



T.C.

İstanbul Üniversitesi

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

BÜYÜK ARTERLERİN TRANSPOZİSYONU  
NEDENİYLE JATENE AMELİYATI UYGULANAN  
HASTALARDA İZLEM SONUÇLARI

Uzmanlık Tezi

Dr. SEDA GÜNEŞ

Tez Danışmanı

Prof. Dr. AYŞE GÜLER EROĞLU

İstanbul 2015

## ÖNSÖZ

Çalışmam süresince her türlü yardım ve fedakârlığı sağlayan, bilgi ve tecrübesi ile çalışmama ışık tutan, ayrıca bana bu çalışmayı vererek kendimi geliştirmemi sağlayan, çalışmamın yöneticisi sayın hocam Prof. Dr. Ayşe GÜLER EROĞLU'na,

Asistanlık eğitimimiz süresince pratik ve teorik olarak yetiştirmemizi sağlayan ve bizlere iyi bir çalışma ortamı sunmaya çalışan anabilim dalı başkanlarımız sayın Prof. Dr. Ahmet ARVAS ve Prof. Dr. Salim ÇALIŞKAN'a,

Çalışmam süresince verilerin toplanması ve yorumlanmasında yardımcı olan ve desteğini esirgemeyen sayın hocam Prof. Dr. İ. Levent SALTİK'a,

Hayatını mesleğine ve bilime adanmış, özveri gerektiren aynı derecede de zevkli hekimlik mesleğini bana öğreten ve sevdiren hocalarım merhum Prof. Dr. Ahmet AYDIN ve Prof. Dr. T. Tiraje CELKAN'a,

Diğer branş rotasyon eğitimlerinde bana yardımcı olan hocalarıma ve ekiplerindeki herkese; değerli uzman hekimlere, klinik-poliklinik hemşire ve çalışanlarına,

Asistanlık eğitimim boyunca birçok şey paylaştığımız, birlikte uzmanlık eğitimi yapmaktan mutluluk duyduğum Dr. A. Pınar ÖZTÜRK, Dr. Gülnaz SARIYEVA ve tüm asistan arkadaşlarıma,

Uzmanlık tez istatistiklerimin yapılmasında bana yardımcı olan Dr. İpek AKDENİZ'e,

Ve hayatım boyunca desteklerini benden esirgemeyen sevgili aileme teşekkür ederim.

# İÇİNDEKİLER

|                                                                       |      |
|-----------------------------------------------------------------------|------|
| ÖNSÖZ.....                                                            | ii   |
| İÇİNDEKİLER .....                                                     | iii  |
| TABLO LİSTESİ .....                                                   | v    |
| ŞEKİL LİSTESİ.....                                                    | vi   |
| KISALTMA LİSTESİ .....                                                | vii  |
| ÖZET.....                                                             | viii |
| ABSTRACT .....                                                        | ix   |
| 1. GİRİŞ VE AMAÇ .....                                                | 1    |
| 2. GENEL BİLGİLER.....                                                | 3    |
| 2.1. Epidemiyoloji .....                                              | 3    |
| 2.2. Anatomi .....                                                    | 3    |
| 2.3. Eşlik Eden Lezyonlar .....                                       | 5    |
| 2.3.1. Ventriküler Septal Defekt (VSD).....                           | 5    |
| 2.3.2. Patent Foramen Ovale (PFO) ve Atrial Septal Defekt (ASD) ..... | 5    |
| 2.3.3. Patent Duktus Arteriyozus (PDA).....                           | 5    |
| 2.3.4. Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı .....                         | 6    |
| 2.3.5. Aort Koarktasyonu .....                                        | 7    |
| 2.3.6. Koroner Anomaliler .....                                       | 7    |
| 2.4. Hemodinami .....                                                 | 7    |
| 2.5. Klinik Bulgular .....                                            | 9    |
| 2.6. Tanıya Yardımcı Yöntemler.....                                   | 10   |
| 2.6.1. Elektrokardiyogram (EKG).....                                  | 10   |
| 2.6.2. Radyografi.....                                                | 11   |

|           |                                              |           |
|-----------|----------------------------------------------|-----------|
| 2.6.3.    | Ekokardiyografi.....                         | 11        |
| 2.6.4.    | Kalp Kateterizasyonu .....                   | 11        |
| 2.7.      | Tedavi.....                                  | 12        |
| 2.7.1.    | Yardımcı Tedavi Yöntemleri .....             | 12        |
| 2.7.1.1.  | Prostaglandin E1 İnfüzyonu.....              | 12        |
| 2.7.1.2.  | Balon Atriyal Septostomi.....                | 13        |
| 2.7.1.3.  | Pulmoner Arterin Bantlanması .....           | 13        |
| 2.7.1.4.  | Sistemik-Pulmoner Arter Şantı.....           | 14        |
| 2.7.2.    | Düzeltilici Cerrahi Tedavi .....             | 14        |
| 2.7.2.1.  | Atriyal ‘‘Switch’’ Ameliyatları .....        | 14        |
| 2.7.2.2.  | Rastelli Ameliyatı .....                     | 15        |
| 2.7.2.3.  | Jatene (Arteriyel ‘‘Switch’’) Ameliyatı..... | 16        |
| <b>3.</b> | <b>GEREÇ VE YÖNTEM.....</b>                  | <b>21</b> |
| 3.1.      | Hasta Grupları .....                         | 21        |
| 3.2.      | Ameliyat Öncesi Dönem .....                  | 21        |
| 3.3.      | Jatene Ameliyatı .....                       | 21        |
| 3.4.      | Ameliyat Sonrası Dönem .....                 | 22        |
| 3.5.      | İstatistiksel Yöntem.....                    | 23        |
| <b>4.</b> | <b>BULGULAR.....</b>                         | <b>24</b> |
| <b>5.</b> | <b>TARTIŞMA.....</b>                         | <b>39</b> |

## **TABLO LİSTESİ**

|                                                                                             |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Tablo 1. Ameliyat öncesi demografik ve anatomik veriler.....                                | 26 |
| Tablo 2. Jatene ameliyatı verileri .....                                                    | 27 |
| Tablo 3. Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografi bulguları .....                               | 29 |
| Tablo 4. İzlemdeki en son ekokardiyografi bulguları .....                                   | 30 |
| Tablo 5. En az orta düzeyde supravavüler pulmoner darlık gelişimini etkileyen etmenler..... | 31 |
| Tablo 6. En az orta düzeyde aort yetersizliği gelişimini etkileyen etmenler .....           | 32 |
| Tablo 7. Ameliyat sonrası kateterizasyon uygulanan hastalar ve saptanan sorunlar .          | 33 |
| Tablo 8. Jatene ameliyat sonrası kateterizasyonla yapılan ikincil müdahaleler.....          | 36 |
| Tablo 9. Jatene ameliyat sonrası yapılan ikincil cerrahi müdahaleler .....                  | 37 |

## ŞEKİL LİSTESİ

|                                                      |    |
|------------------------------------------------------|----|
| Şekil 1. İkincil müdahalesiz geçen izlem süresi..... | 38 |
|------------------------------------------------------|----|



## KISALTMA LİSTESİ

|                  |                                   |
|------------------|-----------------------------------|
| ASD              | : Atriyal Septal Defekt           |
| BAT              | : Büyük Arterlerin Transpozisyonu |
| EKG              | : Elektrokardiyogram              |
| LIMA             | : Sol İç Meme Arteri              |
| PDA              | : Patent Duktus Arteriyozus       |
| PFO              | : Patent Foramen Ovale            |
| PGE <sub>1</sub> | : Prostaglandin E <sub>1</sub>    |
| RIMA             | : Sağ İç Meme Arteri              |
| VSD              | : Ventriküler Septal Defekt       |

## ÖZET

Güneş, S. Büyük Arterlerin Transpozisyonu Nedeniyle Jatene Ameliyatı Uygulanan Hastalarda İzlem Sonuçları, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı. Uzmanlık Tezi. İstanbul. 2015

**Amaç:** Büyük arterlerin transpozisyonu nedeniyle Jatene ameliyatı uygulanan hastaların 22 yıla varan izlemlerindeki sorunlar ve uygulanan tedaviler geriye dönük olarak incelendi.

**Gereç ve Yöntemler:** Seksen bir hasta çalışmaya alındı. Jatene ameliyatı öncesi ekokardiyografi bulguları; ameliyat verileri; ameliyat sonrası ekokardiyografi bulguları, invazif girişimler ve cerrahi müdahaleler kaydedildi.

**Bulgular:** Almış bir hasta (%75,3) basit transpozisyonlu, 20 hasta (%24,7) hemodinamik anlamlı ventriküler septal defekti olan transpozisyon hastalarıydı. Jatene ameliyatı yaşları bir gün ile 6,4 yıl arasında değişmekteydi (ortanca 17 gün). Hastaların 56'sı (%69,1) erkek ve 25'i (%30,9) kızdı. İzlem süresi dört ay ile 22 yıl arasında değişmekteydi (ortanca 7,9 yıl). Jatene ameliyatı sonrası ilk ekokardiyografilerinde; 34'ünde (%42) pulmoner darlık, 11'inde (%13,6) aort kökü genişliği ve 49'unda (%60,5) aort yetersizliği saptandı. Son ekokardiyografilerinde; 51'inde (%63) pulmoner darlık (34'ü hafif, dokuzu orta, sekizi önemli), 26'sında (%32,1) aort kökü genişliği ve 57'sinde (%70,3) aort yetersizliği (11'i eser, 41'i hafif, dördü orta, biri önemli) saptandı. Pulmoner darlık 51 hastada supravavülerdi (üçünde valvüler ve üçünde subvalvüler darlık eşlik ediyordu). Aort kökü genişliği ( $p=0,042$ ) ile tüm aort yetersizlikleri ve pulmoner bant ( $p=0,004$ ) ile orta-önemli aort yetersizliği arasında ilişki saptandı. Oniki hastada (%14,8) 14 ikincil müdahale uygulandı; 11'i pulmoner darlığa yönelikti.

**Çıkarımlar:** Jatene ameliyatı sonrası en önemli ve müdahale gerektiren sorun supravavüler pulmoner darlıktır.

**Anahtar kelimeler:** Büyük arterlerin transpozisyonu, Jatene ameliyatı.

## ABSTRACT

Güneş, S. Follow-up Results of The Jatene Surgery Applied Patients Due to Transposition of The Great Arteries. Department of Pediatrics. Thesis. İstanbul. 2015

**Aim:** Up to 22 years of follow-up, the emerging issues and the applied treatments for patients who underwent Jatene surgery due to the transposition of the great arteries, were analyzed retrospectively.

**Material and Methods:** Eighty-one patients were enrolled in the study. Preoperative echocardiographic findings; Jatene operation data; the echocardiographic findings, invasive procedures and surgical interventions performed after Jatene surgery were recorded.

**Results:** Sixty-one patients (75.3%) were simple transposition and 20 patients (24.7%) had hemodynamically significant ventricular septal defect. During Jatene surgery patients aged between 1 days and 6.4 years (median 17 days). Fifty-six patients were (69.1%) male and 25 (30.9%) female. Follow-up period ranged from four months to 22 years (median 7.9 years). In the first echocardiography after Jatene surgery; 34 patients (42%) had pulmonary stenosis, 11 (13.6%) aortic root dilatation, and 49 (60.5%) neo-aortic insufficiency. In the last echocardiography; 51 patients (63%) had pulmonary stenosis (34 mild, nine moderate, eight severe), 26 (32.1%) aortic root dilatation, and 57 (70.3%) neo-aortic regurgitation (11 trivial, 41 mild, four moderate, one severe.) Pulmonary stenosis in 51 patients were supra-aortic (accompanied by valvular stenosis in three and sub-aortic stenosis in three). Aortic root dilatation was statistically correlated with the development of neo-aortic regurgitation ( $p=0.042$ ) and pulmonary artery banding ( $p=0.004$ ) was associated with moderate-to-severe neo-aortic regurgitation. Twelve patients (14.8%) had 14 reinterventions, eleven of these interventions were for supra-aortic pulmonary stenosis.

**Conclusion:** Supra-aortic pulmonary stenosis is the most important issue that require reintervention after Jatene surgery.

**Key words:** Transposition of the great arteries, Jatene surgery

# 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Doğuştan kalp hastalıkları, en sık görülen başlıca doğuştan anomalilerden biri olup canlı doğumların yaklaşık olarak % 0,5-0,8'inde ortaya çıkar (1).

Büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), doğuştan kalp anomalilerinin %5-7'sini oluşturur ve yenidoğan döneminde siyanotik kalp hastalıklarının yaşamı tehdit eden hipoksemi ile ortaya çıkan en sık şeklidir (2). Büyük arterlerin transpozisyonu, aortun morfolojik sağ ventrikülden ve pulmoner arterin morfolojik sol ventrikülden köken aldığı, uyumsuz ventriküloarteriyel bağlantıyı tanımlamaktadır. Bu anatomik düzenlenme sonucunda kalbe dönen oksijene olmayan sistemik venöz kan sağ atriyumdan sağ ventriküle, oradan da aort yolu ile sistemik dolaşıma giderken; oksijene olan pulmoner venöz kan ise kalbin sol tarafına gelmekte ve pulmoner arterler yolu ile tekrar akciğerlere dönmektedir. Bu kalp anomalisi sonucu ortaya çıkan klinik durum yaşamın erken dönemlerinde ciddi hipoksemi ile karakterizedir. Bu durumun yaşamla bağdaşabilmesi sistemik ve pulmoner kan akımının atriyum, ventrikül ve/veya duktus seviyesinde karışması ile mümkündür.

İlk kez 1700'lü yıllarda tanımlanan BAT'ta, cerrahi tedavinin uygulanmadığı dönemlerde hastaların %90'ı yaşamın ilk bir yılı içinde hipoksemi veya kalp yetersizliği nedeni ile ölmekteydi (3). Bin dokuz yüz ellili yıllarda yapılmaya başlanan cerrahi atriyal septektomi ameliyatı BAT'lı bebeklerin sağ kalımını uzatmıştı. Aynı dekadın sonlarına doğru ise ilk kez atriyal seviyede fizyolojik düzeltme sağlayan Senning ve Mustard ameliyatları uygulanmaya başlandı (3). Ancak bu tip atriyal "switch" ameliyatları sonrasında sistemik ventrikül olarak çalışan sağ ventrikülün ve triküspid kapağın yetersizliklerinin, pulmoner venöz ve sistemik venöz darlıkların, aritmilerin yüksek oranda görülmesi; yeni cerrahi tekniklerin geliştirilmesini zorunlu kılmıştı (3,4). Brezilyalı kalp cerrahı Adib Domingos Jatene ve ark. (5) tarafından 1976 yılında uygulanan ve daha sonra Lecompte Y. ve ark. (6) tarafından geliştirilen arteriyel "switch" (Jatene) ameliyatı, günümüzde BAT'ta anatomik düzeltme sağlayan cerrahi yöntem olarak tüm dünyada yaygın olarak kullanılmaktadır.

Bu alıřmada Cerrahpařa Tıp Fakóltesi ocuk Kardiyoloji Poliklinięi'nde BAT nedeni ile Jatene ameliyatı uygulanan hastaların 22 yıla varan izlemlerinde ortaya ıkan sorunlar ve uygulanan tedaviler hastaların dosyalarından geriye dónük olarak incelendi. Hastaların izlemlerinde gelişebilecek koroner yetersizlik, pulmoner darlık, pulmoner yetersizlik, yeni aort kökünde genişleme, aort yetersizlięi ve aort darlıęı gibi sorunların ortaya ıkma zamanlarının, sıklıklarının ve derecelerinin saptanması amaçlandı. Bunun için hastaların ekokardiyografik bulguları; yapıldı ise kateter anjiyografileri, ok kesitli koroner tomografileri, miyokard sintigrafileri incelendi. Ayrıca Jatene ameliyatı sonrası yapılan invazif girişimler ve cerrahi müdahaleler kaydedildi; bu müdahaleler sonrası seyir belirlendi.

## **2. GENEL BİLGİLER**

### **2.1. Epidemiyoloji**

Büyük arterlerin transpozisyonu, kalp hastalığı ile doğan çocukların yaklaşık %5-7'sinde saptanır (2). Hastalığın kesin etiyolojisi bilinmemektedir. Yeni kalıtsal sendromlar, kromozom anomalileri ve diğer doğuştan anomalilerin tanımlanmasındaki artışa rağmen BAT ile bu sendromlar arasında etiyolojik bir ilişki saptanmamıştır. Ayrıca BAT'lı hastalarda kalp dışı anomaliler seyrek ve genellikle küçük anomaliler şeklindedir (7). Büyük arterlerin transpozisyonu genellikle sporadik olarak ortaya çıkar ve ailesel özellik göstermez. Ancak BAT'lı bir kardeşi olan kişilerde hastalığın ortaya çıkma olasılığı normal topluma oranla daha yüksektir. Bu durum çevresel etmenlerin daha baskın bir rol oynadığı, ancak genetik bir yatkınlığın da olduğu çok etmenli bir kalıtım tipini işaret etmektedir (8).

Ailesel veya genetik bir kalıtım şekli tanımlanmıyor olmasına rağmen BAT'ın görülme sıklığı erkeklerde kızlara oranla (1,5:1 ile 3,2:1 arasında) daha fazladır (9,10). Büyük arterlerin transpozisyonunda cinsiyetler arasında görülme sıklığı konusunda fark olmasına rağmen, ırklar arasında farklılık saptanmamıştır. Hastalıkla ilgili kesin bir neden saptanmamış olmakla birlikte, çeşitli araştırmacılar diyabetik anne bebeklerinde BAT'ın daha sık görüldüğünü belirtmişlerdir (8,11,12). Annenin bazı potansiyel teratojenik ajanlara; örneğin amfetamin, trimetadion ve seks hormonlarına (8), herbisit ve rodentisitlere maruz kalması (13) veya gebelikte antiepileptik ilaç kullanmasının (14) da BAT gelişiminde rol oynayabileceği düşünülmektedir.

### **2.2. Anatomi**

Büyük arterlerin transpozisyonu, aortun morfolojik sağ ventrikülden ve pulmoner arterin morfolojik sol ventrikülden köken aldığı, uyumsuz ventriküloarteriyel bağlantıyı tanımlamaktadır. Büyük arterlerin transpozisyonu olan bir kalpte normal bir kalpte olduğu gibi düzgün bir ventrikül içi yapı ve uyumlu bir atriyoventriküler bağlantı vardır. Kalbin ileti sistemi, sinoatriyal ve atriyoventriküler nodların yerleşimleri de normal ve BAT'lı kalp arasında farklılık göstermez. Bu iki

kalbi birbirinden ayıran özellikler ventriküloarteriyel bağlantıda ve iki büyük damarın birbiri ile olan ilişkisinde yatar.

Normal bir kalpte iki büyük damar kalbi sarmal bir yapıda terk eder. Pulmoner arter sağ ventrikülden çıkar ve kalbin sol tarafında yükselir. Pulmoner kapak genellikle aortun önünde ve solunda yer alır. Aort ise kalbin ortasından sol ventrikülden çıkar ve kalbin sağında yükselir. Büyük arterlerin transpozisyonunda ise büyük arterlerin anormal bir ilişki içinde olduğu gözlenir. Aort ve pulmoner arter gövdeleri paraleldir ve aort genellikle pulmoner arterin önünde ve sağında yer alır. Aort sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden çıkar.

Büyük arterlerin transpozisyonunda eşlik eden kalp anomalilerinin varlığı hastanın klinik tablosunu ve BAT'ta uygulanacak cerrahi tedavinin tipini belirler. Büyük arterlerin transpozisyonu olan hastaların çoğunda ventriküloarteriyel uyumsuzluk tek bulgudur ve bu durum basit transpozisyon olarak tanımlanır. Eşlik eden küçük bir ventriküler septal defektin (VSD) bulunduğu hastalar da basit transpozisyon grubuna girer. Kompleks transpozisyonda ise transpozisyona hemodinamik olarak anlamlı VSD, önemli sol veya sağ ventrikül çıkış yolu darlığı ve arkus aorta anomalileri gibi anomaliler eşlik eder. Bu hastalar BAT'lı tüm hastaların yaklaşık % 25'ini oluşturur (15).

Normal bir kalpte aort kapağının pulmoner kapağa bakan yüzünden sağ ve sol koroner sinüslerden sağ ve sol koroner arterler çıkar, non-koroner sinüs ise aort kapağının sağ-arka kısmındadır. Ventriküloarteriyel uyumsuzluk bulunan kalplerde aort kapağının yerleşiminde birçok farklılık bulunabilir. Ancak aort kapağının yerleşimi ne olursa olsun koroner arterler aort kapağının pulmoner kapağa bakan koroner sinüslerinden çıkar ve non-koroner sinüs aort kapağının sağ-ön kısmını oluşturur. Bu durum koroner arterlerin köken aldığı aort duvarı ile pulmoner arter arasında nispeten daha kısa bir mesafe olmasını sağlar. Bu durum koroner arterlerin aorttan pulmoner artere taşındığı Jatene ameliyatını kolaylaştırır.

## **2.3. Eşlik Eden Lezyonlar**

### **2.3.1. Ventriküler Septal Defekt (VSD)**

Büyük arterlerin transpozisyonuna en sık eşlik eden anomali VSD'dir (%40-45) (4). Ventriküler septal defektlerin yeri ve büyüklüğü değişkenlik gösterir. Hastaların yaklaşık olarak üçte birinde VSD'ler küçüktür ve hemodinamik olarak önemsizdir. Bu hastalar VSD'si olmayan BAT'lı hastalar gibi değerlendirilir ve basit transpozisyon olarak adlandırılır.

Büyük arterlerin transpozisyonuna eşlik eden VSD'ler genellikle ventriküller arası septumun outlet bölgesinde bulunup tamamen kas tabakasında olabileceği gibi; bir kısmı membranöz septuma da uzanabilir. Büyük arterlerin transpozisyonuna ayrıca musküler trabeküler, musküler inlet veya diğer perimembranöz VSD'ler eşlik edebilir. Ventriküler septal defektler tek veya çok sayıda olabilir.

### **2.3.2. Patent Foramen Ovale (PFO) ve Atriyal Septal Defekt (ASD)**

Büyük arterlerin transpozisyonu olan hastalarda yenidoğan döneminde PFO veya küçük bir ASD'nin olması atriyum düzeyinde yeterli bir karışımın olmamasına, ciddi hipoksemi ve siyanoza yol açar. Bu hastalarda acil olarak uygulanan balon atriyal septostomi, hastaların düzeltici cerrahi öncesinde rahatlamasını sağlar. Ancak günümüzde Jatene ameliyatının yaşamın ilk günlerinde yapılmaya başlanması ile balon atriyal septostominin gerekliliği azalmıştır. Geniş ASD'si olan hastalarda ise atriyum düzeyinde karışım gerçekleşmekte ve klinik bulgular hafif olmaktadır. Büyük arterlerin transpozisyonuna en sık sekundum ASD eşlik etmektedir (4).

### **2.3.3. Patent Duktus Arteriyozus (PDA)**

Patent duktus arteriyozus BAT ile doğan hastaların hemen hemen tamamında vardır. Doğumu izleyen ilk birkaç gün içerisinde kendiliğinden kapanır. Basit transpozisyonlu hastalarda duktusun kapanması derin bir hipoksinin gelişmesine ve hastanın klinik bulgularının ortaya çıkmasına yol açar. Duktus açıklığının devam etmesi hasta için yaşamsal öneme sahiptir. Prostaglandin E<sub>1</sub> (PGE<sub>1</sub>) infüzyonu ile duktus açık tutulmaya çalışılır. Ancak bunun yanı sıra bol kan akımına sahip geniş

bir PDA, hastayı konjestif kalp yetersizliğine sokabilir ve ilerleyen dönemde hastada pulmoner tıkalıcı damar hastalığı gelişmesine yol açabilir (3).

#### **2.3.4. Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlığı**

Sol ventrikül çıkış yolu darlığı, tüm BAT'lı hastaların yaklaşık olarak %25'inde saptanır (16). Basit transpozisyon hastalarında sol ventrikül çıkış yolunda darlık hastaların yaklaşık %20'sinde saptanır ancak darlık çoğunlukla hafif derecededir. Hemodinamik olarak anlamlı VSD'si olan hastalarda ise sol ventrikül çıkış yolunda darlık %30 oranında saptanır (4).

Ventriküler septal defekti bulunmayan veya hemodinamik olarak anlamsız, küçük VSD'si olan basit transpozisyon hastalarında sol ventrikül çıkışının dinamik darlığı daha sık olarak gözlenir. Hastalarda yenidoğan döneminde herhangi bir sorun gözlenmezken, yenidoğan dönemi sonrasında sistemik basınca karşı çalışan sağ ventrikül ile düşük basınçlı sol ventrikül arasında gelişen basınç farklılığı nedeni ile septum sol ventrikül çıkış yolunu daraltmak üzere sola doğru itilir. Bu dinamik darlık kalbin sistolü sırasında gelişir, ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik olarak da saptanabilir (16,17). Dinamik darlık sol ventrikül ile pulmoner arter arasında göreceli olarak daha düşük bir pulmoner gradyente (20-30 mmHg) neden olur. Daha yüksek pulmoner gradyente sahip sol ventrikül çıkış yolu darlıklarında ise bu duruma genellikle çıkış yolunun septal yüzünde yer alan fibromusküler bir doku neden olur (18).

Pulmoner kapak darlığı BAT'ta sol ventrikül çıkış yolu darlığının nadir bir nedenidir ve genellikle dinamik darlığa eşlik eder.

Kompleks transpozisyonlu hastalarda ise subpulmonik darlığın farklı bir şekli gelişir. Bu kalplerde sol ventrikül çıkış yolunda fibromusküler bir tünel darlığa yol açabilir.

Büyük arterlerin transpozisyonunda subpulmonik darlığın bir diğer nedeni de atriyoventriküler kapakların gerilmesini sağlayan yapıların veya fibröz doku parçalarının varlığıdır. Bu yapılar dışında perimembranöz VSD'ye eşlik eden septal anevrizmalar da subpulmonik darlığa neden olabilir.

### **2.3.5. Aort Koarktasyonu**

Aort koarktasyonuna, BAT'lı hastaların yaklaşık olarak %5'inde rastlanır ve genellikle VSD ile birlikte görülür (3). Ventriküler septal defektli BAT hastalarında outlet septum sağa ve arkaya doğru eğilebilir ve bunun sonucunda subaortik bölgede darlık gelişebilir. Bu durum fetal hayatta aorta giden kan miktarında azalmaya neden olarak aort koarktasyonu, aort hipoplazisi ve kesintili arkus aorta gibi anomalilerin gelişmesine yol açabilir.

### **2.3.6. Koroner Anomaliler**

Büyük arterlerin transpozisyonunda koroner arterler aort kapağının pulmoner artere bakan sinüslerinden köken alır. Jatene ameliyatının en kritik basamağı herhangi bir bükülme veya gerilme olmadan koroner arterlerin yeni aort köküne dikilmesidir. Bu nedenle ameliyattan önce koroner arterlerin başlangıçlarının veya seyrinin tanımlanması büyük önem taşır. Büyük arterlerin transpozisyonu olan hastaların büyük çoğunluğu (%60-80) sağ koroner sinüsten sağ koroner arterin ve sol koroner sinüsten sol koroner arterin ve sirkumfleks arterin köken aldığı olağan koroner arter yapısına sahiptir (19-20). Olağan koroner yapıya sahip bu hastalarda koroner arterlerin aortun önünden kesilerek ayrılıp yeni oluşturulan aortaya dikilmesi kolaydır.

İkinci en sık koroner arter tipi (%15-20) sağ koroner arterin ve sirkumfleks arterin tek bir kök veya ayrı iki dal şeklinde sağ koroner sinüsten; ön inen dalın ise sol koroner sinüsten köken aldığı tiptir. Bu yapıda sirkumfleks arter genellikle pulmoner arterin arkasında bir yol izler ve pulmoner arter ve aort arasında seyrederek. Üçüncü en sık koroner yapısı (%7-10) ise sirkumfleks arterin tek başına sağ koroner sinüsten çıktığı ve pulmoner arterin arkasında bir seyir izlediği yapıdır. Bu yapıda sağ koroner arter ve ön inen dal sol koroner sinüsten köken alır. Bu üç koroner yapı BAT'ı olan hastalardaki koroner yapının %80-90'ını oluşturur (20-22).

## **2.4. Hemodinami**

Büyük arterlerin transpozisyonunda hemodinami eşlik eden anomalilere ve iki dolaşım arasındaki karışımın miktarına bağlı olarak değişir. Büyük arterlerin

transpozisyonunda sistemik ve pulmoner kan dolaşımı; sistemik venöz kanın sistemik arteriyel sisteme, pulmoner venöz kanın ise pulmoner arteriyel sisteme döndüğü iki paralel dolaşım şeklindedir. Bu durumun yaşamla bağdaşabilmesi; iki dolaşımın biribiri ile karışmasına olanak sağlayan ASD, VSD veya PDA varlığına bağlıdır. Ventriküler septal defekti olmayan bir yenidoğanda bu karışım atriyum seviyesinde karışıma olanak sağlayan bir ASD ile olabilir. Buna ek olarak PDA'nın varlığı karışımın miktarını artırır ve kanın duktus seviyesinde atriyum seviyesindeki değişimin yönüne zıt olarak aorttan pulmoner artere doğru geçişine izin verir. Atriyum seviyesinde bir karışım yoksa, karışım ventrikül düzeyinde yer almalıdır. Kalp içerisinde bir bağlantının yokluğu halinde bu durum yaşamla bağdaşmaz, çünkü duktus ile yeterli düzeyde iki yönlü şant gelişmemektedir. Duktus arteriyozus yenidoğan döneminde geçici olarak açıktır ve doğumu izleyen günler içerisinde kapanma eğilimindedir. Duktusun kapanması, hastanın klinik durumunda tamamen sağlıklı bir yenidoğan görüntüsünden; derin siyanozu olan bir bebeğe doğru dramatik bir değişikliğe yol açar (3). Prostaglandin E<sub>1</sub> uygulaması duktus açıklığının sağlanması amacı ile kullanılmakta ve hastaların oksijen saturasyonunda dramatik bir iyileşme sağlamaktadır. Ancak atriyum düzeyinde yeterli karışımın olmadığı hastalarda PGE<sub>1</sub> kullanımı bir süre sonra pulmoner venöz konjesyona sebep olur. Diğer taraftan atriyum düzeyinde yeterli karışımın sağlanmasından önce PGE<sub>1</sub> infüzyonunun kesilmesi kısa sürede siyanozun tekrar belirginleşmesine neden olur.

Basit transpozisyonu olan yenidoğanlar sistemik arteriyel PO<sub>2</sub> düzeyinin %80 seviyesinin altında olduğu ciddi hipoksemiye sahiptir. Ancak şaşırtıcı bir şekilde bu düşük parsiyel oksijen basıncı yenidoğanların birçoğu tarafından iyi tolere edilir. Bu durumun nedeni yenidoğan dönemindeki polisiteminin dokulara yeterli oksijenin taşınmasına yardımcı olmasıdır. Bu yüzden BAT'lı yenidoğanlar genellikle normal bir kan pH'sına ve hafif kompanse bir metabolik asidoza sahiptir (3).

Geniş VSD'si olan hastaların hemodinamisi oldukça farklıdır. Bu hastalar ventrikül düzeyinde yeterli kan karışımına sahiptir. Şantın baskın yönü sağdan sola doğru olmakla birlikte genellikle iki yönlüdür (ventrikül düzeyinde sağdan sola, atriyum düzeyinde soldan sağa). İki dolaşım arasında yeterli karışımın bulunduğu bu hastalar yenidoğan döneminde hafif siyanotiktir ve kalp anomalisi erken dönemde

fark edilmeyebilir. Siyanoz çoğunlukla hasta ağladığında daha belirgin hale gelir. Geniş VSD'li BAT'lı hastalarda pulmoner arteriyoller 3-6 haftalık süre içerisinde sahip oldukları kas tonusunu kaybeder ve bu durum yaşamın ilk ayı içerisinde konjestif kalp yetersizliğine ait klinik belirti ve bulguların ortaya çıkmasına yol açar (3).

Geniş VSD'ye pulmoner darlığın eşlik ettiği hastalarda iki paralel dolaşım arasındaki dengeyi pulmoner darlığın derecesi belirler. Bu hastaların kliniği Fallot tetralojili hastalara benzer. Hastalar ciddi pulmoner darlık veya pulmoner atrezi varlığında yaşamın ilk saatleri içerisinde ciddi siyanoz ve azalmış pulmoner kan akımına ait belirtiler ile tanı alırlar. Diğer yandan pulmoner darlığın derecesi daha hafif ise hastalar ilerleyen dönemde siyanoz ve darlık üfürümü ile tanı alırlar (3).

## **2.5. Klinik Bulgular**

Basit transpozisyonlu hastalarda müköz membranlarda ve tırnak yataklarında görülen siyanoz en sık fizik muayene bulgusudur ve siyanozun derecesi eşlik eden diğer anomalilere bağlıdır. Atriyum veya duktus seviyesinde yeterli düzeyde karışıma sahip hastalarda dinlenme sırasında siyanoz belirgin olmayabilir. Geniş VSD'li hastalarda da yeterli miktarda kan karışımı olduğundan benzer bir klinik vardır ve siyanoz kimi zaman ağlama veya beslenme sırasında da belirginleşmeyebilir. Ventriküler septal defekte pulmoner darlığın eşlik ettiği hastalarda ise pulmoner darlığın derecesi sistemik ve pulmoner kan akımları arasında yeterli dengenin oluşmasına yardımcı olabilir. Bu hastalar darlığın derecesine göre dinlenme anında hafif-orta düzeyde siyanotik iken, egzersiz sırasında siyanozun derecesi artar.

Büyük arterlerin transpozisyonunda sağ ventrikül sistemik ventrikül olarak çalıştığından prekordiyal bölgede hipertrofik ve hiperdinamik olan sağ ventriküle ait belirgin parasternal vuru hissedilebilir. Kalbin dinlenmesi sırasında ikinci kalp sesi genellikle tek duyulur. Bunun sebebi aort kapağının pulmoner kapaktan daha önde yerleşmesi ve daha sert olan aort kapağının kapanma sesinin, daha arkada ve daha yumuşak olan pulmoner kapak kapanma sesini örtmesidir. Hastaların küçük bir kısmında ikinci kalp sesinin çiftleşmesi duyulabilir.

Ventriküler septal defekti olmayan BAT'lı yenidoğan ve süt çocuklarında dinleme sırasında herhangi bir üfürüm duyulmaz. Bu durum hastalar büyüdükçe devam edebilir, ancak genellikle zamanla birlikte hastaların çoğunda sol ventrikül çıkış yolunda dinamik darlık geliştiğinden sternumun sol üst ve orta kenarında yumuşak karakterde ve hafif şiddette (1-2/6) sistolik üfürüm duyulabilir. Ventriküler septal defektin eşlik ettiği transpozisyonlu hastalarda ise septumun sol kenarı 3-4. interkostal aralıkta pansistolik bir üfürüm duyulur. Normal bir kalpte olduğu gibi defektin büyüklüğü ile üfürümün şiddeti arasında ters bir ilişki vardır. Ventriküler septal defekt küçük ise üfürüm daha şiddetli, geniş ise daha hafif duyulur. Büyük arterlerin transpozisyonu ile birlikte geniş VSD ile pulmoner darlığı olan hastalarda ise Fallot tetralojili hastalara benzer şekilde sol sternal kenar üzerinde sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Bu üfürümün şiddeti subpulmonik darlığın şiddeti arttıkça artar, ancak ciddi subpulmonik darlığı olanlarda akım az olduğu için üfürüm daha hafif olarak duyulabilir.

## **2.6. Tanıya Yardımcı Yöntemler**

### **2.6.1. Elektrokardiyogram (EKG)**

Sağ eksen sapması ve sağ ventrikül hipertrofisi BAT'lı hastalarda görülen başlıca EKG bulgularıdır. Bu bulguların normal bir yenidoğanın EKG bulgularına benzer olması nedeni ile, sadece EKG bulgularına bakarak BAT'tan şüphelenmek veya diğer bir doğuştan kalp hastalığından ayırt etmek mümkün değildir (3). Büyük arterlerin transpozisyonu olan hastalarda bu EKG bulguları, sağ ventrikülün sistemik ventrikül olarak çalışmaya devam ettiği dönem boyunca devam eder. Büyük arterlerin transpozisyonuna geniş VSD ve pulmoner darlığın eşlik ettiği hastalarda ise hem sağ hem de sol ventrikül hipertrofisine ait bulgular gözlenir. Diğer bir EKG bulgusu da sağ atriyal genişlemeye bağlı olarak görülen D<sub>2</sub>'de yüksekliği 2,5 mm'den daha fazla olan sivri P dalgalarıdır. Aritmiler ise herhangi bir düzeltme ameliyatı geçirmemiş olan hastalarda nadir olarak gözlenir.

### **2.6.2. Radyografi**

Basit transpozisyonu olan yenidoğanların çoğunda kalp boyutları ve pulmoner damarlanma yaşamın ilk birinci haftası içinde normaldir. Sonraki günlerde bu hastaların yaklaşık 1/3'ünde ‘‘yatık yumurta görüntüsü’’ olarak tanımlanan klasik radyografi bulgusu bulunur (3). Mediasten gölgesi dardır ve kalbin gölgesi sağ ventrikül hipertrofisine ikincil olarak yatık yumurta şeklini almıştır. Belirgin kalp büyümesi ve akciğer kan akımının artışına bağlı olarak akciğerde damarlanma artışı yaşamın ikinci haftasından sonra daha belirgin hale gelir. Geniş VSD'li transpozisyon hastalarında ise kalpte tüm kalp odacıklarını içeren belirgin büyüme, ciddi akciğer damarlanma artışı ve kalbin yatık yumurta şeklindeki görüntüsü gözlenir. Ciddi düzeyde pulmoner darlığı olan hastalarda akciğer damarlanması azalmıştır.

### **2.6.3. Ekokardiyografi**

Geçmişte siyanotik olarak doğan yenidoğanlarda anatomik olarak doğru tanıyı koymak ve uygun girişimi planlamak için acil kalp kateterizasyonuna gereksinim duyulmaktaydı. Ancak iki boyutlu ekokardiyografinin kullanılmaya başlanmasıyla BAT'ın tanısı güvenilir bir şekilde koyulmaya başlanmıştır. Farklı kesitlerde alınan görüntülerle morfolojik sağ ventrikülden çıkan aort ve morfolojik sol ventrikülden çıkan pulmoner arter gösterilebilir. Aynı şekilde BAT'a eşlik eden diğer anomaliler de ekokardiyografi ile kolaylıkla saptanabilir.

### **2.6.4. Kalp Kateterizasyonu**

Bin dokuz yüz seksenli yıllardan önce kalp kateterizasyonu BAT'lı hastaların tanısını doğru bir şekilde koyabilmek için uygulanan tek yöntemdi. İki boyutlu ekokardiyografinin yaygın olarak kullanılmasıyla BAT tanısı doğru ve invaziv olmayan şekilde koyulabilmektedir. Günümüzde BAT'lı hastalarda ameliyat öncesi dönemde uygulanan kalp kateterizasyonunun başlıca nedenleri balon atriyal septostomi uygulaması ve koroner arter anatomisinin daha iyi görüntülenmesidir.

Yenidoğan döneminde kalp kateterizasyonu ve balon atriyal septostomi uygulamalarının gerekliliği ve zamanlaması oldukça önemlidir. Hasta klinik olarak

iyi ise ve PGE<sub>1</sub> uygulamasına yanıt vermişse cerrahi tedavinin yakın bir tarihte yapılması planlanır ve bu durumda balon atriyal septostomi uygulamasına gerek yoktur. Ancak BAT'a eşlik eden diğer anomalilerden şüpheleniliyorsa ve ekokardiyografi ile görüntüleme yeterli olmuyor ise, cerrahi tedavi kısa süre içerisinde uygulanamayacak ise veya PGE<sub>1</sub> infüzyonuna rağmen oksijen saturasyonunda belirgin bir düzelme olmamışsa; görüntüleme veya atriyum seviyesinde yeterli karışımın sağlanabilmesi için balon atriyal septostomi uygulamak üzere kalp kateterizasyonu gereklidir (3). Balon atriyal septostominin başarılı olduğu hastalarda yeterli karışım atriyum seviyesinde sağlanmış olacağından PGE<sub>1</sub> uygulamasının devamına gerek yoktur.

## **2.7. Tedavi**

Büyük arterlerin transpozisyonunda cerrahi tedavi son 50 yılda ilerleyici bir seyir göstermiştir. Bin dokuz yüz ellili yıllarda uygulanmaya başlayan cerrahi atriyal septektomi BAT'lı hastaların sağ kalımını etkileyen en önemli gelişme olmuştur. Aynı dekadın sonlarına doğru ise Senning ve Mustard tarafından atriyal "switch" ameliyatları yapılmaya başlanmıştır (3). Ancak atriyal "switch" ameliyatlarının erken dönem sonuçları iyi değildir; uzun dönemde de sistemik dirence karşı çalışan sağ ventrikül ve triküspid kapağın yetersizlikleri, pulmoner ve sistemik venöz darlıklar, atriyal aritmiler ve bunlara bağlı uzun dönemde hastalık ve ölüm oranlarının yüksek olması vb. sorunlar ile karşılaşmıştır (3,4).

Günümüzde uygun hastalarda BAT'ın erken dönemde anatomik olarak tamiri için ilk kez 1976 yılında Jatene AD. ve ark. (5) tarafından yapılan ve daha sonrasında Lecompte Y. ve ark (6) tarafından değiştirilen arteriyel "switch" (Jatene) ameliyatı uygulanmaktadır.

### **2.7.1. Yardımcı Tedavi Yöntemleri**

#### **2.7.1.1. Prostaglandin E1 İnfüzyonu**

Günümüzde BAT'lı hastalarda erken dönemde uygulanan Jatene ameliyatı tercih edilen birinci tedavi yöntemidir. Ancak özellikle VSD'nin eşlik etmediği hastalarda, ameliyata kadar geçecek olan süre boyunca daha yüksek oksijen

satürasyonunun sağlanması, hipoksi ve metabolik asidozun olası yan etkilerinden kaçınılması amacı ile duktus arteriozusu açık tutmak için PGE<sub>1</sub> infüzyonu uygulanır (Doz:0,05-0,2 µg/kg/dk). Prostaglandin E<sub>1</sub>'in apne, nöbet, ateş ve döküntü gibi yan etkileri vardır. Hastaların bir kısmında PGE<sub>1</sub> infüzyonuna rağmen klinik düzelme olmayabilir. Bu hastalar PFO veya küçük bir ASD nedeni ile atriyum düzeyinde karışımın yetersiz olduğu hastalardır. Atriyum düzeyinde yeterli karışım olmadığında PGE<sub>1</sub> infüzyonu ile pulmoner kan akımının artırılması, pulmoner konjesyona sebep olabilir. Balon atriyal septostomi ile yeterli karışım sağlanan hastalarda PGE<sub>1</sub> infüzyonuna gereksinim kalmaz.

#### **2.7.1.2. Balon Atriyal Septostomi**

Balon atriyal septostominin uygulanmaya başlamasıyla BAT'lı hastaların birinci aydaki sağ kalımı %20'den %95'e çıkmıştır (4). Balon atriyal septostomi yapılan hastaların yaklaşık olarak % 65-75'inde ise 2-3 yıla kadar uzayabilen etkili bir palyasyon sağlanır. Bu sayede ilerleyen dönemde atriyal "switch" ameliyatlarıyla fizyolojik düzeltme yapılması planlanan hastalarda cerrahi müdahale programının ilk aşamasını oluşturur. Büyük arterlerin transpozisyonunun güncel tedavisinde ise anatomik olarak uygun hastalara erken dönemde Jatene ameliyatı yapıldığından, balon atriyal septostomi ciddi hipoksemisi olan hastalar ve ameliyatın geciktirilmesinin yaşamsal önem taşıdığı hastalar dışında uygulanmaz. Birinci balon atriyal septostomi uygulamasının yeterli olmadığı veya geç dönemde atriyal septostomi gereksinimi olan hastalarda ise 1975 yılında Park ve ark. tarafından tanımlanan "blade" atriyal septostomi uygulanmaktadır (23).

#### **2.7.1.3. Pulmoner Arterin Bantlanması**

Büyük arterlerin transpozisyonu olan hastalarda Jatene ameliyatı erken dönemde tercih edilen cerrahi tedavi yöntemi iken; ameliyatın eşlik eden tıbbi sorunlar (düşük doğum ağırlığı, nekrotizan enterokolit, böbrek yetersizliği veya intrakranial kanama gibi) veya geç tanı koyulması nedeni ile erken dönemde yapılamadığı hastalarda pulmoner arterin bantlanması palyasyon amacı ile kullanılabilir. Jatene ameliyatı sonrasında sol ventrikül sistemik ventrikül olarak çalışacağından Jatene ameliyatının başarılı olması için sol ventrikülün sistemik

basınca karşı çalışabilecek kas kitlesine sahip olması gerekmektedir. Bu durum Jatene ameliyatı erken yenidoğan döneminde uygulandığı takdirde herhangi bir sorun oluşturmaz. Ancak Jatene ameliyatının geciktiği hastalarda sol ventrikülü hazırlamak amacı ile iki aşamalı tamir uygulanır. Hastalara öncelikle pulmoner bant veya pulmoner bant ile birlikte sistemik-pulmoner arter şant ameliyatı uygulanır. Yöntemin amacı sol ventrikül ard yükünün arttırılması yolu ile sol ventrikülün hipertrofisinin sağlanmasıdır.

#### **2.7.1.4. Sistemik-Pulmoner Arter Şantı**

Jatene ameliyatı gecikmiş basit transpozisyonlu hastalarda sol ventrikülü ameliyata hazırlamak için yapılan pulmoner bant ameliyatının yanı sıra sistemik-pulmoner arter şantı da yapılabilir.

Geniş bir VSD'ye önemli pulmoner darlığın eşlik ettiği BAT hastalarında da gerektiği takdirde subklavyen arter ile pulmoner arter arasına greft konulması yöntemi ile sistemik-pulmoner arter şantı (modifiye Blalock-Taussig Şant) uygulanır.

#### **2.7.2. Düzeltici Cerrahi Tedavi**

İlaçların ve yardımcı cerrahi girişimlerin BAT'lı hastaların başlangıç tedavisinde faydası tartışılmayacak düzeydedir, ancak BAT'ın kesin tedavisi ancak cerrahi yöntemlerle mümkündür. Başlangıçta yapılan işlemlerin ve müdahalelerin tamamı hastayı cerrahi tedavi için daha uygun bir aday haline getirmek için uygulanır. Çeşitli BAT tiplerinin tamiri için birçok cerrahi yöntem tanımlanmıştır. Ancak günümüzde arteriyel "switch" yani Jatene ameliyatı BAT hastalarının büyük çoğunluğu için ilk tercih edilen cerrahi tedavi yöntemidir.

##### **2.7.2.1. Atriyal "Switch" Ameliyatları**

Büyük arterlerin transpozisyonunun fizyolojik olarak düzeltilmesi Senning ve Mustard tarafından tanımlanan atriyal "switch" ameliyatları ile gerçekleştirilir (3). Senning ameliyatında atriyal düzeydeki düzeltme için gereken doku, sağ atriyumun ve atriyumlar arası septumun kendisinden temin edilirken; Mustard ameliyatında ise atriyumlar arası septumun tama yakın çıkarılması sonrası venöz dönüşleri düzeltmek için gereken doku kişinin kendi perikard dokusundan elde edilir veya nadiren

sentetik bir materyal kullanılır. İki yöntemin de amacı kalbe dönen venöz kan akımının yeniden yönlendirilmesidir. Böylelikle pulmoner venöz kan triküspid kapağa, oradan da sağ ventrikül ve aort yolu ile sistemik dolaşıma; sistemik venöz kan ise mitral kapağa ve oradan da sol ventrikül ve pulmoner arter yolu ile pulmoner dolaşıma aktarılmış olur.

Senning ve Mustard ameliyatları, çoğunlukla yenidoğan döneminde uygulanan Jatene ameliyatının aksine geç döneme ertelenebilir. Ancak yapılan çalışmalar BAT'lı hastalarda hastalık ve ölüm oranının tanı ile ameliyat arasında geçen sürenin artması ile arttığını göstermektedir (3). Atriyal 'switch' ameliyatı geçirmiş olan BAT hastalarının orta ve uzun dönem izlemlerinde hastalarda sağ ventrikül ve triküspid kapakta yetersizlik, konjestif kalp yetersizliği, sistemik ve pulmoner venöz dönüşte darlıklar, ritm bozukları ve ani ölüm görülebilmektedir (3,4).

#### **2.7.2.2. Rastelli Ameliyatı**

Yenidoğan döneminde geniş VSD'ye sol ventrikül çıkış yolunda önemli darlığın eşlik ettiği hastalarda, bu darlık hastayı kalp yetersizliği gelişmesinden ve uzun dönemde de pulmoner tıkalıcı damar hastalığı gelişmesi riskinden korur. Böylelikle iki paralel dolaşım arasında yeterli karışımın olduğu, sistemik arteriyel saturasyonun yeterli düzeyde olduğu hastalarda düzeltici cerrahi ileri bir tarihe ertelenebilir. Sol ventrikül çıkış yolunda önemli darlığın olduğu hastalar ise kısıtlı pulmoner kan akımı nedeni ile ileri derecede hipoksemiktir. Bu hastaların palyasyonu amacı ile sistemik-pulmoner arter şantı olan modifiye Blalock-Taussig şantı uygulanır ve düzeltici cerrahi daha ileri bir döneme ertelenebilir.

Rastelli ameliyatı, geniş bir VSD'ye önemli sol ventrikül çıkış yolu darlığının eşlik ettiği BAT'lı hastalarda uygulanan cerrahi yöntemdir (24). Bu yöntemde öncelikle ana pulmoner arter bulunduğu kökten kesilir ve geriye kalan subvalvüler alan dikilerek kapatılır. Sol ventrikül içerisine VSD alt ucu ile aort kapağı arasına yerleştirilen bir yama yardımıyla sol ventrikül kanı aorta doğru yönlendirilir (kalp içi tünel). Sağ ventrikül kanı ise kalp dışında oluşturulan bir "konduit" ile daha önce

hazırlanmış olan ana pulmoner artere yönlendirilir. Böylelikle oksijenize kan sistemik dolaşıma yönlendirilmiş ve anatomik düzeltme sağlanmış olur.

### **2.7.2.3. Jatene (Arteriyel “Switch”) Ameliyatı**

Büyük arterlerin transpozisyonunda anatomik düzeltme sağlayan başarılı ameliyatlara ilk kez 1976 yılında Jatene AD. ve ark. (5) tarafından uygulanmıştır. Günümüzde Jatene ameliyatı BAT’ı olan hastaların büyük kısmında ve Taussig-Bing anomalisinde (çift çıkışlı sağ ventrikül ve geniş subpulmonik VSD birlikteliği) önerilen cerrahi tedavi yöntemidir.

Jatene ameliyatı büyük arterlerin kök kısımlarına yakın yerden kesilerek distal aortun proksimal pulmoner kökle (yeni aort kökü) birleştirilmesi ve koroner arterlerin bu yeni geliştirilen aort köküne nakledilmesi ile yapılır. Koroner arterlerin naklini kolaylaştırmak için koroner arterler bulundukları koroner sinüslerden aort duvarına ait bir buton ile birlikte kesilerek ayrılır ve yeni geliştirilen aort bu damar butonu yardımı ile dikilir. Böylelikle koroner arterlerin nakli sırasında koroner arterlerin ağzlarına dikiş atılmasından kaçınılmış olur. Proksimal aort kısmı ise (yeni pulmoner kök) distal pulmoner arter kısmı ile ya direkt olarak veya perikarddan oluşturulan bir yama yardımı ile birleştirilir. Bu uç uca anastomozun daha kolay yapılabilmesi için bazı hastalarda Lecompte manevrası kullanılır. Bu manevra ile aortun ön kısmı pulmoner arterin bifurkasyonunun arkasına getirilir (6).

Jatene ameliyatının uygulanabilmesi konusunda en önemli fizyolojik koşul sol ventrikülün durumudur. Zira sol ventrikül ameliyat öncesinde daha düşük bir basınca sahip pulmoner damar yatağına karşı çalışıyor iken, ameliyat sonrasında yüksek basınca sahip sistemik damar yatağına karşı çalışmak zorundadır. Basit transpozisyonunda yaşamın erken döneminde sistemik basınca karşı çalışabilecek yeterli düzeyde kas kitlesi vardır. Ayrıca daha büyük yaşta BAT hastalarında, BAT’a sol ventrikül ard yükünü arttıracak bazı anomalilerin eşlik ettiği (pulmoner damar direncinin daha geç düştüğü veya pulmoner hipertansiyonun geliştiği, geniş PDA veya VSD; dinamik sol ventrikül çıkış yolu darlığı) durumlarda sol ventrikül kas kitlesi ve işlevi sistemik basınca karşı çalışabilecek düzeyde olabilir (25).

Büyük arterlerin transpozisyonunun cerrahi tedavisinde erken dönemde yapılan tek aşamalı ameliyat; pulmoner arterin bantlanması veya pulmoner arterin bantlanması ile birlikte sistemik-pulmoner arter şantı sonrası Jatene ameliyatının yapıldığı iki aşamalı ameliyata oranla daha çok tercih edilir. Yapılan çok merkezli çalışmalarda Jatene ameliyatı sırasındaki yaş arttıkça ameliyatın ölüm oranının arttığı gösterilmiştir (25). İki aşamalı Jatene ameliyatında ilk aşamada yapılan pulmoner bandın sıkı olması ciddi hipoksiye ve bunun sonucunda artmış ölüm oranlarına neden olur. Yine bandın hafif sıkılması pulmoner hipertansiyona ve pulmoner tıkalı damar hastalığına neden olabilir. Bandın pulmoner köke çok yakın uygulanması ise yeni oluşturulan aort kökünde yetersizliğe neden olabilir (25).

Jatene ameliyatı sırasında ve ameliyat sonrası erken dönemde ortaya çıkabilecek sorunları arttırdığı kanıtlanmış birçok anatomik ve ameliyat ile ilgili teknik risk etmenleri tanımlanmıştır (25-28). Anatomik risk etmenleri arasında koroner arterlerin intramural seyri, sol koroner arterin pulmoner arterin arkasından seyri, çok sayıda VSD ve arkus aorta anomalilerinin varlığı bulunmaktadır. Uzun kardiyopulmoner baypas ve aort çapraz klemp süresi, uzun tam dolaşım durma süresi (yaygın miyokard iskemisi), eş zamanlı ameliyatların yapıyor olması (aort koarktasyonu tamiri vb.) ve uzun hastane yatış süresinin ameliyat ile ilişkili komplikasyonların ortaya çıkma olasılığını arttırdığı gösterilmiştir (29-32). Ameliyat ile ilişkili erken sorunlar genellikle koroner arterlerin yeni oluşturulan aorta nakli sırasında kıvrılmasına ve tıkanmasına, sol ventrikülün sistemik ventrikül olarak işlev görememesine ve dikiş yerlerinden olası bir kanamaya bağlı olarak gelişir.

Yapılan çalışmalar Jatene ameliyatına bağlı erken ölüm oranlarının ameliyatın uygulandığı merkezler arasında farklılık göstermesine rağmen %10'un altında olduğunu göstermektedir (26-28). Geç dönem ölüm oranları ise %1-2 civarındadır ve ölümler genellikle miyokard iskemisine, pulmoner tıkalı damar hastalığı veya gelişen supravavüler pulmoner darlığa yönelik yapılan müdahalelere bağlı olarak meydana gelir (26-28).

Supravavüler pulmoner darlık Jatene ameliyatı sonrası izlemde en sık karşılaşılan sorundur (33-35). Supravavüler pulmoner darlık çeşitli seviyelerde

gelişebilir. Pulmoner arter dallarının yetersiz olarak serbestleştirilmesi sonucunda anastomoz bölgesinde gerilmeye bağlı olarak ana pulmoner arterin yaygın hipoplazisi gelişebilir. Ana pulmoner arterin yetersiz düzeyde somatik büyümesi ile sağ ventrikül çıkış yolunda düzleşme ve buna bağlı daralma oluşabilir. Darlığın gelişebileceği bir diğer bölge dikiş hattıdır ve bu bölgedeki darlıklar dikiş hattının çepeçevre daralması ile gelişen ve ciddi düzeydeki darlıklardır. Büyük arterlerin yan yana bir ilişkide olduğu transpozisyon hastalarında ise Lecompte manevrası sonrası sol pulmoner arter dallarında darlık gelişebilir. Hastaların bir kısmında ise birden fazla seviyede supravavüler pulmoner darlık gelişebilir (34,35).

Jatene ameliyatı sonrası gelişen supravavüler pulmoner darlığın giderilmesinde balon anjiyoplasti, stent uygulaması veya cerrahi yöntemler kullanılabilir. Supravavüler darlığa bağlı sağ ventrikül basıncının sistemik basıncın üzerine çıkması ikincil bir müdahale gereksinimini doğurur. İzole pulmoner darlığın aksine Jatene ameliyatı sonrası gelişen pulmoner darlığın balon anjiyoplastiden göreceği fayda sınırlıdır (36). Bu hastalar genellikle ana pulmonerde veya pulmoner arter dallarında darlık gelişen hastalardır. Pulmoner arter dallarında darlık gelişen hastalarda stent uygulaması geleneksel balon anjiyoplasti ile kıyaslandığında daha başarılı olmaktadır (37). Darlığın cerrahi olarak düzeltildiği hastalar ise genellikle pulmoner artere bir yama konulmasını gerektirir (38).

Yenidoğan döneminde özellikle geniş VSD'li BAT hastalarında pulmoner kökün çapı, aort kökünden ve çıkan aort çapından daha geniştir. Jatene ameliyatı sırasında uygun yöntemlerle bu çap uygunsuzluğu giderilir. Oluşturulan yeni aort kökü fazla bir gerilmeye maruz kalmadığından ilerleyen dönemde yeterli somatik büyüme sağlanabilmektedir. Bir çok çalışmada tek veya iki aşamalı Jatene ameliyatı sonrasında yeni geliştirilen aort kökü ve anülüsünde uzun dönemde genişleme olduğu gösterilmiştir (39,40).

Jatene ameliyatı sonrasında gelişen aort yetersizliğinin sıklığı oldukça fazladır, ancak hastaların büyük çoğunluğunda bu yetersizlik hafif düzeydedir ve nadiren kapak değişimi gerektirir (41-43). Çalışmalar arasında aort yetersizliğinin sıklığı konusunda farklılık olması, yetersizliğin saptanması için kullanılan

yöntemlerin farklı olmasına bağlı olabilir. Dinlemekle veya anjiyografik olarak saptanan aort yetersizliği sıklığı ekokardiyografik olarak saptanan aort yetersizliği sıklığından daha azdır (42,43). Tek aşamalı Jatene ameliyatı ile kıyaslandığında iki aşamalı Jatene uygulanan hastalarda, ciddi düzeyde aort kökü genişlemesi ve buna bağlı olarak aort yetersizliği gelişme olasılığı daha yüksektir (35).

Aort yetersizliğinin bu denli sık görülmesi akla yapısal olarak aort kapağından farklı olan pulmoner kapağın hastanın yaşamı boyunca sistemik basınca karşı çalışacak olan semilunar kapak olması konusunda yetersiz olup olmayacağı sorusunu getirmektedir. Sağlıklı kişilerde yapılan Doppler ekokardiyografik incelemelerde pulmoner kapakta eser veya hafif yetersizlik saptanabilmektedir. Ancak aynı yöntemlerle yapılan incelemelerde saptanan hafif düzeyde aort yetersizliği patolojiktir ve sağlıklı kişilerde gözlenmez.

Aort yetersizliği gelişmesinde geniş bir VSD varlığının da etkisi olabilir. Losay ve ark. (43) VSD'si olan hastalarda aort yetersizliği gelişme riskinin olmayan gruba oranla daha yüksek olduğunu saptamıştır. Benzer sonuçlar Schwartz ve ark. (40) çalışmasında da elde edilmiş olup ayrıca geniş VSD'si olan hastalarda aort kökündeki genişlemenin de ilerleyici olduğu saptanmıştır.

Supravalvüler aort darlığı, supravalvüler pulmoner darlıkla kıyaslandığında oldukça nadir gözlenir ve bu hastaların sadece küçük bir kısmında darlığa yönelik bir müdahale gerekir.

Jatene ameliyatı geçiren hastaların kısa ve uzun dönem izlemlerinde değerlendirilmesi gereken bir diğer konu koroner arterlerin durumudur. Jatene ameliyatı sırasında veya ameliyat sonrası erken dönemde koroner arterlerde meydana gelebilecek bir daralma veya tıkanıklık sonucunda hastalar tamamen yakınmasız olabilir veya ciddi kalp yetersizliği kliniği gösterebilir. Koroner arterlerde ameliyat sırasında kıvrılma ve darlık gelişmesi ile hastalarda akut iskemi gelişir ve ventrikül işlevleri bozulur. Bunun sonucunda hastaları kardiyopulmoner baypas cihazından ayırmak güçleşir. Hemodinamik olarak kötü durumda olan hastalarda ve eşlik eden EKG bozukluğu veya aritmisi olan hastalarda koroner sorunlardan şüphelenilmeli; gereklilik halinde koroner anastomozlar gözden geçirilmeli ve yeniden tamir

edilmelidir. Koroner arterlerde gelişebilecek subakut bir darlık ise ameliyat sonrası kalp debisinin uzun süreli düşük seyretmesine yol açabilir ve ameliyattan haftalar veya aylar sonra kalp yetersizliği gelişebilir (44,45). Geç dönemde ise Jatene ameliyatına bağlı olarak kalp krizi gelişme sıklığı ise %1-2 civarındadır (46).

Jatene ameliyatı sonrasında hastaların tamamına yakınında koroner arter anastomozlarının gelişimi ve koroner kan akımının devamlılığı yeterli düzeyde iken, yaklaşık olarak %1-2'sinde koroner arterlerin belirti ve bulguya yol açmayan darlıkları gelişebilir (45). Bu tıkanıklıklar genellikle zamanla gelişir ve yeni kollateral damarların gelişmesine olanak tanır.

Jatene ameliyatı sonrasında yapılan miyokard perfüzyon çalışmalarında perfüzyon sorunları sıklıkla saptanır, ancak bu sorunların ne kadarının klinik önemi olduğu belli değildir. Miyokard perfüzyon sintigrafisinde perfüzyon bozukluğu saptanan hastaların bir kısmında, yapılan egzersiz testlerinde herhangi bir iskemik yanıt gözlenmemiştir (47,48). Ayrıca Jatene ameliyatı sonrası koroner anjiyografi ile saptanan koroner arter darlıklarının bir kısmı zaman içerisinde gerileyebilir ve bu hastalarda miyokard perfüzyon sintigrafisinde herhangi bir sorun saptanmayabilir. Koroner anjiyografinin ve miyokard perfüzyon sintigrafisinin birlikte kullanılmasıyla anjiyografi sırasında saptanan aldatici koroner darlık görüntüsü ile ilerleyici olabilecek gerçek koroner darlıkların ayrımı yapılabilir (49).

Jatene ameliyatı sonrası sağ ve sol ventrikülün işlevleri oldukça iyi korunmaktadır (50). Bu durum koroner olaylara bağlı iskemik hasarın kalıcı olmadığına da göstergesidir. Hastaların ekokardiyografik incelemeleri kalp kasının bölgesel ve tüm olarak kasılmasının iyi düzeyde olduğunu göstermektedir. Hastalar ekokardiyografide normal ejeksiyon fraksiyonuna, normal kısalma fraksiyonuna ve normal sol ventrikül şekline sahiptir.

### **3. GEREÇ VE YÖNTEM**

Bu çalışmada Eylül 1990 - Ağustos 2011 tarihleri arasında BAT tanısı ile Jatene ameliyatı uygulanan ve ameliyat sonrası en az bir kez İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Poliklinik kontrolüne gelmiş ve ekokardiyografileri yapılmış olan 81 hastanın dosyaları geriye dönük incelendi. Çalışmaya BAT tanısı ile atriyal ‘switch’ ameliyatı geçirmiş hastalar, BAT’a geniş VSD’nin ve önemli pulmoner darlığın eşlik etmesi nedeni ile Rastelli ameliyatı geçirmiş hastalar, Taussig-Bing anomalisi nedeni ile Jatene ameliyatı olan hastalar ve Jatene ameliyatı sonrası poliklinik kontrolüne gelmemiş hastalar alınmadı.

#### **3.1. Hasta Grupları**

Çalışmamızda hastalarımızın tanı yaşları ve cinsiyetleri kaydedildi. Hastalar iki gruba ayrılarak incelendi. Grup 1 (n=61) VSD’si olmayan veya hemodinamik olarak anlamsız, küçük VSD’si olan basit transpozisyon hastaları; grup 2 (n=20) ise hemodinamik anlamlı VSD’si olan BAT hastalarından oluşturuldu.

#### **3.2. Ameliyat Öncesi Dönem**

Tüm hastaların ameliyat öncesi dönemde ekokardiyografi bulguları incelendi. Ekokardiyografide büyük arterlerin pozisyonları; koroner arterlerin çıkışları; eşlik eden VSD, PFO, ASD, PDA, vb. anomaliler; aort, pulmoner, mitral ve triküspid kapaklardaki sorunlar ve sol ventrikülün kasılması ile ilgili bilgiler kaydedildi. Jatene ameliyatı öncesi kateter anjiyografi, balon atriyal septostomi, pulmoner bant, şant vb. yapılan tanısal işlemler ve tedaviler kaydedildi.

#### **3.3. Jatene Ameliyatı**

Hastaların Jatene ameliyatı yaşları, ameliyat esnasındaki kiloları, tek aşamalı veya iki aşamalı Jatene ameliyatı oldukları, Jatene ameliyatı sırasında Lecompte manevrası uygulaması, kardiyopulmoner baypas süresi ve aortik çapraz klemp süresi ve Jatene ameliyatı ile eş zamanlı yapılan tamirler kaydedildi.

### 3.4. Ameliyat Sonrası Dönem

Hastaların Jatene ameliyatı sonrası ekokardiyografik bulguları, yapıldı ise kateter anjiyografileri, çok kesitli koroner tomografileri ve miyokard sintigrafileri incelendi.

Ekokardiyografik incelemede kalp boşluklarının büyüklükleri; sol ventrikülün kasılması; aort ve pulmoner kapak, kapak üstü ve kapak altı darlıklar ve kapak yetersizlikleri; mitral ve triküspid kapak sorunları ve diğer ek bulgular kaydedildi.

Tüm hastaların iki boyutlu, M-mod, renkli akım Doppler, PW Doppler ve CW Doppler ölçümleri kaydedildi. M-mod ekokardiyografi ile yapılan ölçümler çocuklar için vücut ağırlığına göre normal değerler kullanılarak değerlendirildi. Ekokardiyografi veya kateter anjiyografide, sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki sistolik gradyent;  $< 40$  mmHg ise hafif pulmoner darlık,  $\geq 40$  mmHg ve  $< 80$  mmHg ise orta pulmoner darlık,  $\geq 80$  mmHg ise önemli pulmoner darlık kabul edildi (51). Pulmoner darlığın seviyesi supravavüler, valvüler ve subvalvüler olarak sınıflandırıldı.

Kateter anjiyografide sol ventrikül ile aort arasındaki sistolik gradyent  $\geq 25$  mmHg ve  $< 50$  mmHg ise hafif aort darlığı,  $\geq 50$  mmHg ve  $< 75$  mmHg ise orta aort darlığı,  $\geq 75$  mmHg ise önemli aort darlığı olarak kabul edildi (52).

Aort yetersizliği semikantitatif olarak renkli akım ve PW Doppler kullanılarak değerlendirildi (53). Aort yetersizliği jet akımının renkli akım görüntüleri parasternal uzun eksende incelendi. Renkli Doppler ile aort yetersizliği jet akımı aort kapağının hemen altına sınırlı ise eser, mitral kapak uç kısmına ulaşmıyorsa hafif, mitral kapağa ulaşıyor ancak kapağı geçmiyorsa orta, mitral kapağı geçiyorsa önemli yetersizlik olarak değerlendirildi.

Kateter anjiyografi yapılan hastalarda sol ventrikül kasılması, koroner sorunlar, aort ve pulmoner arter sorunları ve diğerleri kaydedildi. Yapılan efor testi, çok kesitli koroner tomografi ve miyokard sintigrafi sonuçları değerlendirildi. Ayrıca

Jatene ameliyatı sonrası yapılan invazif girişimler ve cerrahi müdahaleler kaydedildi; bu müdahaleler sonrası seyir belirlendi.

### **3.5. İstatistiksel Yöntem**

Çalışmamızda istatistiksel yöntem olarak IBM SPSS Statistics 21.0 kullanıldı. Sürekli değişkenler ortalama  $\pm$  standart sapma veya ortanca değer olarak belirtildi. Kategorik değişkenler ise sıklık ve yüzdeler şeklinde tanımlandı. İki grup arasındaki farklılıkların istatistiksel anlamlılığının değerlendirilmesinde Mann-Whitney U testi kullanıldı. İki nominal değişken arasındaki ilişkinin değerlendirilmesinde Pearson ki kare testi kullanıldı. Hastaların uzun dönemde ikincil müdahalesiz geçen izlem süresi Kaplan-Meier yöntemi kullanılarak hesaplandı. Değişkenlerin olaysız geçen süre üzerine etkilerinin istatistiksel anlamlılığı log rank testi kullanılarak değerlendirildi.  $p < 0,05$  değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

## 4. BULGULAR

Hastaların tanı yaşları 1 gün ile 5,5 yaş arasında değişmekteydi ve ortalama 4 gündü (Tablo 1). Altmış bir hasta (%75,3) VSD'siz veya hemodinamik olarak anlamsız küçük VSD'li basit transpozisyon hastaları (Grup 1) (40'ı VSD'siz; 21'i küçük VSD'li); 20 hasta (%24,7) hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT hastalarıydı (Grup 2) (Tablo 1). Hastaların cinsiyet dağılımına bakıldığında 56 hasta (%69,1) erkek; 25 hasta (%30,9) kızdı (Erkek/kız oranı: 2,2/1). Her iki grup kendi arasında kıyaslandığında grup 2'deki hastalar grup 1'deki hastalara oranla daha geç yaşta tanı almaktaydı ( $p=0,005$ ), ancak her iki grup arasında cinsiyet dağılımı açısından anlamlı bir fark saptanmadı ( $p=0,421$ ).

Tanı sırasında yapılan ekokardiyografilerinde büyük arterlerin ilişkisi hastaların 34'ünde (%42) yan yana, 25'inde (%30,9) oblik, 22'sinde (%27,1) arka arkaya idi. İki grup kıyaslandığında büyük arterlerin birbirleriyle oblik olarak konumlandığı pozisyonun grup 2'deki hastalarda grup 1'deki hastalara göre anlamlı olarak daha sık gözlendiği saptandı ( $p=0,026$ ). Yan yana ve arka arkaya büyük arter ilişkisine sahip hastalar açısından grup 1 ve grup 2 arasında anlamlı fark saptanmadı.

Koroner arter anatomisi 62 hastada (%76,5) olağan tip olarak değerlendirilirken, 19 hastada (%23,5) koroner anomali izlendi. En sık koroner anomali sağ koroner arterden kaynaklı sirkumfleks arter olarak saptandı. Yedi hastada (%8,7) sağ koroner arterden kaynaklanan sirkumfleks arter, dört hastada (%4,9) koroner arterlerin intramural seyri (biri intramural seyirli sol koroner arter, üçü intramural seyirli ön inen dal), altı hastada (%7,4) tek koroner ostium, iki hastada (%2,5) ise sağ koroner ve sirkumfleks arterlerin kendilerine ait olmayan sinüslerden çıkışı saptandı. Her iki grup arasında koroner anomali sıklığı ve çeşitleri açısından anlamlı bir fark saptanmadı ( $p=0,482$ ).

Hastaların tanı sırasında yapılan ekokardiyografilerinde eşlik eden anomaliler: 37'sinde (%45,7) PFO, 35'inde (%43,2) ASD, 65'inde (%80,2) PDA, dokuzunda (%11,1) sol ventrikül çıkış yolunda darlık, birinde (%1,2) aort koarktasyonu ve birinde (%1,2) kesintili arkus aorta idi. Üç hastada (%3,7) triküspid

kapakta (ikisi hafif, biri orta düzeyde) ve bir hastada (%1,2) mitral kapakta hafif yetersizlik gözlemlendi.

Sol ventrikül çıkış yolunda darlık grup 2'deki hastalara grup 1'deki hastalara oranla daha sık eşlik etmekteydi ( $p=0,006$ ). Patent foramen ovale, ASD, PDA triküspid kapak yetersizliği ve mitral kapak yetersizliği açısından iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı ( $p>0,05$ ).

Yirmi beş hastaya (%30,9) ameliyat öncesi dönemde balon atriyal septostomi uygulandı. Hastalarımızdan yetmiş dördüne (%91,3) tek aşamalı Jatene ameliyatı, sol ventrikül basıncı düşük olan ve yeterli sol ventrikül duvar kitlesi olmayan yedi hastaya (%8,7) iki aşamalı Jatene ameliyatı uygulandı. Bir hastaya tek başına pulmoner arter bandı uygulandı. Tanı anında subpulmonik darlığı olan ve sol ventrikül çıkış yolunda 60 mmHg sistolik gradyent ölçülen bir hastaya tek başına sol modifiye Blalock-Taussig şantı uygulandı. Beş hastaya ise pulmoner arter bandı ile modifiye Blalock-Taussig şant birlikte uygulandı. İki aşamalı Jatene ameliyatı yapılanlarda birinci aşama ile Jatene ameliyatı arasında geçen süre 1,5 ile 15 ay arasında değişmekteydi ve ortancası 3 aydı.

Hastaların Jatene ameliyatı yaşları 1 gün ile 6,4 yıl arasında değişmekteydi ve ortalama 17 gündü (Tablo 2). Grup 2'deki hastalara grup 1'deki hastalara oranla daha geç yaşta Jatene ameliyatı yapılmıştı ( $p=0,0001$ ). Ameliyat esnasında hastaların ağırlıkları 2 760 gr ile 17 kg arasında değişmekteydi ve ortalama 3 650 gr'dı. İki grup arasında ameliyat sırasındaki ağırlık açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,540$ ). Jatene ameliyatı sırasında 69 hastada (%85,2) Lecompte manevrası uygulandı. İki grup arasında Lecompte manevrası uygulama sıklığı açısından anlamlı fark saptanmadı ( $p=0,485$ ). Ortalama kardiyopulmoner baypas süresi  $175\pm61$  dk (ortalama: 164 dk, en kısa-en uzun: 67/477dk), ortalama aortik çapraz klemp süresi  $100\pm43$  dk (ortalama: 90dk, en kısa-en uzun: 44/330dk) idi. Grup 2'deki hastalar grup 1'deki hastalara oranla daha uzun kardiyopulmoner baypas ve aortik çapraz klemp sürelerine sahipti ( $p=0,001$  ve  $p=0,000$ ).

**Tablo 1. Ameliyat öncesi demografik ve anatomik veriler**

| Değişkenler                                   | Tüm hastalar (81) | Grup1 (61) | Grup2 (20)  | p            |
|-----------------------------------------------|-------------------|------------|-------------|--------------|
| Tanı yaşı (gün)*                              | 4 (1-1998)        | 2 (1-125)  | 43 (1-1998) | <b>0,005</b> |
| Cinsiyet (E/K)**                              | 56/25             | 43/18      | 13/7        | 0,421        |
| Büyük arter ilişkisi***                       |                   |            |             |              |
| Yan yana                                      | 34 (%42)          | 29         | 5           |              |
| Oblik                                         | 25 (%30,9)        | 14         | 11          | <b>0,026</b> |
| Arka arkaya                                   | 22 (%27,1)        | 18         | 4           |              |
| Koroner arter tipi***                         |                   |            |             |              |
| Olağan                                        | 62 (%76,5)        | 47         | 15          |              |
| Sağ koroner kaynaklı sirkumfleks arter        | 7 (%8,7)          | 4          | 3           |              |
| Tek koroner ostium                            | 6 (%7,4)          | 5          | 1           | 0,482        |
| İntramural seyir                              | 4 (%4,9)          | 4          | 0           |              |
| Ters çıkışlı sağ koroner ve sirkumfleks arter | 2 (%2,5)          | 2          | 0           |              |
| Eşlik eden anomaliler***                      |                   |            |             |              |
| Ventriküler septal defekt                     | 41 (%50,6)        | 21         | 20          | <b>0,000</b> |
| Patent foramen ovale                          | 37 (%45,7)        | 26         | 11          | 0,240        |
| Atriyal septal defekt                         | 35 (%43,2)        | 29         | 6           | 0,132        |
| Patent duktus arteriyozus                     | 65 (%80,2)        | 49         | 16          | 0,602        |
| Sol ventrikül çıkış yolu darlığı              | 9 (%11,1)         | 3          | 6           | <b>0,006</b> |
| Aort koarktasyonu                             | 1 (%1,2)          | 0          | 1           | 0,247        |
| Kesintili arkus aorta                         | 1 (%1,2)          | 1          | 0           | 0,753        |
| Triküspid yetersizliği                        | 3 (%3,7)          | 2          | 1           | 0,578        |
| Mitral yetersizlik                            | 1 (%1,2)          | 1          | 0           | 0,753        |

\*Ortanca (en küçük-en büyük) ; \*\* n / n ; \*\*\* n ( %)

**Tablo 2. Jatene ameliyatı verileri**

| Değişkenler                           | Tüm hastalar (81) | Grup1(61)         | Grup2 (20)        | p            |
|---------------------------------------|-------------------|-------------------|-------------------|--------------|
| Ameliyat yaşı (gün)*                  | 16 (1-2299)       | 12 (1-738)        | 73 (2-2299)       | <b>0,000</b> |
| Ameliyat kilosu (gr)**                | 3650 (2760-17000) | 3560 (2760-12500) | 4000 (2800-17000) | 0,540        |
| Kardiyopulmoner baypas süresi (dk)*** | 175±61            | 162±51            | 211±76            | <b>0,001</b> |
| Aortik çapraz klemp süresi(dk)***     | 100±43            | 92±35             | 126±55            | <b>0,000</b> |
| Lecompte manevrası****                | 69 (%85,2)        | 51 (%83,6)        | 18 (%90)          | 0,485        |

\*Ortanca (en küçük-en büyük); \*\* Ortanca (en düşük-en yüksek) \*\*\* Ortalama ± standart sapma \*\*\*\* n ( %)

Jatene ameliyatıyla eş zamanlı olarak hastaların yedisine (%8,7) VSD'nin primer tamiri, 23'üne (%28,4) VSD'nin yama ile tamiri, 39'una (%48,1) ASD tamiri ve 44'üne (%54,3) PDA'nın çift ligasyonu ve divizyonu uygulandı. İki hastaya da koroner arter baypas yapıldı. Koroner baypas uygulanan hastaların ilki intramural seyirli sol ön inen dala ve ikincisi tek koroner çıkışa sahipti. Her iki hastaya ameliyat sırasında sol iç meme arteri (LIMA) ile baypas uygulandı. Aort koarktasyonu olan bir hastaya Jatene ameliyatı ile eş zamanlı, kesintili arkus aortası olan diğer hastaya ise Jatene ameliyatı öncesinde aort tamiri yapıldı.

Ameliyat sonrası erken dönemde dört hastada (%4,9) aritmi gözlemlendi. Birinci hasta ameliyat sonrası pompa çıkışında aritmi gözlenmesi üzerine tekrar değerlendirildi. Hastada sağ koroner arter distorsiyonu saptandı ve hastaya erken koroner arter revizyonu uygulandı. Ameliyat sonrası tam AV blok gelişen üç hastadan birine AV bloğun gerilememiş olması nedeni ile kalıcı transvenöz pil takıldı, diğer iki hastada ise izlemde bloğun gerilediği gözlemlendi.

Hastalarımızın izlem süresi dört ay ile 22 yıl arasında değişmekteydi (655 hasta yılı) ve ortancası 7,9 yıldır. Altmış bir hastanın (%75,3) izlem süresi üç yıldan uzundu.

Hastaların ameliyat sonrası ilk ekokardiyografilerinde saptanan kısılma fraksiyonu ortalama  $\% 37,4 \pm 5,3$  idi ve bir hasta dışında diğerlerinde kalp kasılması ile ilgili sorun gözlenmedi (Tablo 3). Sol ventrikül kasılması hafif az olan hastanın da izlemde kasılması normale döndü. Hastaların 47'sinde ( $\%58$ ) pulmoner darlık saptanmazken, 34'ünde ( $\%42$ ) pulmoner darlık saptandı. Pulmoner darlık 28 hastada hafif ( $\%34,6$ ), dört hastada orta ( $\%4,9$ ) ve iki hastada ( $\%2,5$ ) önemli derecedeydi. Pulmoner darlığı olan hastaların hepsinde supravalyüler darlık vardı, üç hastada valvüler ve beş hastada subvalvüler darlık supravalyüler darlığa eşlik ediyordu. Hastaların 59'unda ( $\%72,9$ ) pulmoner yetersizlik saptanmazken; 21 hastada ( $\%25,9$ ) hafif ve bir hastada orta derecede pulmoner yetersizlik saptandı. Altı hastada ( $\%7,4$ ) hafif aort darlığı vardı; orta ve önemli aort darlığı saptanmadı. Hastaların 70'inde ( $\%86,4$ ) aort kökü genişliği normal sınırlarda iken; 11 hastada ( $\%13,6$ ) aort kökü genişti. Hastaların 32'sinde ( $\%39,5$ ) aort yetersizliği saptanmazken, 49'unda ( $\%60,5$ ) aort yetersizliği saptandı. Aort yetersizliği yedi hastada ( $\%8,7$ ) eser, 39 hastada ( $\%48,1$ ) hafif ve üç hastada ( $\%3,7$ ) orta derecede idi, önemli aort yetersizliği saptanmadı. On beş hastada ( $\%18,5$ ) hafif, üç hastada ( $\%3,7$ ) orta ve iki ( $\%2,5$ ) hastada önemli triküspid yetersizliği saptandı. Altı hastada hafif ( $\% 7,4$ ) ve bir hastada orta mitral yetersizlik saptandı.

Hastaların en son izlemlerinde yapılan ekokardiyografilerinde kalp kasılması tüm hastalarda normal sınırlardaydı ve kısılma fraksiyonu ortalama  $\% 36,6 \pm 4,4$  idi (Tablo 4). Hastaların 30'unda ( $\%37$ ) pulmoner arterde darlık saptanmazken 51'inde ( $\%63$ ) pulmoner darlık saptandı. Pulmoner darlık 34 hastada hafif ( $\%42$ ), dokuz hastada orta ( $\%11,1$ ) ve sekiz hastada ( $\%9,9$ ) önemli derecedeydi. Pulmoner darlık olan hastaların hepsinde ( $\%63$ ) supravalyüler darlık vardı, <üç hastada ( $\%3,7$ ) valvüler ve üç hastada ( $\%3,7$ ) subvalvüler darlık supravalyüler darlığa eşlik ediyordu. Hastaların 61'inde ( $\%75,3$ ) pulmoner yetersizlik saptanmazken; 19 hastada ( $\%23,5$ ) hafif ve bir hastada orta derecede pulmoner yetersizlik saptandı. Altı hastada ( $\%7,4$ ) hafif ve bir hastada önemli aort darlığı saptandı. Hastaların 55'inde ( $\%67,9$ ) aort kökü genişliği normal sınırlarda iken; 26 hastada ( $\%32,1$ ) aort kökü genişti. Hastaların 24'ünde ( $\%29,7$ ) aort yetersizliği saptanmazken, 57'sinde

(%70,3) aort yetersizliği saptandı. Aort yetersizliği 11 hastada (%13,6) eser, 41 hastada (%50,6) hafif, dört hastada (%4,9) orta ve bir hastada önemli idi.

**Tablo 3. Ameliyat sonrası ilk ekokardiyografi bulguları**

| Değişkenler                       |             |
|-----------------------------------|-------------|
| <b>Kısalma fraksiyonu (%)</b>     | 37,4 (±5,3) |
| <b>Koroner sorun*</b>             | 2 (%2,5)    |
| <b>Pulmoner darlık*</b>           |             |
| Yok                               | 47 (%58)    |
| Var                               | 34 (%42)    |
| Hafif                             | 28 (%34,6)  |
| Orta                              | 4 (%4,9)    |
| Önemli                            | 2 (%2,5)    |
| <b>Pulmoner darlık yerleşimi*</b> |             |
| Supravalvüler                     | 34 (%42)    |
| Valvüler                          | 3 (%3,7)    |
| Subvalvüler                       | 5 (%6,2)    |
| <b>Pulmoner yetersizlik*</b>      |             |
| Yok                               | 59 (%72,9)  |
| Var                               | 22 (%27,1)  |
| Hafif                             | 21 (%25,9)  |
| Orta                              | 1 (%1,2)    |
| Önemli                            | -           |
| <b>Aort darlığı*</b>              |             |
| Yok                               | 75 (%92,6)  |
| Var                               | 6 (%7,4)    |
| Hafif                             | 6 (%7,4)    |
| Orta                              | -           |
| Önemli                            | -           |
| <b>Aort kökü*</b>                 |             |
| Normal                            | 70 (%86,4)  |
| Geniş                             | 11 (%13,6)  |
| <b>Aort yetersizliği*</b>         |             |
| Yok                               | 32 (%39,5)  |
| Var                               | 49 (%60,5)  |
| Eser                              | 7 (%8,7)    |
| Hafif                             | 39 (%48,1)  |
| Orta                              | 3 (%3,7)    |
| Önemli                            | -           |
| <b>Triküspit yetersizliği*</b>    |             |
| Yok                               | 61 (%75,3)  |
| Var                               | 20 (%24,7)  |
| Hafif                             | 15 (%18,5)  |
| Orta                              | 3 (%3,7)    |
| Önemli                            | 2 (%2,5)    |
| <b>Mitral yetersizlik*</b>        |             |
| Yok                               | 74 (%91,4)  |
| Var                               | 7 (%8,6)    |
| Hafif                             | 6 (%7,4)    |
| Orta                              | 1 (%1,2)    |
| Önemli                            | -           |
| * n ( %)                          |             |

**Tablo 4. İzlemdaki en son ekokardiyografi bulguları**

| Değişkenler                       |             |
|-----------------------------------|-------------|
| <b>Kısalma fraksiyonu (%)</b>     | 36,6 (±4,4) |
| <b>Koroner sorun*</b>             | 5 (%6,2)    |
| <b>Pulmoner darlık*</b>           |             |
| Yok                               | 30 (%37)    |
| Var                               | 51 (%63)    |
| Hafif                             | 34 (%42)    |
| Orta                              | 9 (%11,1)   |
| Önemli                            | 8 (%9,9)    |
| <b>Pulmoner darlık yerleşimi*</b> |             |
| Supravalvüler                     | 51 (%63)    |
| Valvüler                          | 3 (%3,7)    |
| Subvalvüler                       | 3 (%3,7)    |
| <b>Pulmoner yetersizlik*</b>      |             |
| Yok                               | 61 (%75,3)  |
| Var                               | 20 (%24,7)  |
| Hafif                             | 19 (%23,5)  |
| Orta                              | 1 (%1,2)    |
| Önemli                            | -           |
| <b>Aort darlığı*</b>              |             |
| Yok                               | 74 (%91,4)  |
| Var                               | 7 (%8,6)    |
| Hafif                             | 6 (%7,4)    |
| Orta                              | -           |
| Önemli                            | 1 (%1,2)    |
| <b>Aort kökü*</b>                 |             |
| Normal                            | 55 (%67,9)  |
| Geniş                             | 26 (%32,1)  |
| <b>Aort yetersizliği*</b>         |             |
| Yok                               | 24 (%29,7)  |
| Var                               | 57 (%70,3)  |
| Eser                              | 11 (%13,6)  |
| Hafif                             | 41 (%50,6)  |
| Orta                              | 4 (%4,9)    |
| Önemli                            | 1 (%1,2)    |
| <b>Triküspid yetersizliği*</b>    |             |
| Yok                               | 66 (%81,5)  |
| Var                               | 15 (18,5)   |
| Hafif                             | 6 (%7,4)    |
| Orta                              | 8 (%9,9)    |
| Ağır                              | 1 (%1,2)    |
| <b>Mitral yetersizlik*</b>        |             |
| Yok                               | 73 (%90,1)  |
| Var                               | 8 (%9,9)    |
| Hafif                             | 7 (%8,6)    |
| Orta                              | 1 (%1,2)    |
| Ağır                              | -           |
| *n ( %)                           |             |

Hastaların 66'sında (%81,5) triküspid yetersizliği yoktu, altı hastada (%7,4) hafif, sekiz hastada orta (%9,9) ve bir hastada önemli triküspid yetersizliği saptandı. Hastaların 73'ünde (%90,1) mitral yetersizlik yoktu. Yedi hastada (%8,6) hafif ve bir hastada orta derecede mitral yetersizlik saptandı.

Hastalarımızda supravavüler pulmoner darlık gelişmesi üzerinde etkili olabilecek etmenler değerlendirildi. Hastalar ameliyat tarihlerine göre gruplandırıldı. Doğum sonrası ilk 30 gün içerisinde ameliyat olan hastalar erken, 30 gün sonrasında ameliyat edilenler ise geç ameliyat tarihli olarak kabul edildi. Tüm hastalar değerlendirildiğinde cinsiyetin ( $p=0,897$ ), ameliyat yaşının ( $p=0,169$ ), ameliyat öncesi dönemde sol ventrikül çıkış yolunda darlık olmasının ( $p=0,222$ ), balon atriyal septostomi uygulamasının ( $p=0,972$ ), iki aşamalı tamir sırasında pulmoner arter bandı uygulamasının ( $p=0,494$ ), ameliyat sırasında Lecompte manevrası uygulanmış olmasının ( $p=0,314$ ) ve geniş VSD varlığının ( $p=0,984$ ) supravavüler pulmoner darlık gelişimi üzerine etkisi saptanmadı. Hastalar orta-önemli düzeyde supravavüler pulmoner darlık gelişimi açısından ayrıca aynı değişkenler kullanılarak değerlendirildi (Tablo 5). Orta ve ağır supravavüler pulmoner darlık gelişmesi üzerine cinsiyetin ( $p=0,461$ ), ameliyat yaşının ( $p=0,063$ ), ameliyat öncesinde sol ventrikül çıkış yolunda darlık bulunmasının ( $p=0,440$ ), balon atriyal septostomi uygulamasının ( $p=0,903$ ) ameliyat öncesinde pulmoner arter bandı uygulamasının ( $p=0,190$ ), ameliyatta Lecompte manevrası uygulanmış olmasının ( $p=0,243$ ) ve geniş VSD varlığının ( $p=0,514$ ) herhangi bir etkisi saptanmadı.

**Tablo 5. En az orta düzeyde supravavüler pulmoner darlık gelişimini etkileyen etmenler**

| Belirleyiciler                              | P     |
|---------------------------------------------|-------|
| Cinsiyet (E/K)                              | 0,461 |
| Ameliyat yaşı (1 ay altı/ 1 ay üstü)        | 0,063 |
| Eşlik eden sol ventrikül çıkış yolu darlığı | 0,440 |
| Balon atriyal septostomi uygulaması         | 0,903 |
| Pulmoner arter bant uygulaması              | 0,190 |
| Lecompte manevrası uygulaması               | 0,243 |
| Geniş VSD varlığı                           | 0,514 |

Hastalarımız ayrıca yeni oluşturulan aortta meydana gelen yetersizlik ve yetersizlik derecesine göre değerlendirildi. Tüm hastalar değerlendirildiğinde aort yetersizliği gelişimi üzerinde cinsiyetin ( $p=0,416$ ), ameliyat yaşının ( $p=0,247$ ), ameliyat öncesi sol ventrikül çıkış yolu darlığının ( $p=0,386$ ), ameliyat öncesi dönemde balon atriyal septostomi ( $p=0,215$ ) veya iki aşamalı tamir uygulanmış olmasının ( $p=0,132$ ) ve geniş VSD varlığının ( $p=0,580$ ) aort yetersizliği gelişimi üzerinde etkisi saptanmadı. Hastaların aort kökünde genişleme olması ile aort yetersizliği gelişimi arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptandı ( $p=0,042$ ). Hastalar ayrıca hafif ve orta-önemli aort yetersizliği gelişmiş olanlar şeklinde iki grupta incelendi. Orta-önemli düzeyde aort yetersizliği gelişimi üzerine cinsiyetin ( $p=0,587$ ), ameliyat yaşının ( $p=0,272$ ) ameliyat öncesinde sol ventrikül çıkış yolunda darlık bulunmasının ( $p=0,414$ ), ameliyat öncesi dönemde balon atriyal septostomi uygulanmasının ( $p=0,201$ ), geniş VSD varlığının ( $p=0,367$ ) ve aort kökü genişlemesinin ( $p=0,168$ ) etkisi saptanmadı (Tablo 6). İki aşamalı Jatene ameliyatı sırasında pulmoner arter bandı uygulanması ile orta-önemli düzeyde aort yetersizliği gelişimi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptandı ( $p=0,004$ ). Ayrıca pulmoner arter bant uygulaması ile aort kökünde genişleme olması arasında da istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı ( $p=0,005$ ).

**Tablo 6. En az orta düzeyde aort yetersizliği gelişimini etkileyen etmenler**

| Belirleyiciler                              | p            |
|---------------------------------------------|--------------|
| Cinsiyet (E/K)                              | 0,587        |
| Ameliyat yaşı (1 ay altı/ 1 ay üstü)        | 0,272        |
| Eşlik eden sol ventrikül çıkış yolu darlığı | 0,414        |
| Balon atriyal septostomi uygulaması         | 0,201        |
| Pulmoner arter bant uygulaması              | <b>0,004</b> |
| Geniş VSD varlığı                           | 0,367        |
| Aort kökünde genişleme                      | 0,168        |

İzlem süresince toplam 22 hastaya (%27,1) kateterizasyon uygulandı. Tablo 7’de kateterizasyon ve anjiyografi sonuçları yer almaktadır.

**Tablo 7. Ameliyat sonrası kateterizasyon uygulanan hastalar ve saptanan sorunlar**

| Grup 1 hastalar |                                                                                                                                                         |  |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| Cinsiyet        | Sorunlar                                                                                                                                                |  |
| 1 E             | Pulmoner bifurkasyonda hafif darlık + Koroner sorun (hipoplastik sirkumfleks arter)                                                                     |  |
| 2 E             | Ana pulmoner arterde önemli darlık                                                                                                                      |  |
| 3 K             | Koroner arteriyovenöz fistül                                                                                                                            |  |
| 4 E             | Pulmoner bifurkasyonda, sağ ve sol pulmoner arterde önemli darlık                                                                                       |  |
| 5 E             | Ana pulmoner arterde hafif darlık                                                                                                                       |  |
| 6 K             | Ana pulmoner arterde önemli darlık                                                                                                                      |  |
| 7 K             | Ana pulmoner arterde önemli darlık                                                                                                                      |  |
| 8 E             | Ana pulmoner arterde önemli darlık                                                                                                                      |  |
| 9 E             | Ana pulmoner arter ve dallarında hafif darlık                                                                                                           |  |
| 10 E            | Ana pulmoner arterde hafif darlık + Koroner sorun (sol koroner arterde darlık , Jatene sırasında LIMA-LAD ve sonrasında RIMA-LAD baypas, greft darlığı) |  |
| 11 E            | Ana pulmoner arter ve sağ pulmoner arterde önemli darlık                                                                                                |  |
| 12 E            | Ana pulmoner arter ve bifurkasyonda hafif darlık                                                                                                        |  |
| 13 K            | Ana pulmoner arterde hafif darlık                                                                                                                       |  |
| 14 E            | Ana pulmoner arterde segmenter önemli darlık                                                                                                            |  |
| 15 K            | Ana pulmoner arterde hafif darlık+ Aortapulmoner kollateraller                                                                                          |  |
| Grup 2 hastalar |                                                                                                                                                         |  |
| Cinsiyet        | Sorunlar                                                                                                                                                |  |
| 1 E             | Pulmoner bifurkasyonda ve sol pulmoner arterde önemli darlık                                                                                            |  |
| 2 E             | Pulmoner bifurkasyonda ve sol pulmoner arterde önemli darlık                                                                                            |  |
| 3 K             | Ana pulmoner arterde hafif darlık + Rezidüel VSD                                                                                                        |  |
| 4 E             | Ana pulmoner arter ve dallarında önemli darlık                                                                                                          |  |
| 5 K             | Ana pulmoner arterde orta darlık + Rekoarktasyon                                                                                                        |  |
| 6 E             | Pulmoner bifurkasyonda önemli darlık + Koroner sorun (sağ koroner arter tıkalı, sol koronerden retrograd doluyor)                                       |  |
| 7 E             | Sorun yok                                                                                                                                               |  |

Dört hastaya (%4,9) çok kesitli koroner tomografi ve üç hastaya (%3,7) ise miyokard perfüzyon sintigrafisi çekildi. En uzun izlem süresine sahip olan hastamızda Jatene ameliyatından yaklaşık 20 yıl sonra efor ile göğüs ağrısı yakınması gelişti. Hastanın çok kesitli koroner tomografisinde sirkumfleks arteri hipoplazik saptandı ancak koroner arterlerde darlık veya tıkanıklık saptanmadı. Hastanın miyokard perfüzyon sintigrafisinde ise kalbin alt duvarında bazal

kesimlerde kısıtlı bir alanda iskemi ile uyumlu görünüm saptandı. Jatene ameliyatı sonrası izleminde yedinci yılda efor ile birlikte göğüs ağrısı yakınması olan bir diğer hastamızda ise çok kesitli koroner tomografide sorun saptanmadı. Üçüncü hastamızda Jatene ameliyatı sonrası onuncu yılda efor ile göğüs ağrısı ve bayılma yakınmasının olması, 24 saatlik ritm Holter incelemesinde çoklu ventriküler erken atımlarının saptanması üzerine çekilen çok kesitli koroner tomografide sorun saptanmadı. Çok kesitli koroner tomografisi çekilen son hastamızda ise sol ön inen dalın intramural seyri saptanmış olup lümende daralma gözlenmedi. Miyokard perfüzyon sintigrafisi çekilmiş olan diğer iki hastamızda ise miyokard perfüzyonu normal sınırlarda saptandı.

Çalışmamızda üç hastaya izlemde gelişen koroner sorunlara yönelik 4 kez tanısal amaçlı koroner anjiyografi uygulandı. Bu hastalardan ilki Jatene ameliyatı sonrası erken dönemde konjestif kalp yetersizliği bulguları saptanması nedeni ile koroner anjiyografi uygulanmış olan hastamızdı. Bu hastada anjiyografi ile sirkumfleks arterin sağ koroner arterden kaynaklandığı, geniş ve kıvrımlı bir yapı göstererek sağ ventriküle fistülize olduğu gösterildi. Hastamıza Jatene ameliyatından yaklaşık bir ay sonra arteriyovenöz fistüle yönelik coil uygulaması yapıldı. İkinci hastamız intramural sol ön inen dala sahip olan ve Jatene ameliyatı ile eş zamanlı sol iç meme arteri (LIMA) ile sol ön inen dala baypas uygulanan olan hastamızdı. İzleminde özellikle eforla birlikte gelişen göğüs ağrısı yakınması olan hastamızda koroner baypas greftinde gelişebilecek darlıkların gösterilmesi amacı ile koroner anjiyografi uygulandı. Baypas greftinde darlık saptanması üzerine hastaya Jatene ameliyatından dört yıl dokuz ay sonra ikinci defa, bu kez sağ iç meme arteri (RIMA) kullanılarak baypas yapıldı. İkinci baypas ameliyatından 6,5 yıl sonra yapılan kontrol anjiyografide sağ iç meme arter greftinde de darlık geliştiği, sol koroner arterin sağ koroner arterden gelen kollateraller yardımı ile kanlandığı gözlemlendi. Üçüncü hastamız ise izlemde gelişen göğüs ağrısı ve fizik muayenesinde saptanan şiddetli pulmoner darlık üfürümü nedeni ile değerlendirildi. Hastamızın yapılan anjiyografisinde önemli pulmoner darlık ve sağ koroner arterde tıkanıklık vardı, sağ koroner arter sol koroner arterden kollateral arterler ile doluyordu. Hastamıza

supravalvüler pulmoner darlığın giderilmesi amacıyla balon valvüloplasti uygulandı. Koroner sorun açısından cerrahiye yönlendirildi.

Jatene ameliyatı sonrası izlemde toplamda 12 hastada (%14,8) 14 ikincil müdahale gereksinimi oldu; bu müdahalelerin dokuzu kateter anjiyografi (Tablo 8) ile, beşi cerrahi (Tablo 9) olarak uygulandı. Supravalvüler pulmoner darlığa yönelik ikincil girişimler olguların büyük çoğunluğunu oluşturmaktaydı. Beş hastada supravalvüler pulmoner darlığın giderilmesine yönelik olarak balon anjiyoplasti uygulandı; üç hastada işlemden yetersiz yanıt alındı. Yetersiz yanıt alınan hastalardan ilkinde daha sonrasında stent takıldı, bir diğerine ise pulmoner arterin cerrahi tamiri yapıldı. Üçüncü hastamız ise izlenmektedir. Bir hastamıza öncesinde balon uygulanmaksızın stent uygulandı. İkincil müdahale olarak cerrahi uygulanan diğer üç hastada ise ilkinde tek başına anastomoz yerinde ana pulmoner arter tamiri, ikincisinde ana pulmoner arter tamiri ve subpulmonik darlık giderilmesi ve üçüncüsünde ise ana pulmoner arter ve sağ pulmoner arter tamiri yapıldı. Supravalvüler darlığa yönelik ikincil cerrahi uygulanan hastalara Jatene ameliyatından 1 yıl 8 ay, 7 yıl 2 ay, 9 yıl ve 11 yıl 10 ay sonra cerrahi uygulanmıştı.

Hastalarımızda aorta yönelik herhangi bir ikincil müdahale uygulanmadı.

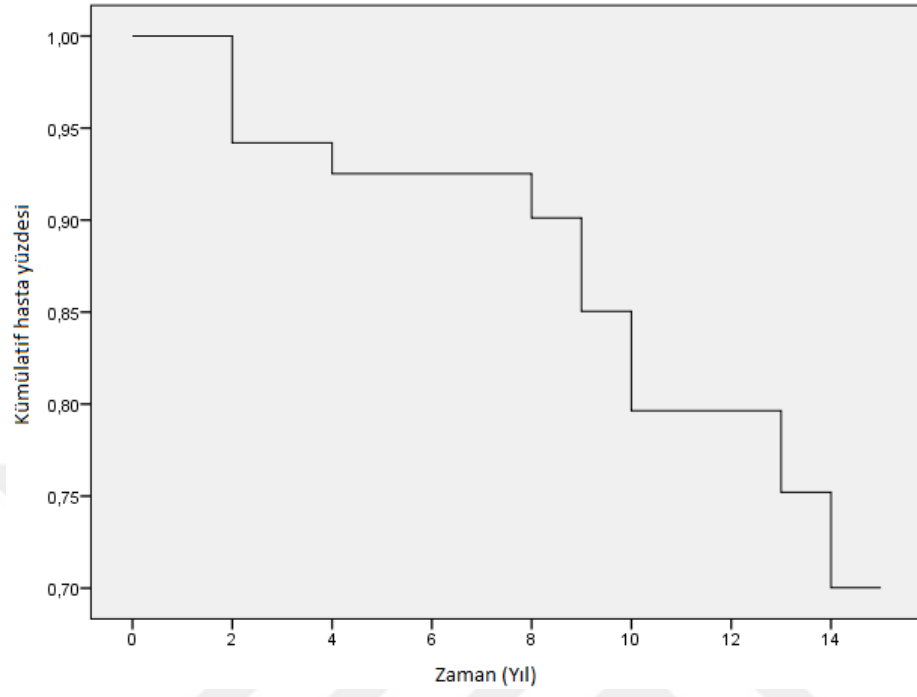
Tüm hastalar değerlendirildiğinde ikincil müdahalesiz izlem süresi ortalama  $11,9 \pm 0,88$  yıldır (%95 CI). İkincil müdahalesiz hastaların oranı 1., 5. ve 10. yıllar için %94, %93 ve %80 olarak saptandı. Hastaların cinsiyetlerinin ( $p=0,884$ ), BAT tipinin ( $p=0,403$ ), geniş VSD varlığının ( $p=0,178$ ) ve koroner anomali varlığının ( $p=0,369$ ) ikincil müdahale sıklığı üzerinde herhangi bir etkisi saptanmadı.

**Tablo 8. Jatene ameliyat sonrası kateterizasyonla yapılan ikincil müdahaleler**

| Grup 1 hastalar |               |                                                                  |               |                                                                                      |
|-----------------|---------------|------------------------------------------------------------------|---------------|--------------------------------------------------------------------------------------|
| Hasta           | Ameliyat yaşı | Endikasyon                                                       | Zaman aralığı | İşlem                                                                                |
| 1               | 12 gün        | Koroner arteriyovenöz fistül                                     | 26 gün        | Arteriyovenöz fistüle coil uygulaması                                                |
| 2               | 2 gün         | Pulmoner bifurkasyonda, sağ ve sol pulmoner arterde darlık       | 9 yıl         | 1.Balon anjioplasti-yetersiz yanıt-<br>2.Sağ ve sol pulmoner artere stent uygulaması |
| 3               | 4 gün         | Ana pulmoner arterde, sağ ve sol pulmoner arter çıkışında darlık | 2yıl 8 ay     | Balon anjioplasti- yetersiz yanıt                                                    |
| 4               | 13 gün        | Ana pulmoner arterde darlık                                      | 16 yıl 2 ay   | Sağ ve sol pulmoner arter dallarına stent uygulaması                                 |
| Grup 2 hastalar |               |                                                                  |               |                                                                                      |
| Hasta           | Ameliyat yaşı | Endikasyon                                                       | Zaman aralığı | İşlem                                                                                |
| 1               | 22 gün        | Pulmoner bifurkasyonda ve sol pulmoner arterde darlık            | 15 ay         | Balon anjioplasti                                                                    |
| 2               | 62 gün        | Ana pulmoner arterde darlık                                      | 10 yıl        | Balon anjioplasti                                                                    |
| 3               | 2 gün         | Rekoarktasyon                                                    | 1 yıl 7 ay    | Rekoarktasyona balon anjiyoplasti                                                    |
| 4               | 66 gün        | Pulmoner bifurkasyonda darlık                                    | 12 yıl 5 ay   | Balon anjioplasti-yetersiz yanıt                                                     |

**Tablo 9. Jatene ameliyat sonrası yapılan ikincil cerrahi müdahaleler**

| Grup 1 hastalar |               |                                                                  |               |                                                                                |
|-----------------|---------------|------------------------------------------------------------------|---------------|--------------------------------------------------------------------------------|
| Hasta           | Ameliyat yaşı | Endikasyon                                                       | Zaman aralığı | İşlem                                                                          |
| 1               | 18 gün        | Ana pulmoner arterde darlık                                      | 1 yıl 8 ay    | Anastomoz yerinde pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve subpulmoner darlık tamiri |
| 2               | 24 gün        | Ana pulmoner arterde darlık                                      | 9 yıl         | Anastomoz yerinde pulmoner arter rekonstrüksiyonu                              |
| 3               | 13 gün        | Ana pulmoner arterde darlık                                      | 11 yıl 10 ay  | Anastomoz yerinde pulmoner arter rekonstrüksiyonu ve sağ pulmoner arter tamiri |
| 4               | 9 gün         | Koroner arter baypas greftinde darlık                            | 4 yıl 9 ay    | RIMA –LAD anastomozu                                                           |
| 5               | 4 gün         | Ana pulmoner arterde, sağ ve sol pulmoner arter çıkışında darlık | 7 yıl 2 ay    | Anastomoz yerinde pulmoner arter rekonstrüksiyonu                              |



**Şekil 1. İkincil müdahalesiz geçen izlem süresi**

## 5. TARTIŞMA

Jatene ameliyatı, anatomik düzeltmeyi sağlaması nedeniyle BAT'lı hastaların büyük çoğunluğunda tercih edilen cerrahi tedavi yöntemidir. Jatene ameliyatı, erken dönem ölüm oranlarının düşük olması, uzun dönemde yüksek sağ kalım ve düşük hastalık oranlarını sağlaması nedeni ile atriyal 'switch' ameliyatlarının yerini almıştır. Ancak Jatene ameliyatı sonrası düşük oranda olmakla birlikte anatomik ve işlevsel sorunlar ortaya çıkabilmektedir. Jatene ameliyatı geçiren hastalarda pulmoner arterde darlık, yeni aort kökünde genişleme, aort kapağında yetersizlik, sol ventrikülde ilerleyici işlev bozukluğu ve aort köküne nakledilen koroner arterlerde darlık ve tıkanıklık gibi komplikasyonlar gelişebilir (34,35,54,55).

Hastalarımızın tanı yaşları 1 gün ile 5,5 yaş arasında değişmekteydi, ortancası 4 gündü. Hastalarımız basit ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT'lı hastalar olarak gruplandırıldıklarında beklendiği gibi hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT'lı hastaların basit BAT'lı hastalara göre daha geç tanı aldığı saptandı. Bu durumun, VSD nedeniyle ventrikül düzeyinde kan karışımının gerçekleşmesine ve bu hastalarda belirti ve bulguların daha geç yaşta ortaya çıkmasına bağlı olduğu düşünüldü.

Hastaların cinsiyet dağılımlarına bakıldığında 61 hasta erkek, 25 hasta kızdı (Erkek/kız oranı: 2,2/1). Shuler ve ark.(56) 14 496 doğuştan kalp hastasını kapsayan bir çalışmada BAT'ın; hipoplastik sol kalp, aort darlığı ve aort koarktasyonuna benzer şekilde erkek hastalarda daha sık görüldüğünü saptamıştır. Bir diğer çalışmada ise yine BAT'ın görülme sıklığı erkeklerde daha fazla saptanmış olup erkek/kız oranı 2,8/1 bulunmuştur (9). Çalışmamızda hastalarımız cinsiyet dağılımı açısından literatüre benzer bir dağılıma sahipti; ayrıca basit ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT'lı hastalar arasında cinsiyet dağılımı açısından herhangi bir fark saptanmadı.

Hastalarımızın 61'i (%75,3) VSD'siz veya hemodinamik olarak anlamsız düzeyde küçük VSD'ye sahip basit transpozisyon hastaları iken; 20 hasta (%24,7) hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalardı. Çalışmamızda diğer birçok çalışmaya

benzer şekilde basit transpozisyon hastaları BAT'lı hastaların büyük çoğunluğunu oluşturmaktaydı (25,27,30).

Hastalarımızın 40'ında (%49,4) VSD saptanmazken, 41 (%50,6) hastada VSD saptandı. Bu hastaların 20'sinde (%24,7) hemodinamik anlamlı VSD vardı. Genel olarak bakıldığında BAT'lı hastaların %40-45'inde VSD saptanmaktadır (4). Saptanan VSD'lerin 1/3'ü küçüktür ve hemodinamik olarak anlamsızdır. Literatür ile kıyaslandığında çalışmamızda VSD sıklığı biraz daha yüksek bulundu ve VSD'li hastaların yaklaşık yarısını küçük VSD'li olanlar oluşturmaktaydı.

Ek anomali olarak hastalarımızın 37'sinde (%45,7) PFO, 35'inde (%43,2) ASD, ve 65'inde (%80,2) PDA, dokuzunda (%11,1) sol ventrikül çıkış yolunda darlık, birinde aort koarktasyonu ve birinde kesintili arkus aorta BAT'a eşlik etmekteydi. Sol ventrikül çıkış yolunda darlık, hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT'lı hastalarda basit transpozisyonlu hastalara oranla daha sıklıkla ve bu durum literatür ile uyumlu idi (4). Ancak PFO, ASD, PDA, triküspid yetersizliği ya da mitral yetersizlik sıklığı açısından basit ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalar arasında anlamlı fark saptanmadı. Prifti ve ark. (35) çalışmasında BAT'lı hastaların %29'unda ASD saptanmış olup basit transpozisyonlu ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan hasta grupları arasında ASD sıklığı açısından anlamlı fark bulunmamıştır.

Büyük arterlerin transpozisyonunda hastaların büyük çoğunluğu (%60-80) sağ koroner sinüsten sağ koroner arterin ve sol koroner sinüsten sol koroner arterin ve sirkumfleks arterin köken aldığı olağan koroner yapıya sahiptir (19-22). Sağ koroner arterden kaynaklanan sirkumfleks arter ise BAT'ta en sık gözlenen koroner anomalidir ve bu koroner yapıya sahip hastalarda Jatene ameliyatı sırasında koroner arterlerin yeni oluşturulan aortaya nakledilmesinde herhangi bir zorlukla karşılaşılmaz (57). Literatürde BAT'a eşlik eden diğer koroner anomalilerin sıklıkları: tek koroner ostium (%5-6), koroner arterlerin intramural seyri (%0,8-4,8), koroner arterlerin kendilerine ait olmayan sinüslerden çıkması (%2-2,5) olarak bildirilmiştir (57-59). Bu üç koroner yapı kompleks koroner anatomi olarak değerlendirilir ve intramural seyrin tek koroner ostiuma eşlik etmesi Jatene ameliyatı

sırasında tamiri en güç koroner yapıyı oluşturur (57). Çalışmamızda 62 hastada (%76,5) olağan koroner yapı, 19 hastada (%23,5) ise koroner anomali izlendi. En sık koroner anomali literatürdekine benzer şekilde sağ koroner arterden kaynaklı sirkumfleks arterdi (19-22). Yedi hastada (%8,7) sağ koroner arterden kaynaklanan sirkumfleks arter, altı hastada (%7,4) tek koroner ostium, dört hastada (%4,9) koroner arterlerin intramural seyri (biri intramural seyirli sol koroner arter, 3'ü intramural seyirli sol ön inen dal), iki hastada (%2,5) ise koroner arterlerin kendilerine ait olmayan sinüslerden çıktığı saptandı. Çalışmamızda basit transpozisyonlu hastalar ile hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalar arasında koroner anatomi sıklığı ve çeşitleri açısından farklılık saptanmadı. Fricke ve ark. (60) çalışmasında da tüm hastaların %66,2'sinde olağan koroner yapı saptanmış olup en sık rastlanan koroner anomali sağ koroner arterden kaynaklanan sirkumfleks arterdi. İntramural seyir ise tüm hastaların %4,5'inde saptanmıştır. Hastalar basit transpozisyonlu, VSD'si olan ve arkus aortasında darlık olan hastalar şeklinde gruplandırıldıklarında ise gruplar arasında koroner anomali sıklıkları arasında fark saptanmamıştır.

Balon atriyal septostomi, geçmişte kritik durumdaki BAT'lı hastaların hipoksemisini azaltmak için uygulanan standart bir yöntemdi. Günümüzde ise erken cerrahi tamirin, BAT'ın medikal yöntemlerle veya palyatif cerrahi yöntemlerle daha geç onarımına tercih edilmesi nedeni ile balon atriyal septostomi daha nadir uygulanmaktadır. Literatürde balon atriyal septostomi uygulamasının sıklığı %42-92 arasında değişmektedir (61-63). Çalışmamızda ise 25 hastaya (%30,9) ameliyat öncesi dönemde balon atriyal septostomi uygulanmıştır.

Hastalarımızdan yetmiş dördüne (%91,3) tek aşamalı Jatene ameliyatı; sol ventrikül basıncı düşük olan ve yeterli sol ventrikül duvar kitlesi olmayan yedi hastaya (%8,7) iki aşamalı Jatene ameliyatı uygulandı. Basit transpozisyonu olan beş hastaya pulmoner arter bandı ile birlikte modifiye Blalock-Taussig şant, tanı esnasında orta derecede sol ventrikül çıkış yolu darlığı olan diğer bir hastaya tek başına modifiye Blalock- Taussig şant ve aortapulmoner kollateralleri olan bir diğer hastaya ise tek başına pulmoner arter bandı uygulandı.

Jatene ameliyatı, basit transpozisyonlu hastalarda yenidoğan döneminde ve genellikle ilk iki hafta içerisinde yapılmalıdır (4). Bu hastalarda pulmoner damar direncinin doğumdan sonraki 2-3 hafta içinde normale dönmesi ile sol ventrikül basıncı düşer. Bu yüzden çeşitli nedenlerle yenidoğan dönemini geçirmiş olan hastalarda iki aşamalı Jatene ameliyatı yapılmaktadır. Ma ve ark. (64) bir ayı geçmiş hastalarda ekokardiyografi ile ölçülen sol ventrikül kas kitlesinin  $35 \text{ g/m}^2$ 'nin altında olmasını, ventriküller arası septumun sağdan sola doğru yönelmesini ve sol ventrikülün küresel yapısını kaybederek muz şeklinde bir boşluğa sahip olmasını iki aşamalı Jatene ameliyatı ile sol ventrikülün yeniden hazırlanması gerektiğine işaret ettiğine inanmaktadır. İki aşamalı Jatene ameliyatında ilk aşamada hastaların hemodinamik durumuna göre pulmoner arter bandı ve sistemik-pulmoner arteriyel şant uygulanır, böylelikle sol ventrikül kas kitlesinin artması ve sol ventrikül basıncının yükselerek uygun bir sol ventrikül şeklinin kazanılması amaçlanır. Boutin ve ark. (65) sol ventrikülün sistemik ventrikül olarak hazırlanabilmesi için yenidoğan döneminde ortalama 13 günlük sürenin yeterli olabileceğini savunmaktadır. Mavroudis ve ark. (66) ise 22 hastaya iki aşamalı Jatene ameliyatı yapmış ve ameliyat sonrası erken dönemde bir hasta koroner komplikasyonlara bağlı, geç dönemde ise iki hasta pnömoniden, bir hasta trakeostomiye bağlı komplikasyonlar sonucu kaybedilmiştir. Pnömoniden ölen 2 hastanın yapılan otopsilerinde ventriküler fibroelastoz saptanmış ve bu durum Jatene ameliyatının iki aşaması arasındaki 5-15 aylık zaman aralığına bağlanmıştır. Çalışmamızda yedi hastamızın pulmoner arter bandı ve/veya modifiye Blalock-Taussig şant uygulanması ile Jatene ameliyatının ikinci aşaması arasında geçen süre 1,5 ile 15 ay arasında değişmektedir, ortancası 3 aydır.

Çalışmamızda hastalarımızın Jatene ameliyatı yaşları 1 gün ile 6,4 yıl arasında değişmekteydi ve ortancası 17 gündü. Basit BAT olan hastalarımıza, hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalarımıza oranla daha erken yaşta Jatene ameliyatı uygulanmıştı. Hemodinamik anlamlı VSD'si olan ancak ciddi sol ventrikül çıkış yolu darlığı olmayan BAT hastalarında pulmoner hipertansiyon nedeni ile sol ventrikül kas kitlesi gerilemez. Bu nedenle hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT'lı hastalarda daha ileri yaşlarda Jatene ameliyatı yapılabilir.

Hastalarımızın Jatene ameliyatı esnasında kiloları 2 760 gr ile 17 kg arasında değişmekteydi. Basit transpozisyonlu hastaların Jatene ameliyatı yaşları hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalardan küçük ve doğum kiloları benzer olmasına rağmen, ameliyat esnasındaki kiloları açısından anlamlı farklılık yoktu. Bu durumun VSD'ye bağlı kalp yetersizliği sonucu kilo alımında yetersizliğe bağlı olabileceği düşünüldü. Benzer şekilde Akdeniz ve ark. (67) 76 hastayı içeren çalışmasında da basit transpozisyonlu ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT'lı hastaların Jatene ameliyatı esnasındaki kiloları arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır. Fricke ve ark. (60) çalışmasında basit transpozisyonlu, VSD'si olan ve arkus aortasında darlık olan hasta gruplarının ameliyat esnasındaki kiloları benzer saptanmıştır. Hong ve ark. (63) ise VSD'si ve sol ventrikül çıkış yolunda darlığı olan hastaların ameliyat esnasındaki kilolarını diğer gruplarla kıyaslandığında anlamlı olarak daha fazla bulmuştur.

Çalışmamızda Jatene ameliyatı sırasında 69 hastaya (%85,2) Lecompte manevrası uygulandı ve Lecompte manevrası uygulama sıklığı açısından basit ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalar açısından anlamlı farklılık saptanmadı. Bu açıdan çalışmamız literatürle benzer özellik taşımaktaydı (60). Hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalarımızda kardiyopulmoner baypas ve aort çapraz klemp süreleri basit transpozisyonlu hastalarımızdan uzundu. Lalezari ve ark. (61) uzun aort çapraz klemp süresini ve Jatene ameliyatı sırasında Lecompte manevrasının yapılmamış olmasını Jatene ameliyatı sonrası erken dönemde gelişen komplikasyonlar için bağımsız risk faktörü olarak değerlendirmiştir. Uzun aort çapraz klemp süresine sahip hastaların daha uzun süreli miyokard iskemisine maruz kalması nedeni ile bu hastalarda ameliyat sırasında ya da ameliyatın hemen sonrasında sol kalp yetersizliği gelişimini arttırdığı düşünülmektedir. Çalışmamızda kardiyopulmoner baypas ve aortik çapraz klemp süresinin, hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalarda uzun olması hastaların Jatene ameliyatı ile eş zamanlı olarak eşlik eden VSD ve diğer anomalilerin tamirinin yapılmasına bağlı olabilir. Ancak buna rağmen bu hastalarda sol ventrikül kasılması normaldi.

Koroner anomaliye sahip hastalarımızdan ikisine Jatene ameliyatı sırasında koroner sorunlardan dolayı baypas yapıldı. Koroner arter baypası, son 20 yılda Jatene

ameliyatı sırasında koroner arter iskemisi saptanan, geleneksel yöntemlerle koroner arter transferinin mümkün olmadığı hastalarda başarıyla uygulanabilen ve hastaların kliniğini olumlu yönde etkilediği bilinen cerrahi bir yöntemdir (68-70). Bu amaçla özellikle sol iç meme arteri kullanılmaktadır. Bizim iki hastamızda da sol iç meme arteri kullanıldı.

Hastalarımızın izlem süresi dört ay ile 22 yıl arasında değişmekteydi (655 hasta yılı) ve ortancası 7,9 yıldır. Altmış bir hastanın (%75,3) izlem süresi üç yıldan uzundu. Jatene ameliyatı sonrası uzun dönem izlemi içeren bir çok çalışmada en uzun izlem süresi 25 yıl civarındadır ve bu çalışmalarda ortalama izlem süresi 3,4 yıl ile 11 yıl arasında değişmektedir (34,35,60,61,71).

Jatene ameliyatı sonrası en sık gelişen komplikasyonlar supravavüler pulmoner darlık, aort yetersizliği ve koroner komplikasyonlar olarak sıralanmıştır (34,35,54,55).

Supravavüler pulmoner darlık, Jatene ameliyatı sonrasında en sık saptanan (olguların %3-30'unda) ve en sık ikincil müdahale gerektiren komplikasyondur (34,35,54,55,72-74). Supravavüler pulmoner darlık gelişme riski, Jatene ameliyatı sonrası ilk yıllarda daha sıktır ve takip eden yıllar boyunca risk belli bir düzeyde devam eder (34). Supravavüler pulmoner darlık kapak üstünde farklı seviyelerde gelişebilir; sıklıkla anastomoz bölgesinde (ana pulmoner arterde dikiş hattında) oluşmakla beraber bifurkasyon hizasında, sağ ve sol pulmoner arterlerde de görülebilir. Literatürden farklı olarak hastalarımızda supravavüler darlık, aort yetersizliğinden sonra 2. en sık gözlenen komplikasyondur. Çalışmamızda hastalarımızın ameliyat sonrası ilk ekokardiyografilerinde 34'ünde (%42) pulmoner darlık saptandı. Pulmoner darlık olanların hepsinde darlık supravavüler yerleşimli iken, beş hastada (%6,2) subvalvüler ve üç hastada (%3,7) valvüler darlık eşlik etmekteydi. Pulmoner darlık 28 hastada hafif (%34,6), dört hastada orta (%4,9) ve iki hastada (%2,5) önemliydi. İzlemde yapılan en son ekokardiyografide hastalarımızın 51'inde (%63) pulmoner darlık izlendi. Pulmoner darlık 34 hastada hafif (%42), dokuz hastada orta (%11,1) ve sekiz hastada (%9,9) önemliydi. Pulmoner darlığı olan 51 hastanın hepsinde (%63) darlık supravavüler yerleşimli iken, üç hastada

(%3,7) valvüler ve üç hastada (%3,7) ise subvalvüler darlık, supralvalvüler darlığa eşlik etmekteydi. Hastalarımızın Jatene ameliyatı sonrası supralvalvüler darlık gelişimi literatürle kıyaslandığında daha sıklıkla. Serimizde pulmoner darlık sıklığı literatürden daha sık gözlenmekle beraber klinik olarak anlamlı pulmoner darlık tüm hastaların yaklaşık olarak %21'inde (17 hastada) saptanmıştır. Fricke ve ark. (60) çalışmasında tüm hastaların %47,6'sında supralvalvüler veya valvüler pulmoner darlık gelişirken; hastaların %4,7'sinde darlık orta-önemli düzeydedir. Jatene ve ark.(38) çalışmasında ise uzun dönem izlemde 281 hastanın 59'unda (%20,9) supralvalvüler pulmoner darlık gelişmiş olup bu hastaların 21'inde cerrahi tedavi gereksinimi (%7,4) olmuştur. Khairy ve ark. (27) çalışmasında ise hastaların %62,1'inde sağ ventrikül çıkış yolunda veya pulmoner arterde darlık saptanmış olup ekokardiyografik olarak ölçülen ortalama pulmoner gradient  $25 \pm 17$  mmHg'dır. Pulmoner darlık hastaların %10,3'ünde orta-önemli düzeydedir.

Hastalarımızın hepsinde Jatene ameliyatı sırasında pulmoner arterin tamiri için perikard yaması kullanıldı, hiçbir hastamıza pulmoner arterin uç uca dikilmesi işlemi uygulanmadı. Bilindiği üzere Jatene ameliyatı sonrasında supralvalvüler pulmoner darlık gelişimi üzerinde ameliyat esnasında kullanılan pulmoner arter yama tekniğinin etkisi büyüktür. Prifti ve ark. (35) 134 hastayı içeren çalışmasında tüm hastaların %17'sinde supralvalvüler pulmoner darlık saptanmış olup; dört hastada darlık önemli düzeydedir. Hastalar Jatene ameliyatı sırasında kullanılan pulmoner arter tamir tipine göre sınıflandırıldığında; pulmoner arterin yama kullanılmadan direkt uç uca dikildiği hastalarda veya pulmoner arter tamirinde çift perikard yaması kullanılan hastalarda, tek pantolon şeklinde perikard yaması kullanılan hastalara oranla pulmoner darlık sıklığı daha fazla saptanmıştır. Jatene ameliyatı sırasındaki yaş küçüldükçe supralvalvüler pulmoner darlık gelişiminin arttığı gösterilmiştir. Ayrıca ameliyat öncesi pulmoner darlık varlığı da Jatene sonrasında supralvalvüler darlık gelişimi üzerinde etkili bulunmuştur.

Çalışmamızda tüm hastalar değerlendirildiğinde cinsiyetin, ameliyat yaşının, hastada ameliyat öncesi dönemde sol ventrikül çıkış yolunda darlık olmasının, balon atriyal septostomi uygulamasının, iki aşamalı tamir sırasında pulmoner arter bandı uygulanmış olmasının, ameliyat sırasında Lecompte manevrası uygulanmış

olmasının ve geniş VSD varlığının hastalarda supravavüler pulmoner darlık gelişimi üzerine etkisi saptanmadı. Hastalar orta-önemli düzeyde supravavüler darlık gelişimi açısından ayrıca aynı değişkenler kullanılarak değerlendirildi. Orta ve ağır düzeyde pulmoner darlık gelişmesi üzerine de yukarıda belirtilen etmenlerin etkisi saptanmadı. Prifti ve ark. (35), pulmoner arterin perikard yaması kullanılmadan tamiriyle, Jatene öncesi dönemde orta derecede pulmoner arter darlığıyla ve bir ayın altındaki Jatene ameliyatı yaşıyla ameliyat sonrası dönemde pulmoner arter darlığı gelişmesi arasında güçlü bir ilişki olduğunu öne sürmüşlerdir. Bove ve ark. (75) ise hemodinamik olarak anlamlı VSD ile Jatene ameliyatı sonrası dönemde pulmoner darlık gelişimi arasında ilişki olduğunu öne sürmüştür. Bu durumu yeni oluşturulan aort ve pulmoner arterdeki çap uygunsuzluğu ve genişlemiş aort kökünün pulmoner arteri öne iterek gerilime sebep olmasıyla açıklamışlardır. Çalışmamızda tanımlanan etmenlerle pulmoner arter darlığı gelişimi arasında ilişki saptanmamıştır.

Jatene ameliyatı sonrası hastaların izlemlerinde yeni oluşturulan aort kökünde genişleme ve aort yetersizliği sıklıkla saptanan bir diğer komplikasyondur (34,43,71,76-78). Bazı hastalarda izlem süresinin uzamasıyla aort kökü genişlemesi ve aort yetersizliği ilerleyici bir özellik gösterir. Bazı hastalarda ise aort kökü ve aort kapağına yönelik cerrahi düzeltme gereksinimi olabilir (34,71,76). Fricke ve ark. (60) ortalama izlem süresinin 10,6 yıl olduğu ve 618 hastayı kapsayan çalışmalarında, izlemlerindeki son ekokardiyografilerinde hastaların %25,6'sında hafif ve %1,1'inde orta derecede aort yetersizliği saptanmış olup, hiçbir hastada önemli aort yetersizliği saptanmamıştır. Losay ve ark. (43) Jatene ameliyatı geçiren 1 156 hastada yaptıkları bir diğer çalışmada ortalama 6 yıllık izlemlerinde hastaların %14,9'unda (172 hasta) aort yetersizliği saptanmış olup; yetersizlik 104'ünde eser, 43'ünde hafif, 19'da orta ve 6'sında önemli derecededir. Kompleks transpozisyon, pulmoner arter bant uygulaması, eşlik eden aort koarktasyonu ve kesintili arkus aorta varlığı, Jatene öncesi pulmoner-aort çapı uyumsuzluğunun varlığı ve Jatene yaşının büyük olması ameliyat sonrası dönemde aort yetersizliği gelişimi için risk etmeni olarak değerlendirilmiştir. Vandekerckhove ve ark. (77) ortalama izlem süresinin 19,9 yıl olduğu ve 39 hastayı kapsayan çalışmasında hastaların %65'inde aort kökünde belirgin genişleme saptanmıştır. İzlem boyunca hiçbir hastada önemli aort

yetersizliđi gelişmezken, hastaların %13'ünde hafif ve %15'inde orta aort yetersizliđi gelişmiştir. Ayrıca hastalarda aort yetersizliđi gelişimi ile aort kökündeki genişleme arasında kuvvetli bir ilişki saptanmıştır. Michalak ve ark. (78) ortalama 13,5 yıldır izledikleri 172 hastada yaptıkları çalışmada ise hastaların %76'sında yeni oluşturulan aortta yetersizlik saptanmış olup; yetersizlik hastaların %27'sinde eser, %42'sinde hafif, %7'sinde orta ve %0,6'sında önemli düzeydedir. Ayrıca araştırmacılar aort kökü çapını, Jatene uygulanmış hastalarda sağlıklı çocuklardan daha geniş saptamış ancak aort kökü genişlemesi ile aort yetersizliđi gelişmesi arasında ilişki saptamamışlardır. Prifti ve ark. (35) çalışmasında ise erkek cinsiyet, Jatene ameliyatı ile eş zamanlı aort koarktasyonu ya da kesintili arkus aorta tamirinin yapılmış olması ve bizim çalışmamızda olduğu gibi iki aşamalı Jatene ameliyatı uygulanan hastalarda ilk aşamada pulmoner arter bandı uygulanmış olması ile aort yetersizliđi gelişimi arasında anlamlı bir ilişki saptanmıştır.

Çalışmamızda Jatene ameliyatı sonrası erken dönemde 11 hastada (%13,6) aort kökü genişti. Hastaların 49'unda (%60,5) aort yetersizliđi saptandı. Aort yetersizliđi yedi hastada (%8,7) eser, 39 hastada (%48,1) hafif ve üç hastada (%3,7) orta derecede idi; önemli aort yetersizliđi saptanmadı. İzlemede aort kökünde genişleme olan hasta sayısı 26'ya (%32,1) yükseldi. Hastalarımızın izlemedeki son ekokardiyografik incelemesinde ise 57 hastada (%70,3) aort yetersizliđi saptandı. Aort yetersizliđi 11 hastada (%13,6) eser, 41 hastada (%50,6) hafif, dört hastada (%4,9) orta ve bir hastada önemli derecede idi. Literatürle kıyaslandığında olgularımızda aort yetersizliđi sıklığı daha fazladır ancak aort yetersizliklerinin çok büyük bir kısmını eser ya da hafif yetersizlik oluşturmaktadır. Tüm hastalar değerlendirildiğinde aort yetersizliđi gelişimi üzerinde cinsiyetin, ameliyat yaşının, eşlik eden sol ventrikül çıkış yolu darlığının, balon atriyal septostomi uygulamasının, geniş VSD varlığının ve pulmoner arter bant uygulamasının etkisi saptanmamıştır. Hastaların aort kökünde genişleme olması ile aort yetersizliđi gelişimi arasında ise anlamlı bir ilişki saptanmıştır. Hastalar ayrıca eser-hafif ve orta-önemli aort yetersizliđi gelişmiş olanlar şeklinde iki grupta incelendiğinde iki aşamalı Jatene ameliyatı sırasında pulmoner arter bandı uygulaması ile orta ve ağır düzeyde aort yetersizliđi gelişimi arasında anlamlı ilişki saptandı. Bilindiğı gibi sağlıklı kişilerde

yapılan Doppler ekokardiyografik incelemelerde pulmoner kapakta sıklıkla eser veya hafif yetersizlik saptanabilmektedir. Ancak aynı yöntemlerle yapılan incelemelerde saptanan aort yetersizliği patolojiktir ve sağlıklı kişilerde gözlenmez. Bu duruma, aort kapağından farklı bir yapıya sahip olan pulmoner kapağın önünde pulmoner arter bandı ile oluşturulan basınç yükünün bu kapağı daha da zorlaması ve bu hastalarda pulmoner arter bandı uygulamasının yeni aort kapağında daha fazla yetersizlik oluşturmamasının yol açtığı düşünüldü. Cinsiyetin, ameliyat esnasındaki yaşın, sol ventrikül çıkış yolu darlığının, balon atriyal septostomi uygulanmasının, geniş VSD varlığının ve aort kökü genişlemesinin ise orta-önemli aort yetersizliği gelişimi üzerine etkisi saptanmadı.

Jatene ameliyatı sonrasında supravalvüler aort darlığı geç dönemde gözlenen oldukça nadir bir komplikasyondur ve literatürde yer alan hastalar olgu bildirimi şeklindedir (79,80). Hastalarımızın ilk yapılan ekokardiyografilerinde altı hastada (%7,4) hafif aort darlığı saptandı; orta ve önemli aort darlığı saptanmadı. Hastalarımızın izlemdeki son ekokardiyografilerinde ise altı hastada (%7,4) hafif ve bir hastada önemli aort darlığı saptandı.

Jatene ameliyatı sonrasında ikincil cerrahi müdahale sıklığı %5 ile %10 arasında değişmektedir ve bu müdahalelerin büyük çoğunluğu ameliyat sonrası ilk yıl içerisinde uygulanır (26,54). Bu dönemi ikincil cerrahi müdahale sıklığının göreceli olarak daha az olduğu bir dönem izler. İkinci dönem sonrasında ikincil cerrahi müdahale gereksinimi yeni geliştirilen aortta zamanla gelişen yetersizlik nedeni ile tekrar artış gösterebilir (34). Çalışmamızda 12 (%14,8) hastada toplam 14 ikincil müdahale gereksinimi olmuş, bu müdahalelerin dokuzu (%11,1) kateter anjiyografi ile ve beşi cerrahi (%6) olarak gerçekleştirilmiştir. Beş hastada supravalvüler pulmoner darlığın giderilmesine yönelik olarak balon anjiyoplasti uygulandı; üç hastada (%60) işlemten yetersiz yanıt alındı. Yetersiz yanıt alınan hastalardan ilkinde daha sonrasında stent takıldı, bir diğerine ise pulmoner arterin cerrahi tamiri yapıldı. Üçüncü hastamız ise izlenmektedir. Bir hastamıza ise öncesinde balon uygulanmaksızın stent uygulandı. İkincil müdahale olarak cerrahi uygulanan diğer üç hastada ise ilkinde tek başına anastomoz yerinde ana pulmoner arter tamiri, ikincisinde ana pulmoner arter tamiri ve subpulmonik darlık giderilmesi

ve üçüncüsünde ise ana pulmoner arter ve sağ pulmoner arter tamiri yapıldı. Supravalvüler darlığa yönelik ikincil cerrahi uygulanan hastalara Jatene ameliyatından 1 yıl 8 ay, 9 yıl, 11 yıl 10 ay ve 7 yıl 2 ay sonra cerrahi uygulanmıştı. Bir hastamıza ise Jatene ameliyatından 4 yıl 9 ay sonrasında ikinci koroner baypas uygulanmıştır. Hastalarımızda literatürden farklı olarak Jatene ameliyatı sonrası ilk yılda artmış ikincil cerrahi müdahale gereksinimi gözlenmemişken, ikincil müdahale gereksinimi birinci yıl sonrasında ortaya çıkmıştır. İkincil cerrahi müdahale gereksinimi olan hastaların tamamı doğum sonrası ilk bir ay içerisinde Jatene ameliyatı geçirmiş olan basit transpozisyonlu hastalardır.

Literatürde Jatene ameliyatı sonrası gelişen pulmoner darlığın balon anjiyoplasti ile giderilmesindeki başarı oranları ile ilgili farklı çalışmalar bulunmaktadır. Saxena ve ark. (81) yayınladıkları, yaşları on ay ile üç yaş arasında değişen beş hastada uyguladıkları sekiz pulmoner balon anjiyoplastiyi içeren çalışmasında balon anjiyoplasti uygulanmış olan hastaların tamamında yöntem başarısız olmuş; Zeevi ve ark. (82) çalışmasında ise Jatene ameliyatı sonrası supravalvüler darlık gelişen beş hastadan sadece birinde işlem başarılı olmuştur ve çalışmacılar Jatene ameliyatı sonrası gelişen pulmoner darlığın balon anjiyoplasti ile düzeltilmeye uygun olmadığı sonucuna varmışlardır. Ancak Nakanishi ve ark. (36) 39 hastada yaptığı bir diğer çalışmada ise pulmoner balon anjiyoplasti ile hastaların %50'sinde başarılı sonuçlar alınmıştır. Çalışmada balon anjiyoplastinin başarılı olduğu hasta grubu ile başarısız olan hasta grubu kıyaslandığında, başarılı olduğu grupta anjiyoplasti sırasındaki ortalama yaşın daha düşük olduğu ve Jatene ameliyatı sonrası balon anjiyoplasti uygulanana kadar geçen sürenin daha kısa olduğu gözlenmiştir. Pulmoner balon anjiyoplasti, düşük komplikasyon oranlarına sahip olması ve cerrahi müdahaleyi geciktirebilmesi dolayısıyla özellikle de pulmoner darlığın ana pulmoner arterde olduğu hastalarda ilk tercih tedavi yöntemi olarak önerilmiştir. Pulmoner arter dallarında gelişen darlıklarda ise balon anjiyoplasti uygulaması yöntemin başarısız olması nedeniyle önerilmemekte, bu hastalarda stent uygulanması tercih edilmektedir (37).

Çalışmamızda aort koarktasyonu olan bir hastamızda Jatene ameliyatı sırasında koarktasyon tamiri yapılmış ve ameliyattan 19 ay sonra gelişen

rekoarktasyona balon anjiyoplasti uygulanmıştır. Bu tarz hastalarda önceki ameliyattan kaynaklanan skar dokusu ikincil bir cerrahi müdahaleyi zorlaştırır. Ayrıca rekoarktasyona balon uygulaması sonrası anevrizma oluşma sıklığı görece daha düşük olduğundan bu tarz hastalarda balon uygulaması ilk tercih edilen tedavi yöntemidir.

Jatene ameliyatında koroner arterler ait oldukları aort kökünden alınarak yeni oluşturulan aort köküne nakledilir. Ancak BAT'a eşlik eden koroner anomaliler bu durumu zorlaştırabilir. Tüm BAT olgularının yaklaşık %8-10'unda koroner arterlerde geç dönemde daralma veya tıkanıklık geliştiği bilinmektedir ve bu durum ciddi klinik sonuçlara sebep olabilir (83). Pedra ve ark. (84) Jatene ameliyatı geçiren 20 belirtisiz hastada ileriye dönük olarak yaptıkları çalışmada, 9,5 yıllık izlem sonrası yapılan değerlendirmede tüm hastaların koroner arterlerinin proksimal kısımlarında çevresel hücre proliferasyonu saptanmış ve bu değişikliklerin erken ateroskleroz gelişiminin habercisi olduğu düşünülmüşlerdir. Jatene ameliyatı sonrası kalbin denervasyonuna bağlı olarak hastalar tipik göğüs ağrısı kliniği göstermezler. Buna bağlı olarak olası bir koroner komplikasyona bağlı miyokard iskemisinin tanısını koymak güçleşir ve zamanında müdahale edilemez. Ancak yine de olası koroner komplikasyonların erken tanısı için rutin koroner anjiyografi yapılması konusunda araştırmacılar arasında fikir birliği yoktur. Angeli ve ark. (85) Jatene ameliyatı sonrası ilk 2-3 yıl içerisinde rutin koroner anjiyografi yapılmasını önermektedir. Bu yöntemde amaç olası koroner darlıkları erken dönemde saptamak ve revaskülarizasyon için yapılacak müdahalelerin başarı şansını arttırmaktır. Ancak birçok araştırmacı ve merkez koroner komplikasyonların izleminde daha az invaziv yöntemlerin kullanılmasını önermektedir. Tanısal koroner anjiyografi sadece seçilmiş hasta grubunda klinik şüphe varlığında uygulanmalıdır. Bu amaçla çok kesitli koroner BT ve miyokard perfüzyon sintigrafisi de seçilmiş hasta gruplarında güvenle uygulanabilir (86,87). Çalışmamızda da seçilmiş hastalarda koroner anjiyografi, çok kesitli koroner tomografi ve miyokard perfüzyon sintigrafisi yapıldı.

Çalışmamızda 2 hastaya Jatene ameliyatı sırasında sol iç meme arteri ile sol ön inen arter arasına baypas yapıldı. Bu hastalardan birinde izlemde sorun olmadı, ancak diğerinde sol iç meme arteri greftinin tıkanması üzerine Jatene ameliyatından

4 yıl 9 ay sonra bu kez sağ iç meme arteri (RIMA) kullanılarak baypas yapıldı. İkinci baypas ameliyatından 6,5 yıl sonra yapılan kontrol anjiyografide sağ iç meme arter greftinde de darlık geliştiği, sol koroner arterin sağ koroner arterden gelen kollateraller yardımı ile kanlandığı gözlemlendi.

Hastalarımızın Jatene ameliyatı sonrası erken dönemde yapılan ilk ekokardiyografik incelemelerinde sol ventrikül kısalma fraksiyonu ortalama %  $37,4 \pm 5,3$  saptandı ve bir hastada kasılmada hafif azalma saptandı. İzlemde bu hastanın sol ventrikül kasılması düzeldi. Hastalarımızın son ekokardiyografilerinde kısalma fraksiyonu ortalama %  $36,6 \pm 4,4$  olarak saptandı ve hepsinin sol ventrikül kasılması normaldi. Atriyal “switch” ameliyatları sonrası orta ve uzun dönemde gelişen sağ ventrikül kasılma bozukluğu bu ameliyatların bilinen bir komplikasyonu olup, bu hastalarda aynı zamanda sol ventrikülde de kasılma bozukluğu gelişebilmektedir (88). Sağ ve sol ventrikül kasılmasının korunuyor olması Jatene ameliyatının atriyal “switch” ameliyatlarına olan üstünlüklerindendir.

## 6. SONUÇ

1. Hastalarımızın tanı yaşları 1 gün ile 5,5 yaş arasında değişmekteydi ve ortancası 4 gündü.
2. Elli altı hasta (%69,1) erkek; 25 hasta (%30,9) kızdı (Erkek/kız oranı: 2,2/1).
3. Hastalarımızın 61'i (%75,3) VSD'siz veya hemodinamik olarak küçük VSD'li (40'ı VSD'siz; 21'i küçük VSD'li) basit transpozisyon hastaları; 20'si (%24,3) hemodinamik olarak anlamlı VSD'si olan BAT hastalarıydı. Hemodinamik olarak anlamlı VSD'si olan BAT hastaları, basit transpozisyon hastalarına kıyasla daha geç tanı almaktaydı.
4. Hastalarımızın 62'sinde (%76,5) olağan koroner yapı, 19'unda (%23,5) koroner anomali saptandı. Yedi hastada (%8,7) sağ koroner arterden kaynaklanan sirkumfleks arter, dört hastada (%4,9) koroner arterlerin intramural seyri, altı hastada (%7,4) tek koroner ostium, iki hastada (%2,5) ise sağ koroner ve sirkumfleks arterlerin kendilerine ait olmayan sinüslerden çıkışı saptandı. Basit transpozisyonlu ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan hasta grupları arasında koroner anomali sıklık ve çeşitleri açısından anlamlı fark saptanmadı.
5. Hastaların 37'sinde (%45,7) PFO, 35'inde (%43,2) ASD, 65'inde (%80,2) PDA, dokuzunda (%11,1) sol ventrikül çıkış yolunda darlık, birinde (%1,2) aort koarktasyonu, birinde (%1,2) kesintili arkus aorta, üç hastada (%3,7) triküspid kapakta ve bir hastada (%1,2) mitral kapakta yetersizlik gözlemlendi. Basit transpozisyonlu ve hemodinamik anlamlı VSD'si olan hasta grupları arasında PFO, ASD, PDA, mitral yetersizlik ya da triküspid yetersizlik sıklığı açısından anlamlı fark saptanmadı.
6. Sol ventrikül çıkış yolunda darlık, hemodinamik anlamlı VSD'si olan BAT hastalarında, basit transpozisyon hastalarına oranla daha sıklı.
7. Yirmi beş hastaya (%30,9) balon atriyal septostomi uygulandı.
8. Hastalarımızdan 74'üne (%91,3) tek aşamalı Jatene ameliyatı ve yedi hastaya (%8,7) iki aşamalı Jatene ameliyatı uygulandı.
9. Hastaların Jatene ameliyatı yaşları 1 gün ile 6,4 yıl arasında değişmekteydi ve ortalama 17 gündü. Ameliyat esnasında hastaların ağırlıkları 2760 gr ile 17 kg

arasında değişmekteydi ve ortalanca 3650 gr'dı. Basit transpozisyon hastalarına, hemodinamik olarak anlamlı VSD'si olan BAT hastalarına oranla daha erken yaşta Jatene ameliyatı uygulanmışken, iki grubun ameliyat sırasındaki ağırlıkları arasında anlamlı fark saptanmadı. Bu durumun VSD'ye bağlı kalp yetersizliği ve kilo alımında yetersizliğe bağlı olabileceği düşünüldü.

10. Jatene ameliyatı sırasında 69 hastada (%85,2) Lecompte manevrası uygulandı.
11. Ortalama kardiyopulmoner baypas süresi  $175 \pm 61$  dk, ortalama aortik çapraz klemp süresi  $100 \pm 43$  dk idi. Basit transpozisyon hastaları ile kıyaslandığında, hemodinamik anlamlı VSD'si olan hastalarımızda Jatene ameliyatı sırasında ortalama kardiyopulmoner baypas süresi ve aort çapraz klemp süresi daha uzundu. Bu durum Jatene ameliyatı ile eş zamanlı olarak eşlik eden VSD ve diğer anomalilerin tamirinin yapılmasına bağlandı.
12. Jatene ameliyatı sırasında iki hastaya koroner arter baypası yapıldı. Koroner baypas uygulanan hastaların ilki intramural seyirli sol ön inen dala ve ikincisi tek koroner çıkışa sahipti.
13. Hastalarımızın izlem süresi dört ay ile 22 yıl arasında değişmekteydi (655 hasta yılı) ve ortancası 7,9 yıldı. Altmış bir hastanın (%75,3) izlem süresi üç yıldan uzundu.
14. Hastalarımızda pulmoner darlık, Jatene ameliyatı sonrasında ikinci sıklıkta saptanan, fakat en sık ikincil müdahale gereksinimi olan komplikasyondur. Jatene ameliyatı sonrası ilk ekokardiyografide hastaların 47'sinde (%58) pulmoner darlık saptanmazken, 34'ünde (%42) pulmoner darlık saptandı. Pulmoner darlık 28 hastada hafif (%34,6), dört hastada orta (%4,9) ve iki hastada (%2,5) önemli derecedeydi. Pulmoner darlığı olan hastaların hepsinde supralvüler darlık vardı, üç hastada valvüler ve beş hastada subvalvüler darlık supralvüler darlığa eşlik ediyordu. İzlemdeki en son ekokardiyografide hastaların 30'unda (%37) pulmoner arterde darlık saptanmazken 51'inde (%63) pulmoner darlık saptandı. Pulmoner darlık 34 hastada hafif (%42), dokuz hastada orta (%11,1) ve sekiz hastada (%9,9) önemli derecedeydi. Pulmoner darlık olan hastaların hepsinde (%63)

supravalvüler darlık vardı, üç hastada (%3,7) valvüler ve üç hastada (%3,7) subvalvüler darlık supravalvüler darlığa eşlik ediyordu.

15. Tüm hastalar değerlendirildiğinde cinsiyetin, ameliyat yaşının, hastada ameliyat öncesi dönemde sol ventrikül çıkış yolunda darlık olmasının, balon atriyal septostomi uygulamasının, iki aşamalı tamir sırasında pulmoner arter bandı uygulanmış olmasının, ameliyat sırasında Lecompte manevrası uygulanmış olmasının ve geniş VSD varlığının hastalarda supravalvüler pulmoner darlık gelişimi üzerine etkisi saptanmadı. Ayrıca hastalarımızda orta-önemli düzeyde supravalvüler pulmoner darlık gelişmesi üzerinde de benzer etmenlerin etkisi saptanmadı.
16. Jatene ameliyatı sonrası ilk ekokardiyografide 11 hastada (%13,6) aort kökü genişleme saptanmışken izlemdeki en son ekokardiyografide aort kökünde genişleme olan hastaların sayısı 26'ya (%32,1) ulaştı. İki aşamalı Jatene ameliyatı sırasında pulmoner arter bandı uygulanmış olması ile aort kökü genişlemesi arasında ise istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı ( $p=0,005$ ).
17. Hastalarımızda aort yetersizliği, Jatene ameliyatı sonrasında en sık saptanan komplikasyondur. Jatene ameliyatı sonrası ilk ekokardiyografide hastaların 32'sinde (%39,5) aort yetersizliği saptanmazken, 49'unda (%60,5) aort yetersizliği saptandı. Aort yetersizliği yedi hastada (%8,7) eser, 39 hastada (%48,1) hafif ve üç hastada (%3,7) orta derecede idi, önemli aort yetersizliği saptanmadı. İzlemde en son yapılan ekokardiyografilerinde hastaların 24'ünde (%29,7) aort yetersizliği saptanmazken, 57'sinde (%70,3) aort yetersizliği saptandı. Aort yetersizliği 11 hastada (%13,6) eser, 41 hastada (%50,6) hafif, dört hastada (%4,9) orta ve bir hastada önemli idi. Çalışmamızda aort yetersizliklerinin çok büyük kısmını eser ya da hafif yetersizlikler oluşturmaktaydı.
18. Tüm hastalar değerlendirildiğinde aort yetersizliği gelişimi üzerinde cinsiyetin, ameliyat yaşının, eşlik eden sol ventrikül çıkış yolu darlığının, balon atriyal septostomi uygulamasının, geniş VSD varlığının ve pulmoner arter bandı uygulamasının etkisi saptanmadı, aort kökü genişlemesi ile aort yetersizliği gelişimi arasında ise anlamlı bir ilişki saptandı ( $p=0,042$ ). Ayrıca

hastalarımızda Jatene ameliyatı öncesinde pulmoner arter bandı uygulaması ile orta-önemli aort yetersizliği gelişimi arasında anlamlı bir ilişki saptandı.

19. Çalışmamızda 12 hastamızda (%14,8) 14 ikincil müdahale gereksinimi oldu; bu müdahalelerin dokuzu kateter yardımı ile, beşi cerrahi olarak uygulandı. İkincil müdahalelerin 11'i pulmoner darlığın giderilmesine, ikisi koroner sorunlara ve biri rekoarktasyona yönelikti. Aort kapağına yönelik herhangi bir ikincil müdahale uygulanmadı.
20. Çalışmamızda ikincil müdahalesiz izlem süresi  $11,9 \pm 0,88$  yıldır ve 1., 5., 10. yıllarda ikincil müdahalesiz hasta oranları %94, %93 ve %80'dir.

## 7. KAYNAKLAR

1. Bernstein D. Epidemiology and genetic basis of congenital heart disease. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, Behrman RE, editors. Nelson Textbook of Pediatrics Nineteenth Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.p.1549-50.
2. Samanek M, Slavik Z, Zborilova B, Hrobonova V, Voriskova M, Skovranek J. Prevalence, treatment and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91823 live-born children. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 205-11.
3. Neches WH, Park SC, Ettegui JA. Transposition of great arteries. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SH, editors. The Science and Practice of Pediatric Cardiology Second Edition. Baltimore: Williams&Wilkins Publishers; 1998.p.1463-1503.
4. Wernovsky G. Transposition of the great arteries. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. Moss&Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2008.p.1038-87.
5. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol* 1975; 28: 461-4.
6. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. New technique without use of a prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 629-31.
7. Kramer HH, Majewski F, Trampisch HJ, Rammos S, Bourgeois M. Malformation patterns in children with congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1987; 141: 789-95.
8. Nora JJ, Nora AH. The evolution of specific genetic and environmental counseling in congenital heart diseases. *Circulation* 1978; 47: 205-13.
9. Bianca S, Ettore G. Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries

- and possible agricultural environmental risk factors. *Images Paediatr Cardiol* 2001; 8: 10-14.
10. Sampayo F, Pinto FF. The sex distribution of congenital cardiopathies. *Acta Med Port* 1994; 7: 413-8.
  11. Becerra JE, Khoury MJ, Cordero JF, Erickson JD. Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects: a population-based case-control study. *Paediatrics* 1990; 85: 1-9.
  12. Abu-Sulaiman RM, Subaih B. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 137-40.
  13. Loffredo CA, Silbergeld EK, Ferencz C, Zhang J. Association of transposition of the great arteries in infants with maternal exposures to herbicides and rodenticides. *Am J Epidemiol* 2001; 153: 529-36.
  14. Okuda H, Nagao T. Cardiovascular malformations induced by prenatal exposure to phenobarbitals in rats. *Congenit Anom* 2006; 46: 97-104.
  15. Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, Jonas RA, Mavroudis C, Blackstone EH. Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12–17 years after repair. *Eur J of Cardiothorac Surg* 2003; 24: 1-10.
  16. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Complete transposition of the great arteries. In: Kirklin JW, Barrat-Boyes BG, eds. *Cardiac Surgery*. New York: Churchill Livingstone; 1993.p.1383-1467.
  17. Park SC, Neche WE, Zuberbuhler JR, Mathews RA, Lenox CC, Fricker FJ. Echocardiographic and hemodynamic correlation in transposition of the great arteries. *Circulation* 1978; 57: 291-8.
  18. Chiu IS, Anderson RH, Macartney FJ, de Leval MR, Stark J. Morphologic features of an intact ventricular septum susceptible to subpulmonary obstruction in complete transposition. *Am J Cardiol* 1984; 11: 1633-8.

19. Yacoub MH, Radley-Smith R. Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. *Thorax* 1978; 33: 418-24.
20. Chiu IS, Chu SH, Wang JK, et al. Evolution of coronary artery pattern according to short axis aorta-pulmonary rotation: a new categorization for complete transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 250-8.
21. Mayer JE Jr, Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR, Wernovsky G. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 1990; 82: 139-45.
22. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation* 2002; 106: 2575-80.
23. Park SC, Zuberbuhler JR, Neches WH, Lenox CC, Zoltun RA. A new atrial septostomy technique. *Cath Cardiovasc Diag* 1975; 1: 195-201.
24. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation* 1969; 39: 83-95.
25. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI. Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition: patients, support, procedural and institutional risk factors. *Circulation* 1992; 86: 1501-15.
26. Wernovsky G, Mayer JE, Jonas RA, et al. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 289-302.
27. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries. *Circulation* 2013; 127: 331-9.
28. Jacobs JP, Jacobs ML, Mavrodis M, et al. Transposition of the great arteries: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital

- heart database of the society of thoracic surgeons. *World J Pediatr Cong Heart Surg* 2011; 2: 19-31.
29. Blume ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1702-9.
30. Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Kirvassilis G, Berggren H, Hazekamp M. The arterial switch operation in Europe for d-transposition of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 633-9.
31. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 871-8.
32. Prandsetter C, Hofer A, Lechner E, Mair R, Sames-Dolzer E, Tulzer G. Early and mid-term outcome of the arterial switch operation in 114 consecutive patients: a single centre experience. *Clin Res Cardiol* 2007; 96: 723-9.
33. Scott WA, Fixler DE. Effect of center volume on outcome of ventricular septal defect closure and arterial switch operation. *Am J Cardiol*. 2001; 88: 1259-63.
34. Losay J, Touchot A, Serraf A. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2001; 104: 121-6.
35. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Euro J Cardio Thorac Surg* 2002; 22: 864-73.
36. Nakanishi T, Matsumoto Y, Seguchi M, Nakazawa M, Imai Y, Momma K. Balloon angioplasty for postoperative pulmonary artery stenosis in transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 859-66.
37. Formigari R, Santoro G, Guccione P. Treatment of pulmonar artery stenosis after arterial switch operation: stent implantation vs. balloon angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000; 50: 207-11.

38. Jatene MB, Jatene IB, de Oliveira PM, et al. Prevalence and surgical approach of supravulvular pulmonary stenosis after Jatene operation for transposition of great arteries. *Arq Bras Cardiol* 2008; 91: 17-24.
39. McMahon CJ, Ravekes WJ, Smith EO, et al. Risk factors for neo-aortic root enlargement and aortic regurgitation following arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 329-35.
40. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation* 2004; 110: 128-32.
41. Formigari R, Toscano A, Gairdini A, et al. Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1753-9.
42. Marino BS, Wernovsky G, McElhinney DB, et al. Neo-aortic valvar function after arterial switch. *Cardiol Young* 2006; 16: 481-9.
43. Losay J, Touchot A, Capderou A, et al. Aortic valve regurgitation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 2057-62.
44. Ou P, Mousseaux E, Azarine A, et al. Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multi slice computed tomography in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 639-43.
45. Tanel RE, Wernovsky G, Landzber ML, et al. Coronary artery abnormalities detected by cardiac catheterization after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1995; 76: 153-7.
46. Tsuda E, Imakita M, Yagihara T, et al. Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1992; 124: 1551-7.

47. Weindling SN, Wernowsky G, Colan SD, et al. Myocardial perfusion, function and exercise tolerance after the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23: 424-33.
48. Acar P, Mounoury C, Bonnet D, et al. Comparison of myocardial perfusion single-photon emission computed tomography with coronary artery angiography after arterial switch operation. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1425-7.
49. Sugiyama H, Tsuda E, Ohuchi H, Yamada O, Shiraishi I. Chronological changes in stenosis of translocated coronary arteries on angiography after the arterial switch operation in children with transposition of the great arteries: comparison of myocardial scintigraphy and angiographic findings. *Cardiol Young* 2015; 21: 1-6.
50. Hui L, Chau AK, Leung MP, et al. Assessment of left ventricular function long term after arterial switch operation for transposition of the great arteries by dobutamine stress echocardiography. *Heart* 2005; 91: 68-72.
51. Cheatham JP. Pulmonary stenosis. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SH, editors. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology Second Edition*. Baltimore: Williams&Wilkins Publishers; 1998.p.1207-56.
52. Latson LA. Aortic stenosis: valvar, supravalvar and fibromuscular subvalvar. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SH, editors. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology Second Edition*. Baltimore: Williams&Wilkins Publishers; 1998.p.1257-76.
53. Feigenbaum H. *Echocardiograph*. 5th ed. Pennsylvania: Lea& Febiger; 1993.p. 282-93.
54. Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1692-7.
55. Hövels-Gürich HH, Seghaye MC, Ma Q, et al. Long term results of cardiac and general health status in children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 935-43.

56. Shuler CO, Tripathi A, Black GB, Park YM, Jerrell JM. Individual risk factors and complexity associated with congenital heart disease in a pediatric medicaid cohort. *South Med J* 2013; 106: 385-90.
57. Lacour-Gayet F. Complexity stratification of the arterial switch operation: a second learning curve. *Cardiol Young* 2012; 22: 739-44.
58. Sim EKW, Son JAM, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ. Coronary artery anatomy incomplete transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 890-4.
59. Pasquini L, Parness IA, Colan SD, Wernovsky G, Mayer JE, Sanders SP. Diagnosis of intramural coronary artery in transposition of the great arteries using two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1993; 88: 1136-41.
60. Fricke TA, d'Udekem Y, Richardson M, et al. Outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: 25 years of experience. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 139-45.
61. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, Hazekamp MG. Thirty-year experience with the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2011; 92: 973-9.
62. Popov AF, Tirilomis T, Giesler M, et al. Midterm results after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a single centre experience. *J Cardiothorac Surg* 2012; 7: 83-9.
63. Hong SJ, Choi HJ, Kim YH, et al. Clinical features and surgical outcomes of complete transposition of the great arteries. *Korean J Pediatr* 2012; 55: 377-82.
64. Ma K, Hua Z, Yang K, et al. Arterial switch for transposed great vessels with intact ventricular septum beyond one month of age. *Ann Thorac Surg* 2014; 97: 189-95.
65. Boutin C, Wernovsky G, Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR, Colan SD. Rapid two stage arterial switch operation. Evolution of left ventricular

systolic mechanics late after an acute pressure overload stimulus in infancy. Circulation 1994; 90: 1294-1303.

66. Mavroudis C, Backer CL. Transposition of the great arteries. In: Mavroudis C, Backer CL, editors. Pediatric Cardiac Surgery. 3rd ed. Chicago: Mosby Inc; 2003.p. 442-75.
67. Akdeniz O, Ayabakan C, Yörüker U. Arteriyel “switch” ameliyatı yapılan büyük arter transpozisyonlu hastalarımızın izlemi; basit ve kompleks transpozisyon olgularının karşılaştırılması. Anadolu Kardiyol Derg 2011; 11: 726-31.
68. Ebels T, Meuzelaar K, Gallendat Huet RC, et al. Neonatal arterial switch operation complicated by intramural left coronary artery and treated by left internal mammary artery bypass graft. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 473-5.
69. Brackenbury E, Gardiner H, Chan K, Hickey M. Internal mammary artery to coronary artery bypass in paediatric cardiac surgery. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 14: 639-42.
70. Kitamura S, Kameda Y, Seki T, et al: Long-term outcome of myocardial revascularization in patients with Kawasaki coronary artery disease: A multicenter cooperative study. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 663-73.
71. Von Bernuth G. 25 years after the first arterial switch operation: midterm results. Thoracic and Cardiovasc Surgeon 2000; 48: 228-32.
72. Massin MM. Midterm results of the neonatal arterial switch operation : a review. J Cardiothorac Surg 1999; 40: 517-22.
73. Yacoub MH. The case for anatomic correction of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 3-6.
74. Nogi S, McCrindle BW, Boutin C, William WG, Freedom RM, Benson LN. Fate of the neopulmonary valve after the arterial switch operation in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 557-62.

75. Bove T, De Meulder F, Vandenplas G, et al. Midterm assessment of the reconstructed arteries after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 823-30.
76. Martin RP, Ettedgui JA, Qureshi SA, et al. A quantitative evaluation of aortic regurgitation after anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12: 1281-4.
77. Vandekerckhove KD, Blom NA, Lalezari S, et al. Long term follow up of arterial switch operation with an emphasis on function and dimensions of left ventricle and aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35: 582-7.
78. Michalak KW, Moll JA, Moll M, et al. The neo-aortic root in children with transposition of the great arteries after an arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; 43: 1101-8.
79. Maeda T, Koide M, Kunii Y, et al. Supravalvular aortic stenosis after arterial switch operation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2015; 21: 104-112.
80. Kitagawa T, Katoh I, Egawa Y, et al. Reconstructive surgery for supravalvular aortic stenosis after arterial switch operation for simple transposition in the early neonate. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1990; 38: 2341-6.
81. Saxena A, Fong LV, Ogilvie BC, Keeton BR. Use of balloon dilatation to treat supravalvar pulmonary stenosis developing after anatomical correction for complete transposition. *Br Heart J* 1990; 64: 151-5.
82. Zeevi B, Keane JF, Perry SB, Lock JE. Balloon dilatation of post-operative right ventricular outflow obstructions. *J Am Coll Cardiol* 1990; 14: 401-8.
83. Ou P, Khraiche D, Celemajer DS, et al. Mechanisms of coronary complications after arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145: 1263-9.
84. Pedra SR, Pedra CA, Abizaid AA, et al. Intracoronary ultrasound assessment late after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 2061-8.

85. Angeli E, Formigari R, Pace Nepeleona C. Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38: 714-20.
86. Oztunc F, Baris S, Adaletli İ, et al. Coronary events and anatomy after arterial switch operation for transposition of the great arteries: detection by 16-row multislice computed tomography angiography in pediatric patients. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2009; 32: 206-12.
87. Jemmali M, Marini D, Calcagni G, et al. Pediatric coronary artery bypass after arterial switch operation: noninvasive evaluation with ECG-gated 64-slice CT in routine practice. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 1398-9.
88. Takeuchi D, Nakanishi T, Kondo S, Nakazawa M. Left ventricular function in adult patients after the atrial switch operation for transposition of the great arteries. *J Cardiol* 2003; 41: 119-25.