyondur. Beyin apsesi gelişebilir. Erken tanı ve iyi tedavi sekel olasılığını azaltır (19,51).

Siyanotik nöbetleri olan olgularda derhal cerrahi, uygun olan olgularda 1 yaşından sonra cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Cerrahi tedavi tam ve küratif olarak tek bir operasyonla yapılmalıdır. (VSD onarımı, infundubulumdaki hipertrofik bölgenin rezeksiyonu, valvüler anulus ve pulmoner arterin desteklenmesi) (41).

2.4.2.2. Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT)

Büyük arterlerin transpozisyonu tam veya düzeltilmiş olabilir. Tam transpozisyon; basit transpozisyon veya atriyoventriküler konkordans ve ventrikülo-arteriyel diskordans (pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır) ile seyreden anomali olarak tanımlanır. Düzeltilmiş transpozisyonunda ise atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel diskordans mevcuttur. Sağ atriyum morfolojik sol ventriküle, sol atriyum ise morfolojik sağ ventriküle açılırken, pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır (9,74,75). Normalde aorta arkada ve pulmoner arterin

sağında yer alırken, transpozisyonunda önde ve pulmoner arterin sağında yer alır. Tam BAT'da yaşam ancak iki dolaşım arasında bir karışım olması ile mümkündür. VSD, ASD, PDA gibi bağlantılardan hiçbiri yoksa yaşam söz konusu olamaz. Yenidoğan bebeklerde en sık görülen siyanozlu lezyondur. BAT diyabetik anne çocuklarında ve erkeklerde 3:1 oranında daha fazla görülür (15).

Klinik: Doğumda siyanoz mevcuttur. Dispne ile birlikte konjestif kalp yetersizliğinin (KKY) bulguları yenidoğan dönemi boyunca gelişir. BAT'lı hastada sağ ventrikül, sistemik ventrikül fonksiyonunu görür. Bu yüzden prekordiyumun palpasyonunda altta yatan sağ ventrikül hipertrofisi ve hiperdinamisini gösteren güçlü parasternal vuru alınır. 2. kalp sesi tek ve şiddetlidir. VSD olduğu zaman pansistolik üfürüm sol alt sternal kenarda duyulur. Şiddetli arteryel hipoksemi asidoz ile birlikte olabilir. Hipoksemi oksijen inhalasyonu ile düzelmez. Kompleks transpozisyonlu hastaların fizyolojik durumu Fallot Tetralojisine benzer. Düzeltilmiş BAT'lı hastalar, ek anomali yoksa asemptomatiktir ancak yaşamın ilk haftalarında ilave defektli hastaların çoğu; VSD+PS veya geniş VSD sonucu olarak siyanoz ile semptomatik hale gelirler (40,76).

Kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi; Sağ ve sol ventrikül anjiyokardiyografilerinde büyük damarların yanlış ventriküllerden çıktığı gösterilir ve diğer kalp anomalileri dışlanır. Her iki ventrikül basınçlarının ölçümü de cerrahi yaklaşımın belirlenmesi açısından önemlidir (15,19).

Tedavi ve Prognoz: Kalp yetersizliği ve asidoz düzeltilmelidir. İki sirkülasyon arasındaki karışımın, sadece PFO ile olduğu olgularda acilen balon atriyal septostomi yapılarak yeterli karışım sağlanmalıdır. Bu gruptaki olgular tedavi edilmezlerse %90'ı ilk altı ayda, %98'i iki yaşın altında kaybedilir. BAT'da değişik ameliyat teknikleri uygulanmaktadır. Bir grup ameliyatta atriyum içine yerleştirilen bir perikard yaması ile pulmoner ven kanı sağ ventriküle, sistemik ven kanı da sol ventriküle yönlendirilir (Mustard). Daha yeni tekniklerde aorta ve pulmoner arterlerin çıkış yerleri değiştirilir (switch operasyonu) (15).

2.4.2.3. Total pulmoner venöz dönüş anomali (TPVDA)

TPVDA tüm konjenital kalp hastalıkları içinde %1.5-3 oranında gözlenen oldukça nadir bir anomali tipidir. Bu anomalide pulmoner ven ile sol atriyum arasında direkt bağlantı bulunmaz. Anormal drenaj sistemik venlere ya da direkt sağ atriyum

içine olmaktadır. Pulmoner venlerin drene olduğu tarafa bağlı olarak; defekt başlıca suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak, miks tip olmak üzere dört ayrı formda görülmekte olup bu tipler arasında en fazla suprakardiyak tip (%45) gözlenir (40,77,78).

Suprakardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı sol vertikal ven ve sol innominat ven yoluyla sağ vena kava superiora açılır. **Kardiyak tip;** ortak pulmoner venöz sinüs drenajı koroner sinüs yoluyla veya pulmoner venler ayrı ayrı sağ atriyuma açılırlar. **İnfrakardiyak tip;** ortak pulmoner venöz sinüs drenajı portal ven, duktus venozus, hepatik ven veya vena kava inferiora olur. Pulmoner venöz dönüş obstrüksiyonu sıklıkla değişik derecelerde mevcuttur (40,79). **Miks tip;** diğer tiplerin kombinasyonudur.

Klinik: TPVDA bulunan bütün hastalarda temel olarak hayatın devamı için doğum sonrası PFO veya ASD gereklidir. Klinik bulgular; interatriyal komunikasyonun genişliği, pulmoner venöz obstrüksiyonun derecesi ve pulmoner vasküler rezistansa göre değişiklik gösterir. Doğum sonrası yaşamın ilk birkaç haftasından itibaren genellikle TPVDA bulunan hastalar kardiomegali, artmış pulmoner kan akımı ve orta derecede siyanoz ile karşı karşıya kalırlar. Hastalarda daha sonradan taşipne, tekrarlayan ciddi pulmoner konjesyon atakları, gelişme geriliği ve hepatomegali tabloya eklenir. Fizik muayenede sol sternal kenar boyunca sistolik ejeksiyon üfürümü, sol alt sternal kenarda triküspid kapaktan geçen akıma bağlı middiyastolik üfürüm duyulur. 2. kalp sesi geniş sabit ikilenmiş olarak işitilir. 3. ve 4. kalp sesi duyulabilir (1,79).

Tedavi ve Prognoz: Gelişen kalp yetersizliği ve pulmoner ödem tedavi edilir. Oksijen uygulaması, diüretikler, bazen entübasyon ve mekanik ventilasyon gerekebilir. TPVDA bulunan hastalarda hayatın ilk yıllarında cerrahi girişim olmaksızın yaşamın devamı son derece nadirdir ve genellikle geniş bir ASD ile sağlanır. TPVDA tanısı alan ciddi yetmezlik ve siyanoz bulunan hastalarda tanıyı takiben acil olarak ameliyat gereklidir. Operasyonda asıl amaç ortak pulmoner venöz trunkus ile sol atriyum arasında kan akımını sağlayacak bir anastomoz yapmak sol sağ kalp arasındaki şanta yol açan defekti kapatmaktır. Postoperatif sonuçlar genelde yüz güldürücü olmakla birlikte ölüm oranları değişik literatürlerde %2-20 arasında farklılık göstermektedir (19,77,80).

2.4.2.4. Tek ventrikül

Tek ventrikül, mitral ve triküspid kapakların ya da ortak atriyoventriküler kapağın tek bir ventriküle açıldığı anomalidir (19). Hastalar ventrikül tipi, atriyoventriküler kapakların durumu, büyük damar patolojileri yönünden incelenir. Sol ventrikül tipi %65-78 olguda izlenirken, %10-15 olguda sağ ventrikül tipi izlenir. %10-20 olguda hem sağ hem sol ventrikül özelliği gösteren ventrikül tipi saptanır. Hastaların büyük bir kısmında büyük arterlerin malpozisyonu, az sayıda hastada normal ventrikül büyük arter ilişkisi gözlenir. Tek ventriküllü hastalarda ventrikül sistolik fonksiyonu, hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar. Başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç, volüm yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle bozulur (81).

Klinik: Tek ventriküllü hastalarda en önemli semptom, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. Bunun yanında ilerleyen dönemlerde, senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı gibi nonspesifik yakınmalar da izlenebilir. Pulmoner stenozun olmadığı vakalarda, hafif siyanoz vardır. 2. kalp sesi şiddetli ve dar çift işitilir. 3. kalp sesi ve kısa middiyastolik rulman duyulur (19,81).

Tedavi ve Prognoz: Anatomik özellikler dikkate alınarak yapılan takip çalışmalarında; çift girişli sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve hafif derecede pulmoner darlık varlığında prognozun daha iyi olduğu bulunmuştur (81,82). Olguların hemen yarısı ilk yaş içinde kaybedilir. Tıbbi tedavi olarak kalp yetersizliği tedavisi uygulanır. Hastalara mutlak şekilde enfektif endokardit profilaksisi yapılır. Aortopulmoner şant, pulmoner artere band yerleştirilmesi anatomik yapıya göre uygulanacak palyatif girişimlerdir. Düzeltici cerrahi yöntemler olarak, ventriküler septasyon, Fontan operasyonu ve modifikasyonları gerçekleştirilmektedir. Fontan ameliyatı ile sağ atriyumdan pulmoner artere kan akımı sağlanır. Burada ventrikül yalnızca aorta kan gönderir (19,81).

2.5. RACHS-I Skorlama Metodu

Konjenital kalp cerrahisi operasyonlarında en basit lezyonlarda bile belirgin bir mortalite riski vardır (83). Risk sınıflandırma modelleri cerrahi sonuçların değerlendirilmesinde önemli bir rol oynar. Son yıllarda ameliyat öncesi risk analizi için ameliyat tiplerini ya da ameliyat tipi ile birlikte ek faktörleri içerisine alan sınıflandırmalar yapılmaktadır. Günümüzde erişkin konjenital kalp cerrahisi için uygun bir risk sınıflandırma modeli henüz oluşturulamamıştır (84). Konjenital kalp cerrahisi için risk ayarlanması metodu (RACHS-1) cerrahi riskleri sınıflandırmak için oluşturulmuş bir sistemdir ve 2002’de yayınlanmıştır (83,85,86). RACHS-1 sınıflandırması 79 tip açık ve kapalı ameliyatı içerir ve bunları 6 alt grupta toplar. Ameliyat sonrası mortalite oranlarına göre ayrılmış bu 6 kategori ameliyat öncesi mortalite riskinin belirlenmesi için kullanılır (86). Kategori 1 en düşük, kategori 6 ise en yüksek mortalite riskine sahip prosedürleri içerir (83). Simsic ve arkadaşlarının (87) araştırmaları da bu sınıflandırmanın bireysel değil ama gruplar için bir risk faktörü olarak kullanılabileceğini önermektedir ancak bazı ameliyatlara içermemesi ve kompleks ameliyatlara sınıflandıramaması eksik yönleridir. Yapılan çalışmalarda RACHS-1 sınıflandırması ameliyat öncesi risk sınıflandırma metodları arasına sokulmuştur (86,88).

Çizelge 2.5. Risk kategorilerine göre cerrahi prosedürler.

Risk kategorisi 1 ASD onarımı (ASD secundum, sinus venosus ASD) Aortopeksi Patent duktus arteriozus cerrahisi (30 günlükten büyük hasta) Koarktasyon onarımı (30 günlükten büyük hasta) Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali cerrahisi
Risk kategorisi 2 Aortik valvotomi veya valvuloplasti (30 günlükten büyük hasta) Subaortik stenoz rezeksiyonu Pulmoner valvotomi veya valvuloplasti Pulmoner kapak replasmanı Sağ ventriküler infundibulektomi Pulmoner outflow trakt büyütme Koroner arter fistülü onarımı ASD ve VSD onarımı ASD primum onarımı VSD onarımı VSD kapatılması ve pulmoner valvotomi veya infundibuler rezeksiyon VSD kapatılması ve pulmoner arter band daraltılması Belirlenmemiş septal defekt onarımı Fallot Tetralojisi total onarımı Total anormal pulmoner venöz dönüş onarımı (30 günlükten büyük hasta) Glenn şant uygulaması Vasküler ring cerrahisi Aorta-pulmoner pencere onarımı Koarktasyon onarımı (30 günlükten küçük hasta) Pulmoner arter stenoz onarımı Pulmoner arter transeksiyonu Ortak atriyum kapatılması Sol ventriküler -sağ atriyal şant onarımı
Risk kategorisi 3 Aortik kapak replasmanı Ross prosedürü Sol ventriküler outflow trakt yama yerleştirilmesi Ventrikülomyotomi Aortoplasti Mitral valvotomi veya valvuloplasti Mitral kapak replasmanı Triküspid kapak onarımı Triküspid valvotomi veya valvuloplasti Triküspid kapak replasmanı Ebstein anomali için triküspid kapak onarımı (30 günlükten büyük hasta) Koroner arter anomali onarımı (intrapulmoner geçiş olmadan) İntrapulmoner geçişle birlikte olan koroner arter anomali onarımı (Takeuchi) Semilunar kapak onarımı, aortik veya pulmoner Sağ ventrikülden pulmoner artere kanal oluşturulması

Sol ventrikülden pulmoner artere kanal oluşturulması Sağ ventrikül obstrüksiyon onarımı ile birlikte veya olmadan çift çıkışlı sağ ventrikül onarımı Fontan prosedürü Kapak replasmanı ile birlikte veya olmadan transisyonel veya tam atriyoventriküler kanal onarımı Pulmoner arter banding Pulmoner Atrezi ile birlikte Fallot Tetralojisi onarımı Cor triatriatum onarımı Sistemik - pulmoner arter şantı Atrial switch operasyonu Arteriyel switch operasyonu Anormal pulmoner arter reimplantasyonu Annuloplasti Koarktasyon onarımı ve VSD kapatılması İntrakardiyak tümör eksizyonu
Risk kategorisi 4 Aortik valvotomi veya valvuloplasti (30 günlükten küçük hasta) Konno prosedürü Kompleks kardiyak anomali onarımı Total anormal pulmoner venöz dönüş onarımı (30 günlükten küçük hasta) Atrial septektomi Transpozisyon, VSD ve subpulmoner stenoz onarımı (Rastelli) Atrial switch operasyonu ile birlikte VSD kapatılması Atrial switch operasyonu ile birlikte subpulmoner stenoz onarımı Arteriyel switch operasyonu ile birlikte pulmoner arter band daraltılması Arterial switch operasyonu ile birlikte VSD kapatılması Arterial switch operasyonu ile birlikte subpulmoner stenoz onarımı Truncus Arteriozus onarımı VSD kapatılması olmadan hipoplastik veya kesilmiş ark onarımı VSD kapatılması ile birlikte hipoplastik veya kesilmiş aortik ark onarımı Transvers ark grefti Fallot Tetralojisi ve pulmoner atrezide unifokalizasyon Çift switch operasyonu
Risk kategorisi 5 Neonatal Ebstein anomalisinde triküspid kapak onarımı (30 günlükten küçük hasta) Truncus Arteriozus ve interrupted ark onarımı
Risk kategorisi 6 Evre 1 hipoplastik sol kalp sendromu onarımı (Norwood operasyonu) Evre 1 nonhipoplastik sol kalp sendromu onarımı Damus-Kaye-Stansel prosedürü

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Çalışma Grubu

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında 01 Ocak 2000 ile 31 Aralık 2010 tarihleri arasında konjenital kalp cerrahisi geçiren erişkin hastalar retrospektif olarak incelendi. 18 yaşından küçük hastalar, koroner arter baypas greftleme (KABG) cerrahisi geçiren hastalar çalışmamıza dahil edilmedi. Hastaların preoperatif, intraoperatif ve postoperatif verileri retrospektif olarak dosya bilgilerinden, ameliyattaki anestezi formlarından, perfüzyonist kayıtlarından, cerrahi ameliyat notlarından ve Medihasta programından elde edildi. Çalışmanın yapılabilmesi için Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'ndan etik kurul onayı alındı.

Bu kapsamda preoperatif olarak hastaların yaşı, cinsiyeti, konjenital kalp hastalığı tanısı, geçirilmiş kardiyak cerrahi, ADE inhibitörleri, statinler, nonsteroid antiinflatuar ilaçlar (NSAİİ), diüretikler gibi ilaç kullanım öyküsü, diyabetes mellitus (DM), hipertansiyon (HT), kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA), nörolojik disfonksiyon, konjestif kalp yetmezliği (KKY), enfektif endokardit varlığı, pulmoner hipertansiyon (PH), kronik böbrek yetmezliği (KBY), atriyal fibrilasyon varlığı, RACHS-1 Sınıflandırmasına göre hastaların risk puanları, alkol ve sigara kullanımı, tanı tarihi, operasyon tarihi ve reopere edilen hastalarda 2. operasyon tarihi dosya verilerinden retrospektif olarak elde edildi.

İntraoperatif veriler olarak cerrahinin tipi, operasyon süresi, kardiyopulmoner baypas (KPB) süresi, aortik kros klemp süresi, intraoperatif komplikasyon gelişimi hastaların dosya verilerinden retrospektif olarak elde edildi.

Postoperatif veriler olarak yoğun bakımda ve hastanede kalış süresi, yoğun bakımda gelişen enfeksiyonlar ve komplikasyonlar, hastane içi morbidite veya mortalite verileri kaydedildi.

İlk 30 gün içerisindeki tüm hastane içi ve dışı ölümler mortalite olarak kabul edildi. Hastaların sağkalımlarının tespiti telefon görüşmeleri ile yapıldı.

3.2. Anestezi

Hastalar operasyon odasına alındıktan sonra 3 leadli D2-V5 EKG, pals oksimetri ile standart monitörizasyon uygulandı. Aseptik şartlarda 16 G kanül (Braun vasafix) ile periferik venöz, lokal anestezi sonrası 20 G kanül ile radial arterden kanülasyon yapıldı ve invaziv arteryel basınç monitörizasyonu uygulandı. Anestezi indüksiyonu sırasında, hastalara %100 oksijen solutulurken 0.3 mg/kg etomidat, 15 mcg/kg fentanil, 0.1 mg/kg vekuronyum bolus intravenöz (İV) verildi. Orotrakeal entübasyon yapılarak hastalar İntermittant Pozitif Basıncılı Ventilasyon (IPPV) modunda FiO₂: 0.5 oksijen/hava, solunum sayısı: 12, PEEP: 5, Pmax: 30, tidal volüm: 6-10 ml/kg değerleri ile anestezi cihazına bağlandılar (Dräger GS premium). Entübasyon sonrası idrar çıkışının takibi için mesane kateterizasyonu yapıldı. Operasyon sırasında anestezi idamesi hemodinamik duruma göre 0.25 mcg/kg remifentanil ve 1 MAK sevofluran ile sağlandı.

Hastalara aseptik şartlarda vena jugularis interna yolu ile santral venöz kateter (Braun 3 yollu 7F) veya endikasyonuna göre Swan-Ganz kateteri takıldı ve santral venöz basınç (SVB) takibi yapıldı. KPB döneminin dışındaki dönemlerde ortalama arter basıncı (OAB) 65-100 mmHg, kalp hızı (KH) 60-100/dakika değerleri arasında tutulmaya çalışıldı.

3.3. Kardiyopulmoner Baypas (KPB) ve Myokardiyal Koruma

Cerrahi teknik olarak standart kalp cerrahisi kanülasyonu yapıldı, myokard korumasında orta derecede hipotermi (28-32°C) ve KPB için roller pompa (Jostra SARNS – 9000 / Almanya, 1997), hollow-fiber membran oksijenatör (Dideco D 708 Simplex, Mirandola, Italy), polivinilklorit tubing set, iki aşamalı venöz kanül, venöz rezervuar (Dideco D 740, Mirandola, Italy) ve arteryel filtre (Dideco D 734 Micro 40, Mirandola, Italy) kullanıldı.

Prime volüm 1000 mL Isolyte-s + 500 ml Voluven, 150 ml mannitol, sefazolin 1 gr ve 5000 IU heparin ile sağlandı. Sistemik hipotermi (28-32°C) ve 1.8 - 2.4 L/dk/m² non-pulsatil pompa akımı kullanıldı. KPB boyunca, hematokrit %22-25 arasında tutuldu ve ortalama arter basıncı 50-70 mmHg arasında (gerektiğinde sodyum nitroprussid kullanıldı) sabitlenmeye çalışıldı.

Antikoagölasyon, KPB'nin başlamasından hemen önce ve aktive pıhtılaşma zamanı (ACT) > 400 sn olacak şekilde heparin (300 - 400 IU/kg) ile sağlandı. Operasyon süresince gerektiğinde kan gazı analizleri yapıldı. Myokard aortik kros klemp takiben, 4:1 kan-kristaloid oranı ile kombine edilmiş antegrad soğuk kan kardiyoplejisi aracılığı ile korundu. Sıcak kan kardiyoplejisi, aortik klemp kaldırılmadan önce verildi. Bütün distal anastomozlar side-klemp ile ısınma periyodunda kros klemp kaldırılmasını takiben yapıldı.

Rektal ısı 36°C'ye ulaştığında ve kardiyak veriler optimal seviyede olduğunda KPB sonlandırıldı. KPB'nin sonlandırılmasında her bir 100 IU heparin dozu için 1.3 mg protamin kullanılarak nötralize edildi. Hematokrit düzeyi KPB boyunca %20 ve postoperatif periyotta %25'ten az olması durumunda kan transfüzyonu uygulandı. Cerrahi girişimin bitişini takiben anestezi amacıyla kullanılan ilaçlar kesilip hasta entübe olarak operasyon sonrası yoğun bakım ünitesine götürüldü.

3.4. İstatistiksel Değerlendirme

Araştırmada elde edilen verilerin değerlendirilmesinde SPSS for Windows 17.0 istatistik paket programı kullanılmıştır. Gruplar arasındaki farkı tespit etmek için grup sayısı iki olduğu durumlarda t testi, grup sayısının ikiden fazla olduğu durumlarda tek yönlü varyans analizi (ANOVA) uygulanmıştır. Varyans analizi sonucunda fark gözlemlendiği durumlarda Tukey HSD çoklu karşılaştırmalı (post-hoc) testi kullanılmıştır.

4. BULGULAR

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında 01 Ocak 2000 ile 31 Aralık 2010 tarihleri arasında konjenital kalp cerrahisi geçiren ve bilgileri sağlıklı bir şekilde elde edilebilen 124 erişkin hasta retrospektif olarak incelendi. 25 hastanın kayıtları yeterli olmadığı için çalışmaya alınmadı.

Çizelge 4.1’de araştırma grubunun sosyo-demografik özellikleri görülmektedir. Araştırma grubunun 75’i (%60.5) kadın, 49’u (%40) erkek, yaş ortalaması 38.9’dur (Çizelge 4.1).

Araştırma grubunun ortalama hastanede kalış süresi 12.89 ± 6.80 olarak saptanmıştır ancak hastanede kalış sürelerinde minimum ve maksimum değerler bulunmaktadır. Bu nedenle hastane kalış süresi değerlendirilirken mod değeri de dikkate alınmalıdır. Hastaların çoğu 7 gün hastanede kalmıştır.

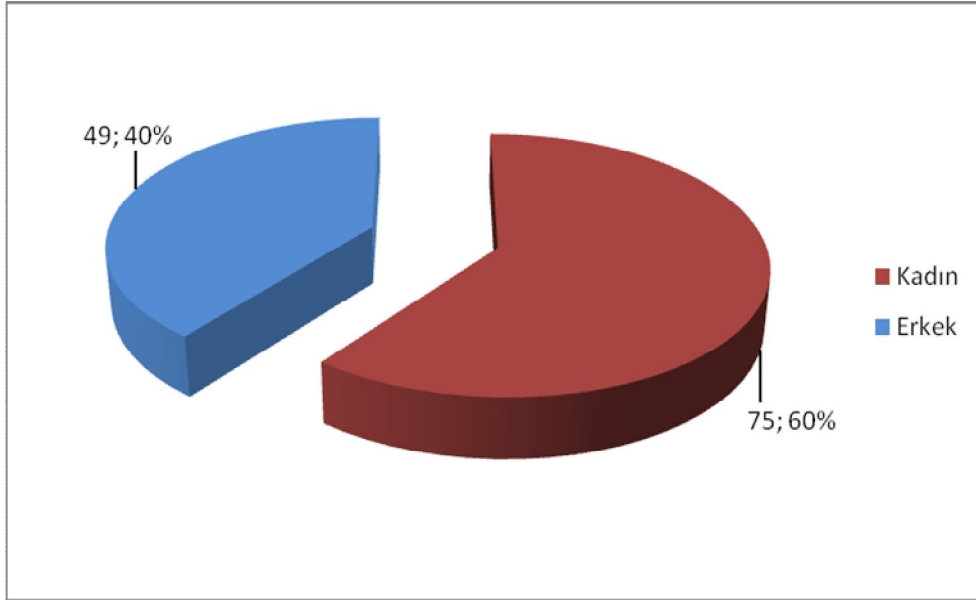
Operasyon süresi ortalama 197.98 ± 93.23 dk bulunmuştur. Ortanca ve mod değeri de 180 olarak saptanmıştır. Mod değeri, ortanca ve ortalama değerinin aynı çıkması ameliyat sürelerinin büyük oranda aynı sürede olduğunu göstermektedir.

KPB (Kardiyopulmoner baypas) süresi ortalama 83.24 ± 93.23 dk olarak saptanmıştır, ancak, standart sapmanın ortalama değerden yüksek olması KPB işlemi sırasında minimum ve maksimum zaman sürelerinin çok olduğunu dolayısıyla KPB işlemi sırasında ortalama bir süreden söz etmenin zor olduğunu göstermektedir.

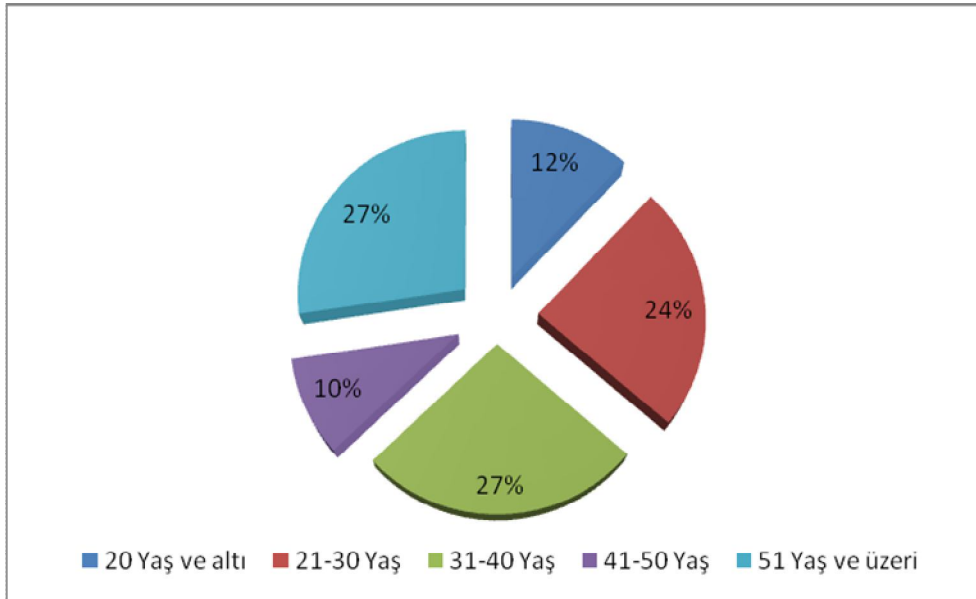
Ortalama aortik kros klemp süresi 48.37 ± 32.83 dk saptanmıştır.

Çizelge 4.1. Araştırma grubunun sosyo-demografik özellikleri.

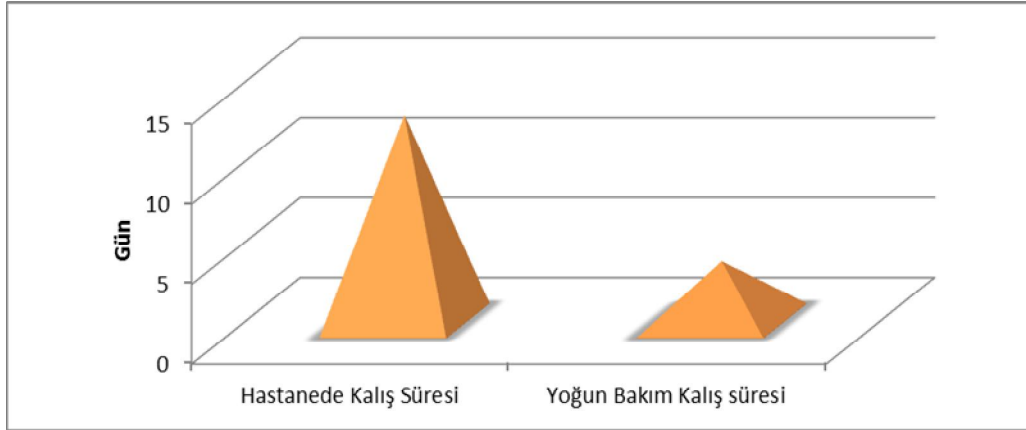
Değişkenler	Sayı (n)	Yüzde (%)
Cinsiyet		
Kadın	75	60.5
Erkek	49	39.5
Araştırma grubunun yaş dağılımı (yıl)		
20 Yaş ve altı	15	12.1
21-30 Yaş	30	24.2
31-40 Yaş	33	26.6
41-50 Yaş	12	9.7
51 Yaş ve üzeri	34	27.4
Yaş (yıl)	38.99±16.05 Mod:18	
Hastanede kalış süresi (gün)		
Ortalama	12.89±6.80	
Mod	7	
Ortanca	12	
Yoğun Bakım kalış süresi (gün)		
Ortalama	3.74±4.67	
Mod	2	
Ortanca	3	
Operasyon süresi (dakika)		
Ortalama	197.98±93.23	
Mod	180	
Ortanca	180	
KPB süresi (dakika)		
Ortalama	83.24±93.23	
Mod	60	
Ortanca	70	
Aortik kros klemp süresi (dakika)		
Ortalama	48.37±32.83	
Mod	25	
Ortanca	30	



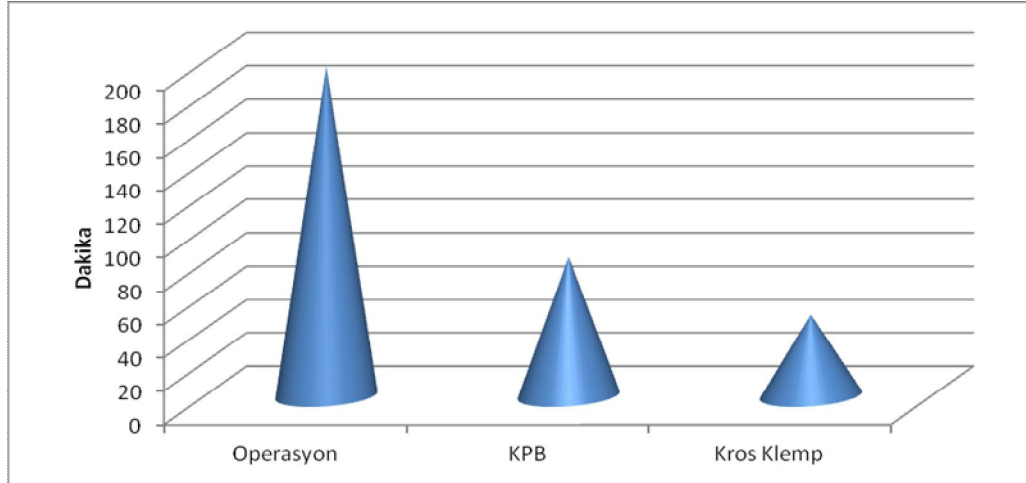
Şekil 4.1. Araştırma grubunun cinsiyet dağılımı.



Şekil 4.2. Araştırma grubunun yaş dağılımı.



Şekil 4.3. Araştırma grubunun hastanede ve yoğun bakımda kalış süreleri.



Şekil 4.4. Araştırma grubunun operasyon, KPB ve kros klemp süreleri.

ASD nedeniyle opere olan hasta grubunda RACHS-1 skorları Çizelge 4.2’de verilmiştir. Diğer hasta gruplarında RACHS-1 skor ortalamaları 1.77; ASD’li hastaların RACHS-1 skorları 1.03 olarak saptanmıştır. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıdır ($p<0.05$).

Çizelge 4.2. ASD varlığına göre RACHS-1 puan ortalamalarının dağılımı.

ASD	Sayı (N)	Ortalama (X)	Standart Sapma (S)	P
Yok	31	1.7742	,42502	0,000
Var	93	1.0323	,17764	
Toplam	124			

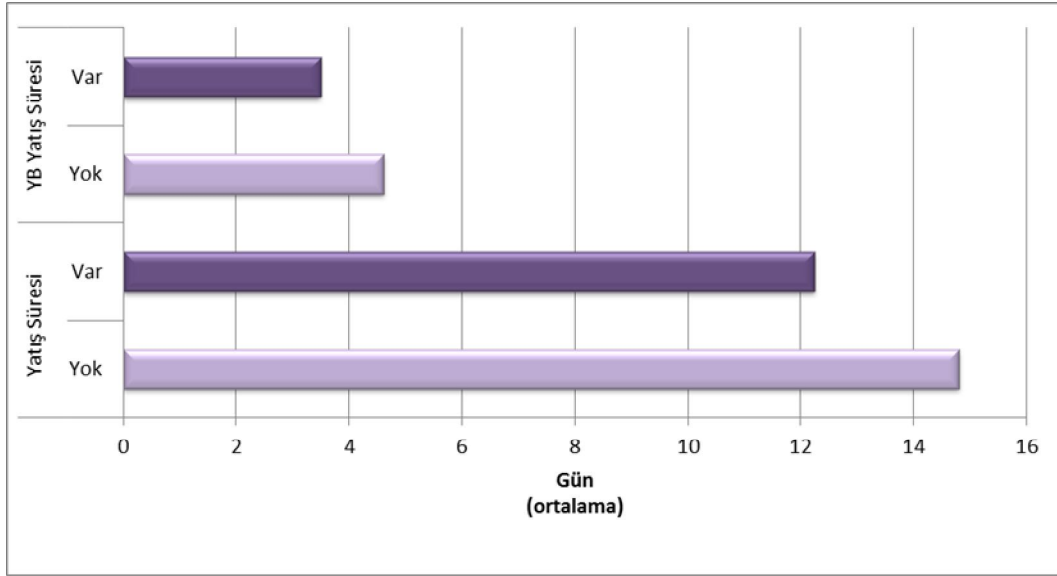
Çizelge 4.3’de ASD varlığı ile hastanede kalış, yoğun bakımda kalış, operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri incelendiğinde ASD’si olmayan hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri görece ASD’li hastalardan yüksektir ancak aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildir ($p>0,05$).

Operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri ASD’si olmayan hastalarda ASD’li hastalardan yüksek bulunmuştur. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıdır ($p<0,05$).

Çizelge 4.3. ASD’li hastaların hastanede kalış süreleri ve operasyon süreleri.

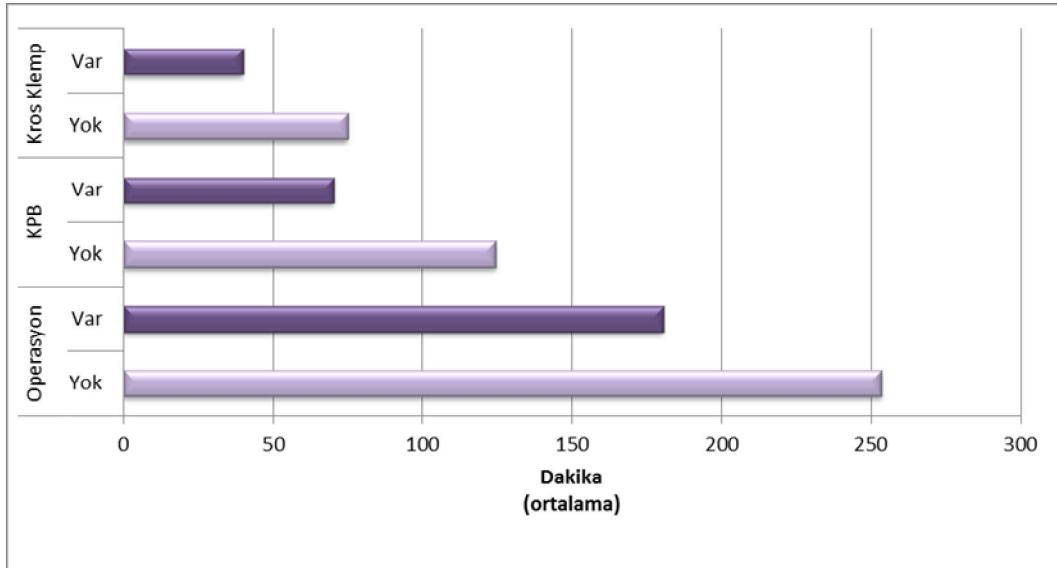
	ASD	N	Ortalama (X)	Standart Sapma (S)	p
Hastanede kalış süresi (gün)	Yok	31	14,81	6,595	0,070
	Var	93	12,25	6,788	
YB kalış süresi (gün)	Yok	26	4,6154	4,19597	0,283
	Var	91	3,4945	4,79206	
Operasyon süresi (dk)	Yok	29	253,4483	153,35011	0,000
	Var	92	180,4891	54,20281	
KPB süresi (dk)	Yok	29	124,5517	91,95674	0,000
	Var	92	70,2174	27,87682	
Kros klemp süresi (dk)	Yok	29	74,8966	47,25262	0,000
	Var	92	40,0109	20,96176	

ASD nedeniyle opere olan hastaların hastanede kalış ve YB kalış süreleri ortalamaları Şekil 4.5’te verilmiştir.



Şekil 4.5. ASD nedeniyle opere olan hastaların hastanede kalış süreleri ortalamaları.

ASD nedeniyle opere edilen hastaların ortalama operasyon, KPB ve kros klemp süreleri Şekil 4.6’da verilmiştir.



Şekil 4.6. ASD varlığına göre ameliyat süreleri ortalamaları.

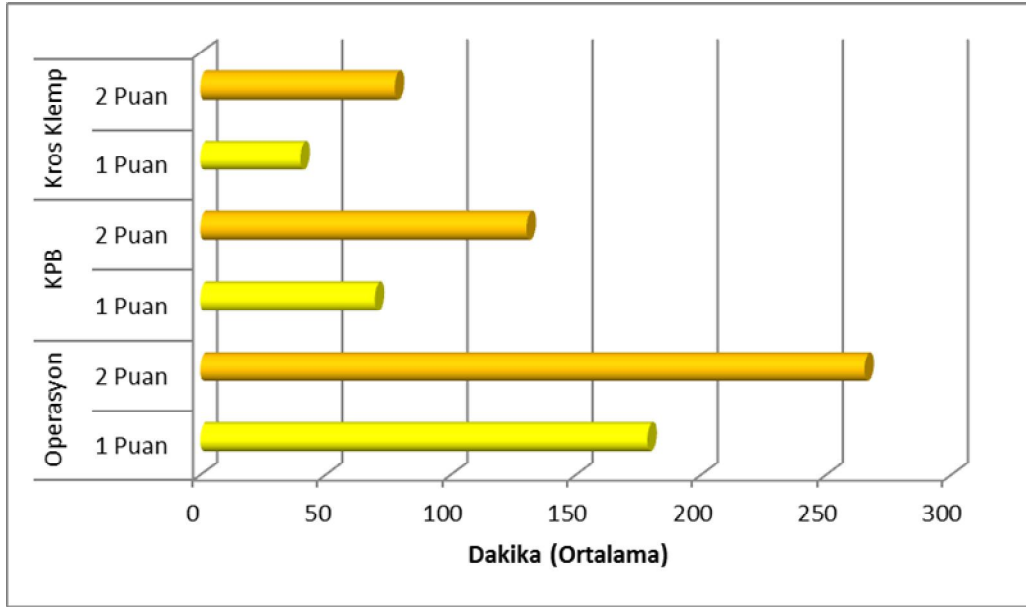
Çizelge 4.4’de RACHS-1 skorları ile hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri, operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri incelendiğinde RACHS-1 skoru 2 olan hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri görece RACHS-1 skoru 1 olan hastalardan yüksektir ancak aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildir ($p>0,05$).

Toplam ameliyat süresi, KPB ve Kros klemp süreleri RACHS-1 skoru 2 olan hastalarda RACHS-1 skoru 1 olanlardan yüksek çıkmıştır. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıdır ($p<0,05$).

Çizelge 4.4. RACHS-1 skorlarına göre hastanede kalış süreleri ve ameliyat süreleri.

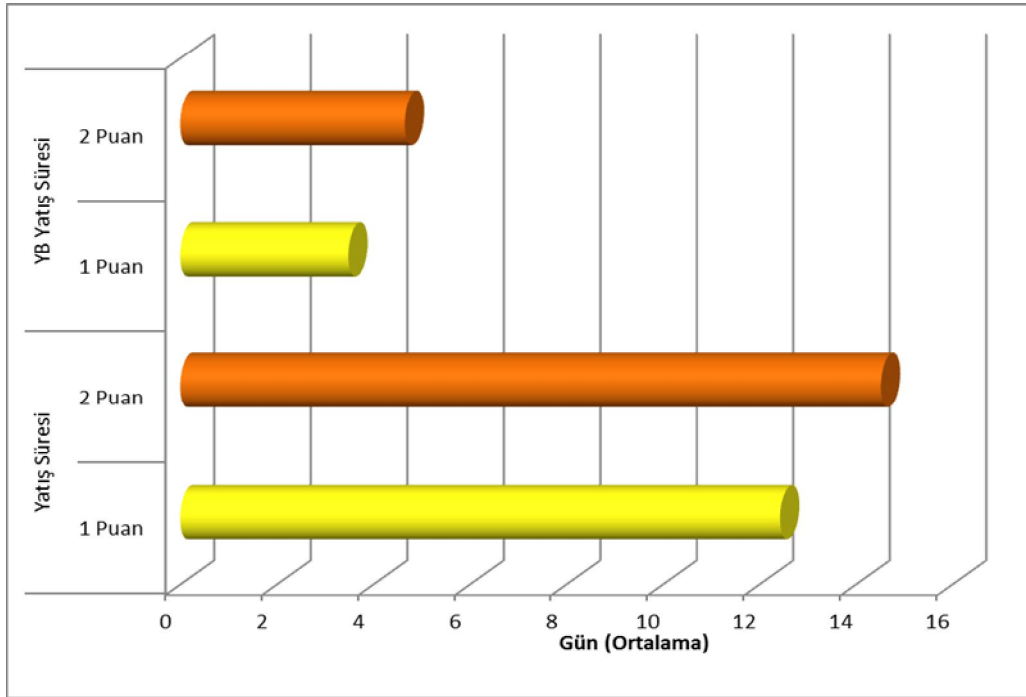
	RACHS-1	N	Ortalama (X)	Standart Sapma (S)	p
Hastanede kalış süresi (gün)	1,00	97	12,43	6,632	0,160
	2,00	27	14,52	7,293	
YB kalış süresi (gün)	1,00	91	3,4835	4,79667	0,262
	2,00	26	4,6538	4,16598	
Operasyon süresi (dk)	1,00	94	178,6170	53,92849	0,000
	2,00	27	265,3704	153,77885	
KPB süresi (dk)	1,00	94	69,7128	27,41463	0,000
	2,00	27	130,3333	93,15124	
Kros klemp süresi (dk)	1,00	94	39,9574	20,68968	0,000
	2,00	27	77,6667	47,91900	

Şekil 4.7’de RACHS-1 skorlarına göre operasyon, KPB ve kros klemp süreleri ortalamaları görülmektedir.



Şekil 4.7. RACHS-1 skorlarına göre operasyon süreleri ortalamaları.

Şekil 4.8’de RACHS-1 skorlarına göre hastanede ve YB’da kalış süreleri ortalamaları görülmektedir.



Şekil 4.8. RACHS-1 skorlarına göre hastanede ve YB’da kalış süreleri ortalamaları.

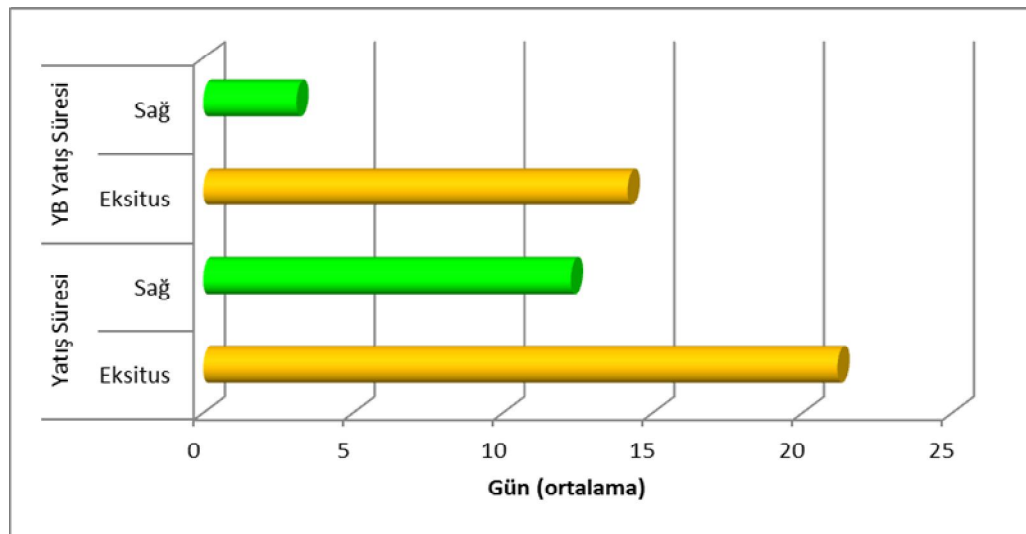
Çizelge 4.5'te mortalite oranları ile hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri, operasyon süresi, KPB ve Kros klemp süreleri incelendiğinde eksitus olan hastaların hastanede kalış ve yoğun bakımda kalış süreleri görece yaşayanlardan daha yüksek bulunmuştur.

Operasyon süresi, KPB ve Kros klemp süreleri eksitus olan hastalarda yaşayanlara göre yaklaşık 3 kat yüksek bulunmuştur.

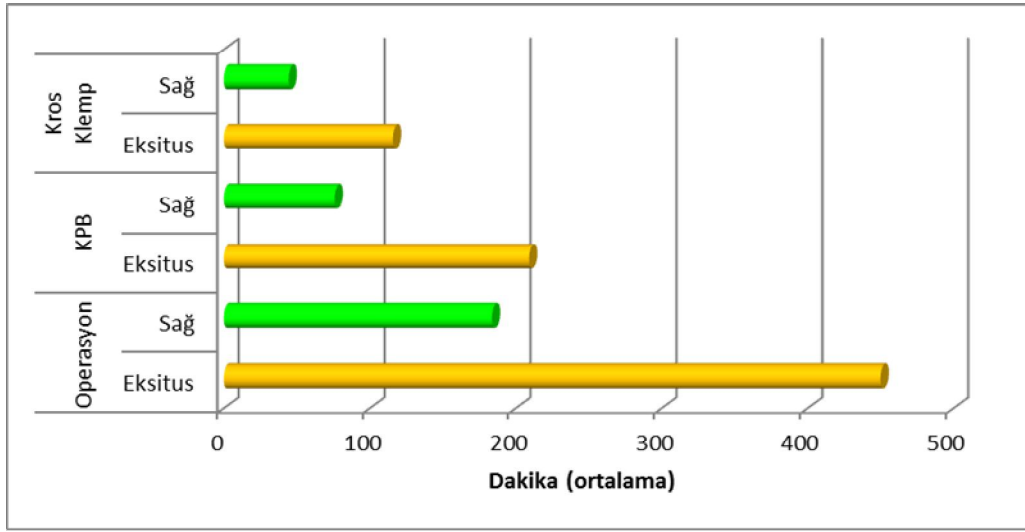
Çizelge 4.5. Hastane ve YB kalış süreleri, operasyon, KPB ve kros klemp sürelerinin mortalite ile ilişkisi.

	Mortalite	N	Ortalama (X)	Standart Sapma (S)
Hastanede kalış süresi (gün)	Eksitus	6	21,17	16,497
	Sağ	116	12,27	5,564
YB kalış süresi (gün)	Eksitus	6	14,1667	16,31462
	Sağ	109	3,1101	2,07873
Operasyon süresi (dk)	Eksitus	6	450,0000	217,16353
	Sağ	113	183,6726	59,21743
KPB süresi (dk)	Eksitus	6	209,1667	149,01063
	Sağ	113	75,9027	37,51546
Kros klemp süresi (dk)	Eksitus	6	115,8333	53,51791
	Sağ	113	44,3363	27,28900

Şekil 4.9'da yaşayan ve eksitus olan hastaların hastanede ve YB kalış süreleri verilmiştir.



Şekil 4.9. Hastane ve YB kalış sürelerinin mortalite ile ilişkisi.



Şekil 4.10. Operasyon, KPB ve kros klemp sürelerinin mortalite ile ilişkisi.

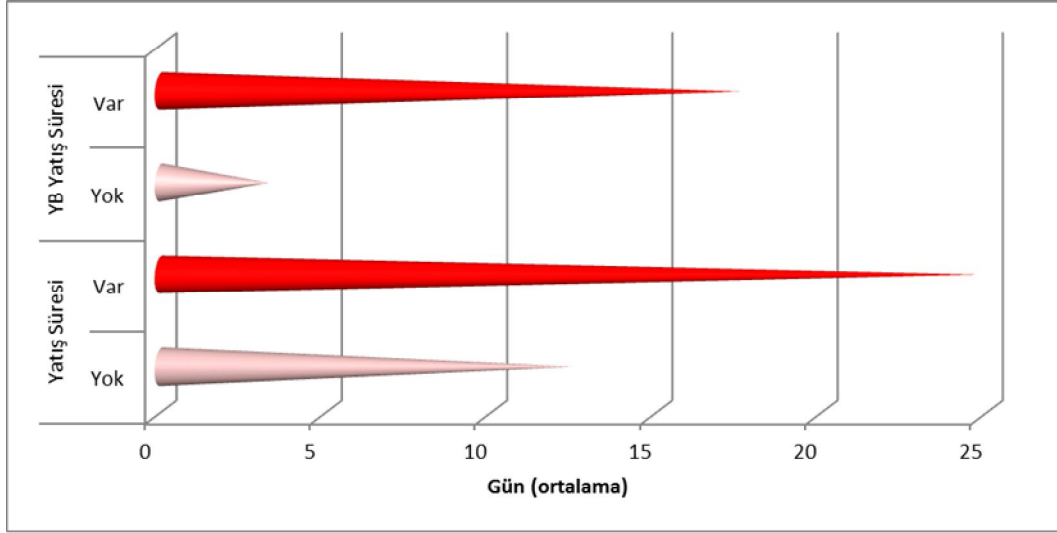
Çizelge 4.6’da enfeksiyon varlığı ile hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri, operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri incelendiğinde enfeksiyon gelişen hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri enfeksiyon gelişmeyen hastalardan yüksek bulunmuştur. Özellikle yoğun bakımda kalış süresi enfeksiyon gelişiminden büyük oranda etkilenmiştir.

Operasyon süresi, KPB ve Kros klemp süreleri enfeksiyon gelişen hastalarda enfeksiyon olmayanlardan yüksek çıkmıştır.

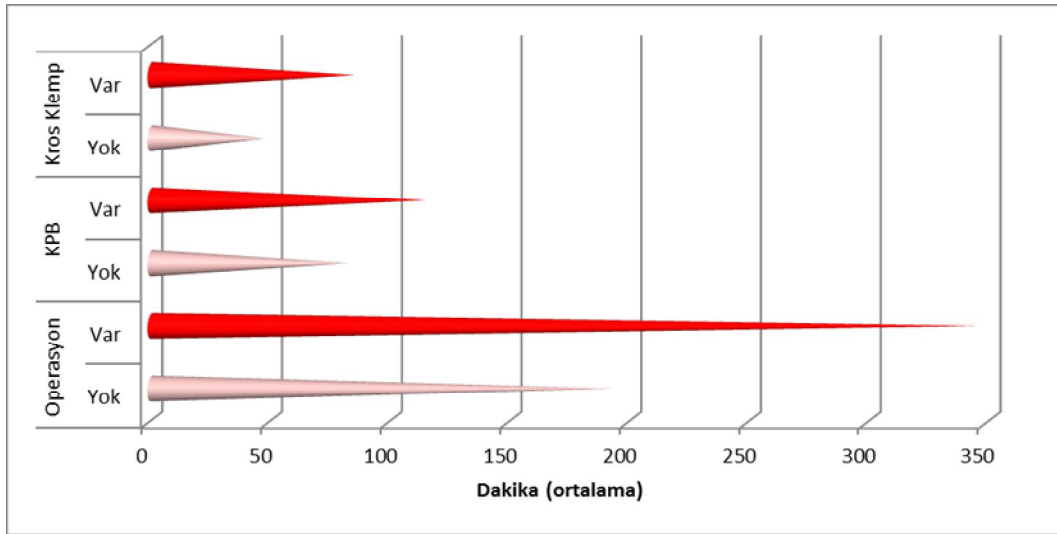
Çizelge 4.6. Enfeksiyon varlığına göre hastanede kalış, YB kalış ve operasyon süreleri.

	Enfeksiyon	N	Ortalama (X)	Standart Sapma (S)
Hastanede kalış süresi (gün)	Yok	120	12,49	5,972
	Var	4	24,75	17,037
YB kalış süresi (gün)	Yok	113	3,2566	2,44868
	Var	4	17,5000	18,94730
Operasyon süresi (dk)	Yok	117	192,9487	89,51294
	Var	4	345,0000	90,00000
KPB süresi (dk)	Yok	117	82,1538	56,01025
	Var	4	115,0000	38,72983
Kros klemp süresi (dk)	Yok	117	47,1197	32,06114
	Var	4	85,0000	38,94440

Enfeksiyon gelişen ve gelişmeyen hastaların hastanede ve YB kalış süreleri ortalamaları Şekil 4.11’de görülmektedir.



Şekil 4.11. Enfeksiyon varlığına göre hastanede kalış süreleri ortalamaları.

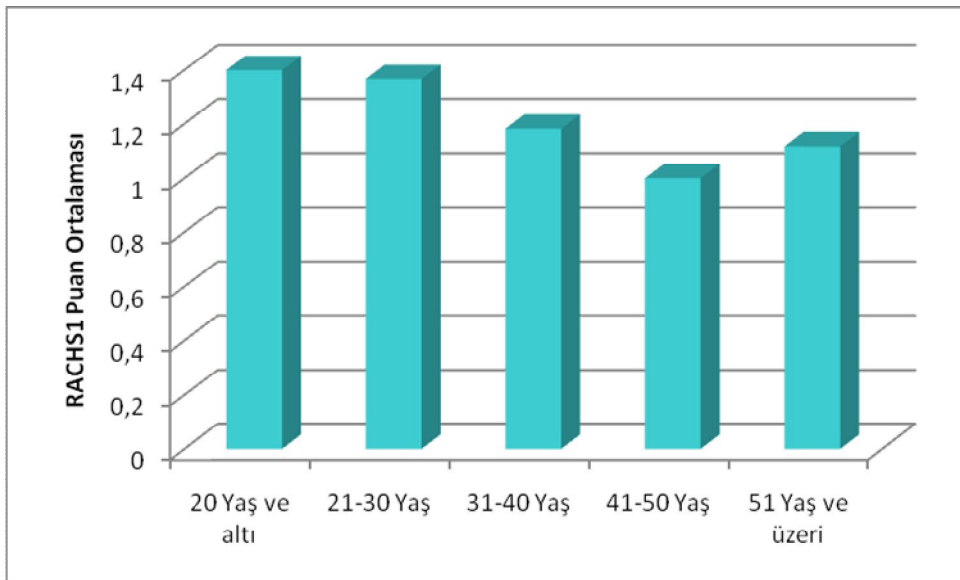


Şekil 4.12. Enfeksiyon varlığına göre operasyon süreleri ortalamaları.

Çizelge 4.7’de yaş gruplarına göre RACHS-1 skoru ortalamalarının dağılımı görülmektedir.

Çizelge 4.7. Yaş gruplarına göre RACHS-1 skoru ortalamalarının dağılımı.

RACHS-1 skoru	Sayı (N)	Ortalama (X)	Standart Sapma (S)	F	P	Fark
20 Yaş ve altı	15	1,4000	,50709	3,312	0,013	21-30 yaş ile 41-50 yaş
21-30 Yaş	30	1,3667	,49013			
31-40 Yaş	33	1,1818	,39167			
41-50 Yaş	12	1,0000	,00000			
51 Yaş ve üzeri	34	1,1176	,32703			
Total	124	1,2177	,41439			



Şekil 4.13. Yaş gruplarına göre RACHS-1 skoru ortalamalarının dağılımı.

Çizelge 4.8’de operasyon nedenine göre RACHS-1 skor ortalamalarının dağılımı görülmektedir. ASD nedeniyle opere olan 89 hastanın RACHS-1 skoru 1, VSD nedeniyle opere edilen 15 hastanın RACHS-1 skoru 15, PS cerrahisi uygulanan 4 hastaninkisi 2, TOF nedeniyle opere olan 2 hastanın skoru 2, AK operasyonu geçiren 3 hastanın skoru 1 ve PDA onarımı yapılan 2 hastanın RACHS-1 skoru ortalaması da 1 bulunmuştur.

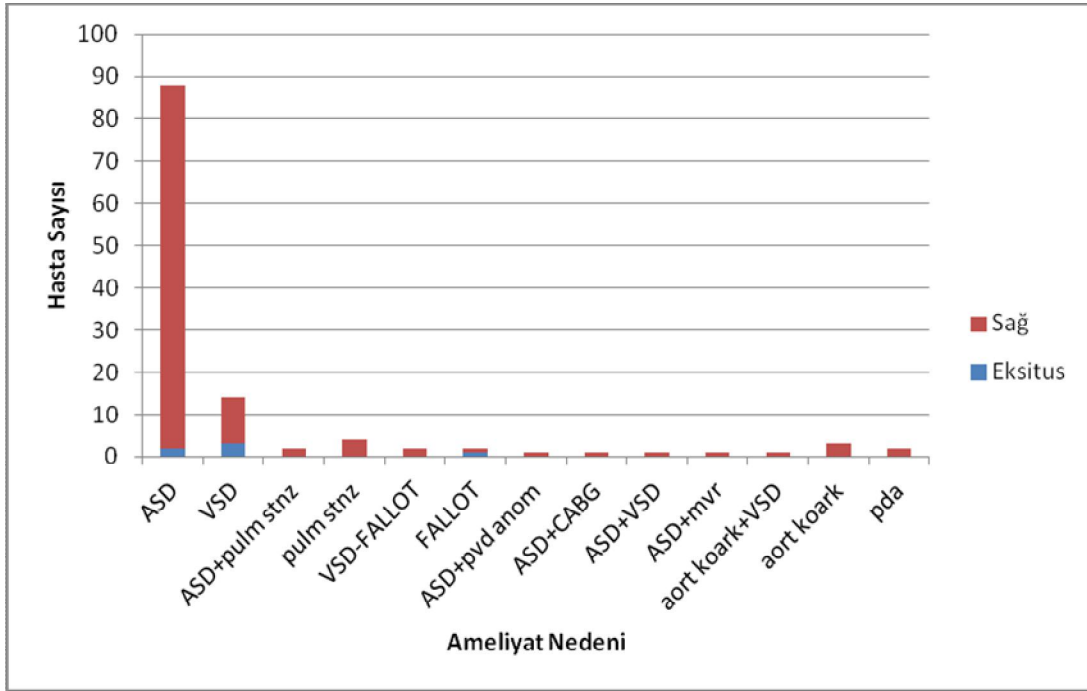
Çizelge 4.8. Operasyon nedenine göre RACHS-1 skor ortalamalarının dağılımı.

Operasyon Nedeni	Sayı (N)	Ortalama (X)
ASD	89	1,0000
VSD	15	2,0000
ASD+ PS	2	2,0000
PS	4	2,0000
VSD-FALLOT	2	2,0000
FALLOT	2	2,0000
ASD+PVDA	1	1,0000
ASD+KABG	1	1,0000
ASD+ VSD	1	2,0000
ASD+MVR	1	1,0000
AK+VSD	1	2,0000
AK	3	1,0000
PDA	2	1,0000
TOPLAM	124	1,2177

Çizelge 4.9’da operasyon nedenlerinin mortalite ile ilişkisi görülmektedir. Çalışmada ASD nedeniyle opere olan 2 hasta, VSD operasyonu geçiren 3 hasta ve TOF nedeniyle opere olan 1 hasta eksitus olmuştur.

Çizelge 4.9. Operasyon nedenlerinin mortalite ile ilişkisi.

Operasyon Nedeni	Sağkalım				Toplam	
	Eksitus		Sağ			
	N	%	N	%	N	%
ASD	2	33,3	86	74,1	88	72,1
VSD	3	50,0	11	9,5	14	11,5
ASD+PS	0		2	1,7	2	1,6
PS	0		4	3,4	4	3,3
VSD-FALLOT	0		2	1,7	2	1,6
FALLOT	1	16,7	1	,9	2	1,6
ASD+PVDA	0		1	,9	1	,8
ASD+CABG	0		1	,9	1	,8
ASD+VSD	0		1	,9	1	,8
ASD+MVR	0		1	,9	1	,8
AK+VSD	0		1	,9	1	,8
AK	0		3	2,6	3	2,5
PDA	0		2	1,7	2	1,6
TOPLAM	6	100,0	116	100,0	122	



Şekil 4.14. Operasyon nedenlerinin mortalite ile ilişkisi.

Çizelge 4.10. Enfeksiyon varlığının mortaliteyle ilişkisi.

Enfeksiyon varlığı	Sağkalım				Toplam	
	Eksitus		Sağ			
	N	%	N	%	N	%
Yok	4	66,7	114	98,3	118	96,7
Var	2	33,3	2	1,7	4	3,3
TOPLAM	6	100,0	116	100,0	122	100,0

5. TARTIŞMA

Risk sınıflandırma modelleri cerrahi sonuçların değerlendirilmesinde önemli rol oynar. Erişkin konjenital kalp cerrahisi hastaları heterojen ve kompleks hasta grupları olmaları nedeniyle tam bir sınıflamaya ihtiyaç vardır. Ancak günümüzde bu hasta grubu için uygun bir model hala yoktur.

Pediyatrik konjenital kalp cerrahisinde kullanılan iki önemli risk skorlamasından biri olan RACHS-1 sınıflaması erişkin hastalar için uygulanmamıştır. Biz çalışmamızda RACHS-1 sınıflamasını erişkin konjenital kalp hastalarına uyguladık.

Ülkemizde kalp hastalıklarının önemli bir kısmını konjenital kalp hastalıkları oluşturmaktadır. Sosyoekonomik nedenler ve sağlık hizmetlerinin, eşit, ulaşılabilir, koruyucu hekimliği önceleyen niteliklerindeki dengesizlikler nedeniyle uygulanan hekimlik hizmetleri tedavi edici yöndedir. Bu nedenle esas ilgi odağı iskemik kalp hastalıklarıdır ve konjenital kalp hastalıkları tanısı gölgede kalmakta ve hastalara erişkin dönemde tanı konmaktadır. Gelişmiş ülkelerde erken tanı ve tedavi olanakları sayesinde bu hastalıklar erken dönemde tanınabilmekte ve gerekli tedavi yöntemleriyle düzeltilebilmektedir. Günümüze kadar yaşam beklentisi olmayan birçok konjenital kalp hastalığı erken tanı ve yeni tedavi metodları ile bugün yaşam ile bağdaşır hale gelmiş ve buna paralel olarak da KKH bulunan erişkin hasta sayısı her yıl yükselen bir trend ile artmaya devam etmiştir. KKH cerrahi veya medikal olarak tedavi edilmediğinde mortalite ve morbiditeye neden olarak hastanın yaşam süresini sınırlar. KKH olan erişkinlerin tedavisi ile ilgilenen ilk merkezin çalışmaları 1960'lı yıllarda Kanada'da başlatılmış, 1970'li yıllardan sonra bu tür merkezlerin sayısı artmaya başlamıştır.

Türkiye'de KKH'nın görülme sıklığını araştırmaya yönelik yapılmış çalışma sayısı azdır. Ülkemizde Kurşaklıoğlu ve ark. 20-22 yaşları arasındaki erkek hastalar arasında KKH oranını %0.07 bulmuşlar ve KKH sıklık sırasını ASD (%35), VSD (%26), pulmoner stenoz (%13), Fallot tetralojisi (%4.7) ve PDA (%4.5) olarak bildirmişlerdir (89). Ardiç ve ark. KKH olan erişkin hastalarda yaptıkları çalışmada en sık KKH olarak ASD (%52.5), ikinci sıklıkta ise VSD (%17) saptamışlardır (90). Çalışmamızda erişkin hastalar içinde en sık rastlanan KKH tipi ASD (%75) olarak bulundu, bunu sırasıyla VSD (%12), pulmoner stenoz, Fallot tetralojisi, Aort

koarktasyonu ve PDA izlemekteydi. Çalışmamızda 124 hastanın 75'i (%60.5) kadın hastalardan oluşmaktaydı. Zomer ve arkadaşlarının KKH olan 10300 hastayla yaptıkları retrospektif bir çalışmada hastaların %51'i (5236) kadın, %49'u (5064) erkek bulunmuştur (91). Çalışmamızda ve literatürde de görüldüğü gibi KKH kadınlarda daha sık görülmektedir.

ASD, dünyada erişkin dönemde en sık görülen konjenital kalp hastalığı olarak tanımlanmaktadır (48). Çalışmamızda 93 ASD olgusunun 80'inde (%86) ostium sekundum tipi, 10'unda sinüs venosus tipi, 5'inde ostium primum tipi saptandı. Koroner sinüs tipi ASD tanısına rastlanmadı. Literatürde de, en sık ostium sekundum ASD (%75) görülmekte, bunu ostium primum (%15) ve sinüs venozus tipi (%10) izlemektedir. Koroner sinüs tipine ise çok ender (%1'den az) rastlanmaktadır (50). Bizim hasta grubumuzda da %86'lık oranla en sık ostium sekundum tipi ASD saptanmıştır. Çalışmamızda ikinci sıklıkta görülen KKH olarak VSD saptandı. VSD'li hasta sayısı 15'ti (%12).

Raap ve ark. cerrahi olarak VSD onarımı yapılan 28 erişkin hastayla (15 erkek, 13 kadın) yaptıkları retrospektif bir çalışmada ortalama KPB süresi 76 dk, ortalama aortik kros klemp süresi 43 dk bulunmuştur (92). Çalışmamızda da ortalama KPB süresi 83.24 ± 93.23 dk ve ortalama aortik kros klemp süresi 48.37 ± 32.83 dk olarak saptandı.

Çalışmamızda ortalama YB kalış süresi 3.74 ± 4.67 gün ve hastanede kalış süresi 12.89 ± 6.80 gün bulundu. ASD nedeniyle opere edilen 2 hasta, VSD nedeniyle opere edilen 3 hasta ve Fallot Tetralojisi nedeniyle opere edilen 1 hasta olmak üzere toplam 6 hastanın eksitus olduğu ve çalışmamızın mortalitesinin de %4.9 olduğu saptandı. 5 hasta erken postoperatif dönemde, 1 hasta ise geç postoperatif dönemde kaybedildi. Putman ve arkadaşlarının erişkin 830 hastayla yaptıkları bir çalışmada 196 hasta (%20.4) ostium secundum ASD, 57 hasta (%5.9) VSD, 123 hasta (%12.8) Fallot Tetralojisi ve 43 hasta (%4.5) Aort koarktasyonu nedeniyle opere edilmiştir. Bu çalışmada ortalama YB kalış süresi 47.3 ± 96 saat ve hastanede kalış süresi 14.4 ± 13.6 gün ve ilk 30 gündeki mortalite oranı %1.5 (30 hasta) bulunmuştur (93).

Çalışmamızda ASD nedeniyle opere edilen 93 erişkin hasta değerlendirildi. Bu hastaların ortalama yoğun bakım ve hastanede kalış süreleri, ortalama operasyon süresi, KPB süresi ve aortik kros klemp süreleri belirlendi. ASD'li hastalarda ortalama hastanede kalış süresi 12.25 gün, YB kalış süresi 3.4 gün, ortalama KPB süresi 70.2

dk, ortalama aortik kros klemp süresi 40 dk ve ortalama operasyon süresi 180 dk bulundu. ASD dışı KKH nedeniyle opere olan hastaların ortalama operasyon süresi, KPB süresi ve aortik kros klemp süreleri ASD nedeniyle opere edilen hastalardan daha yüksekti ve aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p>0.05$). Jost ve ark. sinüs venosus ASD nedeniyle opere edilen 115 erişkin hastayla yaptıkları benzer bir çalışmada ise hastaların uzun dönemde postoperatif sonuçlarını değerlendirmişler ve ortalama KPB süresini 68 ± 28 dk, ortalama aortik kros klemp süresini 35 ± 16 dk ve ortalama hastanede kalış süresini 8.9 ± 0.8 gün bulmuşlardır (94). Bizim bulgularımız da bu çalışmaya benzerdir. Ak ve arkadaşları yaptıkları retrospektif bir çalışmada cerrahi olarak ASD onarımı yapılan 64 hastanın hastane ve YB kalış sürelerini araştırmışlardır. Ortalama YB kalış süresi 20 saat ve ortalama hastane kalış süresi 8 gün bulunmuştur (95). Bu çalışmadaki hastane ve YB kalış süreleri bizim çalışmamızdan daha kısadır. Bunun nedeni uygulanan farklı cerrahi tekniklere bağlı olabilir.

RACHS-1 sınıflandırması 79 tip açık ve kapalı ameliyatı içerir ve bunları 6 alt grupta toplar. Ameliyat sonrası mortalite oranlarına göre ayrılmış bu 6 kategori ameliyat öncesi mortalite riskinin belirlenmesi için kullanılır (86). Kategori 1 en düşük, kategori 6 ise en yüksek mortalite riskine sahip prosedürleri içerir (83). Çalışmamızda konjenital kalp cerrahisi uygulanan hastalardan verileri sağlıklı bir şekilde elde edilenler RACHS-1 skora göre sınıflandırıldı. ASD onarımı yapılan 89 hastanın RACHS-1 skoru ortalaması 1, VSD onarımı yapılan 15 hastanın RACHS-1 skoru ortalaması 2, pulmoner stenoz nedeniyle opere edilen 6 hastanın RACHS-1 skoru ortalaması 2 olarak bulundu. RACHS-1 skoru 2 olan hastaların operasyon süreleri, KPB ve kros klemp süreleri RACHS-1 skoru 1 olan hastalardan daha uzun bulundu ve aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı. RACHS-1 skoru 2 olan hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri görece RACHS-1 skoru 1 olan hastalardan yüksekti ancak aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0,05$). RACHS-1 sistemine göre kategori 1 ASD secundum, sinüs venosus ASD onarımı, aortopeksi, 30 günlükten büyük hastada PDA cerrahisi ve Aort koarktasyon onarımı ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi cerrahisi gibi en düşük mortalite riskine sahip operasyonları içerir. RACHS-1 skoru 2 olan hastaların operasyon süresi, KPB ve kros klemp sürelerinin daha uzun olmasının nedeni ASD onarımının kategori 2'deki cerrahi girişimlere göre daha basit bir operasyon olmasıdır.

Kim ve ark. pediatrik hastanelerde KKH nedeniyle opere edilmiş 3061 olguyla yaptıkları retrospektif bir çalışmada (96) mortalite oranı %2.2 (67 hasta) bulunmuştur. Çalışmadaki en sık cerrahi prosedürler pulmoner kapak replasmanı (868 olgu), ASD sekundum onarımı (550 olgu) ve aort kapak replasmanıdır (514 olgu). Hastaların %9.3'ünün (284 hasta) RACHS-1 skoru 1, %30.7'sinin (939 hasta) RACHS-1 skoru 2, %44.7'sinin (1375) RACHS-1 skoru 3, %4'ünün (121 hasta) RACHS-1 skoru 4 olarak saptanmıştır. 342 hastanın (%11.2) ise RACHS-1 skoru kayıtlarda bulunamamıştır. Çalışmada RACHS-1 skoru yüksekliği yüksek mortalite riskiyle ilişkili bulunmuştur.

Çalışmamızda RACHS-1 skoru ortalaması operasyon nedenlerine göre 1.21 bulundu. Gamen ve ark. erişkin konjenital kalp cerrahisi geçiren 963 hastayla yaptıkları retrospektif bir çalışmada (97) RACHS-1 sınıflandırmasına göre 286 hasta (%29.7) kategori 1, 259 hasta (%26.9) kategori 2, 412 hasta (%42.8) kategori 3, 6 hasta (%0.6) kategori 4'e dahil edilmiş, kategori 5 ve 6'ya ait hasta grubu bulunmamıştır. Bu çalışmada RACHS-1 ortalaması 2.1 ± 0.9 bulunmuştur ve bizim ortalamamızdan yüksektir. Bu yüksekliğin sebebi bizim çalışmamızda yüksek riskli kompleks operasyonların olmamasıdır.

Çalışmamızda RACHS-1 sınıflandırmasını konjenital kalp cerrahisi geçiren erişkin hasta grubuna uyguladık. Çalışmamızda RACHS-1 skoru ortalaması operasyon nedenlerine göre 1.21 gibi düşük bir değerd. Bu düşük değerin nedeninin çalışmamızda mortalite riski yüksek kompleks cerrahi girişimlerin azlığı ve ASD sekundum onarımı gibi basit cerrahi girişimlerin fazlalığı olduğunu belirtmiştik. Bu nedenle RACHS-1 sınıflandırmasının erişkin konjenital kalp cerrahisinde mortalite riskinin belirlenmesinde etkinliği konusunda bir sonuca ulaşamadık.

Konjenital kalp cerrahisi geçiren hastalarda postoperatif dönemde enfeksiyon gelişiminin YB kalış süresini ve hastanede kalış süresini ve maliyeti arttıran bir faktör olduğu bilinmektedir (98). Çalışmamızda enfeksiyon gelişen hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri enfeksiyon gelişmeyen hastalardan yüksek bulundu. Enfeksiyonu olmayan hastaların ortalama hastanede kalış süresi 12.4 gün, enfeksiyonu olan hastaların ise 24.7 gün saptandı. Özellikle yoğun bakımda kalış süresinin enfeksiyon gelişiminden büyük oranda etkilendiği görüldü. Enfeksiyonu olmayan 113 hastanın YB kalış süresi ortalama 3.2 gün iken, enfeksiyonu olan 4 hastanın ortalama YB kalış süresi 17.5 gün bulundu. Operasyon süresi, KPB ve kros

klemp süreleri enfeksiyonu olan hastalarda enfeksiyon olmayanlardan daha uzun bulundu. Sohn ve arkadaşlarının (99) konjenital kalp cerrahisi geçiren 699 pediatrik hastayla yaptıkları bir çalışmada postoperatif dönemde enfeksiyon gelişen hastaların KPB süresi ve aortik kros klemp süreleri ve YB ve hastane kalış süreleri daha uzun bulunmuştur. Çalışmanın bulguları çalışmamızı destekler niteliktedir.

Çalışmamızda mortalite oranları ile hastanede toplam kalış, yoğun bakımda kalış süreleri, operasyon süresi, KPB ve Kros klemp süreleri incelendiğinde eksitus olan hastaların hastanede kalış ve yoğun bakımda kalış süreleri görece yaşayanlardan daha uzun bulundu. Yaşayan hastaların hastanede kalış süresi ortalama 12 gün ve YB kalış süresi 3 gün olmasına rağmen, eksitus olan hastalarda bu süreler ortalama 21 gün ve 14 gün olarak saptandı. Operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri eksitus olan hastalarda yaşayanlara göre yaklaşık 3 kat uzun bulundu. Berdat ve arkadaşlarının (100) KKH nedeniyle reopere edilen erişkin hastalarla yaptıkları retrospektif bir çalışmada eksitus olan hastaların operasyon süresi, KPB ve aortik kros klemp süreleri yaşayan hastalardan daha uzun bulunmuştur.

Çalışmamız genel olarak bakıldığında literatür ile benzerlik göstermektedir.

6. SONUÇLAR

Sonuç olarak bu retrospektif çalışmada hastanemizde uygulanan konjenital kalp cerrahisi ameliyatlarındaki mortalite ve morbiditeyle ilişkili faktörlerin literatürlerdeki bulgularla benzer olduğu saptandı. Konjenital kalp cerrahisi operasyonlarının tedavideki etkinliklerinin ve komplikasyonların değerlendirilebilmesi için kayıtların sistematik bir şekilde tutulmasına ve daha çok sayıda hastayı kapsayan geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünüldü. Bu çalışmada elde edilen bulguların tek merkezden elde edilmiş olması bu çalışmayı sınırlayıcı bir faktör gibi görünse de ülkemizde erişkinlerdeki KKH konusunda ayrıntılı bir çalışmanın olmaması çalışmamızın önemini göstermektedir. Ülkemizde erişkinlerdeki KKH sıklığının belirlenmesi için çokmerkezli çalışmalara gereksinim vardır.

7. ÖZET

2000 – 2010 YILLARI ARASINDA AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ HASTANESİ ERİŞKİN KONJENİTAL KALP CERRAHİSİ OLGULARININ RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında 01 Ocak 2000 ile 31 Aralık 2010 tarihleri arasında konjenital kalp cerrahisi geçiren erişkin hastalar retrospektif olarak incelendi. 18 yaşından küçük hastalar, koroner arter bypass greftleme (KABG) cerrahisi geçiren hastalar çalışmamıza dahil edilmedi. Hastaların preoperatif, intraoperatif ve postoperatif verileri retrospektif olarak dosya bilgilerinden, ameliyattaki anestezi formlarından, perfüzyonist kayıtlarından, cerrahi ameliyat notlarından ve Medihasta programından elde edildi.

Araştırma grubunun %60.5'i kadın, yaş ortalaması 38.9 olarak saptandı.

Operasyon süresi ortalama 197.98 ± 93.23 dk, ortalama KPB (Kardiyopulmoner bypass) süresi 83.24 ± 93.23 dk ve ortalama aortik kros klemp süresi 48.37 ± 32.83 dk bulundu.

ASD dışındaki KKH nedeniyle opere olan hastaların RACHS-1 skor ortalamaları 1.77; ASD nedeniyle opere olan hastaların RACHS-1 skorları 1.03 olarak saptandı. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0,05$).

ASD olmayan hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri görece ASD olan hastalardan yüksek bulundu ancak aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p > 0,05$).

Operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri ASD olmayan hastalarda ASD'li hastalardan yüksek bulundu. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p < 0,05$).

RACHS-1 skoru 2 olan hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri görece RACHS-1 skoru 1 olan hastalardan yüksekti ancak aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p > 0,05$).

Operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri RACHS-1 skoru 2 olan hastalarda RACHS-1 skoru 1 olanlardan daha yüksekti. Aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0,05$).

Mortalite oranları ile hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri incelendiğinde eksitus olan hastaların hastanede kalış ve yoğun bakımda kalış süreleri görece yaşayanlardan daha yüksek değerlerde bulundu.

Operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri eksitus olan hastalarda yaşayanlara göre yaklaşık 3 kat daha yüksekti.

Enfeksiyon varlığı ile hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri, operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri incelendiğinde enfeksiyon gelişen hastaların hastanede kalış, yoğun bakımda kalış süreleri enfeksiyon gelişmeyen hastalardan daha yüksekti. Özellikle yoğun bakımda kalış süresinin enfeksiyon gelişiminden büyük oranda etkilendiği görüldü.

Operasyon süresi, KPB ve kros klemp süreleri enfeksiyon olan hastalarda enfeksiyon olmayanlardan daha yüksek değerlerde bulundu.

Sonuç olarak bu retrospektif çalışmada hastanemizde uygulanan konjenital kalp cerrahisi ameliyatlarındaki mortalite ve morbiditeyle ilişkili faktörlerin literatürlerdeki bulgularla benzer olduğu saptandı. Konjenital kalp cerrahisi operasyonlarının tedavideki etkinliklerinin ve komplikasyonların değerlendirilebilmesi için kayıtların sistematik bir şekilde tutulmasına ve daha çok sayıda hastayı kapsayan geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kalp cerrahisi, ASD, RACHS-1 skoru.

8. ABSTRACT

RETROSPECTIVE ASSESMENT OF ADULT CONGENITAL HEART SURGERY PATIENTS BETWEEN 2000-2010 YEARS AT AKDENIZ UNIVERSITY HOSPITAL

In this study, patients who had congenital heart surgery at Akdeniz University Cardiovascular Surgery department between 1st Jan 2000 and 31st Dec 2010, were evaluated. Patients who had coronary artery bypass grafting operation and under age 18 were excluded. Preoperative, perioperative and postoperative datas of the patients had been retrospectively recorded by assesing patient files, operation anesthetic forms, perfusionist files, surgical notes and Medihasta patient programme.

Study group's 60.5 percentage were female and mean age was 38.9.

Mean operation time was 197.98 ± 23 minutes, mean cardiopulmonary bypass time was $83,24 \pm 93.23$ minutes and mean aortic cross-clamping time was $48,37 \pm 38.83$ minutes.

Mean RACHS-1 score value of the patients with atrial septal defect (PASD) was 1.03 and 1.77 patient with other congenital heart diseases (POCD). There was istatistically significantly difference between two values ($p < 0.005$).

POCD had longer hospital stay and intensive care unit stay. The difference between two values weren't istatistically significantly different ($p > 0.005$). POCD had longer operation time, cardiopulmonary bypass time and aortic cross-clamping time than PASD. There was istatistically significantly difference between two values ($p < 0.005$).

Patients who had RACHS-1 score value 2, had longer hospital stay than patient who had value 1 ($p > 0.005$). Patients who had RACHS-1 score value 2 had longer operation time, cardiopulmonary bypass time and aortic cross-clamping time than patient who had value 1.

Hospital stay was longer with patients who passed away later. Passing away patients had nearly triple time longer operation time, cardiopulmonary bypass time and aortic cross-clamping time.

Assesment of relation between enfections and hospital stay, ICU stay, cardiopulmonary by-pass time and aortic cross-clamping time showed that, patients who had enfections had longer hospital stay and ICU stay. Longing in ICU stay, was significantly related with enfections. Patients who had enfections had longer operation time, cardiopulmonary by-pass time and aortic cross-clamping time than patients without enfections.

Finally, in this retrospective study, the results we investigated about congenital heart surgery datas were similar with literature. But, to evaluate the treatment effects and complications of congenital heart surgeries; to preserve records sistematically and to asses more patients are needed.

Key Words: PASD, POCD, RACHS-1 SCORE.

9. KAYNAKLAR

1. Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ. Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121: 31-6.
2. Candan İ, Oral D. Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran Ofset 2002; 1065-84.
3. Hoffman JJ, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004; 147: 425-39.
4. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1035-84.
5. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JJ, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1170-5.
6. Wren C, O’Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; 85: 438-43.
7. Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation* 2009; 120: 302-9.
8. Yayla M, Şen C. Türkiye nüfus ve sağlık araştırması sonuçlarının fetal perinatal ve neonatal prognoz yönünden irdelenmesi. *Perinatoloji Dergisi* 2002; 10: 47-50.
9. Mettler Bret A, Peeler BB. Congenital Heart Disease Surgery in the Adult. *Surg Clin N Am* 2009; 89: 1021–32.
10. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics* 2001; 107: E32.
11. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 195–221.
12. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Ann Rev Med* 1997; 48: 283–93.
13. Perloff JK. Adults with surgically treated congenital heart disease. Sequelae and residua. *JAMA* 1983; 250: 2033–6.
14. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG (eds). *Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn* (5th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins 1999; 577–96.

15. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (Eds.). Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. United States of America: Saunders 2004; 1499-554.
16. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. In: Yurdakök M, Erdem G (eds). Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı.1. baskı. Ankara: Alp Ofset 2004; 503-12.
17. Güven H, Rahmi Bakiler A, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. Çocuk Sağ ve Hast Derg 2006; 49(1): 8-11.
18. Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. Prog Pediatr Cardiol 2004; 19(1): 5-13.
19. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) Pediatri. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri 2002; 947-73.
20. Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD. Rudolph's Pediatrics. 20th ed. The United States of America: Prentice Hall International 1996; 1457-71.
21. Wilson DI, Goodship J.A, Burn J, Cross IE and Scambler PJ. Deletions within chromosome 22q11 in familial congenital heart disease. Lancet 1992; 340: 573-5.
22. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF, Reed L, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 492-8.
23. Mone SM. Effects of Environmental Exposures on the Cardiovascular System: Prenatal Period Through Adolescence. Pediatrics 2004; 113(4): 1058-69.
24. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA, Ferencz C. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. Am J Epidemiol 1991; 133: 1273-81.
25. Hernandez-Diaz S, Werler MM, Walker AM and Mitchell AA. Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects. New Engl J Med 2000; 343: 1608-14.
26. Zierler S. Maternal drugs and congenital heart disease. Obstet Gynecol 1985; 65: 155-65.
27. Perspectives in Pediatric Cardiology. Vol 4. Epidemiology of congenital heart disease: the Baltimore-Washington Infant Study, 1981-1989. Mount Kisco, NY: Futura, 1993.
28. Levy HL, Guldborg P, Guttler F, Hanley WB, Matalon R and Rouse BM. Congenital heart disease in maternal phenylketonuria: report from the maternal PKU collaborative study. Pediatr Res 2001; 49: 636-42.

29. Mone SM. Effects of Environmental Exposures on the Cardiovascular System: Prenatal Period Through Adolescence. *Pediatrics* 2004; 113(4): 1058-69.
30. Abel EL. Fetal alcohol syndrome: the 'American Paradox'. *Alcohol Alcoholism* 1998; 33: 195-201.
31. Kallen K. Maternal smoking and congenital heart defects. *Eur J Epidemiol* 1999; 15: 731-7.
32. Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC. Caring for infants with congenital heart disease and their families. *American Family Physician* 1999; 1; 59(7): 1857-68.
33. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411-7.
34. Saylam GS. Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme. *Türk Kardiyoloji Dern Arş* 2006; 34 (2): 110-25.
35. Rudolph AM, Kamei RK, Overby KJ (Çeviri Ed: M.Yurdakök). *Rudolph's Fundamentals of Pediatrics*. Ankara: Güneş Kitabevi 2003; 660-73.
36. Hoffman JLE, Rudolph AM. The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1965; 16: 634-53.
37. Dammann JF Jr, Thompson WM Jr, Sosa O, Christlieb I. Anatomy, physiology and natural history of simple ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 1960; 5: 136-66.
38. Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins 1998; 1119-41.
39. Ikawa S, Shimazaki Y, Nakano S. Pulmonary vascular resistance during exercise late after repair of large ventricular septal defects: relation to age at the time of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 1218.
40. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. 3rd ed. St. Louis: Mosby 1996; 131-245.
41. Heper C, Heper Y, Moğol E. *Kardiyoloji* 2000. 1. baskı. İstanbul: Alfa Yayınları 2000; 75-110.
42. Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: Ten-year follow-up. *Pediatrics* 1979; 63: 204-6.
43. Weidman WH, Blount SG Jr, DuShane JW. Clinical course in ventricular septal defect. *Circulation* 1977; 56: 1156-69.
44. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998; 19: 1573-82.

45. Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis or ventricular septal defect. *Circulation* 1977; 56: 184-7.
46. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. I. *Br Med J* 1958; 46: 701-9.
47. Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001; 14: 175-80.
48. Therien J, Webb GD. Congenital heart diseases in adults. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P (eds). *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Company 2001; 1592-621.
49. Feldt RH, Porter CJ, Edwards WD, Puga FJ, Seward JB. Atrioventricular septal defects. In: Emmanouilides G, Riemschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Heart disease in infants, children, and adolescents*. 5nd ed. Vol I. Baltimore Williams & Wilkins 1995; 704-24.
50. Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T, editors. Congenital heart diseases. In: Feigenbaum's echocardiography. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2005; 559-636.
51. Fuster V, Alexander RW, O'rourke RA. (çeviri: AN Dursun, AM Esen). *Hurst's The Heart*. 10th ed. İstanbul 2002; 1846-906.
52. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645-50.
53. Nagao K, Tsuchihashi K, Tanaka S, Iimura O. Studies on atrial arrhythmias in atrial septal defect. The influences of aging on atrial fibrillation. *Nippon Ronen Igakkai Zasshi* 1995; 32: 27-32.
54. Fiore AC, Naunheim KS, Kessler KA. Surgical closure of atrial septal defect in patients older than 50 years of age. *Arch Surg* 1988; 123: 965-7.
55. Shibata Y, Abe T, Kuribayashi R. Surgical treatment of isolated secundum septal defect in patients more than 50 years old. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1096-9.
56. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999; 340: 839-46.
57. Steele PM, Fuster V, Cohen M. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease: long-term followup and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987; 76: 1037.
58. Canbaz S. Atrial septal defekt ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006; 2(12): 28-35.
59. Campbell M. Natural history of persistent ductus arteriosus. *Br Heart J* 1968; 30: 4.

60. Ho A, Tan P, Yang M. The use of multiplane transesophageal echocardiography to evaluate residual patent ductus arteriosus during video-assisted thoracoscopy in adults. *Surg Endosc* 1999; 13: 975.
61. Schrader R, Kadel C, Cieslinski G. Non-thoracotomy closure of persistent ductus arteriosus beyond age 60 years. *Am J Cardiol* 1993; 72: 1319.
62. Yoshiyuki T, Matsumoto M, Sugita T. Optimal treatment for adult patent ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 2186.
63. Toda R, Moriyama Y, Yamashita M. Operation for adult patent ductus arteriosus using cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1935.
64. Friedman WF. Aortic stenosis. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent* (5th ed) Vol II. Baltimore: Williams and Wilkins 1995; 1087-111.
65. Latson LA. Aortic stenosis: Valvar, supra-valvar and fibromuscular subvalvar. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins 1998; 1257-77.
66. Heper C. Multidisipliner Kardiyoloji. 1. baskı. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi 2002; 393-9.
67. Ünsal A, Karaman CZ, Kazak E. Aort koarktasyonuna eşlik eden sakküler inen aort anevrizması. *Adnan Mend Üniv Tıp Fak Derg* 2006; 7(3): 45-7.
68. Kervancıoğlu P, Kervancıoğlu M. İyi gelişmiş kollateraller ve 15 yaşına kadar asemptomatik kalmış kritik segmental aort koarktasyonu olgusu. *Dicle Tıp Derg* 2006; 33(3): 185-8.
69. Gibbs JL. Treatment options for coarctation of the aorta. *Heart* 2000; 84: 11-3.
70. Ash R, Fischer D. Manifestations and results of treatment of patent ductus arteriosus in infancy and childhood. An analysis of 138 cases. *Pediatrics* 1955; 16: 695-703.
71. Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular setnosis in adults: diagnosis and treatment. *Cath Card Int* 2003; 60: 546-57.
72. Baysan O, Uzun M, Genç C, Özhan A, Yokuşoğlu M, Işık E. Sağ ventrikül ne kadar basınç üretebilir? Erişkin bir hastada saptanan izole konjenital pulmoner darlık. *Gülh Tıp Derg* 2006; 48: 107-8.
73. Demirağ MK, Keçeligil HT. Fallot tetralojisi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006; 2(12): 51-8.
74. De la Cruz MV, Arteaga M, Espino-Vela J. Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventricular discordance. *Am Heart J* 1981; 102: 271-81.

75. Aydemir NA, Güven MA, Bakır İ, Enç Y, Bilal MS. Büyük arterlerin transpozisyonunda prenatal tanının önemi. *Perinatoloji Derg* 2007; 15(2): 68-72.
76. Neches WH, Park SC, Ettinger JA. Transposition of the great arteries. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins 1998; 1463-503.
77. Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H. Erişkin total pulmoner venöz dönüş anomalisinde cerrahi yaklaşım: olgu sunumu. *Gülhane Tıp Derg* 2003; 45(1): 85-7.
78. Drinkwater DC, D'Agostino HJ. Anomalous pulmonary and systemic venous connection. In: Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. Sixth edition. Appleton & Lange A Simon & Schuster Company Connecticut USA 1996; 1105-4.
79. Ward KE, Mullins CE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins 1998; 1431-63.
80. Tuncel E, Yazıcı Z. Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. İstanbul, Nobel&Güneş Kitabevi 2002; 416-31.
81. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu. *Ana Kar Der* 2002; 2: 70-2.
82. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H. Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation* 1987; 76: III45-52.
83. Jenkins KJ, Gauvreau K. Center-specific differences in mortality: preliminary analyses using the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) method. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124(1): 97-104.
84. Menno VG, Putman LM, Johanna J M Takkenberg, Ad JJC Bogers. Risk stratification for adult congenital heart surgery. *European journal of cardiothoracic surgery official journal of the European Association for Cardiothoracic Surgery* 2011; 39(4): 490-4.
85. Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, Comas J, Daebritz S, Daenen W, et al. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 911-24.
86. Kang N, Cole T, Tsang V, Elliott M, de Leval M. Risk stratification in pediatric open-heart surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 3-11.
87. Simsic JM, Cuadrado A, Kirshbom PM, Kanter KR. Risk adjustment for congenital heart surgery (RACHS): is it useful in a single-center series of

- newborns as a predictor of outcome in a high-risk population? *Congenit Heart Dis* 2006; 1: 148-51.
88. Boethig D, Jenkins KJ, Hecker H, Thies WR, Breymann T. The RACHS-1 risk categories reflect mortality and length of hospital stay in a large German pediatric cardiac surgery population. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 12-7.
 89. Kurşaklıoğlu H, Barçın C, Kırılmaz A, Erinç K, Köse S, Sağ C, et al. Incidence of congenital heart disease in male, young adults in Turkey. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 1998; 26: 529-32.
 90. Ardiç İ, Kaya MG, Kasapkara A, Şarlı B, Doğdu O, Doğan A. Erişkinlerde görülen doğuştan kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. *Türk Kardiyoloji Dern Arş - Arch Turk Soc Cardiol* 2010; 38(1): 25-31.
 91. Zomer AC, Verheugt CL, Vaartjes I, Uiterwaal CSPM, Langemeijer MM, Koolbergen DR, et al. Surgery in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2011; 124: 2195-201.
 92. Raap GB, Meijboom FJ, Kappetein AP, Galema TW, Yap SC, Bogers Ad J.J.C. Long-term follow-up and quality of life after closure of ventricular septal defect in adults. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2007; 32(2): 215-9.
 93. Putman LM, Gameraen M, Meijboom FJ, Jong PL, Roos-Hesselink JW, Witsenburg M. Seventeen years of adult congenital heart surgery: a single centre experience. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2009; 36: 96-104.
 94. Jost CHA, Connolly HM, Danielson GK, Bailey KR, Schaff HV, Shen WK, et al. Sinus Venosus Atrial Septal Defect. Long-Term Postoperative Outcome for 115 Patients. *Circulation* 2005; 112: 1953-8.
 95. Ak K, Aybek T, Greinecker GW, Özaslan F, Bakhtiary F, Moritz A. Evolution of surgical techniques for atrial septal defect repair in adults: A 10-year single-institution experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 757-64.
 96. Kim YY, Gauvreau K, Bacha EA, Landzberg MJ, Benavidez OJ. Risk Factors for Death After Adult Congenital Heart Surgery in Pediatric Hospitals. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2011; 4: 433-9.
 97. Gameraen MV, Putman LM, Takkenberg JJM, Bogers JJC. Risk stratification for adult congenital heart surgery. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2011; 39: 490-4.
 98. Polito A, Paterno E, Costello JM, Salvin JW, Emani SM, Rajagopal S, et al. Perioperative factors associated with prolonged mechanical ventilation after complex congenital heart surgery. *Pediatr Crit Care Med* 2011; 12(3): e122-6.

99. Sohn AH, Schwartz JM, Yang KY, Jarvis WR, Guglielmo BJ, Weintrub PS. Risk factors and risk adjustment for surgical site infections in pediatric cardiothoracic surgery patients. *Am J Infect Control* 2010; 38: 706-10.
100. Berdat PA, Immer F, Pfammatter JP, Carrel T. Reoperations in adults with congenital heart disease: analysis of early outcome. *International Journal of Cardiology* 2004; 93: 239-45.