

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

DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA
DÜZELTİCİ KALP AMELİYATLARINDAN SONRA
BÜYÜMENİN İZLENMESİ

UZMANLIK TEZİ

Dr. Emine AZAK

ANKARA - 2004



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

DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA
DÜZELTİCİ KALP AMELİYATLARINDAN SONRA
BÜYÜMENİN İZLENMESİ

UZMANLIK TEZİ

Dr. Emine AZAK

Tez Danışmanı
Prof. Dr. Kürşad TOKEL

ANKARA - 2004

TEŞEKKÜR

Eğitimim süresince bilgi ve deneyimlerinden faydalandığım değerli hocalarıma, bu araştırmanın gerçekleştirilmesinde katkılarını esirgemeyen Kardiyoloji ABD Başkanı Prof. Dr. Kürşad Tokel'e, Kardiyoloji ABD'dan Doç. Dr. Birgül Varan'a ve bugünlere gelmemde destekleriyle etkin olan aileme teşekkür ediyorum

İÇİNDEKİLER

	<u>Sayfa no</u>
ÖZET	IV
ABSTRACT	VII
KISALTMALAR VE SİMGELER	X
ŞEKİLLER	XII
TABLolar	XIII
01. GİRİŞ	1
02. AMAÇ	4
03. GENEL BİLGİLER	5
03.01. Doğumsal Kalp Hastalıklarına Genel Bakış	5
03.02. Büyüme	16
03.03. Beslenme ve Malnütrisyon	20
03.04. Doğumsal Kalp Hastalıkları ve Büyüme Geriliği	31
04. GEREÇ VE YÖNTEMLER	41
05. BULGULAR	47
06. TARTIŞMA	70
07. SONUÇLAR	88
08. KAYNAKLAR	91

ÖZET

Azak E, Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda düzeltici kalp ameliyatlarından sonra büyümenin izlenmesi, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Uzmanlık tezi, Ankara, 2004

Doğumsal kalp hastalığı (DKH) bulunan çocuklarda belirgin beslenme yetersizliği ve somatik gelişme geriliğinin olması uzun yıllardır dikkat çeken bir bulgu olmuştur. Doğumsal kalp hastalıklı çocuklardaki beslenme bozuklukları ve malnütrisyon büyüme geriliğinin en önemli sebebi olarak gösterilmektedir. Kardiyak lezyonun tipi veya hemodinamik anormalliğin cinsi büyüme geriliğinde rol oynasada bu bağlantı tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Konjestif kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve siyanotik tipte kalp hastalığı olanlar en belirgin büyüme geriliği örneğini gösterirler. Aort koarktasyonu ve pulmoner stenoz gibi obstrüktif tip lezyonlarda lineer büyüme daha az etkilenir. Mortalite ve morbiditeye etkisinin büyük olması nedeni ile malnütrisyon ve büyüme geriliğinin tanı ve tedavisi bu hastaların prognozunda ve yaşam standartlarının artmasında büyük önem kazanmıştır. Çeşitli araştırmalar, palyatif ve tüm düzeltme operasyonlarının sonucunda DKH'lı çocukların büyümelerinin düzeldiğini bildirmişlerdir.

DKH'lı çocukların büyüme özelliklerini araştırmak için; yaş ortalaması 8.7 ± 4.8 ay (1-17ay) arasında olan 28'i (% 46.7) kız, 32'si (% 53.7) erkek DKH'lığı tanısı almış toplam 60 olgu düzeltici ameliyatlar öncesinde ve sonrasındaki 45. gün, 3 ve 6. ay ile 1. yılın sonunda büyümeleri yönünden değerlendirildi. Kateter-anjiyografi sonucuna göre 60 olgunun 6'sı (% 10) siyanotik pulmoner hipertansiyonlu, 20'si (% 33.3) siyanotik pulmoner hipertansiyonu olmayan, 25'i (% 41.7) asiyanotik pulmoner hipertansiyonlu, 9'u (% 15) da asiyanotik pulmoner hipertansiyonu olmayan kalp hastalığı tipine sahipti. Tüm çocukların cerrahi operasyonlar öncesinde ve sonrasındaki kontrollerde vücut ağırlıkları, boyları ve baş çevreleri ölçülerek uyduğu persentil değerleri ve standart sapma skorları saptandı. Ayrıca son 3 günlük diyet alım öykülerinden ortalama kalori ve protein alım oranları hesaplandı. Waterlow sınıflamasına (yaşa göre boy, boya göre ağırlık) ile malnütrisyon süreleri, Gomez sınıflaması (yaşa göre ağırlık) ile de malnütrisyon

dereceleri tesbit edildi.

Tüm olgulardan ilk kontrolde tam kan sayımı, karaciğer - böbrek fonksiyon testleri, serum total protein, albumin, prealbumin, çinko, demir, demir bağlama kapasitesi, ferritin, transferrin, ve oksijen saturasyonu için, izlemde ise sadece postoperatif 45. gün, 6. ay ve 1. yılın sonunda tam kan sayımı, serum demiri, demir bağlama kapasitesi, ferritin, transferrin, albumin, prealbumin ve çinko değerleri için kan örnekleri alındı. Ayrıca ailenin sosyoekonomik düzeyi, bir yılda geçirilen enfeksiyon ve hastanede yatış sayısı, tedavide kullanılan ilaçlar ile anne eğitimi hakkında bilgi edinildi.

DKH'lıklı olgularımızın çoğunun (% 75) doğum ağırlıkları normal sınırlar içerisindeydi. Ameliyat öncesi dönemde siyanotik grup ile sol-sağ şantı olan grupta büyüme geriliği sık karşılaşılan bir problem olarak karşımıza çıktı. Siyanotik olgularda boy ve vücut ağırlığı birlikte etkilenirken, sol - sağ şanlı olgularda ise öncelikle vücut ağırlığının etkilendiği görüldü. Fakat tüm izlem süresince özellikle vücut ağırlığının diğer antropometrik ölçümlere göre daha fazla etkilenmesi dikkat çekiciydi. Olguların düzeltici ameliyatlar öncesindeki malnütrisyon durumlarına bakıldığında, akut malnütrisyon oranının tüm gruplarda daha fazla olduğu görüldü. Bu durumun çalışma grubunun 0 - 2 yaş arasındaki çocuklardan oluşması ile ilişkili olabileceği düşünüldü. Olgularımızda daha çok kalori alım eksikliği belirgin olduğundan hiçbirinde kwashiorkor tablosuna ait bulgular görülmedi. Ameliyat sonrasındaki 3. ay kontrolde olguların nütrisyonel durumlarının belirgin olarak iyileştiği ve sonuçta antropometrik ölçümlerinin, özellikle de vücut ağırlıklarının düzeldiği gözlemlendi. Nütrisyonel durumun düzelmesiyle birlikte serum prealbümin ve çinko düzeylerinin arttığı ve nütrisyonel demir eksikliği anemi bulgularının kaybolduğu görüldü. Bir yıllık izlemin sonunda 60 olgudan sadece 7'sinin (% 11) vücut ağırlığı, 3'ünün (% 5) boy uzunluğu ve baş çevresi 10 persentilin altında seyretti. Ayrıca bu 7 olgudan 5'inin (% 70) önemli rezidüel kardiyak defekt ile birlikte uzun süreli diüretik kullanma öykülerinin olması ve nütrisyonel olarak yaşına göre yetersiz kalori almaları da dikkat çekiciydi.

Özet olarak; ek gıda başlama zamanı, daha önce hastaneye yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, pulmoner hipertansiyonun varlığı ve yoğun bakım komplikasyonları

olguların ameliyat sonrası ilk 3 aylık dönemdeki n trisyonel durumlarını ve b y melerini etkiliyordu. Fakat izlemde ge irilen infeksiyon ve hastanede yatıř sayısı, diyetle alınan kalorinin azlıđı, preoperatif v cut ađırlık sds'inin d ř kl đ  ve geride rezid el kalp defektinin kalması t m s re  boyunca  ocuđun b y mesi ile  zellikle de kilo alımı ile yakından iliřkili olan fakt rler olarak dikkat  ekti. Ayrıca uzun d nemde d ř k sosyoekonomik d zey ile birlikte annenin eđitim ve beslenme bilgisinin yetersiz oluřunun da b y meyi etkilediđi g r ld .

Sonuc olarak; DKH'lıkl   ocuklarda d zeltici ameliyatlar ile altta yatan anormal hemodinamik bozukluđun ortadan kaldırılması ve iyi bir beslenme ile n trisyonel durumlarının d zeldiđi ve yařıtlarına uygun somatik b y me  rneđini yakaladıkları g r ld .

Anahtar kelimeler: Dođumsal kalp hastalıđı, b y me geriliđi, n trisyonel yetersizlik, d zeltici kalp ameliyatı

ABSTRACT

Azak E, The investigation of growth pattern in patients with congenital heart disease after corrective surgery

Baskent Universty Faculty of Medicine, Department of Pediatrics, Thesis, Ankara, 2004

The presence of somatic growth retardation and nutritional disorders in children with congenital heart disease (CHD) has long been recognized. Nutritional deficiency and malnutrition are claimed to be the most important cause of growth retardation. Although there is a relation between the type of cardiac lesion and hemodynamic abnormality, it has not been completely clarified. Those with congestive heart disease, pulmonary hypertension and cyanotic heart disease have the most marked growth retardation. Linear growth is influenced less from obstructive type lesions such as aorta coarctation and pulmonary stenosis. As malnutrition and growth retardation affect mortality and morbidity is important, their diagnosis and treatment has assumed great importance in prognosis and quality of life. Various studies have reported improvement in children with CHD, after palliative and corrective surgical operations.

In order to investigate the growth characteristics of children with CHD, overall 60 cases diagnosed with CHD and of whom 28 (46.7 %) were girls and 32 (53.7 %) were boys, between the ages of 8.7 ± 4.8 months (1-17) were evaluated in terms of growth at 45 days, 3 months, 6 months and 1 year postoperatively. According to the results of angiography, out of 60 cases 6 (10 %) had cyanotic heart disease with pulmonary hypertension, 20 (33.3 %) had cyanotic disease without pulmonary hypertension, 25 (41.7 %) cases had acyanotic heart disease with pulmonary hypertension and 9 (15 %) had acyanotic heart disease without pulmonary hypertension. Body weight, height and head circumference of all children were measured before and after operation and their percentiles and standard deviation scores were established. In addition, mean calorie and protein intake rates were calculated from the diet history of the last three days. Duration and degree of malnutrition were established with Waterlow classification (height for age and weight for height were determined) and Gomez

classification (weight for age), respectively. In all cases, blood samples were taken for the measurement of whole blood count, liver, kidney function tests, serum total protein, albumin, prealbumin, zinc, iron, iron binding capacity, ferritin, transferrin and oxygen saturation at the first control and for the measurement of WBC, serum iron, iron binding capacity, ferritin, transferrin, albumin, prealbumin and zinc levels at the control visits at 45 days, 6 months and 1 year. Information was obtained on the socioeconomic level of the family, infections in the previous year and the number of hospitalizations.

The majority of our cases with CHD (75 %) were within normal range of birth weight. In the preoperative period, growth retardation was frequently encountered in cyanotic group and those with left to right shunt. In cyanotic cases, both height and weight were affected together whilst in cases with left to right shunt, particularly body weight was affected. However, the fact that body weight was more vulnerable to the above effects during all period of follow up attracted our attention. When nutrition status was compared in groups before corrective surgery, it was seen that acute malnutrition rate was high in all groups. Kwashiorkor symptoms did not occur in any patient as deficiency of calorie was more pronounced in our patients. It was observed that at the control 3 months after the operation, nutritional status of the patients improved substantially, resulting in the improvement of antropometric measurements, notably body weight. Parallel to the improvement of nutritional status, serum prealbumin and zinc levels increased and the finding of nutritional iron deficiency disappeared. At one - year follow - up, it was observed that out of 60 cases, only 7 had body weight under 10th percentile (11 %), 3 had height (5 %) and head circumference under 10th percentile. In addition, 5 of these 7 cases had a history of long term diuretic use associated with residual cardiac defect and received inadequate calories for their age.

In conclusion, the time to begin supplementary food, the number of previous hospitalizations, the type of heart disease, the presence of pulmonary hypertension and complications in intensive care unit affected the nutritional status and

growth of the cases in the first three months after operation. However, during follow up period, the number of infections and previous hospitalizations, the inadequacy of the calories in diet, low body weight preoperatively, and residual heart defects were closely associated with the growth and especially weight gain of the child. Besides, it was established that in the long term, low socioeconomic level along with the education and the lack of nutritional information of the mother had an adverse effect on growth.

As a result, in children with CHD; after the correction of underlying abnormal hemodynamics with corrective operations, and a satisfactory nutrition program, nutritional status of the children improved and they were able to catch the growth rates of healthy children with at their ages.

Key words: Congenital heart disease, growth retardation, nutritionally insufficient, corrective cardiac surgery.

KISALTMALAR VE SİMGELER

AK	Aort Koarktasyonu
ASD	Atrial Septal Defekt
ASYE	Alt Solunum Yolu Enfeksiyonu
AS	Aort Stenoza
AV	Atriyo-Ventriküler
AVSD	Atriyo-Ventriküler Septal Defekt
BAS	Balon Atriyal Septostomi
BAT	Büyük Arterlerin Transpozisyonu
DORV	Double Outlet Right Ventricle (Çift Çıkımlı Sağ Ventrikül)
DKH	Doğumsal Kalp Hastalığı
EKG	Elektrokardiyografi
Fe	Demir
GİS	Gastrointestinal Sistem
GH:	Growth Hormone
Hb	Hemoglobin
HT	Hipertansiyon
ILGF-I	Insulin Like Growth Factor-I
IUBG	Intrauterin Büyüme Geriliği
KKY	Konjestif Kalp Yetmezliği
KKH	Konjenital Kalp Hastalığı
MAC	Mid Arm Circumflex
MCV	Mean Corpuscular Volume
PA	Pulmoner Atrezi
PDA	Patent Duktus Arteriosus
PEM	Protein Enerji Malnütrisyonu
Q_p	Pulmoner kan akımı
Q_s	Sistemik kan akımı
Q_p/Q_s	Akımlar oranı
RDW	Red cell distribution width

sds	Standart deviasyon skoru
TA	Triküspit Atrezisi
TAPVD	Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
TOF	Fallot Tetralojisi
TPN	Total Parenteral Nütrisyon
TSH	Thyroid Stimulating Hormone
TSF	Triceps Skinfold
TV	Tek Ventrikül
ÜSYE	Üst Solunum Yolu Enfeksiyonu
VSD	Ventriküler Septal Defekt
Zn	Çinko

ŞEKİLLER

<u>Şekil</u>	<u>Sayfa no</u>
Şekil 05. 1. Olguların kalp hastalığı tipine göre dağılımları	47
Şekil 06. 2. Olguların ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 1 yıllık izlemde serum ferritin düzeyleri	85
Şekil 06. 3. Olguların ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 1 yıllık izlemde serum çinko (Zn) düzeyleri	85
Şekil 06. 4. Olguların ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 1 yıllık izlemde serum prealbumin düzeyleri	86
Şekil 06. 5. Olguların ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 1 yıllık izlemde boy uzunluk sds'leri	86
Şekil 06. 6. Olguların ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 1 yıllık izlemde vücut ağırlık sds'leri	87
Şekil 06. 7. Olguların ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 1 yıllık izlemde baş çevresi persentilleri	887

TABLÖLAR

<u>Tablo</u>	<u>Sayfa no</u>
Tablo 03.1. Büyüme geriliği tanımları	18
Tablo 03.2. Welcome sınıflamasına göre nütrisyonel değerlendirme	27
Tablo 03.3. Waterlaw sınıflamasına göre nütrisyonel değerlendirme	27
Tablo 04.4. Olguların kalp hastalığı tipine göre sınıflandırılması	42
Tablo 04.5. Hastalık şiddeti sınıflamasında kullanılan parametreler	42
Tablo 04.6. Soldan - sağa şanlı hastaların Q_p/Q_s oranları	43
Tablo 05.7. Olguların hastalık şiddetine göre dağılımları	48
Tablo 05.8. Olguların ameliyat öncesi başvuru bulguları	49
Tablo 05.9. Olguların ameliyat öncesi malnütrisyon durumları	50
Tablo 05.10. Olguların ameliyat öncesi malnütrisyon dereceleri	50
Tablo 05.11. Ameliyat öncesi grupların vücut ağırlık persentil ve sds'leri	50
Tablo 05.12. Ameliyat öncesi grupların boy persentil ve sds'leri	51
Tablo 05.13. Olguların ameliyat öncesi baş çevresi persentilleri	51
Tablo 05.14. Kalp hastalığı tipine göre izlemde grupların	53
kronik malnütrisyon durumları	
Tablo 05.15. Kalp hastalığı tipine göre izlemde grupların	53
akut malnütrisyon durumları	
Tablo 05.16. Düzeltici ameliyatlar öncesinde grupların malnütrisyon dereceleri	54
Tablo 05.17. Ameliyat sonrası 1.5 aylık kontrolde grupların vücut ağırlık	55
persentil ve sds'leri	
Tablo 05.18. Ameliyat sonrası 1.5 aylık kontrolde grupların boy persentil	55
ve sds'leri	

Tablo 05.19.	Ameliyat sonrası 1.5 aylık kontrolde grupların baş çevresi 56 percentil ve sds'leri
Tablo 05.20.	Ameliyat sonrası 3. ay kontrolde grupların vücut ağırlık 57 percentil ve sds'leri
Tablo 05.21.	Ameliyat sonrası 3. ay kontrolde grupların boy percentil 57 ve sds'leri
Tablo 05.22.	Ameliyat sonrası 3. ay kontrolde grupların baş çevresi 57 percentil ve sds'leri
Tablo 05.23.	Ameliyat sonrası 6. ay kontrolde grupların vücut ağırlık 58 percentil ve sds'leri
Tablo 05.24.	Ameliyat sonrası 6. ay kontrolde grupların boy percentil 58 ve sds'leri
Tablo 05.25.	Ameliyat sonrası 6. ay kontrolde grupların baş çevresi 59 percentil ve sds'leri
Tablo 05.26.	Grupların ameliyat sonrası 6. ay antropometrik ölçümlerini 60 etkileyen parametreler
Tablo 05.27.	Ameliyat sonrası 1. yılın sonunda grupların vücut ağırlık 62 percentil ve sds'leri
Tablo 05.28.	Ameliyat sonrası 1. yılın sonunda grupların boy percentil 63 ve sds'leri
Tablo 05.29.	Ameliyat sonrası 1. yılın sonunda grupların baş çevresi 63 percentil ve sds'leri
Tablo 05.30.	Çalışma süresince olguların antropometrik ölçümlerini 66 etkileyen faktörler
Tablo 05.31.	Çalışma süresince büyümeyi yakalayamayan olgulardaki 68 olası faktörler

01. GİRİŞ

Çocuğun sağlıklı olduğunu gösteren en önemli bulgu yaşına uygun bir büyüme göstermesidir. Büyüme, birçok faktörün birbiri ile etkileşimi sonucunda ortaya çıkan karmaşık bir olaydır. Bireyin büyüme kapasitesi genetik olarak belirlenir, ancak diğer faktörler (beslenme, metabolizma, endokrin sistem, periferik dokunun cevabı) ve bunlar arasındaki karmaşık etkileşimler bu genetik potansiyelin kullanımını etkiler (1,2). Malnütrisyon büyüme geriliğinin dünyada en sık görülen nedenidir (3,4).

Çocuklarda görülen kronik hastalıklar (karaciğer, akciğer, böbrek ve nörolojik sistemin kronik hastalıkları ile doğumsal kalp hastalıkları) değişik mekanizmalarla beslenme bozukluğuna ve sıklıkla malnütrisyonu yol açarak büyüme geriliğine neden olmaktadır (2). Son yıllarda yapılan çalışmalar kronik hastalıklı çocuklarda büyüme bozukluğunun, nütrisyonel ve endokrin faktörler arası karmaşık ilişkiler sonucu ortaya çıktığını göstermektedir (5,6).

Kronik ve ciddi hastalığı olan çocukların tedavilerinde son zamanlarda sağlanan gelişmeler ışığında, bu hastaların mortaliteleri azalmış ve yaşam sürelerinin uzaması sağlanmıştır. Bunun sonucu olarak; bu hastalarda sıklıkla görülen malnütrisyon ve büyüme geriliğinin tanı ve tedavisi bu hastalıkların prognozunda ve yaşam standartlarının artmasında daha büyük önem kazanmıştır (7).

Çocuklarda görülen kronik hastalıklar grubunun önemli bir kısmını doğumsal kalp hastalıkları oluşturmaktadır. Konjenital kalp hastalıklarında büyüme geriliği sıklıkla rastlanan bir problemdir (8-10).

Doğumsal kalp hastalığı (DKH) ile büyüme geriliği arasındaki ilişki uzun yıllardan beri bilinmektedir (11). Bu ilişkinin nedenlerine yönelik yapılmış birçok araştırma sonucunda; başlıca nütrisyonel alım azlığı, artmış enerji ihtiyacı, sık geçirilen infeksiyonlar, hipoksi, malabsorbsiyon, kalp yetmezliği ve bu hastaların sıkça kullandıkları kalp glikozidleri ile diüretikler bu ilişkide suçlanan etkenler olarak göze çarpmaktadır (12,13).

Bazı intrauterin infeksiyonlar (Rubella) veya kromozom anomalilerinde (Down ve Turner sendromu) konjenital kalp hastalığı patolojik durumun bir parçasıdır. Bu hastalarda kalp anomalisi tam düzeltilse bile büyüme geriliği devam eder (14).

Konjenital kalp hastalıklarında yetersiz beslenmenin büyüme geriliğindeki rolü ise oldukça büyüktür (10,15,16). Özellikle soldan sağa şanlı hastalarda sık geçirilen alt solunum yolu infeksiyonları beslenmeyi bozarak büyümeyi etkiler (17,18).

Bu çocuklarda büyüme geriliğinin bir diğer nedeni ise metabolik hızın artmış olmasıdır. Bu nedenle ağırlığı ve boyu normalin altında bulunan çocuklarda kalorik gereksinim yaşa göre normal değerlerde hesaplanırsa büyüme için yetersiz kalmaktadır. Konjenital kalp hastalıklı çocuklar büyümeyi yakalamak için normal çocuklara göre % 50 daha fazla kaloriye gereksinim gösterirler (19-21).

Yapılmış olan çalışmalarda, konjenital kalp hastalıklı çocukların çoğunda boy ve vücut ağırlığının yaşa göre 3 persentilin altında olduğu gösterilmiştir (11,13). Özellikle yaşa göre vücut ağırlığı, boy ve baş çevresinden daha fazla etkilenmektedir. Siyanotik ve soldan sağa şantı bulunan olgularda büyüme geriliği daha belirgindir. Asiyantotik hastalarda ise büyüme geriliği oranı daha düşüktür. Ayrıca DKH'na pulmoner hipertansiyonun ve kalp yetmezliğinin eşlik etmesi tabloyu daha da ağırlaştırır. Konjestif kalp yetmezliği süt çocukluğu döneminde ortaya çıkmış ise büyüme geriliği daha ağır olmaktadır (22,23). Düzeltici ameliyatları takiben doğumsal kalp hastalığının büyüme üzerine olan anormal hemodinamik etkisi ortadan kalkar. Özellikle kalp yetmezliği olan ventriküler septal defekti (VSD), patent duktus arteriosus (PDA), atrioventriküler kanal defektli ve aort stenozlu hastalarda cerrahi düzeltici ameliyatlardan sonra lineer büyümedeki artış belirgindir (24,25). Genelde; preoperatif büyümesi normal olan hastaların postoperatif büyümesinde artış görülmez. Ameliyat sonrası büyümesinde artış olmayan çocuklarda kalp anomalisi ya tamamen düzeltilmemiş ya da rezidüel defekt kalmıştır (25).

Bilindiği gibi büyüme ve gelişmede eser elementler de önem taşımaktadır. Özellikle konjestif kalp yetmezliği olan olgularda diüretik tedavisi ile böbrekten kayıp sonucunda eser elementlerin serum seviyelerinin düştüğü görülmüştür (26,27). Hayvan deneylerinde potasyum, magnezyum ve çinkonun yetersiz alımı, protein sentezi ve serum İnsulin - Like Growth Faktör-1 (ILGF-1)'ün azalmasına neden olduğu

saptanmıřtır (28). Ayrıca yetersiz besin alımı olan olguların, D vitamini ve sık rastlanan demir (Fe) eksiklięi anemisi aısından destek tedavisi alması uygundur (29,30).

Düzeltilici ameliyatlardan sonra DKH'lıklı ocukların büyümesi ile ilgili longitudinal alıřmalar olmasa da, kısa dönemli alıřmalarda anormal hemodinaminin düzeltilmesi ve iyi bir beslenme programıyla bu ocukların yařıtlarına uygun somatik büyümeyi yakaladıkları görölmüřtür (21,24).

02. AMAÇ

Bu çalışmada; daha önce pek çoğu kesitsel olarak yapılmış çalışmalardan farklı olarak DKH tanısı alan çocukların düzeltici ameliyatlar öncesinde ve sonrasındaki bir yıllık süre boyunca büyüme ve gelişmeleri ile nütrisyonel durumlarının değerlendirilmesi, bu olgularda sıkça görülen büyüme geriliğine neden olan etkenlerin belirlenmesi, elde edilen veriler sonucunda düzeltici ameliyatlar sonrasında morbiditenin azalmasına yardımcı olan faktörlerin saptanması ve bu çocukların ameliyat sonrasındaki büyüme durumlarının yaşlarıyla karşılaştırılması amaçlanmıştır.

03. GENEL BİLGİLER

03.01. Doğumsal Kalp Hastalıklarına Genel Bakış

03. 01. 01. Epidemiyoloji

Doğumsal kalp hastalığı (DKH) 1000 canlı doğumun ortalama 6-8'inde görülen, çocukluk yaş grubunun önemli hastalıklarındandır (31). Bu lezyonların çoğunluğu gebeliğin 18-50. günleri arasında oluşur. Vakaların % 40-50'sinde tanı bir haftalıkken, % 50-60'ında ise bir aylıkken konulur (14). En sık görülen lezyon ventrikül septal defektidir. Bunu azalan sıklıkla pulmoner stenoz, atrial septal defekt, patent duktus arteriosus, Fallot tetralojisi, büyük arterlerin transpozisyonu, aort koarktasyonu ve atriyoventriküler septal defektler izler. Geri kalan lezyonlar doğumsal kalp defektlerinin %1-4'ünü oluşturur (32).

Etkilenen yenidoğanların çoğunluğu gebelikte normal gelişim gösterip terme ulaşmış bebeklerdir. Maternal dolaşım devreden çıkınca hemodinamik anormallikler özellikle siyanotik kalp hastalıklarında belirgin hale gelir. Pulmoner vasküler direncin düşmesiyle de yaşamın 4 - 6. haftasında soldan sağa şantlar belirti ve bulgularını gösterir (32,33).

03. 01. 02. Etyoloji

Doğumsal kalp hastalıklı olguların çoğunluğunda (% 90) tanımlanabilen teratojen nedenlere rastlanmaz. Az sayıda olguda kızamıkçık ya da fetal alkol sendromu gibi teratojenlerle ilişki kurulabilmiştir. Etyolojide genetik nedenler önem kazanırken, kalıtım çok etkenlidir (poligenik). Akraba evliliklerinde ve kardeşinde hastalık öyküsü olanlarda insidans % 2-6'ya kadar ulaşabilirken, bu risk DKH olan ebeveynlerden doğan çocuklarda % 4-6'ya kadar çıkabilmektedir. DKH'larının % 3'ünde Marfan sendromu ve Noonan sendromu gibi tek gen defekti bulunan hastalıklar saptanmıştır (33,34). Trisomi 18'li hastaların % 90'ında, trisomi 21'lerin % 50'sinde, Turner sendromu olanların % 40'ında DKH tanımlanmıştır (14). Ayrıca doğumsal anomali

sendromları (VATER, CHARGE) ve maternal metabolik hastalıklarla da (fenilketonüri, diabet) ilişkili olabilir. Bunların yanısıra, erken doğumu durdurmaya yönelik anneye uygulanan tedavi duktus arteriyozusun erken kapanmasına neden olarak sağ kalp yetersizliği oluşturabilir. Oluşan bir defekt kan akımını değiştirerek başka bir defekte yol açabilir. Örneğin foramen ovalenin erken kapanması hipoplastik sol kalp sendromuna neden olabilir (32-35).

03.01.03. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Sınıflaması

DKH'ları siyanotik ve asiyanotik olmak üzere iki alt gruba ayrılarak incelenir (32,33).

03.01.03.01. Asiyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

a. Soldan – sağa şanlı asiyanotik DKH : Atrial septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), atriyoventriküler septal defekt (AVSD) ve patent duktus arteriosus (PDA) bu grupta yer alır ve defektlerin büyüklüğüne bağlı olarak kalp yetmezliğine sebep olurlar.

Hastalık şiddeti; kateter esnasında pulmoner kan akımının (Q_p) sistemik kan akıma (Q_s) oranıyla (Q_p/Q_s) saptanan sol-sağ şantın büyüklüğüne bağlıdır.

b. Obstrüktif tip lezyonlar : Pulmoner stenoz (PS), aort stenozu (AS) ve aort koarktasyonu (AK) bu grupta yer alırlar.

Daha az sıklıkla görülen ve ventriküle girişi engelleyen triküspit stenoz, mitral stenoz ve kotriatriyatım da bu grup içindedir. Hastalık şiddetinde, darlığın ağırlığına bağlı olan basınç gradyenti önemli olmaktadır.

03.01.03.02. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

a. Pulmoner akımı düşük olanlar : Fallot tetralojisi (TOF), pulmoner atrezi (PA), triküspit atrezisi (TA), çift çıkımlı sağ ventrikül (DORV) ve total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (TAPVD) (obstrüksiyonla birlikte) bu gruptadır.

b. Pulmoner akımı yüksek olanlar : Büyük arter transpozisyonu (TGA), tek ventrikül (TV), trunkus arteriozus ve TAPVD (obstrüksiyon olmadan) bu grupta yer alır.

Hastalık şiddetinin değerlendirilmesi; TOF'lu hastalarda Mc Goon oranına (anjiyografide sağ ve sol pulmoner arterlerin bifurkasyon bölgesinden 1 cm sonraki genişliğinin torasik aorta çapına oranı) veya pulmoner vasküler indekse (sağ ve sol pulmoner arter alanlarının vücut yüzey alanına oranı), diğer kompleks siyanotik hastalarda arteriyel oksijen saturasyon değerine bakılarak yapılır (33,36).

03. 01. 03. 01. a. Soldan - sağa Şanlı Asiyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

1. Ventriküler Septum Defekti (VSD)

Tüm doğumsal kalp hastalığı olgularının % 20-30'unu oluşturan ve en sık görülen formudur. Defektin en çok görülen konumu perimembranöz ve subaortik yerleşimli olanlardır. Klinik bulgular, defektin büyüklüğüne, pulmoner kan akımına ve basıncına bağlıdır. Alanı 0.5 cm^2 'nin altındaki defektler küçük, 1 cm^2 'nin üzerindeki büyük defektlerdir. Küçük defektlerde pulmoner vasküler yatak ve pulmoner arter basıncı normal olduğundan bu olgular asemptomatiktir. Geniş defektlerde artmış pulmoner kan akımıyla birlikte pulmoner hipertansiyon, dispne, beslenme sorunları, tekrarlayan akciğer infeksiyonları, yetersiz büyüme ve kalp yetmezliği erken bebeklik döneminde başlayabilir. Pulmoner arter basıncı normal ve pulmoner / sistemik akım oranları (Q_p/Q_s) $< 2:1$ olacak kadar küçük defektler kendiliğinden kapanmasalar da cerrahi girişimle kapatılmalarına gerek yoktur. Geniş VSD'si olan bazı olgularda zamanla intimal arteriolar patolojik değişikliklere bağlı olarak sağdan - sola şant ve Eisenmenger sendromu gelişir (33).

Pulmoner hipertansiyonu sisteminin yarısı olan olgularda; sol - sağ şant da azdır ve defekt giderek küçüldüğünden Q_p/Q_s oranı nadiren $2:1$ 'den fazladır. Cerrahi girişime gerek yoktur. Çok az sayıda çocukta hafif bir pulmoner hipertansiyon (yaklaşık 40 mmHg) ile orta derecede sol - sağ şant bulunabilir ki; bu çocuklara 2 yaşından itibaren cerrahi girişim önerilir. Pulmoner hipertansiyonu sisteminin $2/3$ 'ü olan az sayıdaki çocukta tıbbi tedavi güçtür ve kalp yetmezliğinin başlamasından sonraki birkaç ay içerisinde VSD'nin onarılması gerekir. Sistemik düzeyde pulmoner

hipertansiyonu olan, tedavi ile kalp yetmezliđi kontrol altına alınamayan çocuklar cerrahi düzeltmeye ilk 6 ay içinde gönderilir (36,37).

2. Atrial Septum Defekti (ASD)

Doğumsal kalp hastalıklı çocukların yaklaşık % 3 - 5'inde görülür. Bu ASD'yi üçüncü en sık konjenital kalp anomalisi yapmaktadır. Ostium primum, ostium sekundum ve sinüs venosus olmak üzere 3 tipi vardır. Ostium sekundum tipi tüm ASD'lerin % 50-70'ini, ostium primum % 30'unu, sinüs venosus tipi ise % 10'unu oluşturur (33). Çocukların büyük bir kısmı asemptomatiktir. Genellikle 2 - 5 yaşında üfürüm nedeniyle başvururlar. Ancak ileri yaşlarda soldan - sağa şanta, sağ ventrikül hacim yükünde ve pulmoner kan akımında artışa neden olarak konjestif kalp yetmezliđine ve pulmoner hipertansiyona yol açar . Yaşamın ilk 4 yılında % 40 olguda sekundum defektin spontan kapandığı gösterilmiştir (32). Üç aydan önce tanı konan ve 3 mm altındaki ASD'lerin 1.5 yaşında spontan kapanma olasılığının % 100 olduđu, çapı 8 mm'nin üzerindeki ASD'lerin ise nadiren kapandığı saptanmıştır (33). Spontan kapanma olabileceğinden uygun vakalarda cerrahi 3 - 4 yaşına kadar geciktirilebilir (37).

3. Patent Duktus Arteriozus (PDA)

Tüm doğumsal kalp hastalıklarının % 5 - 10'unu oluşturur. Prematürelerde, bir yaş altı bebeklerde ve kızlarda sık görülür. Genellikle doğumdan sonra birkaç hafta içinde kendiliğinden kapanır. Doğumdan sonra aortadan pulmoner artere doğru soldan sağa şanta neden olur. Sonuçta sol atriyum ve sol ventrikülün büyümesine, pulmoner hipertansiyona ve kalp yetmezliđine neden olabilir (32,33). Semptomlar soldan - sağa şantın miktarı, dolayısıyla PDA'nın çapına bağlıdır. Geniş bir PDA; büyüme - gelişme geriliđi, sık tekrarlayan akciğer infeksiyonu, kalp yetmezliđi, lobar amfizem, bakteriyel endoartrit ve artmış pulmoner arter basıncına neden olur. Bunlar aynı zamanda cerrahi tedavi endikasyonlarıdır. Cerrahi tedavi veya kateterizasyonda coil ile kapatma 6 ay - 2 yaş arasında yapılır (37).

4. Atriyoventriküler Septum Defekti (AVSD)

Tüm kalp hastalıklarının % 2'sini oluşturur. Defekt endokardiyal yastıkların füzyonundaki bozulma sonucu oluşur. Down sendromunda sık görülen bir kalp anomalisidir. Çeşitli atriyoventriküler septal defektlerin doğal seyri, atriyum ve ventriküller arasındaki ilişki ile AV kapağın solunda olan yetersizliğin boyutlarına bağlıdır. Komplet atriyoventriküler septum defektlerinde ağır kalp yetersizliği ve / veya pulmoner vasküler hastalığın bulunması kuraldır (32,33). Elektrokardiyografide sol veya karakteristik olarak kuzey - batı (180° - 270°) aks ve biventriküler hipertrofi bulgusu görülür. Konjestif kalp yetersizliği, büyüme geriliği, sık akciğer infeksiyonu ve irreversibl pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişme riski yüksek olduğundan erken cerrahi tedavi uygulanmalıdır (38). Cerrahi tedavi palyasyon amacı ile pulmoner banding veya tüm düzeltme şeklinde olmaktadır. Semptomatik ve büyüme geriliği olan hastalarda tüm düzeltme ameliyatının 6 - 12 ay arasında yapılması önerilmektedir (33,37).

03. 01. 03. 01. b. Obstrüktif lezyonlar

1. Pulmoner Stenoz (PS)

Konjenital kalp hastalıklı çocukların yaklaşık % 8 - 12'sinde görülen, çocukluk çağının en sık ikinci anomalisidir (33). Valvüler, subvalvüler (infundibuler) veya supralvalvüler olmak üzere 3 tipi vardır. Periferik pulmoner darlıklar en sık olarak doğumsal kızamıkçık, Williams sendromu, Noonan sendromu, Alagille sendromu, kutis laksa ve Ehler - Danlos sendromu ile birlikte görülür. Displastik pulmoner kapak olgularının çoğunluğunu Noonan sendromu oluşturur (32, 38). Hafif olgular asemptomatik iken, orta - ağır vakalarda egzersiz dispnesi, göğüs ağrısı ve kalp yetersizliği gelişir. Kritik PS'li yenidoğanlar siyanotik ve takipneiktir. Ağır stenozlarda konjestif kalp yetersizliği gelişir. Hafif pulmoner darlıklar antibiyotik profilaksisi dışında tedavi gerektirmez (32,33). Sağ ventrikül basıncı 60 mmHg'nin üzerinde olduğunda balon valvuloplasti yapılır. Cerrahi girişim; çok ağır olgularda ve balon valvüloplastinin yapılamadığı durumlarda uygulanır (33,37).

2. Aort Stenozu (AS)

Doğumsal kalp hastalıklarının % 3 - 6'sını oluşturur. Aort koarktasyonu olgularının yaklaşık yarısında görülmektedir. Valvüler, subvalvüler veya supravvalvüler seviyelerde darlık olabilir. Hafif - orta ağırlıkta vakaların çoğu asemptomatiktir. Ağır olgularda egzersizle göğüs ağrısı, halsizlik ve senkop görülebilir. Kritik AS'lu çocuklarda yaşamın ilk günlerinde konjestif kalp yetmezliği (KKY) gelişebilir. Dinlenir durumda alınan EKG'de ST ve T dalgası değişiklikleri yoksa ve sistol gradyenti 60 mmHg'nın altındaysa kardiyologların çoğunluğu cerrahi girişimin (ya da valvüloplastinin) yapılmaması görüşündedir. Ancak dinlenirken ST ve T değişikliklerinin bulunması girişim için kesin bir endikasyon oluşturur. Çocukluk ya da genç erişkin döneminde valvüler aort stenozuna bağlı ani beklenmeyen ölüm ender görülür. Bu nedenle aort darlığı bulunan çocukların yarışmalı sporlardan kaçınması gerekir. Enfektif endokardite yatkınlık fazladır. Cerrahi, balon valvüloplastiye yanıt vermeyen hastalarda ya da ağır kapak displazisi ve aort yetersizliği olanlarda tercih edilir (32,33).

3. Aort Koarktasyonu (AK)

Kalbin sol tarafının en sık görülen obstrüktif lezyonudur. KKH'larının % 8 - 10'unu oluşturur. Turner sendromlu hastaların % 30'unda AK vardır. Basit aort koarktasyonu duktus arteriosus düzeyinde ve subklaviyan arter çıkışının hemen altında yer alır. Oskültasyonda sternum üst kenarında, hastaların % 40 - 60'ında biküspit aort kapağı olması nedeniyle sıklıkla sistolik üfürüm duyulabilir, ancak koarktasyon üfürümü en iyi sırttan duyulur (33). Seyrek olarak, yaşamın ilk ayı içerisinde erken dönemde iyi bir kollateral dolaşım oluşmadığından kalp yetersizliğine neden olur. Zayıf beslenme, dispne, yetersiz kilo alımı ve dolaşımsal şok bulguları yaşamın ilk 6 haftasında gelişir. Sağdan sola duktal şanttan dolayı vücudun alt yarısında meydana gelen siyanoz tipiktir. Periferik nabızlar zayıftır. Üst ekstremitelerde hipertansiyon vardır. Baryumlu özofagus grafisinde ters "3" görünümü vardır. Büyük çocuklarda 4 - 8. kostalarda çentikler görülür (32,33). Üç yaş ve özellikle bir yaş altında koarktasyonun giderildiği olgularda rekoarktasyon gelişme riski yeni tekniklerle azalmıştır. Bu nedenle semptomsuz çocuklarda bile ameliyat için eskiden getirilen 4 - 5 yaşına kadar bekleme

önerisi yerine, hastanın tanı konulduğu anda ameliyat edilmesi kararı gündeme gelmiştir. Bakteriyel endokardit için profilaksi gereklidir (37).

03. 01. 03. 02. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları

03. 01. 03. 02. a. Pulmoner akımı düşük olanlar

1. Fallot Tetralojisi (TOF)

KKH'larının % 10'unu meydana getiren ve en sık görülen siyanotik kalp hastalığıdır. Pulmoner stenoz, VSD, aort dekstropozisyonu ve sağ ventrikül hipertrofisinden oluşan 4 komponenti vardır. Sağ ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu genellikle ilerleyicidir. Bu nedenle yaşamın ilk yıllarında hipoksemi ve siyanoz giderek artar. Egzersizle dispne, efor sonrası oturma veya yatma tipiktir. Yaşamın ilk 2 yılında paroksizmal hipersiyanotik ataklar önemli problemdir. Speller pulmoner kan akımının azalması sonucu gelişen hipoksi ve metabolik asidozla birliktedir. Ağır spellerde bilinç kaybı, konvülsiyon veya hemipareziler görülebilir. Tedavi edilmemiş vakalarda büyüme ve gelişme geri kalabilir. Kalbin hacim yükü normalden az olduğu için kalp yetmezliği oluşmaz. Fizik muayenede, siyanoz ve parmaklarda çomaklaşma belirgindir. Telekardiyografide kalp görüntüsü "tahta papuç"a benzetilir. EKG'de sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları mevcuttur. Serebrovasküler olaylar, beyin abseleri, enfektif endokardit gibi komplikasyonları vardır (32,33). Bu hastaların sağlıklı hallerinin en iyi şekilde korunabilmesi için hematokrit düzeylerinin % 60 – 65 arasında tutulması gereklidir. Propranolol ile hipoksik ataklar ve sıklığı azaltılır. İdeal tüm düzeltme yaşı 2 - 4 yaşlar arasındadır (33,37).

2. Pulmoner Atrezi (PA)

a. İntakt ventriküler septumlu PA : Konjenital kalp hastalıklarının % 1'inden azını oluşturur. Pulmoner kan akımı PDA'ya bağlıdır. Sağ ventrikül çıkım yolundaki atrezi nedeniyle sistemik venöz dönüşün tümü sağ atriyumdan sol atriyuma geçerek pulmoner venöz dönüşü karışır. Sol ventrikül, kanı sistemik dolaşıma ve duktus arteriyozus yolu ile akciğerlere pompalar. Doğumda bebekler normal görülebilir. Fakat duktus

daraldıkça ilerleyici siyanoz gelişir. Duktus arteriozus kapandıkça hipoksemi arttığı için PGE₁ infüzyonu ile duktusun açık tutulması hayat kurtarıcıdır (32,33). Girişimde bulunulmazsa çoğu ilk 1 hafta içinde ölür. Göğüs radyografisinde pulmoner damarlanmada azalma görülür. Kalp normal boyutlarda ya da sağ atrium genişlemesine bağlı büyük görülebilir. Sağ ventrikül boşluğunun normale yakın olduğu ender olgularda pulmoner valvotomi ya da valvektomi yapılarak ventrikül gelişmesi olası kılınmaktadır. Ancak sağ ventrikül esnekliğindeki yetersizlik nedeniyle genellikle olguların tümünde aort ve pulmoner arter arasında yapay bir bağlantının (Blalock - Taussig şantı) yapılması gerekir. Eğer sağ ventrikül kavitesi küçük kalırsa, sağ atrium ile pulmoner arter arasında bağlantı kuran modifiye Fontan tekniği kullanılır (33,38).

b. VSD + PA : Her iki ventrikül kan akımı aortaya doğrudur. Pulmoner kan akımı PDA veya aortikopulmoner kollateral arterlere (APCA) bağlıdır. Siyanoz doğumdan birkaç gün sonra gelişir. EKG'de sağ ventrikül hipertrofisi görülür. Tedavide; pulmoner vasküler yatağı iyi gelişmiş olgularda sağ ventrikül ve pulmoner arter arasına kapaklı konduit konularak, VSD kapatılmalıdır. Santral pulmoner arterlerin normalin % 50'sinden daha az geliştiği hipoplazik olgularda Blalock - Taussig şantı veya sağ ventrikül ile hipoplastik pulmoner arter arasına tüp yerleştirilip palyatif amaçlı girişim yapılarak tüm düzeltme daha sonraya ertelenir (33,37).

3. Triküspit Atrezisi (TA)

Konjenital kalp hastalıklarının % 1 - 3'ünde görülür. Klinik bulguların çoğu birincil olarak VSD'nin boyutuna ve pulmoner kan akımına bağlıdır. Olguların çoğunluğunda VSD yeterli büyüklükte olduğundan bebekler yaşamın ilk aylarında rahattırlar. VSD'nin çok küçük olduğu olgularda pulmoner kan akımı duktus arteriozusa bağlıdır. Polistemi, çabuk yorulma ve hipoksik nöbetler görülebilir. VSD endokardiyal yastık konumunda bulunduğu için, sol demetin sol ön dalında anormal iletim bulunur ve sonuçta EKG'de sol aks saptanır. Yenidoğanda bu EKG bulgusu söz konusu lezyonun hipoplastik sağ ventrikül ile birlikte olan pulmoner atreziden ayırt edilmesinde önemli bir bulgudur. İki - üç yaşından sonra sol ventrikül hipertrofisi ve sol ventrikül kardiyomiyopatisine bağlı olarak gelişen fibrozisin göstergesi olan sol prekordiyal

derivasyonlarda negatif T dalgaları sık görülür. Ağır vakalarda Blalock - Taussig şantı yapılana kadar PGE₁ infüzyonu, duktusun kapanmasını önleyerek hayat kurtarıcı rol oynar. İyi VSD üfürümü duyulan ve sistemik arter saturasyonu % 80'nin üzerinde bulunan bebeklerde PGE₁ infüzyonu ve şant endikasyonu bulunmaz. Uzun dönemde düzeltme ameliyatı modifiye Fontan tekniğidir. Fontan prosedürü artmış pulmoner vasküler rezistans ve pulmoner arter hipoplazisinde kontrendikedir (32,33).

4. Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD)

Pulmoner venler sol atriyumun arkasında bir kese oluşturarak sağ atriya boşalır. Bu vertikal bir ven yoluyla sol innominate vene, superior vena kavaya, koroner sinüse veya direk sağ atriya ya da bir "common" pulmoner ven yoluyla diafragma altında portal ven ve duktus venozus yoluyla vena kava inferiora katılır. Sıklıkla birlikte ASD mevcuttur. En azından hayatı devam ettirmek için patent foramen ovale gerekir. Eğer pulmoner venöz dönüşte bir obstrüksiyon varsa, hem tam bir karışım hem de pulmoner ödem ile ilişkili solunum sıkıntısı nedeniyle bebekler yaşamın ilk saatlerinde ağır siyanoz ve takipne ile başvurabilirler. Bu tür anomalilerin olduğu bebekler, geliş bulguları benzer olduğu için yenidoğanın pulmoner hipertansiyonu ile karıştırılabilir. Obstrüksiyonu hafif olan ya da hiç olmayan ve yenidoğan döneminden sonra başlayan çocuklarda siyanoz hafiftir (32,38). EKG'de tipik olarak sağ atriyal genişleme ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardır. Telekardiyografide normal bir kalp büyüklüğü ile birlikte sıklıkla ağır pulmoner ödem ve "kardan adam" görüntüsü bulunur. Pulmoner ven obstrüksiyonu bulunanlarda acil cerrahi girişim gerekir (32,37).

5. Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül (DORV)

Tüm DKH'nın % 1'inden azını oluşturur. Aorta ve pulmoner arter sağ ventrikülden çıkar. Sol ventrikülden tek çıkış yolu VSD'dir. Patofizyoloji ve klinik bulgular VSD'nin pozisyonu ve PS'un varlığına bağlıdır (32).

03. 01. 03. 02. b. Pulmoner Akımı Yüksek Olanlar

1. Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT)

Yenidoğan bebeklerde en sık görülen siyanotik kalp hastalığıdır. Diyabetik anne çocuklarında sık görülür. Aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden çıkar.

a. BAT + intakt ventriküler septum : Transpozisyonun en sık karşılaşılan şeklidir. Doğumdan önce fötüsün oksijenlenmesi fetal dolaşımın özelliği gereği normaldir. Ancak doğumdan sonra PDA kapandıkça hızlı bir şekilde ağır hipoksemi ve asidoz gelişmesiyle ölümler sonuclanır. Siyanoz yaşamın ilk günleri içinde duktus kapandıkça derinleşir. Muayenede üfürüm duyulmayabilir. Timus gölgesinin yokluğuna ve aorta ile pulmoner arterlerin anterior – posterior ilişkisine bağlı olarak kalbin tabanı daha dar görülür ki bu görüntü "yumurta" ya benzetilir. Erken dönemde PGE₁ infüzyonu ile PDA'nın açık tutulması yararlı olabilir (33). Operasyonu daha ileride planlanan olgulara Rashkind balon atriyal septostomi uygulanarak PaO₂'de 30 - 50 mmHg artış sağlanır (36). Genelde yapılması gereken arteriyal switch (Jatene) prosedürü en geç 2 - 4 haftada uygulanır. Yüzde 82 - 95 başarı şansı vardır (33,37).

b. BAT + VSD: VSD küçük ise klinik bulgular intakt ventriküler septumlu transpozisyona benzerdir. VSD geniş ise bebekler yaşamın birkaç haftası içinde kalp yetmezliği bulguları ile başvururlar. Siyanozun başlangıcı sinsidir ve sıklıkla gecikir. EKG'de her iki ventrikülde hipertrofi ya da bazen sadece sağ ventrikül hipertrofisi gözlenir. Antikonjestif tedaviye yanıt vermeyen olgularda yaşamın ilk haftaları içinde cerrahi girişim gerekebilir. Yüksek pulmoner akım ile birlikte pulmoner hipertansiyon pulmoner vasküler hastalık oluşturacağından genelde ilk 3 ay içinde arteriyal switch ameliyatı yapılması gerekir (33,37).

c. BAT + VSD + PS: Fallot tetralojisini taklit eder. Klinik bulguların ortaya çıkışı doğumdan süt çocukluğuna kadar değişir. Siyanoz, azalmış egzersiz toleransı, gelişme geriliği görülür. Ağır hipoksemik vakalarda neonatal dönemde yapılan balon atrial

septostomiye izleyerek sistemik pulmoner - arteriyel şant yapılabilir. İki - 6 yaşına kadar izlenir ve düzeltici operasyon (Rastelli prosedürü) yapılır (33,37).

2. Trunkus Arteriozus Kommunis (TA)

Tüm DKH'nın % 5'inden azını oluşturur. DiGeorge sendromunda sık görülür. Kalbin ventrikül kısmından tek bir arter gövdesi çıkarak sistemik, pulmoner ve koroner sirkülasyonu sağlar. Pulmoner kapak yoktur ve pulmoner arter direkt olarak aortadan çıkar. VSD daima vardır. Klinik bulgular yaşa ve pulmoner vasküler rezistansa göre değişir. Dispne, halsizlik, yineleyen solunum yolu enfeksiyonları, zayıf fiziksel gelişim ve ölüm görülebilir. EKG tipik olarak biventriküler hipertrofi bulgusu gösterir. Kesin tedavi şekli cerrahi düzeltmedir (32,38).

3. Tek Ventrikül (TV)

Tüm DKH'nın % 1'inden azında görülür. Her iki atriyoventriküler kapak tek bir ventriküle açılır. Pulmoner stenoz veya atrezi sıktır. ASD olduğu için karışım hem atriyal hem de ventriküler seviyede olur. EKG'de ventriküler septumun yokluğuna işaret, lateral göğüs derivasyonlarındaki (V₅₋₆) normal Q dalgası yokluğu daima gözlenir. Pulmoner kan akımı artmış bebeklerde akımı azaltmak için pulmoner artere band, pulmoner akımı az olanlarda ise akımı artırmak amacıyla aortadan pulmoner artere şant yerleştirilir (33).

4. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Tüm DKH'nın % 1'ini oluşturur. Sol ventrikül küçük ve nonfonksiyoneldir. Pulmoner venöz kan atriyal defekt veya dilate foramen ovale sayesinde soldan sağa geçer. Majör hemodinamik anormallikler, sistemik sirkülasyon yetersizliği ve pulmoner venöz hipertansiyondur. Yaşamın ilk haftalarında kalp yetmezliği bulguları meydana gelir. İlk 48 saat sonra siyanoz belirginleşir. Duktus kapandıkça sistemik kan akımı azaldığı için bu bebeklerde şok tablosu gelişebilir (32,33). Tedavi seçenekleri arasında tek ventrikül fizyolojisi oluşturabilmek amacıyla iki ya da üç ardışık palyatif ameliyat veya kalp nakli bulunmaktadır (33).

03. 02. Büyüme

03. 02. 01. Büyümenin Tanımı Ve Büyümeyi Etkileyen Faktörler

Büyüme hücre sayısı ve büyüklüğünün artışına bağlı olarak vücut hacim ve kütlesinin artmasıdır. Büyüme konsepsiyondan başlayarak adölesan dönemin sonuna kadar tüm çocukluk çağı boyunca devam eden dinamik bir süreçtir. Büyüme duraklaması ve malnütrisyon gelişmekte olan ülkelerde en sık rastlanılan durumdur. Gelişmekte olan ülkelere malnütrisyon 5 yaş altı ölümlerin % 55'inde ek bir neden olarak bulunmaktadır. Büyüme süt çocukluğu ve adölesan dönemlerinde en hızlıdır (1,39).

Sağlıklı yaşam için çocuğun büyümesinin belirli aralıklarla standart büyüme eğrilerinde değerlendirilmesi, normalden sapmaların erken tanımlanıp çocukta kalıcı etkiler yapmadan önlenmesi gereklidir (2).

Yeterli ve dengeli beslenme ile infeksiyon hastalıkları büyümeyi etkileyen en önemli çevresel etkenlerdir. Bebeğin doğum ağırlığı da büyümesini etkiler. Büyüme duraklaması gözlenen çocuklarda, beslenme yetersizliği ve sık infeksiyon öyküsü yoksa organik nedenle düşünülmelidir. Çocukluk döneminde çevresel faktörlere ek olarak tiroid ve büyüme hormone da büyümede önemli rol oynar. Adölesanda büyüme atağı seks hormonları ve büyüme hormonu ile kontrol edilir (2,39).

03. 02. 02. Büyümeyi Değerlendirmede Kullanılan Antropometrik Ölçümler

Büyümeyi değerlendirmede en sık kullanılan antropometrik ölçümler vücut ağırlığı, boy uzunluğu, üst-orta kol çevresi, deri kıvrım kalınlığı ve vücut kısımlarının birbirlerine oranlarıdır (3,40).

Her antropometrik ölçümün kendisine özgü avantajı ve kısıtlılığı vardır. Birden fazla antropometrik ölçümün aynı anda kullanılması kısıtlılıkları azaltabilir. Yaşa ve amaca göre antropometrik parametresinin seçilmeside önemlidir (40,41).

1. Vücut ağırlığı : Vücut ağırlığı, kısa zaman aralıklarında çok büyük değişiklikler gösterebildiği için süt çocukluğu döneminde büyümenin izlenmesinde tüm ölçümlerden

daha duyarlıdır (42,43). İlk iki yıl doku kaybının belirgin olduđu beslenme bozukluđu, daha sonraki yıllarda ise boy kısalığı ile giden beslenme bozukluđu yaygındır (44). Yaşa göre ağırlık, hem o andaki hem de geçmiş dönemdeki beslenme durumunu gösterir (2,42).

2. Boy : Boy çok yavaş değışiklik gösterir (43). Yetersiz beslenme ve akut infeksiyon geçirilmesi gibi değışikliklere duyarlı değildir. Boy daha çok hastanın o anda değil geçmişteki nütisyonel durumunu gösterir. Kronik hastalık ve malnütisyonun boyu etkilemesi için en az 6 aylık bir süre geçmesi gerekir (4,42,45,46).

3. Boya göre ağırlık : Özellikle çocuğun yaşının bilinmediğı ve periyodik izleminin yapılamadığı zamanlarda kullanılır. Çocuğun ağırlığı aynı boyda büyümesi normal olan çocuklar ile karşılaştırılır (4,45).

4. Baş çevresi : Santral sinir sisteminin büyümesini gösteren bir parametredir. 0-3 yaş arasındaki çocuklarda düzenli takip edilmelidir (4).

5. Kol çevresi ölçümü : Büyümenin izlenmesinde kullanılmaz. Tek tek ağırlık ölçümlerinin yapılamadığı 1 - 5 yaş arasındaki malnütisyonu olan çocukların tanısını sağlar. Bir - 5 yaş arasındaki çocuklarda 12.5 cm'nin altında olması malnütisyonu gösterir (42,43).

6. Deri kıvrım kalınlığı ölçümü : "Skinfold caliper" adı verilen bir aletle ölçülür. Standardın % 90'ının altında olması malnütisyonu, % 110'nun üstünde olması fazla kiloyu gösterir. Beş yaş altındaki çocuklarda triseps deri kıvrım kalınlığının 5mm'nin altında olması malnütisyon olduğunu gösterir (3,46).

7. Vücut kısımlarının birbirine oranı : Orantılı ve orantısız boy kısalığının ayırıcı tanısında önemlidir (2).

03. 02. 03. Büyümenin Değerlendirilmesinde Kullanılan Yöntemler

Büyümenin değerlendirilmesi iki şekilde yapılmaktadır (tablo-1) (2):

1. Ulaşılan büyümenin değerlendirilmesi,
2. Büyüme hızına göre değerlendirme

Büyüme geriligi tanımları (tablo 03.01)

1. Ulaşılan büyüme

- Ağırlığın NCHS* büyüme eğrisinde 3 persentilin altında olması
- Boya göre ağırlığın NCHS* büyüme eğrisinde 5 persentilin altında olması
- Ağırlığın, boya göre ideal ağırlıktan % 20 daha az olması
- Triceps deri kıvrım kalınlığı 5 mm ve altında olması
- Ağırlığın boya göre iki major persentilden düşük olması

2. Büyüme hızı

- Düşük kilo alım hızı
- Daha önce edinilmiş büyüme eğrisinden düşme
- NCHS* büyüme eğrisinde > 2 major persentilden aşağı inme
- Kilo kaybının rapor edilmesi

(*NCHS: National Center for Health Statistics)

1. Ulaşılan büyümenin değerlendirilmesi: Ulaşılan büyümenin değerlendirilmesinde üç yaklaşım söz konusudur;

- a. persentiller
- b. median yüzdesi
- c. standart sapma skoru

03. 02. 04. Büyüme İzlem Sıklığı

Hekim, çocuk sağlığı izlemlerinde antropometrik ölçümleri alarak, büyüme eğrilerini anne ile değerlendirmelidir. Büyümenin izlenmesinde en önemli antropometrik ölçüm üç yaş altında yaşa göre ağırlıkken, büyük çocuklarda yaşa göre boydur. Büyüme izlemi tek bir ölçümle değil, büyüme hızı dikkate alınarak yapılır (2,42,43).

Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı Aile Planlaması Genel Müdürlüğü izlem dönemlerini doğumdan sonraki ilk 48 saat, 15. ve 41. gün, 2, 3, 4, 6, 9, 12. aylarda ve 1 - 3 yaşlar arasında 6 ayda bir, 4 - 6 yaşlar arasında yılda bir olarak belirlemiştir (2).

Anne sütü almayan, düşük doğum ağırlıklı, beşinci veya 6. çocuk olarak doğan, yaşamın ilk yıllarında tekrarlayan ishal, boğmaca, kızamık gibi infeksiyon hastalığı geçiren, anne eğitimi sekiz yılın altında olan, konjenital defekti olan veya kronik hastalığı olan çocukların büyümesinin daha dikkatli ve yakından izlenmesi gerekmektedir (2,44,47).

03. 03. Beslenme ve Malnütrisyon

03. 03. 01. Beslenme ve Protein - Enerji Malnütrisyon (PEM) tanımı

Malnütrisyon bir veya daha fazla besin ögesinin vücut dengesini bozacak şekilde yetersiz veya fazla alınması durumunda ortaya çıkan kliniko-patolojik bir tablodur. Protein ve enerjinin yetersiz ve dengesiz alınması sonucu ortaya çıkan tablo ise protein enerji malnütrisyonu olarak tanımlanır (44,48).

Beslenme bozukluğunun primer mi sekonder mi olduğunu anlamak için iyi bir diyet hikayesi alınmalıdır. Hastada mevcut malnütrisyonun derecesi, tipi, süresi ve halihazırdaki beslenme durumuna karar verebilmek için antropometrik ölçümlerden yararlanılır (5).

03.03.02. Protein - Enerji Malnütrisyonunun Etyolojisi

Hastalığın etyolojisinde yer alan nedenler birincil ve ikincil olarak sınıflanabileceği gibi bölgelere göre de farklılıklar göstermektedir. PEM'in gelişiminde kırsal ve kentsel bölgelerde farklılıklar saptanmıştır (3,44,).

1. Malnütrisyon gelişmesinde birincil etyolojik faktörler

- Yoksulluk
- Cehalet
- Enfeksiyöz ajanlar
- Malabsorbsiyon sendromları
- Diyet alışkanlıkları, batıl inançlar
- Psikososyal faktörler
- İştahsızlık
- Doğumsal defektler
- Besin gereksinimin arttığı dönemlerde gereken miktarların karşılanmaması (49)

2. Malnütrisyon gelişmesinde ikincil etyolojik faktörler

- Malabsorbsiyon sendromları (çölyak hastalığı, kistik fibrozis)
- Maligniteler
- Anatomik bozukluklar (yarık damak-dudak)
- Kardiyovasküler, üriner, endokrin ve santral sinir sistemi hastalıkları
- Kronik infeksiyonlar (49)

3. Kırsal kesimlerde yetersiz besin alınımına yol açan faktörler

- Sık doğumlar
- Erken süttten ayırma
- Uygunsuz ek gıdalar ve yapay beslenme
- Hiyjen bozukluğu olması
- Tekrarlayan infeksiyonlar (48,49)

5. Kentsel bölgelerde yetersiz besin alınımına yol açan faktörler

- Sistemik hastalıklar: Doğumsal kalp hastalıkları, renal - hepatik yetersizlik vb.
- Gastrointestinal sistemin yapısal ve fizyolojik anormallikleri: Ağır gastroözofagial reflü, pilor stenozu, Pierre - Robin sendromu, yarık damak-dudak
- Travmalar: Anne veya çevre yoksunluğu, duygusal açlık ve fiziksel travmalar
- Psikosomatik hastalıklar: Anoreksia nevrosa, bulimia (51)
- Sıradışı beslenme alışkanlıkları (52)
- Ekonomik yetersizlikler
- Nörolojik bozukluklar: Serebral palsi
- İlaçlar (digoksin, diüretikler gibi kusma ve iştahsızlık yaratan ilaçlar) (49,53)

03. 03. 03. PEM Çeşitleri

Protein enerji malnütrisyonunun marasmus, kwashiorkor ve marasmik - kwashiorkor olmak üzere üç tipi vardır (3,44,49):

a. Marasmus : Protein alımındaki yetersizliğe göre enerji alımındaki yetersizlik ön plandadır.

Hastalar yaşa uygun ağırlığın % 60'ından daha azına sahiptirler. En sık büyümenin hızlı olduğu hayatın ilk bir yılı içinde görülür (44). Birçok hastalığın seyrinde ve sonucunda (enfeksiyon, gastrointestinal ve kardiyak sistem konjenital anomalileri, malabsorbsiyon, nadir metabolik bozukluklar, kronik renal hastalık, santral sinir sistemi bozuklukları gibi) meydana gelebilir. Kronik vakalarda ağırlık / boy oranında belirgin değişiklik olmaz. Süt çocukluğu döneminde anne sütünün olmadığı durumlarda sık gastroenterit ile birlikte görülür. Kusmalı veya kusmasız kronik diyare en sık rastlanılan semptomdur. Kas ve cilt altı yağ dokusundaki kayıp belirgindir. Saçlar cansız, seyrek ve kuru cilt ince, kıvrımlı, gevşek ve adeta vücuda bol geliyor görünümündedir. "İhtiyar adam" yüz görünümü vardır. İştahları ve çevre ile olan ilgileri iyidir (4). Kwashiarkorda olduğu gibi belirgin kas kaybı ve güçsüzlüğü söz konusudur. Saf marasmusta, dermatozlar, saç değişiklikleri, mukoz membran değişiklikleri ve ödem gibi kwashiorkorun karakteristikleri yoktur (44,49).

b. Kwashiorkor : Kwashiorkorlu hastalarda enerji alınımındaki yetersizliğe göre protein alınımındaki yetersizlik ön plandadır.

Kwashiorkor; en belirgin klinik özellikleri belirgin ödem ve letarji, apati ve çevreye ilgisizlik şeklindeki davranış bozukluklarıdır. İştahları iyi değildir. Ödem sıvısı vücut ağırlığının % 5 - 20'sini oluşturur. Ödemin yüzde bulunması halinde hastada yuvarlak bir yüz görünümü ortaya çıkar ki buna "aydede yüzü" (moon face) denilmektedir. Nadiren ödem ciddi kaviterlerde büyük effüzyonlar meydana getirebilir. Cilt ve yağ dokusu kaybı ödemle maskelenmiştir (3,49). Ciltte; kenarları düzensiz, yer yer pigmente, kuru, frajil, yanıkları anımsatan lezyonlar (flaky paint dermatosis) vardır. Saçlarda marasmusdaki değişikliklere ek olarak dispigmentasyon (kızıla çalan kahverengi renk değişikliği), dudaklarda keylosis, ağız köşelerinde ragadlar vardır. Karaciğerde trigliseridlerin depolanmasına (protein eksikliği nedeniyle trigliseridlerin lipoproteinler halinde mobilize edilememesi nedeniyle) bağlı olarak hepatomegali saptanır (3,44,54).

c. Marasmik Kwashiorkor : Marasmus ve kwashiorkorun bulguları biraradadır. Yaşa göre ağırlık kriterlerine göre vücut ağırlığı standardın % 60'nın altında iken ödem vardır. Ek olarak kwashiorkor'un bir veya birkaç özelliğini taşırlar (3,44,54).

03. 03. 04. PEM'nun Fizyopatolojisi

PEM'deki büyümenin duraklama ve yavaşlaması total vücut suyu oranının artışı ile birliktedir. Potasyumda azalma olur, bu da malnütrisyonun ölenlerin çoğunda neden olarak gösterilmiştir.

Total vücut proteini PEM'de normalin % 55 - 80'i kadar bulunmuştur. Malnütre çocukta protein sentez ve katabolizması büyük oranda artmıştır (3). Özellikle ağır formlarda hipoalbuminemi daha belirgindir. Albümin katabolizmasında azalma olmasına karşın, dallı zincirli aminoasitlerin azlığına bağlı albümin sentezinin azalması görülür. Gamaglobülinler etkilenmez. Nonkollojen proteinler ileri derecede azalmış olmasına karşın kollojen proteini az miktarda etkilenmiştir. Pankreatik ekzokrin fonksiyonlar baskılanmış olmasına rağmen protein sindirimi bozulmamıştır (2-4,49).

Marasmusta vücut yağı, vücut ağırlığının % 5'ine kadar düşebilir. Yağ dokusunun büyük bir bölümü rezidüel yağ denen ve özellikle yağlı karaciğerde saptanan kısımdır. Yağlı karaciğer PEM'de karakteristiktir. Yağın büyük kısmı trigliseridlerden oluşur. Karaciğer değişiklikleri özellikle kwashiorkorlu hastalarda daha belirgindir (3). Yağlanma, infeksiyon veya hepatik toksinler yoksa tedavi başladıktan itibaren 3 hafta içinde düzelmektedir (44,49,55).

Malnütrisyonlu hastalarda steatore olmadan da yağ ve yağda eriyen vitaminlerin emilimi bozulmaktadır. Yağ malabsorbsiyonundan; barsak geçiş zamanının kısalması, safra asit metabolizmasının bozularak yağ emiliminin azalması, düşük pankreatik lipaz nedeniyle intraluminal sindirimin azalması sorumlu tutulmaktadır (44,53).

Pankreasta asiner hücrelerde atrofi ve ekzokrin sekresyonda azalma görülür. Ayrıca kwashiorkorda açlık plazma insulin düzeyleri düşüktür (53).

Sindirim sistemi değişikliklerinde özellikle ishal, malnütrisyonla en büyük sorunlardan birisidir. Çocuğun malnütrisyonlu olması tekrarlayan ishallerle neden olurken uzayan ishaller de malnütrisyon yaratarak bir kısır döngünün oluşmasına neden olur. İshal patogenezi infeksiyöz ajanların (E. Coli, salmonella, shigella, giardia) yanı sıra farklı faktörlere de bağlanmaktadır:

1. Laktoz intoleransı : PEM'de laktaz başta olmak üzere disakkaridazların düzeyleri azalmıştır. Enzim değişiklikleri mukozal hasarın yanı sıra protein eksikliğine de bağlanabilir (50). Kwashiorkor'lu çocuklarda laktaz ağır olarak (% 70) etkilenir. Marasmusta bu oran biraz daha fazla olabilir. En az etkilenen sukraz ve maltazdır (3).

2. Anormal ince bağırsak mukozası : Özellikle kwashiorkor'lu hastada jejunumda atrofi, liberkülün kriptalarında uzama ve tortioz saptanmıştır. Villus / kript oranı bozularak sekretuar tipte ishali gelişmesine neden olabilir. Biyopsilerde önemli olan mukoza ve submukozda yoğun plazma hücre infiltrasyonunun görülmesidir. Bu bulguların 2 - 3 hafta içinde normale döndüğü görülmüştür (49,55).

3. Konjüge olmamış safra asitleri: Üst GİS sistemin bakterilerle kontaminasyonu safra asitlerinin konjugasyonunu bozarak ishali uzamasına neden olur.

Malnütrisyonla dolaşımdaki hormon seviyelerindeki değişikliklerin yanı sıra, postreseptör düzeyde de değişikliklerin olabileceği bildirilmiştir (5,56,57). Oluşabilecek bu değişiklikler hastanın yaşı ve malnütrisyonun derecesi gibi birçok faktöre bağlıdır (5).

Endokrin bezlerde özellikle adrenal ve hipofizde atrofi oluşmasına karşın hormon salınımında belirgin azalma görülmez. Plazma protein düzeyine göre tiroid fonksiyon testlerinde değişiklikler olsa da tiroid fonksiyonları normaldir. Hipoalbuminemi sonucu kortizolun bağlanması azalır ve plazmada serbest fraksiyonu artar. Bu da aydede yüz, anormal glukoz toleransı ve ödemin nedenini açıklar. Aldosteron sekresyonu normal veya artmış olabilir (56,57).

PEM'deki büyüme geriliğinin mekanizması pitüiter veya tiroid disfonksiyonuna bağlı değildir. Son yıllarda; growth hormon (GH) ve özellikle somatomedinlerin beslenme ile ilişkisine dikkat çekilmektedir. Anorexia nevrosada olduğu gibi (51,52) malnütrisyonunda da yükselmiş GH düzeyleri saptanmış ve bunun yeterli beslenme ile normale döndüğü gösterilmiştir (52,56). Malnütrisyonunda GH'na direnç olduğu düşünülmektedir (56). Serum somatomedin düzeylerinin de başta düşük olduğu ve tedavi ile yükseldiği saptanmıştır. Bunun büyümeyi etkileyip etkilemediği hala tartışmalıdır (39,56).

Nedeni ne olursa olsun; malnütrisyonu sekonder olan büyüme bozuklukları nütrisyonel ve endokrin faktörler arası kompleks ilişki sonucu olmaktadır (56). Malnütrisyonunda, organizma mevcut duruma uyum göstermek için, endokrin faktörleri de etkileyerek büyümesini yavaşlatmakta ve böylece enerji ihtiyacını azaltmaktadır. Büyüme geriliği nedeniyle endokrin kliniklerine başvuran hastaların büyük bölümünün etyolojisinde nütrisyonel faktörler baş sıralarda yer almaktadır (56-59).

Malnütrisyonunda öncelikle vücut ağırlığı etkilense de özellikle kronik malnütrisyonunda boyun vücut ağırlığına göre daha fazla etkilendiği bildirilmektedir (5).

Glukoz intoleransı; insülin salınımında bozukluk veya insüline periferik duyarsızlık ile açıklanabilir. İnsülin duyarsızlığını açıklayabilecek olasılıklar yüksek plazma kortizol ve GH seviyeleridir (3,56). Karbonhidrat intoleransı ileri yaşamda diabetes mellitusa predispozisyon yaratabilir (4,20).

En çok akciğer, üriner, GİS infeksiyonları ve sepsisemi olmak üzere infeksiyon sıklığında artış vardır. Daha çok gram negatif organizmalar ile olan infeksiyonlar sık görülür (3).

Kwashiorkor'dan ölen vakalarda ağır timik atrofi görülmesi, bu olgularda bağışıklık sisteminin bozuk olduğunu desteklemektedir. PEM'de C₄ dışında diğer tüm kompleman düzeylerinde düşüklük vardır. Sekretuar IgA'daki düşüklük GİS ve solunum yolu

hastalıklarının oluşumunu kolaylaştırmaktadır. Serum immunglobülin düzeyleri normal olmakla beraber, nötrofil fonksiyonlarında bozukluklar bildirilmiştir (60).

Uzun süren malnütrisyon beyin büyüklüğünü ve hücre sayısını azaltıp, myelinizasyonu bozarak kalıcı hasara neden olabilir (3, 49)

PEM'de glomeruler filtrasyon hızı ve böbrek plazma akımında yavaşlama, böbrek medullasındaki düşük üre seviyesine bağlı tübüler fonksiyon yeteneğinde azalma olabilir. İdrar genelde asidiktir ve aminoasidüri sık görülür. Bu tip böbrek fonksiyon anormallikleri tedavi ile geri dönebilir (3,44).

PEM'de anemi siktir. Hemoglobin ve hematokrit değerleri normal olsa bile özellikle iyileşme döneminde Fe verilmezse anemi hızla gelişebilir (3,29).

03. 03. 05. PEM'nun Sınıflandırılması

A. Gomez sınıflaması : 1956 yılında yaşa göre ağırlık ile ilk olarak sınıflanmaya başlandı. Malnutrisyonun derecesini belirlemede kullanılan sınıflamadır (4,44).

$$\text{Yaşa göre ağırlık (\%)} = \frac{\text{çocuğun ağırlığı}}{\text{aynı yaştaki sağlıklı bir çocuğun ağırlığı}} \times 100$$

- * % 90 -110 : Beslenme durumu normal
- * % 75 - 89 : 1. derece (hafif) malnütrisyon
- * % 60 - 74 : 2. derece (orta) malnütrisyon
- * < % 60 : 3. derece (ağır) malnütrisyon

B. Wellcome sınıflaması : Yaşa göre beklenen ağırlık (yaşına uyan 50. persentildeki ağırlık) esas alınmıştır. Çocuğun yaşına göre beklenen ağırlığı ile birlikte ödem olup olmaması durumunda malnütrisyon tipini belirlemek olanaklıdır. Eğer ağırlık beklenenin % 60 - 80'i ve ödem varsa kwashiorkor, ödem yoksa sadece beslenme yetersizliği (undernourish) olarak tanımlanır. Ağırlık beklenenin % 60'ından az ve ödem varsa marasmik - kwashiorkor, ödem yoksa marasmus tanımına uyar (tablo 03.2) (4).

Tablo 03.2. Wellcome Sınıflaması

	<u>ödem (+)</u>		<u>ödem (-)</u>
	kwashiorkor		yetersiz beslenme
Yaşa göre ağırlık standardın :	% 60 - % 80		
	< % 60		marasmik – kwashiorkor
			marasmus

C. Waterlaw sınıflaması: Malnütrisyonun süresini gösteren bu klasifikasyon sisteminde yaşa göre boy ve boya göre ağırlık kriterleri esas alınmıştır (tablo 03.3) (3,49).

Tablo 03.3. Waterlaw sınıflaması

		<u>Boya göre ağırlık</u>	
		(kesim noktası standardın % 90'ı)	
		> kesim noktası	< kesim noktası
		normal	wasted
<u>yaşa göre boy</u>	> kesim noktası		
	(kesim noktası standardın % 95'i)		
	< kesim noktası	stunted	wasted + stunted

Yaşa göre boy kriteri standardın % 95'inin altında olanlarda kronik malnütrisyonun (boy kısalığı = stunting) bahsedilir.

Boya göre ağırlık kriteri standardın % 90'ının altında olanlarda ise akut malnütrisyonun (wasting) bulunduğu söylenir.

Her iki değeri de kesim noktasının altında bulunanlarda hem "wasting" hem de "stunting" vardır. Yani, hastanın kronik malnütrisyonu olduğuna ve buna yakın bir zamanda akut bir malnütrisyonun da eklendiğine işaret eder (3,4).

Bu sınıflama sistemi kullanılarak, büyümesi yetersiz fakat proporsiyone olan bir çocukla boyu normal fakat vücut ağırlığı buna uygun olmayan çocuk birbirinden ayırdedilebilir.

Akut malnütrisyon durumunda lineer büyüme etkilenmemektedir. Malnütrisyonun 4 aydan daha uzun sürmesi lineer büyümeyi etkiler (4,6,44).

Orta kol çevresi, triseps cilt kalınlığı gibi ölçümler de kullanılmış olmasına karşın bu ölçümlerin boya göre ağırlıkla kıyaslandığında daha değerli olmayacağı gösterilmiştir. Bununla birlikte çocuğun yaşı bilinmediğinde ya da tartı aleti olmadığında üst kol çevresinin ölçülmesi ile çocuğun beslenme durumu pratik olarak değerlendirilebilir. Kol çevresinin 13.5 - 12.5 cm arasında olması hafif derecede, 12.5 cm'den küçük olması ise ciddi malnütrisyonun varlığını gösterebilir (41,46,49,59).

03. 03. 06. Malnütrisyonda Saptanan Antropometrik Bozukluklar

Antropometrik bozukluklar genellikle şöyle sıralanabilir (3,61):

- Kilo alımının yavaşlaması / durması ya da kilo kaybı
- Boyca büyümenin yavaşlaması veya durması
- Normal veya azalmış ağırlık / boy oranı
- Azalmış orta kol çevresi
- Gecikmiş kemik maturasyonu
- Normal veya azalmış cilt kıvrım kalınlığı

03. 03. 07. Malnütrisyonda Tanı Yöntemleri

Bir hastada malnütrisyon düşünülüyorsa; nütrisyonel alım azlığı, absorbsiyon ve kullanım bozukluğu, artmış ihtiyaç gibi etkenlerden biri veya birkaçı düşünülmelidir. Malnütrisyonu belirlemede izlenecek yöntem, hasta tarafından alınan diyetin monitörizasyonu, enerji ihtiyacının belirlenmesi, antropometrik ölçümler ve biyokimyasal parametrelerin değerlendirilmesi şeklinde olmalıdır (50,61,62).

1. Diyet monitörizasyonu : Yirmidört saatlik veya 3 - 7 günlük diyet öykülerinden, hastanın günlük ortalama aldığı kalori, protein ve diğer nütrisyonel elementlerin ortalama

değerleri hesaplanır. Bu değerler yaşa göre alınması gereken ortalama standart değerlerle karşılaştırılır (41,63).

2. Enerji kaybının tespiti: Tesbiti güç olduğu gibi, kullanılan yöntemler oldukça pahalı ve zordur (41,64).

3. Antropometrik Ölçümler

a. Vücut ağırlığı (va) : Yaşa ve cinsiyete göre normal değerlerle karşılaştırılabilir. Ya da çocuğun tartısının aynı çocuğun boy uzunluğuna uyan tartıya oranına göre de (boya göre ağırlık) hesaplanabilir (7,50).

b. Boy uzunluğu : Yaşa ve cinsiyete uygun ortalama boy uzunluğu ile karşılaştırılır (7).

c. Deri kıvrım kalınlığı (Triceps Skinfold-TSF) : Deri altı yağ dokusunun değerlendirilmesi amacıyla kullanılır (50).

d. Kol çevresi (Mid Arm Circumflex - MAC) : Yaş ve cinsiyete göre normal değerlerle kıyaslanır. Kas kitlesi hakkında bilgi verir (45,46).

4. Biyokimyasal Değerlendirme

a. Serum proteinlerinin ölçümü :

1. Albumin : Genelde proteinle ilgili beslenme durumunu yansıtır. Yarılanma ömrü 18-20 gündür. Enfeksiyon ve inflamasyondan oldukça fazla etkilenir (62). Vücut depoları fazladır ve erken dönemdeki malnütrisyona hakkında bilgi vermez (50,65).

2. Transferrin : Demirin majör taşıyıcı proteinidir. Yarılanma ömrü 8-9 gündür. Demir eksikliğinde sentezi artar. İnflamasyon, karaciğer ve böbrek hastalıklarından oldukça fazla etkilenir (50,62).

3. Prealbumin : Yarılanma ömrü 2 gündür. Akut malnütrisyonda önemlidir. Ancak enflamasyon ve enfeksiyona çok duyarlıdır. Kalori ve proteine çok hızlı cevap verir ve iyileşmeyi yansıtmaz (62,66).

Retinol bağlayıcı protein, fibronektin gibi proteinler de çalışılmış; ancak nütrisyonel durum dışındaki etmenlerden çok fazla etkilenmeleri, serum düzeylerinde standart değerlerin tam elde edilememesi nedeniyle rutin olarak kullanılmazlar (62,66,68). Malnütrisyonu tam olarak yansıtmayacak ideal bir protein bulunamamıştır (50).

b. Eser elementler ve vitamin düzeyleri

Malnütrisyonunda hepsinde azalma olabilmektedir. Birçok durumdan etkilenmeleri nedeniyle rutinde kullanılmazlar. Sadece özel durumlarda değerlendirilirler.

Büyüme ile ilişkisi en iyi tanımlanan element çinkodur (Zn) (68,69). Son yıllarda yapılan çalışmalarda Zn'nin protein sentezi ve kas gelişiminde önemli yeri olduğu ve özellikle büyümede rol oynayan büyüme faktörleriyle yakın ilişkide olduğu öne sürülmüştür (27,28).

Nütrisyonel yetersizlikte en sık eksikliği görülen elementlerden biri de demirdir (29).

03.03.08. PEM'na Eşlik Eden Komplikasyonlar

- a. Dehidratasyon
- b. Enfeksiyonlar
- c. Anemi
- d. Hipoglisemi
- e. Hipotermi
- f. Devamlı ya da tekrarlayan enfeksiyonlar
- g. Cilt ve mukoza lezyonları
- ğ. Vitamin yetersizlikler
- h. Anoreksi (3,44)

03.03.09. PEM'da Tedavi

Tedaviye başlamadan önce komplikasyonların olup olmadığı araştırılmalıdır. Malnütrisyonu bağlı ölümler genellikle hastanın başvurusundan sonraki ilk 24 saatte olur. Bu nedenle başvuru anında hasta iyi bir şekilde değerlendirilerek acil bir tedavi gerekip gerekmediğinin belirlenmelidir. (4,30). Ağır solunum sıkıntısı, şok bulguları, koma ve konvülsiyon malnütrisyonlu hastada öncelikli acil belirtileri oluşturur.

Tedavi iki ayrı grupta ele alınmalıdır (3,49):

1. Ambulatuvar tedavi : Sıklıkla diyet tedavisiden oluşur ve hafif vakalara uygulanır.

2. Hastane tedavisi : Resüsitasyon ve komplikasyonların tedavisini de içeren gruptur.

Belirgin ağırlık kaybı ile birlikte (boya göre ağırlığın standardın % 70'inden az ve yaşa göre ağırlığın standardın % 60'ından az olması); ödem, ağır dehidratasyon, persistan diyare ve/veya kusma, ağır anemi (Hb <5 gr/dl), sarılık, kalıcı iştah kaybı, hipotermi, şok bulguları, sistemik veya başka lokalize infeksiyon bulgusu olanlar ve bir yaşından küçük bebekler hastaneye yatırılarak izlenmelidir.

03. 04. Doğumsal Kalp Hastalıkları ve Büyüme Geriliği

03. 04. 01. Sağlık ve hastalıkta kardiyak metabolizmanın gelişimi

Dinlenme sırasında, myokard oksijen tüketiminin % 20'sini bazal metabolizma ve elektriksel aktivite için, % 80'nini ise pompa fonksiyonu için kullanılır. Memeli fetusünde, karbonhidratlar majör myokardiyal substratlardır. Asidoz, fötüs ve yenidoğanda majör myokardiyal depresandır (53,70). Asidozda artan koroner kan akımı, metabolize olmayan laktatın myokarttan temizlenmesine izin verir. Laktat karaciğerde Cori siklusu sayesinde glikojene dönüştürülür. Glikoneogenesis ile glikozun karaciğerden salınması ve ihtiyacı olduğu kalbe gönderilmesi gerçekleştirilmiş olur. Perinatal dönemde myokardiyal metabolizma, karbonhidrat ağırlıklı sistemden serbest yağ asitlerini substrat olarak kullanan aerobik metabolizmaya döner (70).

03. 04. 02. Malnütrisyon ve kalp

Spesifik nütrisyonel eksikliklerin kalp üzerindeki etkisi tam olarak anlaşılamamıştır. Selenyum eksikliği Çin'de sık görülen bir kardiyomyopati meydana getirir (53).

Klinik olarak daha önemli olanı protein - kalori malnütrisyonudur. Ağır malnütrisyonunda organ proteinleri azalır (70).

Kwashiorkor'lu hastalarda, enerji kısıtlanmış diyetlerde, anoreksia nervosada ve kardiyak kaşekside kalp büyüklüğünde azalma ve myokardiyal atrofi saptanmıştır (53). Heymsfield ve arkadaşları; myokardiyal kitlede azalmayı röntgen ve ekokardiyografi ile desteklemişlerdir (71).

Açlıkta myokardiyal kitle azaldığı gibi, atım volümü ve kardiyak output da kısmen azalır. Yine açlıkta kas proteininin idamesi için gerekli protein substratında eksiklik vardır (53).

Kompansatuvar mekanizmalar myokardiyal atrofinin etkilerini maskeleyebilir. Malnütre hastalarda kan basıncı, kalp hızı, kan volümü ve metabolik ihtiyaçlar için oksijen tutulumu azalır. Karbonhidrat ve yağ alımının katekolamin seviyeleri üzerinde direkt etkisi vardır. Aç kişi hipoadrenerjik durumdadır ki bradikardik olması bunu kanıtlar (53).

Keys ve arkadaşları; açlığın doruğunda total kan volümünün % 8.6' kadar azaldığını ve kan basıncının da % 50'den fazla düştüğünü göstermişlerdir (71,72). Birçok faktörün protein - kalori malnütrisyonunda kardiyak atrofiyi kompanse ettiği düşünülürse, açlıkta kalpte meydana gelen etkilerin ne zaman klinik olarak önemli hale geldiğinin bilinmesi önemlidir. Kronik konjestif kalp yetmezliği ve kardiyak kaşeksi olanlar, cerrahi veya parenteral beslenme ile artmış metabolik ihtiyacı olanlar ve aritmilesi gelişmiş olanlarda kompansatuvar mekanizmalar yetersiz kalabilir (53).

03. 04. 03. Kardiyak Kaşeksi

Konjestif kalp yetmezliği (KKY) olan hastalarda malnütrisyonu eğilimle birlikte myokardiyal atrofi görülebilir. Bu fenomen Pittman ve Cohen terminolojisi ile "kardiyak kaşeksi" olarak adlandırılır (73).

Ağır kapak hastalığı, artmış ihtiyacı yerine koymak amacıyla kardiyak kitlede artışla sonlanır. Sağ kalp yetmezliğine bağlı artmış venöz basınç, hepatik ve GİS konjesyonuna neden olarak anoreksi ve malabsorbsiyon geliştirir. Splanik konjesyon; dispepsi, malabsorbsiyon ve protein kaybettirici enteropatiye yol açar. Artmış renal venöz basınç ise, renal protein kaybına neden olmaktadır. KKY'de solunum kaslarının metabolik ihtiyacı, total vücut oksijen tüketimini % 5'den % 25'e yükseltir (73,74). Heymsfield ve arkadaşları (71); 5 kronik malnütre vakaya gıda verdikten 3 – 5 hafta sonra vücut ağırlıklarının % 12 arttığını, ayrıca radyolojik da olarak kalp volumünün düzeldiğini görmüşler. Bu sol ventrikül kitlesinde % 35'lik artışa karşılık geliyordu.

Blackburn ile Gibbons ve arkadaşları (19,75); kardiyak kalp cerrahisine giden 12 malnütre vakadan preoperatif gıda desteği alanların cerrahiyi daha iyi tolere ettiğini

saptadılar. Cerrahi sonuçların daha iyi olması için kardiyak cerrahiye gidecek vakaların preoperatif beslenme desteğinin şart olduğu gösterilmiştir (71,75).

Malnütrisyonda konjestif kalp yetmezliği nadir olmasına rağmen, aç hastanın yeniden beslenmesi esnasında KKY sıkça görülür. Malnütre hasta, artmış tuz, su ve enerji yüküyle başa çıkamayabilir. Yeniden beslenme ile açlıktaki hipometabolizmadan, hipermetabolizmaya geçilir. Kardiyak output ve kardiyak atrofi hızla artan bu değerlerle uyum gösteremez (19,53).

03. 04. 04. Doğumsal Kalp Hastalıklı Çocuklarda Büyüme ve Beslenme

DKH'lı çocuklarda yüksek oranda büyüme geriliği uzun yıllardır bilinmektedir (76). DKH'lı çocukların büyüme paternlerindeki değişiklikler genetik, prenatal ve postnatal faktörlere bağlıdır (77).

Patolojik etkenlerin etkisi çocuk ne kadar küçükse o kadar belirgin olmaktadır. Beslenme bozuklukları ve malnütrisyon nedeni ne olursa olsun büyüme geriliklerinin en önemli etkeni olmaktadır. Özellikle büyümenin hızlı olduğu ilk 2 yaşta yeterli ve dengeli beslenme büyümede en önemli faktör olarak dikkati çekmektedir (6,7).

Son yıllarda DKH'nın tanı ve tedavisinde sağlanan gelişmeler ile hastaların yaşam sürelerinde belirgin uzama sağlanmıştır. Mortalite ve morbiditeye etkisi nedeni ile malnütrisyon ve büyüme geriliğinin tanı ve tedavisi daha da önem kazanmıştır (13). Bu olgulardaki malnütrisyon ve büyüme geriliği cerrahi tedavilerde geçikmelere neden olmaktadır. Vücut direncindeki azalma nedeniyle infeksiyonlara karşı duyarlılık artmakta ve tedavinin başarısını etkilemekte, sonuç olarak da mortalite oranlarını artırmaktadır (12,13).

Konjestif kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyonu, sol – sağ şantı ve siyanotik kalp hastalığı olan olgular en belirgin büyüme geriliği örneğini gösteriler. Büyüme geriliği her zaman kardiyak lezyonun ağırlığı veya hemodinamik akımlarla korele olmayabilir (10,18,25,78).

Sekizyüz doksan altı siyanotik ve asiyanotik DKH'lı çocukta yapılan araştırmada malnütrisyon ve büyüme geriliğinin önemli ölçüde yüksek olduğu görülmüştür. Aynı

zamanda bu çalışmada değişik kardiyak defektlerin farklı tipte büyüme gerilikleriyle birlikte olduğu görülmüştür (11,22).

Asiyanotik doğumsal kalp hastalığı olan olgularda (örneğin soldan sağa şanlı, pulmoner HT olan) daha çok ağırlıkta; siyanotik doğumsal kalp hastalığı olanlarda ise boyda veya hem boy hem de ağırlıkta birlikte gerilik saptanmıştır (10,11,78).

03. 04. 05. Doğumsal Kalp Hastalıklarında Malnütrisyonu Neden Olan Faktörler

1. Prenatal ve genetik faktörler : DKH'lı bebeklerde intrauterin büyüme geriliği (IUGR), ekstrakardiyak anomaliler ve prematürite riski yüksektir. Birkaç çalışmada kalp hastalığı bulunan çocukların doğum kilolarının gebelik haftasına göre normal olduğu gösterilmiştir. Bazı çalışmacılara göre postoperatif büyümeyi yakalama derecesi prenatal faktörlerin varlığına bağlıdır (10,17,20). Bununla beraber beslenme ve büyüme ile ilgili sorunlar hayatın erken evresinde belirmeye başlar.

Malnütrisyonu etkili olan prenatal faktörler; hafif bir hemodinamik defekt, düşük doğum ağırlığı, viral hastalıklar, ilaç kullanımı ve kromozom anomalilerini içerir (9).

2. Kardiyak lezyonun tipi ile hipoksik ve hemodinamik değişiklikler : Farklı tipdeki kardiyak lezyonların farklı tipte büyüme geriliği örneği ile birlikte bulunduğu araştırmalarla gösterilmiştir. Çoğu çalışmada siyanotik DKH, pulmoner hipertansiyon ve KKY'si olan çocuklarda büyüme geriliğinin daha belirgin olduğu gösterilmiştir. Kardiyak lezyonun tipi veya hemodinamik anormalliğin cinsi büyüme geriliğinde rol oynasada bu bağlantı tam olarak açıklanamamıştır (22,78). Konjenital kalp hastalıklarında nütrisyonel durumu etkileyebilecek hemodinamik faktörler başlıca şunlardır (8,17,78,79);

- a. Hacim yüklenmesi
- b. Myokardiyal fonksiyon bozukluğu
- c. Konjestif kalp yetmezliği
- d. Kronik hipoksemi
- e. Pulmoner hipertansiyon ve vasküler hastalık

Siyanotik lezyonlarda (TGA, TOF) genellikle boy ve ağırlık birlikte azalmıştır. Buna karşın geniş sol – sağ şanlı lezyonlarda (PDA, VSD, ASD) erken dönemde ağırlık boydan daha fazla etkilenmiştir. Sol - sağ şanlı çocuklar siyanotik çocuklara oranla daha az kilo alırlar. Bunun daha çok pulmoner hipertansiyonla ilgili olabileceği görüşü ileri sürülmüştür. Ayrıca geniş sol - sağ şantlar kalp yetmezliğine bu da nutrisyonel durumu etkileyebilecek hemodinamik faktörlerin ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Aort koarktasyonu, pulmoner stenoz gibi obstrüktif tip lezyonlarda boy ağırlıktan daha çok etkilense de, genellikle bu çocukların lineer büyümeleri daha az geri kalır (20,31).

Yapılmış değişik çalışmalarda DKH'lı çocuklarda büyüme geriliği oranları farklı olarak bulunmuştur. Mehrizi ve Drash (11); konjenital kardiyak lezyonlu 890 çocuk üzerinde yaptıkları araştırmada % 52'sinin boyunun, % 55'inin ağırlığının 16 persentil altında, 27'sinin hem boy hem de ağırlığının 3 persentil altında olduğunu göstermiştir. Kanada'da yapılan benzer bir çalışmada ise daha düşük oranlar bildirilmiştir. Buna karşın siyanotik ve asiyanotik kalp hastalıklı çocuklar arasında belirgin bir fark gözlenmemiştir (80). Bu konuda yapılan çalışmalar, ağırlığın boya göre daha fazla etkilendiğini göstermiştir. Ayrıca erkeklerin kızlardan daha fazla yetersiz beslenmeye eğilimli olduğunu ortaya koymuştur. Boy kısalığı 2 yaşın altında daha sıklıkla görülmesine rağmen büyük çocuklarda bu oran düşük olarak bulunmuştur (9,78).

Boy ve ağırlık ile DKH'nın ciddiyeti arasında her zaman direkt bir ilişki gösterilememiştir. Bunun daha çok hemodinamik etkilerle ilgili olduğu belirtilmiştir. Hemodinamik olarak önem gösteren lezyonların başarılı ameliyatlarından sonra boy ve kiloda artışın gösterilmesi bu bilgiyi desteklenmiştir. Ayrıca büyüme geriliği ve anormal hemodinami arasındaki ilişkinin nedeni kesin açıklanmış değildir. Bunu büyük olasılıkla yetersiz kalori alınımla ilgili olduğu belirtilmiştir (16,76,80).

Siyanoz ve hipokseminin derecesi ile büyüme geriliği arasındaki ilişkide tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Hayvan modellerinde kronik hipokseminin glikolitik enzimlerin aktivitesinde azalma ile birlikte olduğu ancak mitokondriyal enzim fonksiyonlarında etkileşim yapmadığı görülmüştür. Buna göre yalnızca anaerobik solunum olursa, hipoksi büyüme geriliğinde bir etyolojik faktör olarak rol oynayabilir (11,13,81). Hipoksemi konjestif kalp yetmezliği ile birlikte ise büyüme daha fazla etkilenmektedir.

Geniş soldan sağa şantlı (geniş VSD) KKY'likli ve PH'lu olgular, genel olarak küçük şantlı veya pulmoner arter basıncında hafif yükseklikle birlikte olan olgulara göre daha ciddi büyüme geriliği gösterirler (10,15,23). Pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler hastalık sıklıkla diğer ciddi kardiyovasküler defektlerle birlikte olup direkt ve indirekt yolla beslenmeyi etkilemektedir (23,25).

3. Hipermetabolizma (enerji ihtiyacının artması): Konjenital kalp hastalığı bulunan çocuklarda büyüme geriliğinin diğer nedeni ise metabolik hızın artmış olmasıdır. Metabolik hızı artıran sebepler ise şöyle sıralanabilir (24,82);

- a. Sık enfeksiyon atakları
- b. Artmış oksijen tüketimi
- c. Artmış bazal vücut ısısı
- d. Düşük vücut yağ deposu

Ağırlığı ve boyu normalin altında bulunan DKH'lıklı çocuklarda, kalorik gereksinim yaşa göre normal değerlerde hesaplanırsa büyüme için yetersiz kalmaktadır. Konjenital kalp hastalıklı çocuklar normal büyümeyi yakalamak için normal çocuklara göre % 50 daha fazla kaloriye gereksinim gösterirler (16,24,78).

4. Nütrisyonel ve metabolik faktörler : Postnatal faktörlerden yetersiz besin alımı, artmış enerji tüketimi ve intestinal malabsorbsiyon DKH'lı çocuklardaki büyüme geriliğinde önemlidir.

Azalmış besin alımı sıklıkla dispneye, takipneye ve iştah kaybına bağlıdır. Ek olarak abdominal gerginlik veya rahatsızlıkta yetersiz beslenme nedenidir. DKH'lı çocuklarda hepatomegali ve asidin mide üzerine bası etkisiyle mide boşalması gecikmektedir. İntestinal motilitede bozulmada görülmektedir (15,18,83,84).

Konjenital kalp hastalığındaki büyüme geriliğinde sıklıkla görülen nedenin yetersiz kalori alımı olduğu çeşitli araştırmalarla kanıtlanmıştır. Yapılmış bir çalışmada, DKH'lı çocuklarda kalori alımında belirgin değişikliklerin olduğu gösterilmiştir. Bu çocukların azalmış protein ve enerji alımı sonucu büyüme hızı azalmıştır (79). Özellikle KKY olan vakalarda fazla beslenme sonucunda artan Na ve sıvı yükü, yetmezliği artırarak yetersiz beslenmeye ve metabolik tüketimde artışa neden olur. Bu durum büyüme

geriliğinde önemli role sahiptir (21,82). Ayrıca digitalis kullanılması da beslenmeyi etkilemektedir. Bu daha çok digital entoksikasyonuna bağlı gelişebilen anoreksi ile ilgilidir. Düşük kalori alınmasının bir başka nedeni ise kusmadır. Dobell ve arkadaşları (24); KKY bulunmayan, ciddi kusma ile gelen geniş sol – sağ şanlı vakalarda kalp lezyonunun cerrahi olarak düzeltilmesinden sonra kusmanın kesildiğini ve kalori alımının normale döndüğünü bildirmiştir.

Çocuklar kronik hipoksiye sekonder olarak iştahsızdır (10). Büyüme geriliği olan DKH'lı süt çocuklarında bazal metabolik hız yüksek bulunmuştur. Bazal metabolizma tüketimi, normal çocuklarda bazal metabolizma hızının % 5-10'u kadarken, DKH'lı çocuklarda % 25-30'a kadar çıkmıştır (24,82,85).

Genel olarak malnütre çocuklar azalmış yağ deposuna sahiptir. Yağ dokusu kuru vücut dokusundan metabolik olarak daha az aktiftir. Bu çocuklarda metabolik olarak kalp, beyin ve kuru vücut dokuları daha aktiftir. Gıdaların malabsorbsiyonu (örneğin yağ ya da protein emiliminin bozulması sonucu steatore ve protein kaybettirici enteropati) DKH'lı çocuklarda malnütrisyondan en önemli nedenlerindendir (83,86). Ancak, malabsorbsiyon ve büyüme geriliği arasındaki ilişki tam olarak anlaşılamamıştır. Bunun intestinal mukaza anormallikleri, pankreatik yetersizlik veya anormal safra asidi sekresyonuna bağlı olabileceği ileri sürülmüştür. Birkaç çalışmada hastaların barsak biyopsilerinin normal olmasına karşın, dışkılarında yağ ve protein normale göre biraz fazla saptanmıştır. Bunun oluş mekanizması lenf sistemindeki artmış basınç ile açıklanmıştır (83). Ancak başka bir çalışmada aynı sonuç elde edilememiştir (8). Ayrıca DKH'lı çocuklarda artmış enerji gereksinimi nedeniyle kullanılan yüksek enerji yoğunluğu olan formülalar mide boşalmasını geciktirerek gastrointestinal reflü oluşmasında rol oynamaktadır. Reflü ise çoğu kez kronik solunum yolu infeksiyonlarına, bu da büyüme geriliğine neden olmaktadır (86).

Genel olarak gastrointestinal defektler hafiftir ve hipoksinin derecesiyle ya da kardiyak lezyonun durumuyla korele değildir. Bu çocuklar, pozitif azot dengesine ve neredeyse normal serum albumin düzeyine sahiptirler. Hafif malabsorbsiyon, DKH'lı çocuklarda sık görülür. Azalmış gıda alımı ve artmış metabolik hız ile birlikte olduğunda normal büyümeyi yakalama şansını azaltır (18,20).

Konjenital kalp hastalığı sıklıkla diğer anomalilerle birlikte bulunur. Bu hastalarda görülebilen ek anomalilerinde (kas – iskelet sistemi, santral sinir sistemi, renal ve gastrointestinal sistem) malnütrisyonunda etyolojik faktör olarak rol oynayabileceği öne sürülmüştür (8,34,77). İntestinal malformasyonların DKH ile birlikte görülmesi oldukça fazladır. Yapılmış bir çalışmada 21 DKH'lıklı çocuğun 12'sinde intestinal malformasyon gösterilmiştir. Bunlar arasında anal – rektal malformasyon, duodenal atrezi, omfolosel daha sık olarak bulunmuştur. Özellikle duodenal atrezi veya stenoz sol – sağ şanlı (VSD, PDA, A-V kanal) vakalarla, omfolosel ise VSD, Fallot tetralojisi ve çift çıkışlı sağ ventrikül ile birliktelik göstermiştir (18,87).

Bu hastaların kullandıkları ilaçlarında büyümeyi etkilediği düşünülmüştür. Digoksin iştah kesici etkisiyle, diüretiklerde özellikle potasyum ve çinko eksikliğine neden olarak büyüme geriliğine sebep olduğu düşünülmüştür (8,20,26).

DKH'da görülen büyüme geriliğinin etyolojisinde birçok faktör öne sürülse de ister yetersiz alım, ister yetersiz kullanım ve isterse artmış ihtiyaç olsun sonuçta hepsinde öne sürülen temel etkenin beslenme yetersizliği olduğu göze çarpmaktadır (20).

Bazı yayınlarda bu hastaların yetersiz kalori aldıkları gösterilmiş ve bunun en önemli faktör olduğu öne sürülmüştür (87,88). Ancak hastaların normale yakın diyet aldıklarını gösteren çalışmalar da vardır (80). Normale yakın kalori alsalarda artmış metabolik ihtiyaçları nedeniyle bu çocukların normalden daha fazla enerjiye gereksinim duydukları düşünülmüştür (89).

Yine bu hastalarda oluşabilecek magnezyum ve çinko eksikliklerinin büyüme bozukluğunda etyolojik faktör olabileceği bildirilmiştir (27,28).

DKH'lı çocuklarda sıkça görülen büyüme geriliği etyolojisinde, çeşitli faktörlere bağlı gelişen beslenme yetersizliği en önemli faktör olarak göze çarptığına göre, bu çocuklarda nütrisyonel değerlendirme ve malnütrisyonun tanı ve tedavisi önem kazanmaktadır.

Tanner ve arkadaşları (90); anne ve baba boyununda çocuktaki antropometrik gelişimde etkili olduğunu göstermişlerdir. Ek antropometrik ölçümler (örneğin triceps cilt kalınlığı, orta kol çevresi, orta kol kas çevresi ölçümleri) büyümeyi tam olarak yansıtmamasına rağmen, yağ dokusu ve kas kitlesinin azaldığını göstermede ek parametreler olarak kullanılabilir (49,61).

Prealbumin ve tiroksin bağlayıcı protein akut protein - enerji malnütrisyonda daha duyarlı olabilecek göstergelerdendir (62,63).

Rickard ve arkadaşları (91); yetersiz büyümenin mental depresyon, düşük sosyoekonomik durum, ailelerin beslenme bilgisinin yetersiz oluşu, anne yaşının küçük olması, ebeveynlerin intravenöz ilaç veya alkol kullanımı ile ilişkili olduğunu belirlemişlerdir.

03. 04. 06. Doğumsal Kalp Hastalıklı Çocuklarda Beslenme

DKH'lı çocuklarda nütrisyonel tedavi; vücut depolarını ve doku defistlerini kapatmak, metabolik dengeyi ve optimal fiziksel gelişimi sağlamak için gereklidir (78,92).

Howard ve Teplansky (93); anne-çocuk iletişiminin beslenmenin gelişimi ve davranışsal karakteri üzerinde etkili olduğunu ifade etmişlerdir.

A. Nütrisyonel İhtiyaçlar

Ağır DKH'lı infantlar büyümeyi yakalamak için 120 cal/kg/gün kaloriye ihtiyaçları vardır. Protein alımı kaloringin % 8'ine denk olmalıdır. Protein 2 gr/kg/gün'den az olmamalıdır. Ancak hiperammonemi, metabolik asidoz, artmış renal solid yük veya kusmadan kaçınmak için 4 gr/kg/gün aşılmamalıdır. Çocukta steatore ya da hiperlipidemi ortaya çıkana kadar lipid kısıtlanmamalıdır. Mamalara modüler yağ komponentlerinin katılması ile GİS toleransı artırılabilir. Diyetdeki artmış yağ sayesinde gastirik boşalma hızı azaltılabilir (20,49,80,82).

DKH'lı çocukların sıvı ihtiyacı; kardiyak patolojinin ağırlığı, diüretik tedavisi, sıvı intoleransı, konjestif kalp yetersizliği ve pulmoner hipertansiyona göre değişir. DKH'lı çocuklarda sıvı kaybı normal çocuğa göre % 10-15 daha fazladır. Bunun nedeni ise diüretikler, takipne, bulantı, kusma, diyare ve diğer metabolik nedenlerdir (18).

Formül mamalardaki Na yüküne dikkat edilmelidir. Na⁺ alımı 1 mEq/100 Kcal olmalı, hiponatremi büyüme geriliğine yol açabileceğinden 2 mEq/kg/gün'ün altına düşmemelidir. Ağır DKH ve KKY'ği olanlarda daha düşük Na⁺lu mamalar tercih edilmelidir (92).

Diğer önemli olan element K^+ ise diüretik kullananlarda kaybedilebilir. Potasyum tutucu diüretiklerin ve K^+ tuzlarının eklenmesi ile denge sağlanmış olur (26,77).

Fomon ve Ziegler çalışmasında (94); total kaloringin % 9'u protein, % 60'ı karbonhidrat ve % 31'i yağın oluşturduğu formül mama ile kilo alımı sağlamışlardır.

Jakson ve Poskitt (76); yüksek kalorili standart formül mamalarından biriyle (Polycose) normalin % 125'i kadar kalori desteği sağlamışlardır. Enerji alımı % 3.7 artırılmış, kilo alımı 1.3 g/kg/gün'den 5.8 g/kg/gün'e çıkarılmıştır.

Yaşamı idame ettirmekte zorlanan DKH'lı çocuklar, yüksek kalorili ve dansiteli gıdalarla beslenmeli ve optimal büyümeleri sağlanmalıdır (87,92). Multivitaminlerde diyetle eklenmelidir (76,88).

Yahou ve arkadaşları (83); 14 DKH'lıklı bebekte 170 Kcal/kg/gün'ü aşan besleme sonucunda yeterli büyümeyi sağlamışlardır.

B. Doğumsal Kalp Hastalıklı Çocuklarda Anne Sütüyle Beslenme

Anne sütü osmolalitesinin daha düşük (20 Kcal/osmol), nütrisyonel ve immunolojik yönden formül mamalara göre daha avantajlı olmasına rağmen tek başına artmış metabolik ihtiyaçları karşılayamaz. Anne sütü ve yüksek kalorili mama alterne olarak kullanılabilir (5,20,63).

Frase ve Lewis (73,74); malnütrisyonla bozulan kas fonksiyonlarının solunum kaslarında etkilediğini, dolayısıyla kardiyak cerrahi sonrasında vakaların mekanik ventilasyondan ayrılabilmelerinin ekstra kalori desteğiyle sağlanabileceğini söylemişlerdir.

04. GEREÇ VE YÖNTEMLER

04.01. Olgular

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi Polikliniği'ne, Ocak 2003 – Mart 2003 tarihleri arasında kalp kateterizasyonu için başvuran; anamnez, fizik muayene, elektrokardiyografi, telekardiyografi ve iki boyutlu ekokardiyografi bulgularıyla doğumsal kalp hastalığı tanısı almış; ortalama yaşı 8.69 ± 4.83 ay (1 - 17 ay); 32'si erkek (% 53.7), 28'i kız (% 46.7) toplam 60 çocuk çalışmaya kabul edildi. Ek doğumsal malformasyon, dismorfik sendrom, kromozomal hastalık, ciddi infeksiyon, hipotroidi ve büyüme gelişme geriliğine neden olabilecek benzer bozuklukları bulunan çocuklar çalışmaya alınmadı. Olguların hastaneye başvuru yaşı 18'inde (% 30) 6 aydan küçük, 28'inde (% 46.7) 6-12 ay arası, 14'ünde (% 23.3) ise 12 aydan büyüktü. Tüm olgular telefonla bildirilen tarihlerde kontrollere geldi. Kontrollere tercihen bilgi verebilecek ebeveynlerin gelmesi önerildi. Görüşmeler preoperatif, postoperatif 45, 90, 180 ve 365. günlerde olmak üzere yaklaşık 1 yıl içerisinde tamamlandı. Ebeveynlerle görüşme yüzyüze olacak şekilde yapıldı. Bu görüşmelerde öykü, fizik muayene ve ekokardiyografik değerlendirme dışında yapılan incelemeler ve laboratuvar testleri ilerideki bölümlerde verildi.

04.02. Kardiyak Değerlendirme

Tüm olgular fizik muayene, telekardiyografi, ekokardiyografi ve kalp kateter - anjiyografi sonuçlarına göre; önce siyanotik ve asiyanotik, daha sonra da kendi içinde pulmoner hipertansiyonu olanlar ve olmayanlar şeklinde 4 alt gruba ayrıldı. Birinci grup; siyanotik ve PH (+) olanlar (TAPVC, DORV + VSD + PH), 2. grup; siyanotik ve PH (-) olanlar (TOF, DORV, TGA), 3. grup; asiyanotik ve PH (+) olanlar (VSD ± ASD, PDA), 4. grup; asiyanotik ve PH (-) olanlar (VAS, PS, küçük VSD + DSM) şeklinde seçildi. Çalışma grubunun ayrıntısı tablo 04.4'de bildirilmiştir.

Tablo 04.4: Olguların kalp hastalığı tipine göre sınıflaması

Gruplar	Kalp hastalığı tipi	Hasta sayısı (n)	Yüzde (%)
Grup 1	Siyanotik PH (+)	6	10
Grup 2	Siyanotik PH (-)	20	33.3
Grup 3	Asiyanotik PH (+)	25	41.7
Grup 4	Asiyanotik PH (-)	9	15
Toplam	4	60	100

Hastalık şiddetini belirlemede; kompleks siyanotik hastalarda kateter - anjiyografi sırasında aortadan alınan kan örneğindeki oksijen saturasyonu, soldan sağa şanlı hastalarda oksimetrik çalışmada hesaplanan Q_p/Q_s oranları ve obstrüktif tip lezyonlu hastalarda PS ve AS'leri farklı değerlendirilmek kaydıyla, kateter sırasında belirlenen basınç gradyentleri esas olarak alındı (36,37).

Grupların hastalık şiddeti; siyanotik PH (-) hastalık grubunda arteriyel oksijen saturasyonuna, asiyanotik ve siyanotik PH (+) grupta PA/Ao sistolik basınç oranına asiyanotik PH (-) grupta ise kapak gradyentine göre hafif, orta ve ağır şiddette olmak üzere belirlendi (tablo 04.5) (33,36).

Tablo 04.5: Hastalık şiddeti sınıflamasında kullanılan parametreler

Hastalık grupları	Parametre	Hastalık şiddeti		
		hafif	orta	ağır
Siyanotik PH (-)	O ₂ saturasyonu	≥ 90	75 - 89	< 75
Asiyanotik ve siyanotik PH (+) (sol – sağ şant)	PA/Ao sist. basınç	< 0.5	0.51– 0.75	> 0.75
	Q_p/Q_s oranı	< 2.1	2.1 - 3	> 3.1
Asiyanotik PH (-)	Basınç gradyenti	< 50	50 - 75	> 75

Olguların 32'sinde (% 53.4) soldan - sağa şant olmadığından Q_P/Q_S oranı hesaplanmadı. Soldan - sağa şantlı olan hastaların Q_P/Q_S oranları tablo 04.6'da gösterilmiştir.

Tablo 04.6: Soldan - sağa şantlı hastaların Q_P/Q_S oranları

Q_P/Q_S oranı	2.1 - 3	> 3.1	Toplam
Hasta sayısı (n)	5	20	25
Yüzde (%)	8.3	33.3	41.6

Hastaların ameliyat sonrası kontrol ekokardiyografik incelemelerinde yamadan kaçığı saptananlar ile 2 ve 3. dereceden kapak yetmezliği olanlar rezidüel defektli olarak kabul edildi.

04. 03. Nütrisyonel Değerlendirme

04. 03. 01. Antropometrik Ölçümler

Vücut ağırlığı , boy ve baş çevresi standartlara uygun biçimde hekim tarafından ölçüldü. Tartı işlemi çocuklar tamamen çıplak, boy ölçümü ise yatar durumda iken yapıldı. Elde edilen verilerin Neyzi ve arkadaşlarının Türk çocuklarının vücut ağırlığı ve boy normlarında uyduğu persentil değerleri saptandı (95). Olguların yaşa göre ağırlık, relatif ağırlık (boya göre ağırlık) ve boy yaşları eş kronolojik yaş 50. persentil değerlerine göre hesaplandı. Ayrıca yaşa ve cinse göre normal dağılım formülünden ağırlık ve boy standart deviasyon skorları (sds) hesaplandı (96).

04. 03. 02. Diyet Alım Öyküsü

Ebeveynlerle görüşüldüğü esnada olguların herbiri farklı diyet almakta idi. Tüm hastalar için tek bir hekim tarafından anneden bilgi edinilerek son 3 günde alınan yiyecek ve içecekler nitelik ve nicelik yönünde kaydedildi. Uzman diyetisyen tarafından

hastaların aldıkları günlük ortalama kalori ve protein miktarları hesaplandı. Yaşa göre Türk standartlarında alınması gereken ortalama kalori ve protein miktarına oranlanarak alım yüzdeleri hesaplandı (65). Sonuçta tüm olgular diyet alım öyküsü yönünden nütrisyonel yeterli ve yetersiz olmak üzere sınıflandırıldı. Olgular değişen sürelerde anne sütü almış, ardından veya beraberinde formül mama / ek besine geçmişlerdi. Ek besine adaptasyonda zorlanan ve kilo alamayanlar ile ağırlık – boy persentili 10'nun altında olanlara diyet uzmanı tarafından önerilerde bulunuldu. Olguların izlemlerinde protein ve kalori miktarı tolere edebildikleri kadar artırıldı.

04.03.03. Malnütrisyonun Değerlendirilmesi

Tüm olguların malnütrisyon derecesi, hazırlanmış standart cetveller yardımı ile yaşa göre ağırlık oranı (Gomez sınıflaması) kullanılarak hafif, orta ve ağır derecede malnütrisyon olmak üzere sınıflandırıldı (4,44). Ayrıca Waterlaw sınıflaması (yaşa göre boy, boya göre ağırlık) kullanılarak da tüm olguların malnütrisyon süreleri (akut, kronik ve kronik zeminde akut malnütrisyon) hakkında bilgi edinildi (4,96).

04. 04. Kemik Yaşının Saptanması

İlk 6 ay için değerlendirme güçlüğü olacağını düşündüğümüzden 6 ayın üstündeki olguların sol el – bilek grafileri ilk başvuruda ve birinci yılın sonunda çekildi. Elde edilen grafiler tek bir hekim tarafından Tanner - Whitehouse yöntemine göre değerlendirilerek yaklaşık kemik yaşları hesaplandı (97).

04.05 Aneminin Değerlendirilmesi

Aneminin değerlendirilmesinde asiyantik hastalar için hemoglobin değerleri esas alınarak yaşa göre normal değerlerle karşılaştırıldı. Siyanotik hastalar için ise ortalama eritrosit hacmi (mean corpuscular volume = MCV) değerinin 72.7'nin altında olması anemi olarak kabul edildi. Aneminin ayırıcı tanısı için serum demiri, total demir bağlama

kapasitesi, ferritin deęerleri ve eritrosit daęılım geniřlięi (red cell distribution width = RDW) kullanıldı (98).

04.06. alıřmaya Dahil Edilen Laboratuvar Parametrelerinin Tayin Yöntemi

Tüm olguların kan örnekleri herhangi bir periferik venden aynı gün alıřtırılmak üzere alındı. Ayrıca siyanotik olgulardan kateter - anjiyografi sırasında aortadan alınan kan örneęinden elde edilen oksijen saturasyon deęerleri kaydedildi.

İlk kontrolde tüm ocuklardan tam kan sayımı (CBC), karacięer ve böbrek fonksiyon testleri, total protein, albumin, prealbumin, serum demiri, demir baęlama kapasitesi, transferrin ve ferritin, izlemde ise 6. ay ve 1. yılın sonunda sadece CBC, serum demiri, demir baęlama kapasitesi, transferrin, albumin ve prealbumin deęerlerinin saptanması için kan örnekleri alındı.

Tüm olguların tam kan sayımı için Coulter STKS hücre analizörü kullanıldı. Böbrek fonksiyon testleri (kan üre azotu -BUN, kreatinin - kr) ve karacięer fonksiyon testleri (alanin aminotransferaz -ALT, aspartat aminotranferaz - AST) ile serum total protein, albümin ve transferrin deęerleri için Roche Moduler otoanalizör biyokimyasal yöntemleri kullanıldı.

Serum inko düzeyleri, atomik absorbsiyon spektrofotometresi kullanılarak ameliyat öncesinde ve ameliyat sonrası 6. ayda olmak üzere 2 defa kontrol edildi.

Prealbumin ölçümü Single Radial İmmünodifüzyon yöntemi ile, ticari olarak hazırlanmış bulunan ve prealbümine karşı atlardan elde edilmiş monospesifik antiserum içeren plaklar (M antigen immunodiffusion plates, Behring Institute) yardımıyla yapıldı.

04.07. Ek Bilgiler

Ebeveynlerle yapılan görüşmelerde; yaşadıkları yer, anne eęitim durumu, kardeş sayısı, ekonomik durum, doğum aęırlığı, gestasyonel hafta, yenidoęan dönemine ait özellikler (hipoksi, hiperbilirubinemi, sepsis, konvülsiyon, kan transfüzyonu, mekanik ventilasyon, hastanede yatış ...vb.), anne sütü alma süresi, ek gıda başlama zamanı,

geçirdikleri infeksiyon sayısı ve tipi, hastaneye yatış öyküsü, beslenme durumları, kullandıkları ilaçlar ve süreleri hakkında bilgi alındı. Ameliyat sonrası izlemdeki komplikasyonların tipi, toplam hastanede kalış süreleri dosya kayıtlarından ve sorgulanarak elde edildi.

Tüm hastaların ebeveynlerine, yapılacak araştırma hakkında bilgi verildikten sonra gönüllü denek bilgilendirme formu okutularak izinleri alındı. Ayrıca çalışmanın yapılabilmesi için Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Komitesi'nden izin alındı. Hastalardan elde edilen veriler sonucunda düzeltici ameliyatlar öncesi ve sonrasındaki nutrisyonel durumları ile buna etki eden faktörler saptandı. İlk olarak kalp hastalığının tipinin beslenme durumu üzerine olan etkisi araştırıldı. Daha sonra 10 persentil altı, 10 – 50 persentil arası ve 50 persentilin üstünde olmak üzere üç gruba ayrılan hastalarda bu gruplar arasında farkı doğuran ameliyat öncesi ve sonrası faktörler belirlendi. Son olarak da, 1. yılın sonunda halen vücut ağırlığı 10 persentilin altında saptanan hastaların özel durumları incelenerek kişisel temelde tartışıldı.

04. 08. İstatistiksel Analiz

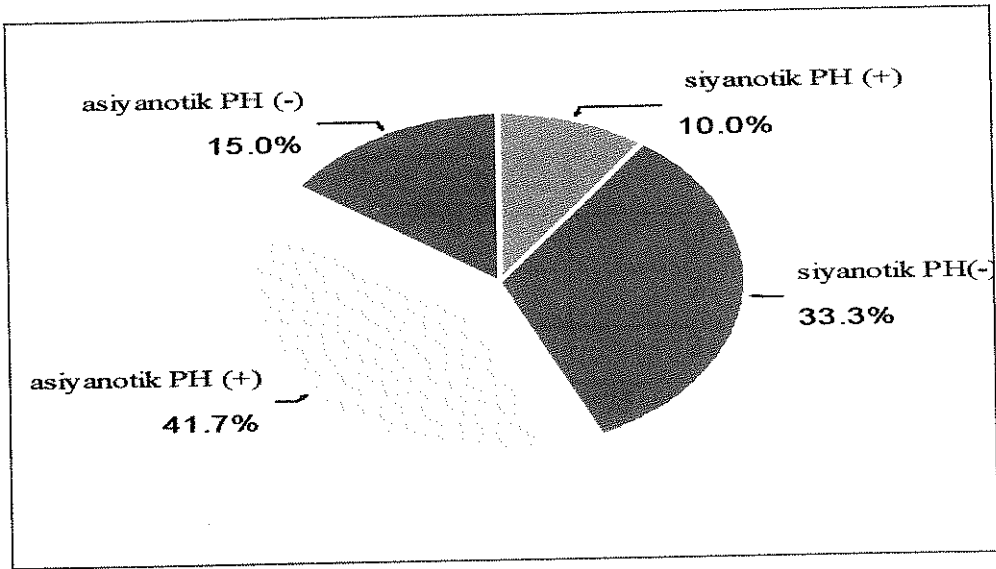
Çalışmadan elde edilen parametreler Statistical Package For Social Sciences (SPSS) for Windows Sürüm 11.5 programı kullanılarak değerlendirildi. Tüm olgular için; bağımsız parametrelerin ortalamalarının karşılaştırılmasında Mann – Whitney U testi, bağımlı grupların parametrelerinin ortalamalarının karşılaştırılmasında Student t testi, çoklu grupların ortancalarının karşılaştırılmasında Kruskal - Wallis tek yönlü varyans analizi kullanılmıştır. Sayma yolu ile elde edilen verilerde (sınıflayıcı) Ki-kare ve Fisher'in kesin Ki-kare testleri, ilişki değerlendirilmesinde regresyon analiz yöntemleri kullanılmıştır.

P değerinin 0.05'den küçük olması istatistiksel olarak anlamlı, büyük olması ise istatistiksel olarak anlamsız kabul edilmiştir.

05. BULGULAR

Çalışmanın başlangıcında, tüm olguların vital bulguları hastalıkların şiddeti ile uyumlu idi. Hiçbiri ciddi infeksiyon bulgularına sahip değildi. Karaciğer - böbrek fonksiyon testleri ve serum elektrolit düzeyleri normal sınırlardaydı.

Olgular 32'si erkek (% 53.3), 28'i kız (% 46.7) ve yaş ortalaması 8.7 ± 4.8 ay (1-17 ay) arasında olan çocuklarından oluşuyordu. Olguların kalp hastalıkları 6'sı (% 10.0) siyanotik pulmoner hipertansiyonu olanlar, 20'si (%33.3) siyanotik pulmoner hipertansiyonu olmayanlar, 25'i (% 41.7) asiyanotik pulmoner hipertansiyonlular, 9'u (% 15.0) asiyanotik pulmoner hipertansiyonu olmayanlar şeklindeydi. Kalp hastalığı tipine göre gruplandırılma ve hasta sayısı şekil 05.1'de gösterilmiştir.



- Grup 1 : Siyanotik PH (+), n=6 ► Grup 2 : Siyanotik PH (-), n=20
Grup 3 : Asiyanotik PH (+), n=25 ► Grup 4 : Asiyanotik PH (-), n=9

Şekil 05.1: Olguların kalp hastalığı tipine göre dağılımları

Çalışmaya alınan hastaların 26'sı (% 43.3) büyük şehirlerden, 24'ü (% 40.0) il merkezinden, 10'u (% 16.7) ilçelerden hastanemize başvurmuştu. Olguların 35'inin ailesi

(%58.3) asgari ücret ve altında (≤ 300 milyon) gelire sahipken, 25'inin ailesi (% 41.7) ise üç kişi ya da daha fazla bireyi geçindirecek gelire (≥ 1 milyar) sahipti. Katılımcıların 6'sı (% 10.0) 37 haftanın altında, 54'ü (% 90.0) 37 haftanın üstünde; 15'i (% 25.0) 2500 gr'ın altında, 39'u (% 65.0) 2500 - 4000 gr arasında, 6'sı (% 10.0) 4000 gr'ın üzerinde doğmuştu.

Başvuruda olguların 18'inde (% 30) konjestif kalp yetmezliğine ait bulgular, 31'inde (% 51.7) ise pulmoner hipertansiyon bulunuyordu.

Olguların hastalık şiddeti; 28'inde (% 46.6) ağır, 25'inde (% 41.6) orta, 7'sinde (% 11.6) ise hafif derecedendi. Asiyanotik PH (+) grupta hastalığı şiddetli olan olgu sayısının daha fazla olduğu gözlemlendi. Hastalık şiddetinin gruplara göre dağılımı ise tablo 05.7'de gösterildi.

Tablo 05.7: Olguların hastalık şiddetine göre dağılımları

Gruplar	Kalp hastalığının şiddeti		
	Ağır	Orta	Hafif
Siyanotik PH (+)	3	3	-
Siyanotik PH (-)	7	13	-
Asiyanotik PH (+)	18	7	-
Asiyanotik PH (-)	-	2	7
Toplam	28 (%46.6)	25 (%41.6)	7 (%11.6)

Düzeltilici ameliyatlar öncesinde olguların 8'i (% 13.3) furosemid, 6'sı (% 10) digoksin, 28'i (% 46.7) digoksin + furosemid, 4'ü (% 6.7) β -bloker tedavisi alırken, 14'ü ise (% 23.3) tedavi almıyordu.

Çalışma başlangıcında 60 çocuğun 15'i (% 25) diyetle yaşına uygun kalori alırken 45'i (% 75) yetersiz kalori alıyordu. Kalori ve protein alım oranları açısından 4 grup arasındaki farkın önemli olmadığı saptandı ($p>0.05$). Fakat yeterli kalori alanların çoğunu 4. gruptaki hastalar oluşturuyordu. Asiyanotik PH (-) grup hariç diğer 3 grupta orta şiddetli ve şiddetli hastalığı bulunan olgular arasında nütrisyonel durum bakımından

fark saptanmadı ($p>0.05$). (Obstrüktif lezyonlu hastalar içinde nütrisyonel yetersizliği olan hasta sayısı düşük olarak saptandığından bu sınıflamaya dahil edilmemişlerdir)

Hastalık tipine göre 4 alt gruba ayrılan olguların takvim yaşları ve opere edildikleri yaş açısından fark bulunmuyordu ($p>0.05$).

Başvuruda olguların malnütrisyon durumlarına bakıldığında: 15'inde (% 25) kronik malnütrisyon, 26'sında (% 43.4) akut malnütrisyon, 10'nunda (% 16.6) kronik zeminde akut malnütrisyon vardı. Toplam olarak 24'ünde (% 40) hafif, 16'sında (% 26.7) orta, 11'inde de (% 18.3) ağır malnütrisyon tesbit edildi. Dokuz çocukta ise (% 15) malnütrisyon saptanmadı.

Çalışma grubundaki 60 hastanın düzeltici ameliyatlar öncesindeki başvuru bulguları tablo 05.8'de, malnütrisyon durumları tablo 05.9'da, malnütrisyon dereceleri ise tablo 05.10'da gösterilmiştir.

Tablo 05.8: Olguların ameliyat öncesi başvuru bulguları

Başvuru bulguları	Hasta sayısı (n)	(%)
Kalp yetmezliği var	18	30.0
bulguları yok	42	70.0
Hepatomegali var	39	65.0
yok	21	35.0
Başvuruda ek gıda alan	47	71.7
almayan	17	28.3
Yaşına uygun kalori alan	15	25.0
almayan	45	75.0
Hastaneye yatış öyküsü var	36	60.0
yok	24	40.0
Pulmoner hipertansiyon var	31	51.7
yok	29	48.3
Akımlar oranı (Q_P/Q_S) : 2.1-3	8	13.3
> 3.1	20	33.3

Tablo 05.9: Olguların ameliyat öncesi malnütrisyon durumları

Malnütrisyon durumları	Hasta sayısı (n)	(%)
Kronik malnütrisyon	15	25
Akut malnütrisyon	26	43.3
Kronik zeminde akut malnütrisyon	10	16.6

Tablo 05.10: Olguların ameliyat öncesi malnütrisyon dereceleri

Malnütrisyon derecesi	Hasta sayısı (n)	(%)
1. derece (hafif) malnütrisyon	24	40.0
2. derece (orta) malnütrisyon	16	26.7
3. derece (ağır) malnütrisyon	11	18.3
Normal	9	15

Ameliyat öncesinde olguların 27'sinin (% 45.0) vücut ağırlığı , 5'inin (% 8.3) boyu, 11'inin (% 18.3) baş çevresi 3. persentilin altında; 16'sının (% 26.7) boyu, 6'sının (% 10.0) da baş çevresi 50. persentilin üzerindeydi. Ameliyat öncesinde vücut ağırlığı 50. persentilin üzerinde olan hasta yoktu. Preoperatif dönemde gruplardaki olguların vücut ağırlık / boy uzunluk persentil ve ortalama sds'leri ile baş çevresi persentilleri tablo 05.11, 12, 13'de gösterilmiştir.

Tablo 05.11: Ameliyat öncesi grupların vücut ağırlık (va) persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Vücut ağırlığı persentilleri				va sds (ort±SD)	Toplam
	< 3	3 - 10	10 - 50	> 50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	2	3	1	-	-1.52±1.09	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	4	8	8	-	-1.20±1.16	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	19	3	3	-	-3.19±1.04	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	2	2	5	-	-1.67±0.97	9
Toplam	27(%45)	16(%26.6)	17(%28.3)	-	-2.13±1.39	60

Tablo 05.12: Ameliyat öncesi grupların boy persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Boy persentilleri				Boy sds (ort±SD)	Toplam
	<3	3 - 10	10 - 50	>50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	–	–	4	2	-0.44±0.54	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	–	4	13	3	-0.82±1.32	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	3	4	12	6	-1.22±1.32	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	–	1	4	4	-0.69±1.35	9
Toplam	3(%5)	9(%15)	33(%55)	15(%25)	-0.93±1.26	60

Tablo 05.13: Ameliyat öncesi grupların baş çevresi persentilleri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Baş çevresi persentilleri				Toplam
	<3	3 - 10	10 - 50	>50	
Grup 1 siyanotik PH (+)	2	–	2	2	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	2	8	9	1	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	7	10	6	2	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	–	3	5	1	9
Toplam	11 (%18.3)	21(%35)	22 (%36.7)	6(%10)	60

Kalp hastalığı tipi ile ebeveynlerin akrabalık derecesi, gestasyonel hafta, doğum kilosu, başvuruda ek gıda alma durumu, daha önce hastaneye yatış sayısı, Q_p/Q_s oranı gibi preoperatif değişkenler, yoğun bakım komplikasyonları, izlemde total parenteral nütrisyon ihtiyacı ve geçirilen enfeksiyon sayısı gibi postoperatif değişkenler arasındaki fark önemsiz olarak saptandı ($p>0.05$).

Cinsiyet ile gruplar arasındaki ilişki önemliydi ($p<0.03$). Siyanotik PH (+) olan olguların olduğu 1 nolu grupta erkek çocuklarının sayısı daha fazlayken, asiyanotik PH (-) olguların olduğu 3 nolu grupta kız çocuklarının daha fazla olduğu görüldü.

Kalp hastalığının tipine göre ayrılan gruplar arasında düzeltici ameliyatlar öncesi vücut ağırlığı persentilleri bakımından farkın önemli olduğu tespit edildi ($p<0.001$). Siyanotik ve asiyanotik PH (+) gruplarda 10 persentilin altındaki hasta sayısının daha fazla

olduğu görülürken, PH (-) olan siyanotik ve asiyanotik grupta ise hastaların çoğunun 10-50 persentil arasında olduğu gözlemlendi (tablo 05.11).

Başvuruda kalp yetmezliği bulguları gösteren ve göstermeyen gruplar arasında kalp hastalığının tipi açısından önemli fark saptandı ($p<0.016$). Asiyanotik pulmoner hipertansiyonlu olguların düzeltici ameliyatlar öncesinde kalp yetmezliği bulgularıyla başvurması diğer gruplara göre doğal olarak önemli derecede fazlaydı.

Hastaneye başvuru yaşı ile kalp hastalığının tipi arasındaki fark anlamlı olarak kabul edildi ($p\leq 0.05$). Siyanotik pulmoner hipertansiyonlu olguların yarısı ilk 6 ayda, diğer gruptaki olgular ise değişik yaşlarda hastaneye başvurmuşlardı.

Başvuruda olguların çoğunda demir eksikliği anemisi ile uyumlu bulguların olduğu gözlemlendi. Kalp hastalığının tipi ile olguların anemi durumları karşılaştırıldığında; ameliyat öncesinde hemoglobin, hematokrit ve serum demir değerleri arasındaki fark anlamlı bulundu ($p<0.05$). Özellikle siyanotik PH (-) ve asiyanotik PH (+) olgularda anemisi olan hasta sayısının fazla olduğu görüldü. Düzeltici ameliyatlar sonrasındaki 6. ayda ise olguların hemoglobin, hematokrit, MCV, RDW, serum demir ve ferritini kalp hastalığı tipine göre farklılık göstermiyordu ($p>0.05$). Başvuruda 10 persentilin altındaki hasta sayısının fazla olduğu gruplarda anemili olgu sayısının fazla olduğu gözlemlendi.

Düzeltici ameliyatlar öncesinde çalışmaya katılan olguların 45'inin (% 75) yaşına göre düşük kaloride diyetle beslendiği görüldü, ancak ameliyat öncesinde diyetle alınan kalori bakımından kalp hastalığının tipine göre farklılık bulunamadı ($p>0.05$).

Ameliyat öncesi, ameliyat sonrası 3 ve 6. ay ile 1. yılın sonunda kronik malnütrisyonun varlığı açısından gruplar arasındaki fark önemsiz ($p>0.05$) iken 45. günde kronik malnütrisyon açısından fark önemliydi ($p<0.05$). Siyanotik PH (-) ve asiyanotik PH (+) gruplarda postoperatif 45. günde kronik malnütrisyon oranının sırasıyla 7/20 ve 11/25 olduğu gözlemlendi. Bunun nedeni; bu iki grupta ameliyat sonrası yoğun bakım izlem süresinin uzun, yoğun bakım komplikasyonlarının ve geçirilen infeksiyon sayısının diğer gruplara göre daha fazla olmasına bağlandı. Grupların ameliyat öncesi ve sonrasındaki 1 yıllık izlem süresince kronik malnütrisyon durumları tablo 05.14'de özetlendiği şekildeydi.

Tablo 05.14: Kalp hastalığının tipine göre izlemde grupların kronik malnütrisyon durumları

Kronik malnütrisyon durumu	Grup 1	Grup 2	Grup 3	Grup 4	Toplam	p değeri
Preoperatif dönem	0/6	5/20	9/25	1/9	15/60 (%25)	0.209
Postoperatif 45. gün	0/6	7/20	11/25	0/9	18/60 (%30)	0.02*
Postoperatif 3. ay	0/6	3/20	5/25	0/9	8/60 (%13.3)	0.345
Postoperatif 6. ay	0/6	2/20	3/25	0/9	5/60 (%8.33)	0.598
1. yılın sonunda	0/6	1/20	3/25	0/9	4/60 (%6.66)	0.512

Düzeltilici ameliyatlar öncesinde akut malnütrisyonun varlığı ile kalp hastalığının tipi arasındaki fark anlamlıydı ($p=0.03$). Grup 3'deki olguların 23/25'inde (% 92), grup 2'deki olguların ise 11/20' sinde (% 55) ameliyat öncesinde akut malnütrisyon vardı. Ameliyat sonrası 45. gün, 3 ve 6. ay ile 1. yılın sonunda kalp hastalığı grupları arasında akut malnütrisyon açısından anlamlı fark saptanmadı ($p>0.05$). Olguların ameliyat öncesi ve sonrasındaki izlem süresince akut malnütrisyon durumları tablo 05.15'de özetlenmiştir.

Tablo 05.15: Kalp hastalığının tipine göre izlemde grupların akut malnütrisyon durumları

Akut malnütrisyon durumu	Grup 1	Grup 2	Grup 3	Grup 4	Toplam	p değeri
Preoperatif dönem	4/6	11/20	23/25	7/9	45/60 (%75)	0.039*
Postoperatif 45. gün	5/6	11/20	20/25	5/9	41/60 (%68.3)	0.211
Postoperatif 3. ay	2/6	8/20	9/25	2/9	21/60 (%35)	0.829
Postoperatif 6. ay	3/6	6/20	8/25	1/9	18/60 (%30)	0.437
1. yılın sonunda	1/6	2/20	2/25	0/9	5/60 (%8.3)	0.696

Düzeltilici ameliyatların öncesinde malnütrisyonun derecesi ile kalp hastalığının tipi arasında fark anlamlı bulundu ($p=0.01$). Ameliyat öncesinde özellikle pulmoner

hipertansiyonu olan asiyanotik gruptaki (grup 3) olguların 6/25’de (% 24) hafif, 9/25’de (% 36) orta, 10/25’inde (% 40) de ağır derecede malnütrisyonun olduğu saptandı. Ameliyat sonrası 45. gün, 3 ve 6. ay ile 1. yılın sonunda malnütrisyon dereceleri bakımından gruplar arasında fark önemsizdi ($p>0.05$). Grupların ameliyatlara öncesindeki malnütrisyon durumları tablo 05.16’da özetlendi.

Tablo 05.16: Düzeltici ameliyatlara öncesinde grupların malnütrisyon dereceleri

Malnütrisyon derecesi	Grup 1	Grup 2	Grup 3	Grup 4	Toplam	p değeri
Normal	2	5	0	2	9 (%15)	0.003**
Hafif (1.derece)	2	12	6	4	24 (%40)	
Orta (2.derece)	2	2	9	3	16 (%26.6)	
Ağır (3.derece)	0	1	10	0	11 (%18.3)	
Toplam	6	20	25	9	60 (%100)	

Ekokardiyografik yöntemle 1 yıllık izlemde 4 kez (ameliyat öncesi, ameliyat sonrası 45. gün, 6. ay ve 1. yılın sonunda) hesaplanmış olan sol ventrikül kütleleri bakımından gruplar arasındaki fark önemsizdi ($p>0.05$). Malnütrisyonluların durumunu değerlendirmede kullanılan bu yöntem anormal hemodinaminin düzeltilmesiyle de farklılık göstermedi.

Sol - sağ şanlı hastalarda akımlar oranının derecesi ile ameliyat öncesi hastaneye yatış öyküsü, başvuruda ek gıda alma durumu, alınan kaloringin yeterliliği ve kalp yetmezliği bulgularının varlığı gibi preoperatif durumlar arasında fark yoktu ($p>0.05$). Ayrıca akımlar oranının derecesi bakımından yoğun bakım komplikasyonları arasındaki farkın önemsiz olduğu görüldü ($p>0.05$). Fakat izlemde akımlar oranı düşük olan olguların total parenteral nütrisyon desteğine olan ihtiyacının önemli düzeyde fazla olduğu saptandı ($p<0.01$). Bu olgular pulmoner hipertansiyonlu olup şanti azalan, pulmoner hipertansif kriz riski fazla olan hastalardı. Bu hastalar daha uzun süre mekanik ventilasyon desteğine bağlı olduğundan ve daha fazla oranda sedasyon yapıldığından enteral yolla beslenemedi.

Olguların ameliyat sonrası 45. gün kontrolü:

Ameliyat sonrası 45. gün kontrolde olguların vücut ağırlıkları (va): 60 hastanın 17'si (% 28.4) 3 persentilin altında, 21'i (% 35) 3 - 10 persentilde, 18'i (% 30) 10 - 50 persentilde, 4'ü de (% 6.6) 50. persentilin üzerindeydi. Özellikle grup 3'deki 25 hastadan 20'sinin (% 80), grup 2'deki 20 hastadan 12'sinin (% 64) ağırlığı hala 10 persentilin altındaydı. Bebeklerin ameliyat sonrası 1.5 aylık kontroldeki vücut ağırlık, boy persentil ve sds'leri ile baş çevresi persentilleri tablo 05.17,18,19'da özetlenmiştir.

Tablo 05.17: Ameliyat sonrası 45. gün kontrolde grupların va persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Vücut ağırlığı persentilleri				va sds* (ort±SD)	Toplam
	< 3	3 - 10	10 - 50	> 50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	2	1	2	1	-1.30±0.60	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	5	7	6	3	-1.62±1.08	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	9	11	5	-	-2.40±1.02	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	1	2	5	1	-1.38±0.94	9
Toplam	17 (%28.3)	21(%35)	18(%30)	4 (%6.6)	-1.88±1.07	60

* va sds: Vücut ağırlık standart sapma skoru

Tablo 05.18: Ameliyat sonrası 45. gün kontrolde grupların boy persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Boy persentilleri				Boy sds* (ort±SD)	Toplam
	< 3	3- 10	10-50	> 50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	—	—	3	3	-0.17±0.70	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	—	3	14	3	-1.24±1.12	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	—	5	11	9	-1.45±1.24	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	—	—	4	5	-0.51±0.90	9
Toplam	—	8(%13.3)	32 (%53.3)	20 (%33.3)	-1.12±1.17	60

* Boy sds: Boy uzunluğu standart sapma skoru

Tablo 05.19: Ameliyat sonrası 45. gün kontrolde grupların baş çevresi persentilleri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Baş çevresi persentilleri				Toplam
	< 3	3 - 10	10 - 50	> 50	
Grup 1 siyanotik PH (+)	–	1	3	2	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	2	5	11	2	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	4	5	12	4	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	–	2	6	1	9
Toplam	6 (%10)	13 (%21.6)	32 (%53.3)	9 (%15)	60

Olguların 45. gün kontrolündeki antropometrik ölçümler ile ekonomik durum, ek gıda alma durumu, daha önce hastaneye yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, başvuruda pulmoner hipertansiyonun olması, yoğun bakım komplikasyonları, hastanede yatış süresi, ameliyat öncesi antropometrik ölçüm, kronik malnütrisyon durumu, malnütrisyonun derecesi, ameliyat sonrasında verilmiş olan tedavi ve saptanmış olan rezidüel defektin arasındaki ilişkinin önemli olduğu görüldü ($r=0.35$). Özellikle ağırlık persentili 10'nun altında olan çocukların ameliyat sonrası izlemde hastanede yatış süresinin ve yoğun bakım komplikasyonlarının daha fazla olduğu gözlemlendi. Ayrıca bu çocukların ameliyat sonrasında, yaşlarına göre yetersiz kalori aldıkları ve ameliyat öncesi belirlenen malnütrisyon durumlarının diğerlerine oranla daha fazla devam ettiği görüldü.

Olguların ameliyat sonrası 3. ay kontrolü:

Ameliyat sonrası 3. aydaki kontrolde olguların vücut ağırlık persentili: 60 çocuğun 3'ünde (% 5) 3 persentilin altında, 9'unda (% 15) 3 - 10 persentil arasında, 35'inde (% 58.3) 10 – 50 persentil arasında ve 13'ünde (%21.6) de 50 persentilin üzerindedir. Bu kontrolde boy persentili bakımından olguların 32'sinin (% 53.3) 50 persentilin üzerinde olmasına rağmen grup 2'de 20 hastanın 4'ünün (% 20), grup 3'de de 25 hastanın 6'sının (% 24) ağırlık bakımından halen 10 persentilin altında olduğu gözlemlendi. Postoperatif 3. aydaki antropometrik ölçümler tablo 05.20, 21, 22 'de özetlendi.

Tablo 05.20: Ameliyat sonrası 3. ay kontrolde grupların va persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Vücut ağırlığı persentilleri				va sds* (ort±SD)	Toplam
	< 3	3 - 10	10 - 50	> 50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	—	1	3	2	-0.72±1.09	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	1	3	11	5	-0.56±1.39	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	2	4	16	3	-1.12±1.02	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	—	1	5	3	-0.54±0.76	9
Toplam	3 (%5)	9 (%15)	35(%58.3)	13 (%21.6)	-0.81±1.14	60

* va sds: Vücut ağırlık standart deviasyon skoru

Tablo 05.21: Ameliyat sonrası 3. ay kontrolde grupların boy persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Boy persentilleri			Boy sds* (ort±SD)	Toplam
	3 - 10	10-50	>50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	—	1	5	-0.01±1.01	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	1	11	8	-0.48±1.40	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	5	8	12	-0.61±1.41	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	—	2	7	0.08±0.94	9
Toplam	6 (%10)	22 (%36.7)	32(%53.3)	-0.40±1.31	60

* Boy sds: Boy uzunluğu standart deviasyon skoru

Tablo 05.22: Ameliyat sonrası 3. ay kontrolde grupların baş çevresi persentilleri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Baş çevresi persentilleri			Toplam
	3 - 10	10-50	>50	
Grup 1 siyanotik PH (+)	1	3	2	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	3	12	5	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	4	12	9	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	—	7	2	9
Toplam	8 (%13.3)	34 (%56.6)	18 (%30)	60

Antropometrik ölçümlerin belirtildiği tablolarda da görüldüğü şekilde 3. ay kontrolde boy ve baş çevresi persentili 3'ün altında olan hastaya rastlanmadı.

Olguların ameliyat sonrasındaki 3. aylık kontrolde antropometrik ölçümleri ile ek gıda alma durumu, daha önce hastaneye yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, hastanede yatış süresi, ameliyat öncesi antropometrik ölçümler, ameliyat sonrası kronik malnütrisyon ve akut malnütrisyon durumu, malnütrisyonun derecesi, ameliyat sonrasında verilmiş olan tedavi ile ekokardiyografide saptanmış olan rezidüel defekt arasındaki ilişkinin önemli olduğu görüldü ($r = 0.475$).

Olguların ameliyat sonrası 6. ay kontrolü:

İzlemin 6. ayında 60 olgunun 12'sinde (% 20) vücut ağırlığı, 4'ünde (% 6.6) boy, 6'sında (% 10) da baş çevresi 10 persentillerinin altında seyretti. Bu kontrolde ağırlık persentili 10'nun altında olan olgulardan sadece birinin ağırlığı 3 persentilin altındaydı ve bu hastada asiyanotik PH (+) gruptandı. Ayrıca boy ve baş çevresi 3 persentilin altında olan olgu saptanmadı. Olguların vücut ağırlığı, boy persentil ve sds'leri ile baş çevresi persentilleri hastalık gruplarına göre tablo 05.23, 24, 25'de özetlenmiştir.

Tablo 05.23: Ameliyat sonrası 6. ay kontrolde grupların ve persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Vücut ağırlığı persentilleri			va sds* (ort±SD)	Toplam
	3 -10	10-50	>50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	1	3	2	-0.71±1.32	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	4	9	7	-0.62±0.83	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	7	8	10	-0.75±1.20	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	-	2	7	-0.04±0.58	9
Toplam	12 (%20)*	22 (%36.6)	26 (%43.3)	-0.59±1.03	60

*va sds: Vücut ağırlık standart sapma skoru

♦vücut ağırlık persentili 10'nun altında olan 12 olgudan sadece 1 tanesinin kilosu 3 persentilin altında ve bu hasta asiyanotik PH (+) grupta

Tablo 05.24: Ameliyat sonrası 6. ay kontrolde grupların boy persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Boy persentilleri			Boy sds* (ort±SD)	Toplam
	3 - 10	10-50	> 50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	-	1	5	0.48±1.09	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	1	10	9	-0.67±1.02	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	3	9	13	-0.44±1.26	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	-	1	8	-0.05±1.15	9
Toplam	4 (%6.6)	21 (%35)	35(%58.3)	-0.37±1.18	60

* Boy sds: Boy uzunluğu standart sapma skoru

Tablo 25: Ameliyat sonrası 6. ay kontrolde grupların baş çevresi persentilleri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Baş çevresi persentilleri			Toplam
	3-10	10-50	>50	
Grup 1 siyanotik PH (+)	-	4	2	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	2	11	7	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	4	9	12	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	-	6	3	9
Toplam	6 (%10)	30 (%50)	24 (%40)	60

Olguların 6. aydaki antropometrik ölçümleri ile yaşadıkları yer, gestasyonel hafta, doğum kilosu, ekonomik durum, anne eğitimi, kardeş sayısı, anne sütü alma durumu, daha önce hastaneye yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, başvuruda pulmoner hipertansiyonun olması, akımlar oranının derecesi (Q_p/Q_s), ameliyat öncesi arteriyel oksijen saturasyonu, yoğun bakım komplikasyonları, ameliyat öncesi ve sonrası 45. gün antropometrik ölçümleri, kronik malnütrisyon durumları, malnütrisyonun derecesi ile ve aldıkları tedavi ile aralarındaki ilişkinin önemsiz olduğu görüldü ($p>0.05$).

Olguların 6. aydaki antropometrik ölçümleri ile ilişkisi önemli olan parametreler tablo 05.26'da özetlenmeye çalışıldı. Özellikle grup 2 ve 3'de 3. aydaki antropometrik ölçümler ile grup 3'deki olguların postop 45. gün ve 3. aydaki malnütrisyon durumunun

6. aydaki antropometrik parametrelerle ilişkisinin ileri düzeyde önemli olduğu görüldü ($r = 0.27$, $p < 0.001$).

Tablo 05.26: Grupların 6. aydaki antropometrik ölçümlelerini etkileyen parametreler

Parametreler	Kalp hastalığı tipine göre gruplar			
	siyanotik PH (+)	siyanotik PH (-)	asiyanotik PH (+)	asiyanotik PH (-)
Preoperatif diyetle alınan kalori	—	—	—	+
Preoperatif konjestif kalp yetmezliği	—	—	—	+
TPN alma durumu	—	—	—	+
İzlemde enfeksiyon sayısı	—	+	—	—
İzlemde hastaneye yatış sayısı	—	—	+	—
Postoperatif 3. ay antropometrik ölçümler	—	+	+	—
Postoperatif 3. ay kronik malnütrisyon		—	+	
Preoperatif akut malnütrisyon	+	—	—	—
Postoperatif 45. gün akut malnütrisyon	—	+	—	—
Postoperatif 3. ay akut malnütrisyon	—	+	+	—
Postoperatif 6. ay akut malnütrisyon	—	+	+	—
Postoperatif 3. ay malnütrisyon derecesi	—	+	+	—
Postoperatif 6. ay malnütrisyon derecesi	—	+	+	+

+ : $p < 0.05$ — : $p > 0.05$

Çocukların 6. aydaki vücut ağırlığı persentilleri ile izlemde geçirilmiş olan enfeksiyon sayısı arasındaki ilişki önemli olarak saptandı ($r = 0.43$, $p = 0.03$). On persentilin altındaki olguların hepsinde en az 2 veya daha fazla ciddi enfeksiyon geçirme öyküsü varken, 50 persentilin üzerindeki 26 olgunun 16'sında 1 kez enfeksiyon geçirme veya hiç geçirmeme öyküsü mevcuttu.

Olguların 11. ay kontrolündeki kilo persentilleri ile düzeltici ameliyatlar öncesinde ve sonrasında hastaneye yatış sayısı arasındaki ilişkinin önemli olduğu görüldü ($r = 0.27$, $p = 0.005$). Altıncı ayda 10 persentilin altındaki olguların 11/12'sinde (% 91.6) ameliyat öncesinde hastaneye yatış öyküsü varken, 10-50 persentilde ve 50 persentilin üzerindeki

olgularda bu oranın sırasıyla 7/22 (% 31.8) ile 4/26 (% 15.3) olduğu görüldü. Ameliyat sonrasında ise vücut ağırlığı 10 persentilin altında olan 12 olgudan 10'nun (% 83.3) çeşitli nedenlerle hastaneye yattıkları görülürken, 10-50 persentil arasında ve 50 persentilin üzerindeki çocuklarda bu oranların sırasıyla 5/22 (% 22.7) ve 2/26 (% 7.6) olduğu saptandı.

Altıncı aydaki vücut ağırlığı persentilleri ile ameliyat sonrasında diyetle alınan kalori miktarı arasındaki ilişkinin önemli olduğu görüldü ($r = 0.38$, $p=0.001$). On persentilin altındaki 12 olgunun 8'inde alınan kalori miktarının yaşına göre yetersiz olduğu gözlemlendi. On – 50 persentilde 15/22'sinin (% 68.1), 50 persentilin üzerinde de 25/26'sının (% 96.1) aldıkları kalori miktarının yaşları ile uyumlu olduğu gözlemlendi.

Olguların 6. ayda ekokardiyografi ile yapılan incelemelerinde saptanan rezidüel defektler ile antropometrik ölçümler arasındaki farkın önemli düzeyde olduğu saptandı ($p<0.05$). On persentilin altındaki 5/12 (% 41.6) olguda rezidüel defekt saptanırken, 10-50 persentil arasındakilerin 5/22'sinde (% 22.7), 50 persentil üzerindekielerin de 1/26'sında (% 3.8) rezidüel defekt saptandı.

Ameliyat öncesi ve ameliyat sonrasındaki 3 ile 6. ayda olguların kronik malnütrisyon durumları ile 6. aydaki vücut ağırlığı persentilleri arasındaki ilişki önemli düzeyde saptanırken ($r = 0.64$, $p=0.005$); postoperatif 45. gündeki ile ilişkinin ise önemsiz olduğu görüldü. Altıncı ayda vücut ağırlığı 10 persentilin altında olan 12 olgunun 5'inde preoperatif dönemde, 4'ünde postoperatif 3. ayda, 3'ünde de postoperatif 6. ayda kronik malnütrisyon mevcuttu. On -50 persentil arasında olanlarda bu oranların sırasıyla 8/22, 3/22, 2/22 olduğu saptandı. Elli persentilin üzerindeki çocuklarda ise bu oranlar preoperatif dönemde 2/26, postoperatif 3. ayda 1/26 iken 6. ayda hiç kronik malnütrisyonu olan çocuğa rastlanmadı.

Olguların 6. aydaki vücut ağırlığı persentilleri ile ameliyat sonrası 3 ve 6. aydaki akut malnütrisyon durumları arasındaki farkın önemli düzeyde olduğu gözlemlendi ($p<0.05$). Altıncı ayda 10 persentilin altındaki olguların 10/12'sinde 50 persentilin üzerindekielerin 1/26'sında 3. ayda akut malnütrisyon vardı. Altıncı ayda 10 persentilin altında olanların 10/12'sinde akut malnütrisyon varken 50 persentilin üzerinde olanların hiçbirinde saptanmadı.

Altıncı aydaki kilo persentilleri ile ameliyat sonrası 45. gün ile 3 ve 6. aydaki malnütrisyon dereceleri arasındaki ilişkinin önemli olduğu saptandı ($r = 0.37$, $p=0.001$). Altıncı ayda vücut ağırlığı 10 persentilin altında olan 12 çocukta ameliyat sonrası 45. günde 4'ünde hafif, 4'ünde orta, 4'ünde de ağır dereceden malnütrisyon vardı. On - 50 persentil arasında olan 22 olgudan 15'inde hafif, 6'sinde orta derecede malnütrisyon vardı. Altıncı ayda 10 persentil altındaki olgularda 3. ayda 7/12'sinde hafif, 4/12'sinde orta derecede, 10-50 persentil arasında 12/22'sinde, 50 persentilin üzerinde olanların da 2/26'sında hafif dereceden malnütrisyon saptandı. Altıncı ayda ise 10 persentilin altındaki 12 olgudan 10'nunda, 10-50 persentil arasındaki 22 olgudan 10'nunda hafif derecede malnütrisyon vardı.

Olguların ameliyat sonrası 1. yıl sonundaki kontrolü:

İzlemde 1. yıl sonunda 60 olgunun 7'sinde (% 11.6) vücut ağırlık persentilinin 10'nun altında olduğu görüldü. Sadece grup 3'deki 1 hastanın ağırlık persentili hâlâ 3'ün altında seyrediyordu. Bu 7 hastanın 3'ünde boy ve baş çevresi persentilin de 10'nun altında olduğu izlendi. Boy ve baş çevresi 3 persentilin altında olan olgu yoktu. Bir yıllık izlemin sonunda çalışmaya katılan grupların vücut ağırlığı ve boy persentil ve sds'leri ile baş çevresi persentilleri tablo 05. 27, 28, 29'da özetlenmiştir.

Tablo 05.27: Birinci yılın sonunda grupların vücut ağırlık persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Vücut ağırlığı persentilleri			VA sds* (ort±SD)	Toplam
	<10	10-50	>50		
Grup 1 siyanotik PH (+)	-	3	3	-0.45±0.19	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	3	8	9	-0.48±0.37	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	4	11	10	-0.42±0.99	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	-	1	8	0.27±0.58	9
Toplam	7 (%11.6)*	23 (%38.3)	30 (%50)	-0.34±0.87	60

♦ Toplam 7 olgudan sadece grup 3'deki 1 olgunun vücut ağırlığı 3 persentilin altında

Tablo 05.28: Birinci yılın sonunda grupların boy persentil ve sds'leri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Boy persentilleri			Boy sds* (ort±SD)	Toplam
	<10	10-50	>50		
Grup1 siyanotik PH (+)	-	-	6	0.64±1.08	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	1	9	10	-0.56±0.94	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	2	12	11	-0.67±1.13	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	-	4	5	-0.40±0.93	9
Toplam	3 (%5)	25((%41.6)	32(%53.3)	-0.40±1.09	60

Tablo 05.29: Birinci yılın sonunda grupların baş çevresi persentilleri

Kalp hastalığı tipine göre gruplar	Baş çevresi persentilleri			Toplam
	<10	10-50	>50	
Grup 1 siyanotik PH (+)	-	2	4	6
Grup 2 siyanotik PH (-)	1	10	9	20
Grup 3 asiyanotik PH (+)	2	10	13	25
Grup 4 asiyanotik PH (-)	-	4	5	9
Toplam	3 (%5)	26 (%43.3)	31 (%51.6)	60

Birinci yılın sonunda olguların antropometrik ölçümleri ile geldikleri yer, gestasyonel hafta, doğum kilosu, cinsiyetleri, anne eğitimi, kardeş sayısı, anne sütü alma durumları, daha önce hastaneye yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, başvuruda pulmoner hipertansiyonun ve konjestif kalp yetmezliğinin olması, akımlar oranı (Q_P/Q_S), ameliyat öncesi arteriyel oksijen saturasyonu, yoğun bakım komplikasyonları, ameliyat öncesi ve sonrasındaki 45. gün antropometrik ölçümleri ile aldıkları tedavi, postoperatif 45. gün kronik malnütrisyon durumları ve malnütrisyonun derecesi arasında ilişki saptanmadı.

Birinci yılın sonundaki antropometrik ölçümler ile ailenin ekonomik durumu arasındaki ilişkinin önemli olduğu saptandı ($r=0.26$, $p<0.02$). On persentilin altındaki olguların çoğunun ailesinin asgari ücret ve altında gelire sahip olduğu görüldü

Olguların 1 yıllık izlemdeki hastaneye yatış sayısı ve geçirmiş oldukları enfeksiyon sayısının da vücut ağırlık persentillerini etkilediği görüldü ($p<0.001$). On persentilin altındaki olguların hepsinin 2 veya daha fazla ciddi enfeksiyon geçirdiği ve hastaneye yattığı gözlemlendi.

Bir yılın sonundaki antropometrik ölçümlerin özellikle de vücut ağırlığının diyetle alınan kalori miktarı ile ilişkisi önemli düzeydeydi ($r=0.39$, $p=0.029$). Bir yılın sonunda 10 persentilin altındaki 7 olgunun yaşına göre yetersiz kalori aldığı görüldü.

Birinci yılının sonunda olguların kilo persentillerinin ameliyat öncesi ve sonrası 3 ile 6. aydaki kronik malnütrisyona ilişkisi çok önemli düzeydeydi ($r=0.42$, $p=0.002$). Çalışmanın sonunda vücut ağırlığı 10 persentil altındaki 7 olgudan 5'inde (% 71), 10-50 persentil arasındaki 23 olgudan 7'sinde (% 30.4), 50 persentil üzerindeki 30 olgudan 3'ünde (% 10) preoperatif dönemde kronik malnütrisyon vardı. Üç ve 6. ayda ise 10 persentil altındakilerin 4/7'sinde (% 57.1), 10-50 persentil arasındakilerin 2/23'ünde (% 8.61) kronik malnütrisyonu vardı. Birinci yılın sonunda vücut ağırlığı 50 persentilin üzerindeki olguların 2/30'unda (% 6.66) 3 ayda kronik malnütrisyon varken; izlemin 6. ayında kronik malnütrisyonlu çocuk yoktu.

Çalışmanın sonunda olguların vücut ağırlığı persentilleri ile ameliyat sonrası izlemde özellikle 3 ve 6. aydaki akut malnütrisyon durumları ile ilişkinin önemli olduğu görüldü ($r=0.28$, $p=0.013$). On persentilin altındaki 7 olgudan 6'sında (% 85.7), 50 persentilin üzerindeki 30 çocuktan 3'ünde (% 10) postoperatif 3. ayda akut malnütrisyon vardı. Ek olarak 1. yılın sonunda 10 persentilin altındaki 7 olgudan 5'inde (% 71.4), 10-50 persentil arasındaki 23 olgudan 10'unda (% 43.4), 50 persentil üzerindeki 30 olgudan sadece 1'inde (% 3.33) izlemin 6. ayında akut malnütrisyon olduğu gözlemlendi.

Olguların 1. yılın sonundaki vücut ağırlığı persentilleri ile ameliyat sonrası izlemin 45. günü ile 3 ve 6. aydaki malnütrisyonun derecesi arasındaki ilişkisinin ileri düzeyde önemli olduğu görüldü ($p<0.001$). Birinci yılın sonunda 10 persentil altındaki 7 çocuğun 3'ünde (% 42.8) postoperatif 45. günde, 1'inde (% 14.7) 3 ve 6. ayda ağır derecede malnütrisyon vardı. On – 50 persentil arasındaki çocukların 1/23'ünde (% 4.34) postoperatif 45. günde ağır derece, 14/23'ünde (% 60.8) postoperatif 3. ayda, 10/23'ünde de (% 76.9) postoperatif 6. ayda hafif derecede malnütrisyon saptandı. Elli persentil üzerindeki 30 çocuğun 2'sinde (% 6.66) ameliyat sonrası 45. günde ağır dereceden,

3. ayda 4'ünde (% 13.3), 6. ayda ise 1'inde (% 3.33) hafif dereceden malnütrisyon vardı.

Ayrıca olguların ameliyat sonrasındaki dönemlerde vücut ağırlığı persentilleri ile 1. yılın sonundaki vücut ağırlığı persentili arasındaki ilişkinin ileri düzeyde anlamlı olduğu görüldü ($r = 38$, $p < 0.001$). Birinci yılın sonunda vücut ağırlığı 10 persentilin altında olan 7 çocuğun 6'sının (% 85.7) ameliyat sonrası 45. gün ile 3 ve 6. ayda da 10 persentilin altında seyrettikleri görüldü.

Sonuç olarak postoperatif ilk 6 aydaki kilo almama sorununda; preoperatif hastanede yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, ek gıda başlama zamanının gecikmesi ve özellikle de ilk 45 günde preoperatif pulmoner hipertansiyonun varlığının önemli olduğu görüldü.

Ameliyat sonrası izlemde geçirilen infeksiyon ile hastanede yatış sayısı, diyetle alınan kalorinin azlığı, preoperatif vücut ağırlık sds'nin düşüklüğü ve geride rezidüel kalp defektinin kalması tüm süreç boyunca antropometrik parametrelerin özellikle de vücut ağırlığının düşük olmasına neden olan süregen faktörler olarak dikkatimizi çekti. Diüretik alımının ise ilk 3 ayda kilo almayı etkilediği görüldü. Olgularımızın 45. gün ile 3 ve 6. aydaki akut malnütrisyon durumlarının ise bir sonraki dönemde kilo almadaki yetersizliği etkileyen faktör olduğu saptandı (tablo 05.30).

Tablo 05.30: Çalışma süresince olguların antropometrik ölçümlerini etkileyen faktörler

Antropometrik ölçümleri etkileyen faktörler	Pre-op	Post-op 45. gün	Post-op 3. ay	Post-op 6. ay	Post-op 1. yıl
Yaşadıkları yer					
Gestasyonel hafta					
Doğum ağırlığı	+				
Anne eğitimi					
Ekonomik durum		+			+
*Pre-op hastanede yatış sayısı					
Kalp hastalığının tipi					
Pre-op konjestif kalp yetmezliği	+			+	
Akımlar oranı (Q_p/Q_s)	+				
Pre-op pulmoner hipertansiyon					
Pre-op diyetle alınan kalori	+				
Pre-op akut malnütrisyon				+	
Pre-op kronik malnütrisyon	+	+		+	+
Pre-op malnütrisyon derecesi					
Yoğun bakım komplikasyonları		+			
TPN alma durumu					
İzlemde infeksiyon sayısı					
İzlemde hastanede yatış sayısı					
İzlemde diyetle alınan kalori miktarı					
İzlemde diüretik kullanma süresi					
Pre-op hemoglobin	+				
Pre-op serum demiri	+				
Anne sütü süresi					
Ek gıda başlama zamanı					
**Post-op 6. ay hemoglobin				+	
Post-op 6. ay MCV					

Post-op 6. ay serum ferritin				+	
Post-op 6. ay serum çinko(Zn)				+	
Post-op 6. ay serum demir (Fe)				+	
Post-op 1.yıl hemoglobin					
Post-op 1.yıl MCV					
Post-op 1.yıl serum ferritin					
Post-op 1. yıl serum prealbümin					
Pre-op vücut ağırlık sds					
Post-op 45. gün vücut ağırlık sds					+
Post-op 3. ay vücut ağırlık sds					
Post-op 6. ay vücut ağırlık sds					+
Post-op 45. gün akut malnütrisyon					
Post-op 3. ay akut malnütrisyon					
Post-op 6. ay akut malnütrisyon					
Post-op 45.gün malnütrisyon derecesi					
Post-op 3. ay malnütrisyon derecesi					
Post-op 6. ay malnütrisyon derecesi					
Post-op 45. gün kronik malnütrisyon			+		
Post-op 3. ay kronik malnütrisyon					
Post-op 6. ay kronik malnütrisyon					
Post-op EKO rezidüel defekt					

* Pre-op: preoperatif **Post-op: postoperatif

Çalışmamızın sonunda büyümeyi yakalayamayan 7 olgumuzun antropometrik ölçümlerinin özellikle de vücut ağırlık persentillerinin belirgin düşük olmasına neden olan faktörler bireysel olarak tablo 05.31'de özetlenmiştir.

Tablo 05.31: Çalışma süresince büyüme yi yakalayamayan olgulardaki olası faktörler

Etken faktörler	olgular							ÇG (%)
	1	2	3	4	5	6	7	
Doğum haftası (<37 hf)		+					+	10
Pre-op va (<3 persentil)		+			+	+	+	45
İkiz eşi		+					+	—
Kardeş sayısı (>2)	+							—
Düşük ekonomik düzey	+	+	+	+	+	+		58.3
Geç ek gıda başlama yaşı	+			+	+	+	+	28
Ağır infeksiyon sayısı (>2)			+	+		+	+	12.8
Hospitalizasyon sayısı				+				—
Kalp hastalığının tipi	+	+	+	+	+	+	+	—
Diüretik kullanımı (>3ay)	+	+	+	+	+			—
Diyetle yetersiz kalori	+	+		+	+		+	75
A. malnütrisyon pre-op	+			+		+	+	43.4
A.malnütris. post-op 45. gün	+			+	+	+	+	68.3
A. malnütris. post-op 3. ay	+	+		+	+	+	+	35
A. malnütris. post-op 6. ay	+	+		+	+	+	+	30
A. malnütris. post-op 1. yıl				+	+	+	+	8.3
Kr. malnütris. pre-op	+		+	+	+			25.1
Kr.malnütris. post-op 45. gün	+		+	+				68.3
Kr. malnütris. post-op 3. ay	+		+	+		+		13.3
Kr. malnütris. post-op 6. ay	+		+			+		8.33
Kr. malnütris. post-op 1.yıl	+		+			+		6.66
Rezidüel kardiyak defekt	+	+	+	+	+	-	-	-

* asiyanotik PH (+) ** siyanotik PH (-) *ÇG: genel populasyon A: akut Kr: kronik

⊕ : Rezidüel VSD

⊙ : PY (2⁰)

⊗ : Rezidüel VSD + TY (2-3⁰)

Ameliyat öncesinde bu 7 olgunun 4'ünün (% 57.1) vücut ağırlığı 3 persentilin altındaydı. Ayrıca 7 olgunun (% 45) ailesinin ekonomik durumu çalışma grubuna göre daha kötü düzeydeydi.

Geçikmiş ek gıda başlama yaşı ve diyetle yetersiz kalori alımı 7 olgudan 5'inde (%71.4) mevcutken genel popülasyonda bu oranlar sırasıyla % 28 ve % 75 olarak bulundu.

Ayrıca 7 olgudan 5'inde rezidüel kardiyak defekt ve bu nedenle de uzun süreli diüretik tedavisi kullanma öyküsü vardı. Genel popülasyonda ise rezidüel kardiyak defekt ve 3 aydan daha fazla diüretik kullanan olgu yoktu.

Ek olarak, büyümeyi yakalayamayan bu olguların ameliyat öncesi ve sonrasındaki akut ve kronik malnütrisyon görülme oranının genel popülasyona göre anlamlı yüksek olduğu gözlemlendi.

06. TARTIŞMA

Doğumsal kalp hastalığının görülme sıklığı % 6-8 olarak bildirilmektedir. Bu hastaların önemli bir oranında belirgin beslenme bozukluğu ve somatik gelişme geriliğinin olması uzun zamandır dikkat çeken bir bulgu olmuştur (3,11,80,88).

Doğumsal kalp hastalarındaki büyüme geriliğinin nedenini saptamak üzere bugüne değin yapılmış araştırmaların sonucunda büyüme paternlerindeki değişikliklerin prenatal ve postnatal faktörlere bağlı olduğu gösterilmiştir (8). Fakat, bu konu ile ilgili literatür taramamızda bizim çalışmamızda olduğu gibi, bu hastaların düzeltici amaliyatlardan sonraki uzun dönem takiplerinde somatik gelişmelerini ve nütrisyonel durumlarını inceleyen bir araştırmaya rastlanmamıştır.

Doğumsal kalp hastalığının intrauterin infeksiyonlara, kromozom anomalilerine, kalıtsal ya da kalıtsal olmayan sendromlara eşlik ettiği durumlarda prenatal faktörler büyüme geriliğinde etkindir. Periferik kan akımının azalması, pulmoner hipertansiyon, metabolizmanın bozulması, arteriyel oksijen azlığına bağlı süregen doku hipoksisi, kalp yetmezliği ve sık yineleyen solunum yolu infeksiyonları gibi postnatal faktörlerin ise somatik gelişme geriliğindeki önemi büyüktür (10,17,23,25). Bu çocuklardaki beslenme bozuklukları ve malnütrisyon, nedeni ne olursa olsun büyüme geriliğinin en önemli sebebi olarak gösterilmektedir (6,12,77,79). Büyüme geriliği her zaman kardiyak lezyonun ağırlığı ile orantılı olmayabilir. Konjestif kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve siyanotik tipte kalp hastalığı olanlar en belirgin büyüme geriliği örneğini gösterirler (10,11,23,25). Mortalite ve morbiditeye etkisinin büyük olması nedeni ile malnütrisyon ve büyüme geriliğinin tanı ve tedavisi; bu hastaların prognozunda ve yaşam standartlarının artmasında büyük önem kazanmıştır (13,92).

Son yıllarda DKH'larının tanı ve tedavi tekniklerinde sağlanan gelişmeler sonucunda bu çocukların yaşam sürelerinde belirgin uzama sağlanmıştır. Çeşitli araştırmalar; palyatif ve tüm düzeltme operasyonlarının DKH'lı çocukların büyümelerini iyileştirdiğini bildirmişlerdir (24,48).

Mehrizi ve Drash (11) DKH ile büyüme geriliği arasındaki ilişkiye yönelik geniş kapsamlı bir araştırmada; 890 siyanotik ve asiyanotik hastanın % 27'sini boy ve ağırlıkça 3 persentilin altında bulmuşlardır. Özellikle kompleks siyanotik gruptaki

hastalarda daha fazla olmak üzere, siyanotik DKH'lı olgularda büyüme geriliğinin daha fazla olduğunu göstermişlerdir. Ayrıca; siyanotik hastaların hem vücut ağırlıkları hem de boylarının aynı oranda etkilendiğini, ancak soldan sağa şanlı hastaların daha çok vücut ağırlıklarının, obstrüktif tip lezyonu olanların ise daha çok boylarının etkilendiğini göstermişlerdir. Daha önce kliniğimizde Varan ve arkadaşları (10) yapmış oldukları çalışmada; 89 DKH'lı çocuğun % 63'ünde malnütrisyon saptamış ve % 65'inin vücut ağırlığının, % 41'inin de hem boy hem de vücut ağırlığının 5. persentilin altında olduğunu göstermiştir. Ayrıca bu çalışmada, pulmoner hipertansiyonlu siyanotik hastaların antropometrik ölçümlerinin diğer kalp hastalığı tiplerine göre daha düşük olduğu da saptanmıştır. Bizde çalışmamızda benzer olarak, ameliyat öncesi dönemde toplam 60 olgumuzun 43'ünün (% 71.6) vücut ağırlığının, 12'sinin (% 20) boy uzunluğunun, 32'sinin de (% 53.3) baş çevresinin 10 persentilin altında olduğunu saptadık. Ayrıca olguların 27'sinin (% 45) vücut ağırlığı, 3'ünün (% 5) boyu, 11'inin (% 18.3) de baş çevresi 3 persentilin altındaydı. Vücut ağırlığı 50 persentilin üzerinde olan hastamız yoktu. Bu durum bize literatür verileriyle uyumlu olarak DKH'lı çocukların düzeltici ameliyatlar öncesinde daha çok ağırlık bakımından etkilendiğini gösteriyordu. Çalışmamızda büyüme geriliği, soldan sağa şanlı olan grupta daha fazla olmak üzere siyanotik grupta da belirgin şekilde saptandı. Ayrıca siyanotik (% 83.3) ve asiyanotik PH (+) (% 88) gruplarda, pulmoner hipertansiyonun olmadığı gruplara göre özellikle vücut ağırlığının daha fazla etkilenmiş olduğu bulundu (tablo 05.11). Bu iki gruptaki olguların boy persentillerinin de diğerlerine göre daha çok etkilendiği görüldü. Diğer gruplara göre asiyanotik PH (+) grupta baş çevresi daha fazla etkilenmişti. Mehrizi ve Drash'ın çalışmasından farklı olarak bizim çalışmamızda obstrüktif tip hastalıkların olduğu grupta boyun fazla etkilenmediği görüldü. Hasta sayısının az olmasının böyle bir sonuca neden olabileceği düşünülebilir.

Mehrizi ve Drash; büyüme geriliği şiddeti yönünden, kompleks siyanotik hastaları birinci sırada bildirirken bizim çalışmamızda ise yukarıda vurgulandığı gibi asiyanotik PH (+)'lu grubun birinci sırada yer aldığı görüldü. Bu farklılığın hasta sayısı ile ilişkili olabileceği düşünüldü. Diğer bir olasılık da, soldan sağa şanlı grubumuzda, hastalığı ağır olan hastaların oranının daha fazla olması olabilir. Ancak akımlar oranı ile büyüme geriliği arasında bağlantı kurulamamıştır. Bunun nedeni pulmoner arter basıncının

artması nedeni ile şantın azalması olabilir. Bu da hastalığı şiddetli olanların sayısının fazlalığını ortaya koyar. Mehrizi ve Drash da, bu iki grupta şiddetli hastalığı olanlarda daha fazla büyüme geriliği olduğunu göstermişlerdir.

Mehrizi ve Drash'ın çalışması ile benzer çalışmalarda (13,21,80); DKH'lı çocukların doğum ağırlıkları normale yakın veya normalin hafif altında bulunmuş ve büyüme geriliği ile doğum ağırlığı arasında ilişki saptanmamıştır. Bizim çalışmamızda da, hastalarımızın 39'unun (% 65) doğum ağırlıklarının normal sınırlar içerisinde ve normale yakın olduğu görüldü. Büyümeleri yeterli ve yetersiz gruplar arasında doğum kiloları yönünden fark saptanmadı ($p>0.05$). Sonuç olarak da; DKH'lı çocuklarda büyüme geriliğinin daha çok postnatal yaşamdaki faktörlerle ilgili olabileceği düşünüldü. Ayrıca başlangıçta büyüme ve gelişmeyi prenatal olarak etkileyebilecek sendromik hasta grubu çalışmamızın dışında tutulmuştu.

DKH'lı çocuklardaki büyüme geriliği ve beslenme bozukluğu ile cinsiyet arasında bağlantının olduğu öne sürülmüştür (4,8). Yapılmış çalışmalarda DKH'lı erkek çocukların kızlardan daha fazla büyüme geriliğine eğilimli oldukları savunulmuştur. Ayrıca sadece büyüme geriliği değil mortalite bakımından da erkek cinsiyetin risk faktörü olduğu vurgulanmıştır. Bunun nedeni olarak erkek çocukların kızlardan daha fazla beslenme bozukluğuna eğilimli olması gösterilmiştir (4,8,15,94,98). Bizim çalışmamızda ise nutrisyonel yetersizlik bakımından iki cinsiyet arasında ameliyat öncesi ve sonrasında fark görülmemesine rağmen ağır derecede DKH'lı 28 çocuktan 18'inin (% 64) erkek olması bunun daha çok kalp hastalığının şiddeti ile ilişkili olabileceğini düşündürdü. Çalışmada büyümeyi yakalayamayan 7 çocuktan 5'inin erkek olması ve bunların nutrisyonel yetersizliği de dikkat çekiciydi.

DKH'lı çocuklarda görülen büyüme geriliğinin beslenme ile olan ilişkisinin çok önemli olduğu düşünülmektedir. Ancak bunun yetersiz alımdan mı, yetersiz kullanımdan mı, yoksa artmış ihtiyaçtan mı olduğu hala tartışma konusudur. Strangway ve arkadaşları (80) Kanada'da yaptıkları bir çalışmada; 568 DKH'lı çocuğun büyüme ve beslenmelerini incelemişler ve bu hastaların nutrisyonel alımlarını normale yakın saptayıp, büyüme hızı ile beslenme ve hastalık şiddeti arasında ilişki saptamamışlardır. Beslenmenin ve hastalık şiddetinin, DKH'lı olgulardaki büyüme geriliğinde önemli bir etken olmayabileceğini savunmuşlardır. Huse ve arkadaşları (81); 7'si konjestif kalp

yetmezlikli, 11 DKH'lı çocuğun enerji alımlarını yetersiz, enerji harcamalarını ise normal saptamışlardır. Menon ve arkadaşları (8) ise; 21 DKH'lı infantın incelenmesi sonucunda, bu hastaların hem enerji alımlarını yetersiz bulmuşlar, hem de hastalık şiddeti fazla olan olgularda istirahatteki enerji harcanımlarının normale göre yüksek olduğunu saptamışlardır. Ayrıca bu hastalardaki oksijen harcanımı ile vücut ağırlığı arasındaki ilişkinin de anlamlı olduğunu göstermişlerdir. Hansen ve Dorup'un (88) yapmış olduğu bir başka çalışmada ise; 22 DKH'lı infantın 14 günlük diyet monitörizasyonundan sonra, enerji alım oranları normalin % 76'sı, protein alım oranları ise normalin % 28'i olarak bulunmuştur. Aynı çalışmada, hastaların eser element ve vitamin alımlarının da düşük olduğu görülmüştür. Steven ve arkadaşları ise (9); bu hastaların artmış solunum işinden dolayı oral olarak yetersiz beslendiklerini vurgulamışlar ve 19 DKH'lı infantta yaptıkları incelemede, 24 saatlik enteral besleme ile hastalara daha fazla kalori verilmesini sağlayıp, sonuçta bunların sadece oral beslenenlere göre daha fazla kilo aldıklarını göstermişlerdir. Benzer bir çalışmada da Bougle ve arkadaşları (92) aynı şekilde; enteral beslenme ile yeterli enerji verilerek, hastalık şiddeti ne olursa olsun bu hastalarda yeterli büyümenin sağlandığını bildirmişlerdir. Barton ve arkadaşları (89); 8 siyanotik ve asiyantotik infantta yeni geliştirilen bir metodla enerji tüketimini hesaplamışlar, istirahatte bile vücut ağırlıkları ile orantısız olarak bu hastaların daha fazla enerji tükettiklerini göstermişlerdir. Ayrıca Menon ve Poskit; doğumsal kalp hastalıklı çocuklardaki kardiyak ve solunumsal iş yükünün artmasından dolayı normal büyümeleri için çok daha fazla enerjiye ihtiyaç duyduklarını öne sürmüşlerdir (8).

Farklı olarak Sandheimer ve arkadaşları (86); konjesyona bağlı oluşabilecek malabsorbsiyonun da, yetersiz kullanıma neden olarak bu hastalardaki büyüme geriliğinin nedeni olduğunu savunmuşlardır. Yirmibir DKH'lı infantın dışkılarında protein ve yağ miktarını kontrole göre fazla bulmuşlar, fakat barsak biyopsilerinde patoloji saptayamamışlardır. Menon ve arkadaşlarının çalışmasında (8) ise; hem hastaların dışkılarındaki yağ ve protein miktarı hem de barsak biyopsileri normal olarak saptanmıştır.

Birkaç çalışma dışında DKH ve büyüme geriliği arasındaki ilişkide hastaların nütrisyonel durumlarının önemi üzerinde durulmuş ve bu hastalardaki enerji ihtiyacının normale göre daha fazla olduğu vurgulanmıştır (16,24).

Çalışmamızda amaç etyopatogenezi bulmak olmaması, aynı zamanda zor ve pahalı bir yöntem olmasından dolayı hastalarımızın enerji harcamalarını ölçmedik. Uzman diyetisyen tarafından çocukların üç günlük diyet öykülerinden yaşa uygun kalori ve protein alım durumları değerlendirildi. Preoperatif dönemde 60 çocuğun 15'i (% 25) diyetle yaşına uygun kalori alırken, 45'inin (% 75) ise yetersiz kalori aldığı görüldü. Yeterli kalori alanların çoğunu asiyanotik PH (-) gruptaki hastalar oluşturuyordu. Çalışmamızda düzeltici ameliyatlar sonrasında, özellikle de 3. aydan sonra olguların nütrisyonel durumlarının düzelmesi ile büyümeleri için yeterli düzeyde kaloriyi aldıkları görüldü. Ayrıca; izlem süresince büyümeyi yakalayamayan 7 olgudan 5'inin yaşına göre yetersiz kalori almasında dikkat çekiciydi. Birçok çalışmada olduğu gibi (18,21,75) bizim olgularımızdaki malnütrisyondan ve büyüme geriliğinin temel nedeni yetersiz kalori alımı olarak saptandı.

Olgularımızın nütrisyonel durumları Gomez (yaşa göre ağırlık) ve Waterlaw (boya göre ağırlık, yaşa göre boy) sınıflamalarına göre belirlendi (4). Ameliyat öncesi dönemde 60 olgunun 15'inde (% 25) kronik malnütrisyon, 26'sında (% 43.4) akut malnütrisyon, 10'unda (% 16.6) kronik zeminde akut malnütrisyon vardı. Dokuz (% 15) çocukta ise malnütrisyon saptanmadı (tablo 05.9). Çocukların malnütrisyon dereceleri ise; 24'ünde (% 40) hafif, 16'sında (% 26.7) orta, 11'inde de (% 18.3) ağır malnütrisyon şeklindeydi (tablo 05.10). Nütrisyonel yetersizlik oranının kompleks siyanotik ve soldan sağa şanlı hastalık gruplarında daha fazla olduğu görülürken bu oranın siyanotik PH (-) ve obstrüktif tip lezyonlu grupta daha az olduğu görüldü (tablo 05.14). Çalışmamızda düzeltici ameliyatların öncesinde hem siyanotik hem de asiyanotik gruplarda kalori ve protein alım oranlarını normalin altında saptadık. Ayrıca büyümeyi yakalayan olgularda kalori ve protein alım oranları açısından, ameliyat öncesi ve sonrasındaki dönem arasında farkın istatistiksel olarak önemli olduğu görüldü ($p<0.05$). Ayrıca çalışmamızda kalori alım oranı ile daha yüksek düzeyde olmak üzere vücut ağırlığı ve boy arasındaki ilişkinin önemli olduğunu saptadık ($p<0.05$). Düzeltici ameliyatların öncesinde olguların % 25'inde kronik malnütrisyon varken, bu oranın ameliyat sonrası 3 ve 6. ay ile 1. yılın

sonunda sırasıyla % 13.3, % 8.3 ve % 6.3'e kadar düştüğü gözlemlendi (tablo 05.14). Aynı şekilde olguların postoperatif dönemde akut malnütrisyon durumları ve malnütrisyon dereceleri de belirgin şekilde düzelmişti (tablo 05.15,16). Sadece postoperatif 45. günde kronik malnütrisyon oranının hafif (%30) arttığı görüldü ki bunun ameliyat sonrasında meydana gelen komplikasyonlar nedeniyle olguların hastanede kalış süresinin uzaması ve oral alımlarının kesilmesi veya bozulmasıyla ilişkili olabileceği düşünüldü. Postoperatif dönemde büyümeyi yakalayamayan 7 olgunun 4'ünde 1. yılın sonunda da akut ya da kronik malnütrisyon durumu devam etmekteydi. Bütün bu faktörler beslenmenin doğumsal kalp hastalığı ve büyüme geriliği arasındaki ilişkide önemini ortaya koymaktadır. Özellikle bu hastaların kalp defektinin cerrahi olarak düzeltilmesinin gecikmesi nütrisyonel durumlarının daha da fazla bozulmasına ve somatik büyümelerinin gecikmesine neden olacaktır (24,98). Bizim çalışmamızda da görüldüğü gibi cerrahi olarak düzeltilmesine rağmen sadece rezidüel defektin kalması bile hastaların beslenmelerinin yetersiz kalmasına sebep olabilmektedir.

Nütrisyonel yetersizlik saptanan hastalarımızda Waterlow sınıflamasına göre akut malnütrisyonu, hem ameliyat öncesi hem de ameliyat sonrası 1 yıllık izlem süresince kronik malnütrisyonu göre daha yüksek oranda saptadık (tablo 05.14,15). Genel olarak bakıldığında siyanotik hastalarda akut malnütrisyonun, asiyanotik hastalarda ise kronik malnütrisyonun fazla olduğu görüldü. Bunun nedeninin; siyanotik hastalarda hastalık bulgularının daha geç şiddetlenmesi, asiyanotik hastalarda ise, özellikle soldan sağa şanlı grupta erken dönemde oluşan kalp yetmezliği ve geçirilen sık alt solunum yolu infeksiyonları ile bu hastaların uzun süreli nütrisyonel yetersizliğe maruz kalmalarının olabileceği düşünüldü. Ayrıca ameliyat öncesinde siyanotik PH (-) ve asiyanotik PH (+) gruplardaki akut malnütrisyon oranının fazla olduğu gözlemlendi. Bu durum, her iki gruptaki olgu sayısının daha fazla olması ile ilişkili olabileceği gibi siyanotik PH (-) grupta hastaneye başvuru yaşının daha geç olması, asiyanotik PH (+) grupta ise hastalığı şiddetli ve kalp yetmezlikli olgu sayısının fazla olmasının yanısıra artmış akciğer kan akımına bağlı geçirilen akciğer infeksiyonu ve hastanede yatış sayısının fazlalığı ile bağlantılı olabilir. Cameron ve arkadaşları (15) yaş farkı gözetmeksizin 150 konjenital kalp hastalıklı çocukta retrospektif randomize enine kesit çalışmada; hastaların % 33'ünde akut, % 64'ünde ise kronik malnütrisyon saptamışlardır. Fakat

bu çalışmada akut malnütrisyon oranının; diğer yaş grubundaki hastalara (% 18) göre infantlarda (% 80), diğer kalp hastalığı tiplerine göre de soldan sağa şanlı hastalarda daha fazla olduğu da vurgulanmıştır. Bizim çalışmamızdaki olguların daha çok akut malnütrisyon tablosu göstermelerinin nedeninin de hastalarımızın 0-2 yaş arasında olmasına bağlı olduğu düşünüldü. Düzeltici ameliyatlar öncesinde nütrisyonel yetersizlik saptanan hastaların büyük çoğunluğunda (% 66.6) hafif ve orta derecede malnütrisyon olduğu saptandı (tablo 05.10). Olgularımızın hiçbirinde Kwashiorkor tablosuna ait bulgular görülmedi. Çünkü, hastalarımızın protein alım oranları kalori alım oranlarına göre daha yüksekti. Birçok literatür bilgisi ile uyumlu olarak olgularımızda daha çok kalori alım eksikliğinin olduğu belirlendi (18,88).

Büyüme geriliği ve malnütrisyonun saptandığı siyanotik, kompleks siyanotik ve soldan sağa şanlı asiyanotik hastalık gruplarında, hastalık şiddetine göre orta ve şiddetli hastalığı olan hastalar arasında kalori ve protein alım oranları açısından fark saptamadık ($p>0.05$). Ancak bu 3 grup arasında hastalık şiddeti fazla olanlarda nütrisyonel yetersizlik sıklığı daha fazlaydı ($p<0.05$). Şiddetli ve orta şiddetli hastalığı olanlarda aldıkları kalori miktarı arasında fark olmasada hastalık şiddeti fazla olanlarda büyüme geriliğinin biraz daha fazla olması dikkat çekiciydi. Bu bulgular DKH'lı çocukların büyümesinde hastalık şiddetinin beslenme kadar önemli faktör olduğunu ve hastalığı şiddetli olan çocukların enerji ihtiyacının daha fazla olduğunu göz önüne çıkarttı. Robert H. ve arkadaşları (99) yaşları 1 hafta – 17 yaş arasında değişen 463 DKH'lıklı çocukta obstrüktif tip lezyonu olan hastalar arasında gradyenti düşük (< 50 mmHg) olanların normal büyüme eğrisine sahip olduğunu göstermişlerdir. Bizim çalışmamızda da pulmoner hipertansiyonun ve hipoksinin olmadığı, ayrıca hastalık şiddetinde daha hafif olduğu obstrüktif tip lezyonlu grupta malnütrisyon ve büyüme geriliği oranı diğer gruplara göre daha düşük düzeyde saptandı.

Düzeltici ameliyatlar sonrasındaki 1 yıllık izlem sonunda olguların sadece 4/60'ında (% 6.6) kronik malnütrisyon, 5/60'ında (% 8.3) akut malnütrisyon vardı (tablo 05.14,15). Fakat yaklaşık olarak postoperatif 3 ile 6. ay arasında olguların nütrisyonel durumlarında belirgin düzelmenin olduğu görüldü. Ameliyat sonrası malnütrisyon durumu devam eden ve büyümeyi yakalayamayan hastaların çoğunun kontrol ekokardiyografik incelemelerinde rezidüel defekt saptandı. Ayrıca bu hastaların

alıřma sresince 2 ve stnde infeksiyon geirdikleri, eřitli nedenlerden dolayı da 2 kez veya daha sayıda hastaneye yatırıldıkları grld (tablo 05.31).

Siyanotik hastalardaki hipoksinin řiddetinin ve kronik hipoksinin de tek bařına ya da eřlik eden bir faktr olarak bymeyi etkilediėi bildirilmiřtir (118). Deneysel olarak kronik hipoksinin ratlarda protein sentezinde azalmaya ve anoreksiye neden olduėu, bu nedenle de kardiyak kařekside rol olduėu dřnlmřtr (118,119). Birok alıřmanın yanısıra daha nce kliniėimizde Varan ve arkadaşlarının 89 DKH'lı ocukta yaptıėı arařtırmadaki gibi bizim alıřmamızda da siyanotik hastalardaki malntrisyon ve byme geriliėi oranının fazla olduėu grld. Bu sonular Strangway ve arkadaşlarının (80) yaptıkları alıřmaya ters dřmř gibi grnse de, literatrdeki genel kanıyla uyumludur. Strangway ve arkadaşları DKH'lıkl, ayaktan izlenen 11 yařından kk 568 ocuėun kalori ve protein alım oranları ile bymeleri arasında istatistiksel olarak nemli iliřki saptamamıřlardır. Fakat kendilerinin de vurguladıkları gibi, alıřma grupları daha ok hafif řiddetteki olgulardan oluřuyordu ve hastaların byme durumları daha az etkilenmiř olarak saptanmıřtı.

DKH'lı ocuklardaki byme geriliėinde sosyoekonomik ve kltrel faktrlerin de etkisi zerinde durulmuřtur (8,20). Strangway ve arkadaşlarının arařtırmasında da (80), byme geriliėinin daha az oranda bulunması ve hastaların ntrisyonel durumlarının normale yakın saptanmasının ailelerin ve bakıcıların beslenme konusundaki bilgi ve becerilerinin fazla olmasına baėlı olabileceėi ne srlmřtr. Biz alıřmamızda, hastaların annelerinin eėitim durumlarına gre, ntrisyonel yeterli ve yetersiz olguların daėılımına baktıėımızda, anne eėitimi ile ntrisyonel durum arasında nemli fark saptamadık ($p>0.05$). Ancak hastaların anne eėitim dzeylerinin genelde dřk olması dikkat ekiciydi. Bu yzden anne eėitim ve bilgi dzeylerinin olgularımızın ameliyat sonrasındaki izlemi sresince ntrisyonel durumlarına hi etkisinin olmadıėını dřnmyoruz. Ek olarak hastalarımızın ekonomik durumlarına bakıldığında; 35'inin (% 58.3) ailesi asgari cret ve altında gelire sahipken 25'inin ailesi (% 41.7)  kiři ya da daha fazla sayıda bireyi geindirecek gelire sahipti. Ayrıca bymeyi yakalayamayan 7 olgunun 6'sının ailesinin sosyoekonomik dzeyinin dřk olması dikkat ekicidir. Sonuta ameliyat sonrasındaki uzun dnem izlemde, ailelerin ekonomik dzeylerinin ocukların ntrisyonel durumları ve bymeleri ile yakından iliřkili olabileceėi dřnld..

DKH'lı çocuklarda, alt solunum yolu infeksiyonlarının (ASYE) sık görülmesi de büyüme geriliğinin sebeplerinden biri olarak karşımıza çıkmaktadır (12,17,18). Çalışmamızda olgularımızı, ameliyat öncesi ve sonrası izlemde ortalama 1 yılda geçirdikleri infeksiyon sıklığı açısından değerlendirdiğimizde, nütrisyonel yetersiz hastaların nütrisyonel yeterli hastalara göre daha sık infeksiyon geçirdikleri ve daha fazla sayıda hastaneye yatırıldıkları saptandı. Ayrıca bir yılın sonunda antropometrik ölçümleri yaşına göre geri olan 7 olgudan 4'ü izlemde sık infeksiyon geçirmişti. ASYE açısından ayrı olarak değerlendirdiğimizde, özellikle soldan sağa şanlı yani asiyanotik PH (+) hastalarımızın daha fazla sayıda ASYE geçirdiklerini gördük. Fakat bu istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Ayrıca, altta yatan kalp hastalığı olmaksızın protein - enerji malnütrisyonda yüksek oranda infeksiyon görüldüğü de bilinen bir gerçektir (3,5).

Hansen ve Dorup da çalışmalarında (16); DKH'lı çocuklarda genetik faktörler, hipoksi, asidoz, beslenme problemleri, periferik anoksi sonucu besinlerden yetersiz faydalanım, malabsorbsiyon ve sık geçirilen infeksiyonların büyüme geriliğine neden olabileceğini savunmuşlardır. Beslenmeyi bozan ve malnütrisyona yol açan neden olan, infeksiyon→ malnütrisyon→ infeksiyon şeklindeki bir kısır döngüden bahsetmişlerdir. Yani; konjenital kalp hastalarında kalp yetmezliği, hipoksi, malnütrisyon ve sık infeksiyon gibi faktörlerin tümünün birlikte veya karşılıklı etkileri hastaların izlemine ve prognozunu daha da karmaşık hale getirebilmektedir.

Nütrisyonel durumdan en çok etkilenen elementlerden birinin demir olduğu ve eksikliğinin demir eksikliği anemisine yol açtığı bilinmektedir (29,100). Hastalarımızı anemi yönünden değerlendirdiğimizde, % 57.3'ünde anemi bulguları saptandı. Bu kadar yüksek anemi oranına karşılık hastaların sadece % 7.8'i demir preperatı kullanmaktaydı. Nütrisyonel durumlarına bakılmaksızın, tüm hastalarda anemi oranı yüksekti. Ancak, nütrisyonel yetersiz grupta anemili hasta oranını, nütrisyonel yeterli gruba göre daha fazla bulduk ki bu fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0.05$). Ayrıca asiyanotik PH (+) ve siyanotik PH (-) hastalarda anemi sıklığının daha fazla olduğunu gördük. Bu durumda asiyanotik PH'lı grupta alım yetersizliği ve sık infeksiyon etken olurken, siyanotik hastalarda doku oksijenizasyonunu sağlamak için daha yüksek hemoglobin değerlerine gereksinme ve demir kullanımının fazla olması önemli bir etkidir. Düzeltici ameliyatlardan sonra olguların nütrisyonel durumlarının düzelmesiyle birlikte istatistiksel

olarak anlamsız olsa da serum ferritin ve demir düzeylerinin yükseldiği saptandı (şekil 06.2). Sadece postoperatif 45. günde serum ferritin değerlerinin belirgin olarak yükseldiği görüldü. Ameliyat esnasında ve sonrasında yapılmış olan kan transfüzyonlarına bağlı olarak bu değerler yükselmiş olabileceği düşünüldü.

Hastalarımızın serum çinko (Zn) düzeylerini değerlendirdiğimizde; nütrisyonel yetersiz grupta, nütrisyonel yeterli gruba göre ortalama serum Zn düzeyinin düşük olduğu saptandı. Fakat gruplar arasında serum Zn düzeyleri açısından fark önemli olmadığından bulgularımızda bu konuyu açıklamadık. Düzeltici ameliyatlar sonrası izlemde olgularımızın serum Zn düzeylerinin yükseldiği görüldü (şekil 06.3). Bunun nedeni, ameliyat sonrasında olgularımızın nütrisyonel durumlarının düzelmesidir. Preoperatif dönemdeki Zn düşüklüğü de bu bebeklerin büyümesinin geri olmasını açıklayabilir. Postoperatif dönemde büyümesi geri olan 7 hastanın 5'i düşük serum Zn düzeyine sahipti. Daha önce de bahsettiğimiz gibi Ronhold ve Dorup (16) bu hastaların yetersiz eser element ve vitamin aldıklarını göstermiş ve bunun büyümede etkili olabileceğini vurgulamışlardı. Çinkonun büyümedeki önemi de geçmişte yapılan çalışmalarla gösterilmiş ve son zamanlarda yapılmış çalışmalarda özellikle IGF-I sistemi ile yakın ilişkide olduğu öne sürülmüştür (28). Biz de bu bilgiler ışığında hastalarımıza izlem süresince vitamin desteği verdik.

Nütrisyonel yeterli ve nütrisyonel yetersiz grubun ortalama albümin değerleri arasında belirgin fark bulunmadı (sırasıyla; 3.9 ± 0.57 ve 3.6 ± 0.54 g/dl, $p>0.05$). Nütrisyonel yetersiz ve antropometrik ölçümleri 10 persentilin altında olan hiç bir hastada ne ameliyat öncesi ne de sonraki dönemlerde serum albümin değeri normal sınırların altında değildi. Bu durum, hastalarımızda daha çok kalori eksikliğinin görülmesi Kwashiorkor durumunun olmaması ile yakından ilişkilidir.

Ayrıca nütrisyonel durumu yansıtan parametrelerden biri olan serum prealbümin değerinin de ameliyat öncesinde hastaların nütrisyonel durumları ile yakından ilişkili olduğu görüldü. Serum prealbümin değerleri açısından gruplar arasındaki fark ise önemsizdi ($p>0.05$). Düzeltici ameliyatlardan sonra, özellikle de olguların nütrisyonel durumlarının düzeldiği 3 ile 6. aylarda serum prealbümin düzeylerinin yükseldiği görüldü (şekil 06.4). Fakat büyüme geriliği olan vakalarımızın izlem süresince serum prealbümin düzeyleri düşüktü. Serum prealbümin değeri malnütrisyonun erken bir

göstergesi olmasına rağmen pratikte tarama testi olarak kullanılması rutin değildir (7,50).

Çoğu araştırmacı pulmoner hipertansiyon ile büyüme geriliğinin derecesi arasında anlamlı bir ilişkinin olduğunu göstermişlerdir (10,23). Pulmoner hipertansiyon, soldan sağa şantlı hastalarda, şant oranı yüksek, kalp yetmezliği bulunan ve kalp yetmezliği tedavisi alma gereksiniminde olan hastalarda görülmektedir. Salzer ve arkadaşlarının (21) bir çalışmada, ventriküler septum defekti ve pulmoner hipertansiyonu olanlarda en ağır derecede büyüme geriliği olduğu vurgulanmıştır. Ayrıca bölümümüzde yapılmış olan bir çalışmada da (10) ek olarak pulmoner hipertansiyonu olan siyanotik kalp hastalarının daha fazla etkilendiği görülmüştür. Poskitt (8,76) araştırmalarında, özellikle soldan sağa şantlı, konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyonu olan çocukların artmış dinlenme enerji tüketimi ile vücut ağırlığının ilişkili olduğunu savunmuştur. Menon ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada (8); normal vakalarla konjenital kalp hastalığı olanlar karşılaştırıldığında, dinlenme oksijen tüketimi ile yaşa göre ağırlık ve cilt kalınlığı arasında ilişkinin önemli olduğu belirtilmiştir. Çalışmada kontrol vakaların çok iyi büyümelerine karşın DKH'lı olguların yetersiz büyüdüğü saptanmıştır. Gingell ve Hornung çalışmalarında (77); Fallot tetralojisi ve VSD'si olan çocukları ele almışlar ve VSD'li çocuklarda özellikle vücut ağırlık persentilinin düşük olduğunu göstermişlerdir. Bizim çalışmamızda da; konjestif kalp yetmezliği bulgularının çoğunlukta olduğu kompleks siyanotik ve soldan sağa şantlı hastalık gruplarında en belirgin olmak üzere özellikle ağırlık persentilinde düşüklük olduğu saptandı. Olgularımızın içinde kalp yetmezliği bulguları olmayan ve hemodinamiyi bozmayan stenotik grupta ise (asiyanotik pulmoner hipertansiyonu olmayan) belirgin kilo kaybı görülmedi. Olguların 1 yıllık izleminde ekokardiyografisinde rezidüel defekt saptanan ve kalp yetmezliği bulguları görülenlerde ağırlık persentili 3'ün altında seyretti. Bu da ameliyat sonrası dönemde asıl defekt düzeltilse bile rezidüel defektlerin aynı etkiyi sürdürdüğünü ortaya koymuştur. Çalışmamızda büyümesi geri olan 7 olgumuzun % 70'inde önemli derecede rezidüel defektin kaldığı görüldü.

Webb ve Kiess'in bir çalışmada (53); 890 konjenital kalp hastası çocuktan % 52'sinde boy uzunluğunun 16. persentilin altında olduğu görüldü. Yine Steven ve arkadaşlarının çalışmada (9); yaşları 5.5 - 6.5 arasında değişen DKH'lıkları çocukların

% 29'unda boy uzunluğunun 10 persentilin altında olduğu bulunmuştur. Thommessen'in çalışmasında ise (18); araştırmaya alınan konjenital kalp hastalıklı çocuklarda boy kısalığının erken yaşlarda belirgin olduğu gösterilmiştir. Jackson ve Poskitt (76); konjenital kalp hastası olan çocukların azalmış subkutan yağ dokusu, azalmış kas dokusu ve boyca büyüme geriliği şeklinde kronik malnütrisyon tablosu içinde olduklarını belirtmişlerdir. Ayrıca ağır beslenme bozukluklarında boy uzunluğu önemli derecede etkilenir. Ağır PEM'li olgularda somatomedin - A aktivitelerinin düşük olduğu bildirilmiştir (56,57). Mehrizi ve Drash'ın çalışmasında da (11); tedavi edilmemiş kardiyak malformasyonlu çocukların % 27'sinin ağırlık ve boy persentilinin 3'ün altında olduğu ifade edilmiştir. Daha önce belirtildiği gibi soldan sağa şanlı hastalarda ağırlık ön planda olmak üzere, siyanotik kalp hastalarında hem boy hem de ağırlıkta düşüklüğün olduğu belirtilmiştir (4,18). Biz çalışmamızda düzeltici ameliyatlar öncesinde siyanotik grupta boyu 10 persentilin altında olan hasta sayısını % 15.3, asiyanotik grupta % 23.5 olarak bulduk ki bunların çoğunu soldan sağa şanlı hastalar oluşturmaktadır. Literatür verilerine göre boy persentili birinci sırada siyanotik kalp hastalığı olanlarda, ikinci sırada da soldan sağa şanti olanlarda etkilenmiştir. Bizim çalışmamızda ise soldan sağa şanlı grupta diğer gruplara göre daha fazla oranda olgunun boy uzunluğunun etkilendiği görüldü. Bunun olası nedeni, bu gruptaki hasta sayısının daha fazla olması olabileceği gibi, özellikle siyanotik PH'lı grup hastalarının ilk 6 ayda, yani boy etkilenmesine fırsat kalmadan ameliyat edilmiş olmaları olabilir.

Düzeltilici ameliyatlar öncesinde olgularımızın % 12'sinde boy persentili 10'nun altında iken, ameliyat sonrası 3 ve 6. ay ile 1 yıllık izlemin sonunda bu oranların sırası ile % 10, % 6.6 ve % 5'e kadar düştüğü görülmüştür (tablo 05.12,18,21,28). Yani düzeltici ameliyatlar sonrasındaki 1 yıllık izlemin sonunda olgularımızın boy uzunluğu % 43.3'ünde 10-50 persentil arasında iken, % 51.6'sında 50. persentilin üzerine çıkmıştır (tablo 05.28, şekil 06.5). Boy persentili 10'nun altındaki olguların diğer antropometrik ölçümleri de düşüktü.

Çalışmamızda görüldüğü gibi büyüme geriliğinde ağırlık, boy ve baş çevresi ölçümleri bir bütün olarak etkilenmektedir (şekil 06.5,6,7). Bebeklerde beyin ağırlığı, hücre sayısı ve hücre boyutlarının baş çevresi ölçümleri ile bağlantılı olduğu görülür. Malnütrisyon baş çevresi, beyin ağırlığı, protein ve DNA içeriğinde azalma ile sonuçlanır (44,49). Bu durum

özellikle soldan sağa şantlı kalp hastalarında daha belirgin olarak ortaya çıkmaktadır (14,17,21,85). Bizim çalışmamızda da, düzeltici ameliyatlar öncesinde ağırlık persentilinde olduğu gibi, baş çevresi de en fazla siyanotik ve soldan sağa şantlı hastalarda etkilenmiştir (tablo 05.13). İlk başvuruda baş çevresi persentili tüm olguların % 53.3'ünde 10 persentilin altında iken, bu oranın düzeltici ameliyatlar sonrası 3 ve 6. ay ile 1. yılın sonunda sırasıyla % 18.4, % 10 ve % 5'e kadar düştüğü görülmüştür (tablo 05.22,25,29, şekil 06.7). Birinci yılın sonunda baş çevresi persentili 10'nun altında olan olguların diğer antropometrik ölçümlerinin de 10'nun altında olduğu ve ayrıca malnütrisyon durumlarının da devam ettiği görüldü.

Araştırmacılar ek antropometrik ölçümleri, triseps cilt altı kalınlığı ve orta kol çevresi olarak belirlemişler ve bunların yağ dokusu veya somatik protein azalmasında gösterge olarak kullanılabileceğini belirtmişlerdir (7,49,50). Bu parametrelerin kemik yaşı maturasyonu, vücut ağırlığı ve boya paralellik gösterdiği bilinmektedir. Azalmış cilt altı kalınlığı PEM ile birlikte. Triceps kalınlığı, yağ şeklinde depolanmış kalorilerin göstergesidir (41,46).

Bilindiği gibi cilt kalınlığı ve vücut ağırlığının az olması oksijen kullanımı ile ilişkilidir. Yüksek oksijen tüketimi yapan konjenital kalp hastası çocuklar daha fazla bazal metabolizma enerjisi kullanırlar ve sonuçta yağ depolanması için daha az enerji kalır (8). Jackson ve arkadaşlarının araştırmasına göre (76); büyüme için gerekli olan ilk olay yağ depolanmasıdır. Bu da cilt kalınlığının artması ve büyümeyi erken yakalama ile doğrudan orantılıdır. Baum ve arkadaşları (25); yaşları 2-6 arasında olan 12'si konjestif kalp yetmezlikli, 14'ü semptomu olmayan DKH'lı çocuk, perkütan kardiyak kateter sırasında kasıktan alınan küçük yağ dokusu örneklerini lipid içerikleri bakımından karşılaştırmışlar ve kalp yetmezliği tablosunu gösteren olguların yağ dokusu kitlesinin daha az olduğunu göstermişlerdir. Steven M. Schwarz ve arkadaşları (78), kongenital kalp hastalıklı bebeklere 6 ayı aşkın süreyle uyguladıkları özel bir diyet programı sonucu (>150 kcal/kg/gün) ağırlık, boy ve subkutan yağ dokusu kitlesinde belirgin artışın olduğunu göstermişler. Hansen ve arkadaşları (16); 8'i siyanotik, 8'i soldan sağa şantlı 16 DKH'lı çocukta 2 haftalık devamlı enteral besleme sonucunda ağırlık ve subkutan yağ dokusunda artış olduğunu ve iyi bir beslenme programıyla bu çocukların büyüme hızının normale yakın seyrettiğini belirtmişlerdir. Ayrıca bu çalışmada

DKH'lı çocuklarda özellikle düzeltici ameliyatlardan sonra besin alımı ve büyümeleri üzerine yapılmış bir longitudinal çalışmanın olmamasının da bir eksiklik olduğu bildirilmiştir. Bizim uzun dönem çalışmamızda hastaların ameliyat sonrasındaki antropometrik ölçümleri daima tek bir kişi tarafından yapılmadığından ve özellikle de triceps cilt altı kalınlığı ile sol orta kol çevresi ölçümlerinin objektif olmayacağını düşündüğümüzden bunları çalışmamızdaki veriler içerisine dahil etmedik.

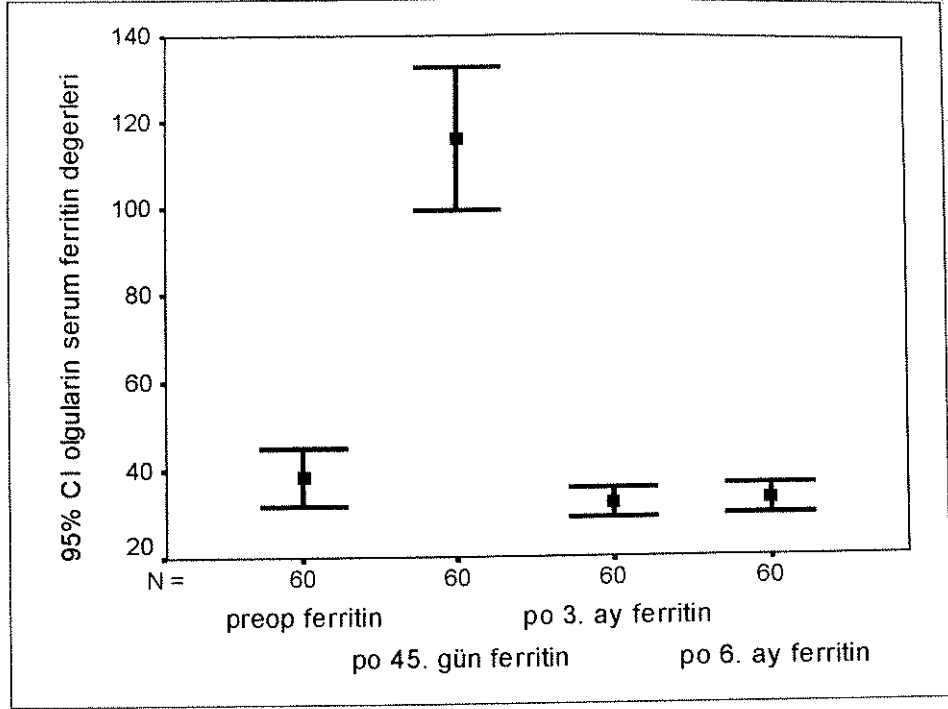
Yapılmış olan araştırmalarda, DKH'lı çocuklardaki büyüme geriliğinin bebeklik döneminde daha belirgin olduğu bildirilmiştir (18,78). Bunu ilk 2 yaşta büyümenin en hızlı ve beslenmenin de büyümede en etkili olduğu dönem olması ile açıklayabiliriz (3,44). Bu bilgiler ışığında biz de çalışmamızın hasta popülasyonunun 0-2 yaş arası çocuklardan oluşmasına özen gösterdik. Çalışmamızda, sadece anne sütü ile beslenen olguların nütrisyonel durumlarının daha kötü olduğu görüldü. Bunun nedeni; bu çocukların dinlenme esnasında bazal enerji tüketimlerinin fazla olmasının yanı sıra kalp hastalığının şiddeti ile uyumlu olarak beslenmelerinin de yetersiz oluşuna bağlandı. Tüm bu sebeplerden dolayı DKH'lı çocukların beslenmesinde, fazla kalorili ve zengin protein içerikli mamalara ihtiyaç vardır. Çalışmamızda sadece anne sütü alma süreleri bakımından gruplar arasındaki fark önemsizdi. Sonuç olarak anne sütü, nütrisyonel ve immunolojik yönden daha avantajlıdır ancak; kalp hastalarının artmış metabolik ihtiyaçlarını karşılayamaz. Anne sütü ve yüksek kalorili mamalar birlikte kullanılmalıdır. Ayrıca büyüme geriliği saptanan olgularda, anne sütü yanında formül mamalara ya da ek gıdaya başlama zamanının gecikmesi de dikkat çekici özelliklerden biriydi.

Konjenital kalp hastalıklı çocuklardaki büyüme geriliğinde suçlanan faktörlerden birisi de, bu hastaların tedavisinde sıkça kullandığımız digoksin ve diüretiklerdir. Özellikle digoksinin iştah kesici etkisi, diüretiklerin ise büyüme ile yakın ilişkili olan çinko gibi eser elementlerin ve potasyum gibi elektrolitlerin üzerine etkileri nedeniyle büyüme bozukluğunda etkili olabilecekleri çeşitli yayınlarda vurgulanmıştır (26-28). Çalışmamızda, ameliyat öncesi dönemde olgularımızın % 13.3'ü furosemid, % 10'u digoksin, % 46'sı ise her iki ilacı birlikte kullanıyordu. Özellikle nütrisyonel yetersiz grupta her iki ilacın birlikte kullanılma oranının daha yüksek olduğunu, nütrisyonel yeterli grupta ise sadece digoksinin tedavide kullanıldığını saptadık. Bunun nedeni, digoksinin tedavi edici etkisinin olması ya da bu ilacı kullanan

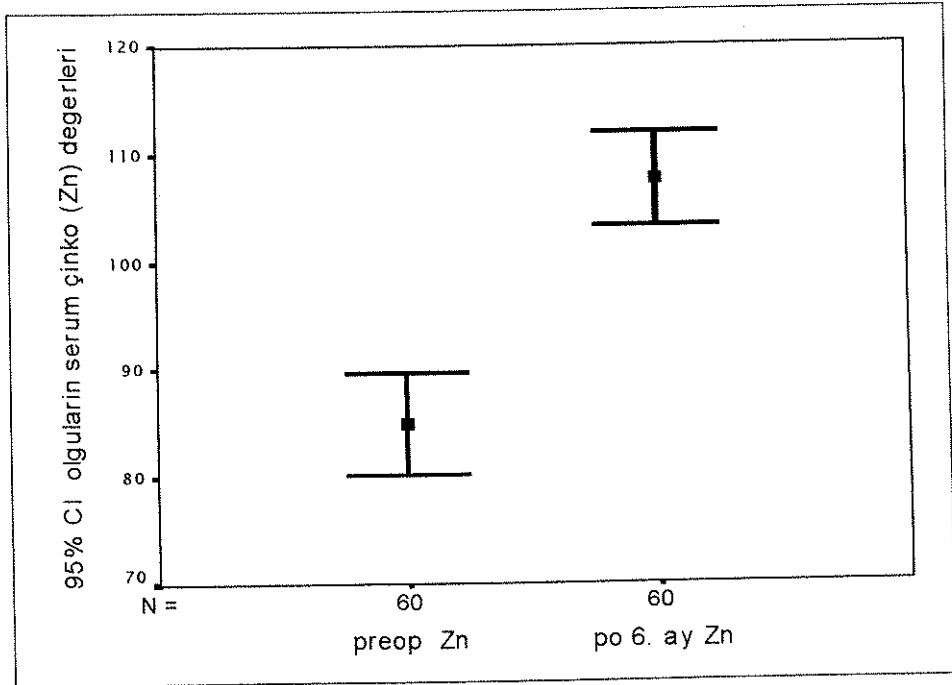
hastaların, diüretik tedaviye ihtiyaç göstermeyen hastalık şiddeti hafif olan hastalar olması olabilir. Her iki tedaviyi birlikte kullanan olguların hastalığının daha ağır olması etken olmuş olabilir. Çalışmamızda düzeltici ameliyatlar öncesi ve ameliyat sonrası 3 aylık izlemde diüretik kullanma süresinin büyüme ile yakından ilişkili olduğu saptandı. Ayrıca büyümeyi yakalayamayan 7 olgudan 5'i 5 ay ve üzerinde diüretik tedavisi almıştı. Ameliyat sonrası takipte eğer ekokardiyografik kontrolde rezidüel defekt yoksa genelde 45. günde en fazla 3. ayda diüretik tedavisi kesiliyordu. Özet olarak olguların vücut ağırlık persentillerinin diüretik tedavisinin kesilmesinden sonra belirgin olarak arttığı görülse de bu ilacın etkisi konusunda daha fazla yorum yapmak için olgu sayımızın yeterli olmadığını düşündük. Yine de büyüme geriliği ile birlikte rezidüel kardiyak defekti olan 5 olgunun tümünün de diüretik tedavisi alması dikkat çekiciydi.

Sonuç olarak; DKH'lı çocukların düzeltici ameliyatlardan sonra yaşıtlarına göre büyümeyi yakalaması ile ilgili literatür taramalarımızda bu konuyla ilişkili uzun dönemli longitudinal yapılmış bir araştırmaya rastlamadık. Çalışmada; ameliyat sonrası izlemde geçirilen infeksiyon ile hastanede yatış sayısı, diyetle alınan kaloringin azlığı, preoperatif vücut ağırlık sds'inin düşüklüğü ve geride rezidüel kalp defektinin kalması tüm süreç boyunca çocuğun büyümesi ile özellikle de kilo alımı ile yakından ilişkili olan süregen faktörler olarak dikkat çekti. Olguların postoperatif 45. gün ile 3 ve 6. aydaki malnütrisyon durumları da kilo alımlarını etkilemişti.

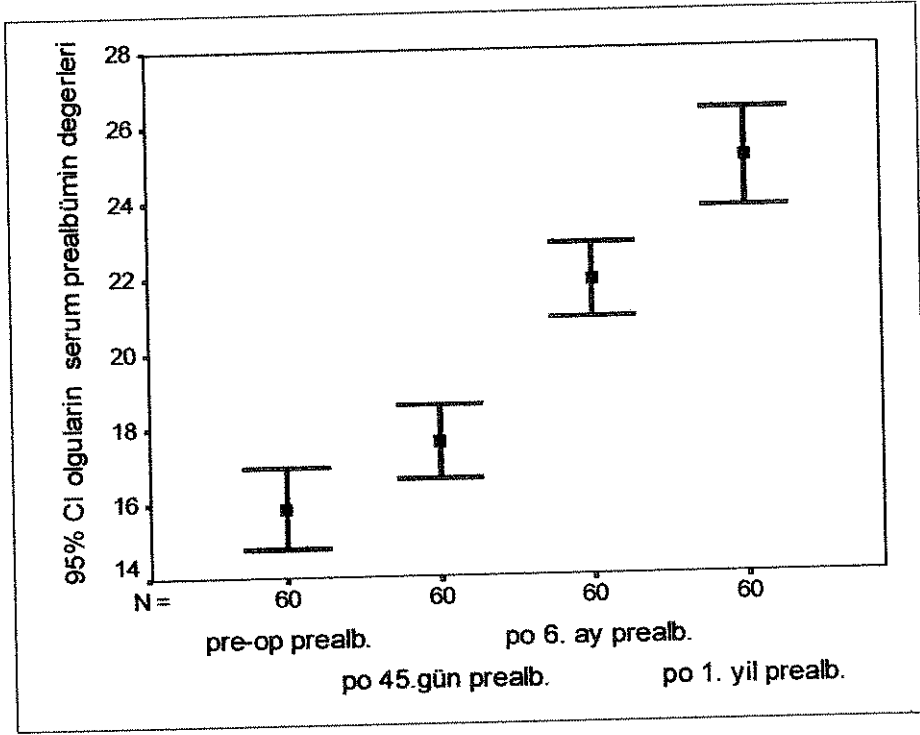
Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda total cerrahi düzeltme sadece hayat kurtarmaz, aynı zamanda kalp hastalığının gelişme ve büyüme üzerine olan olumsuz etkilerini de ortadan kaldırır.



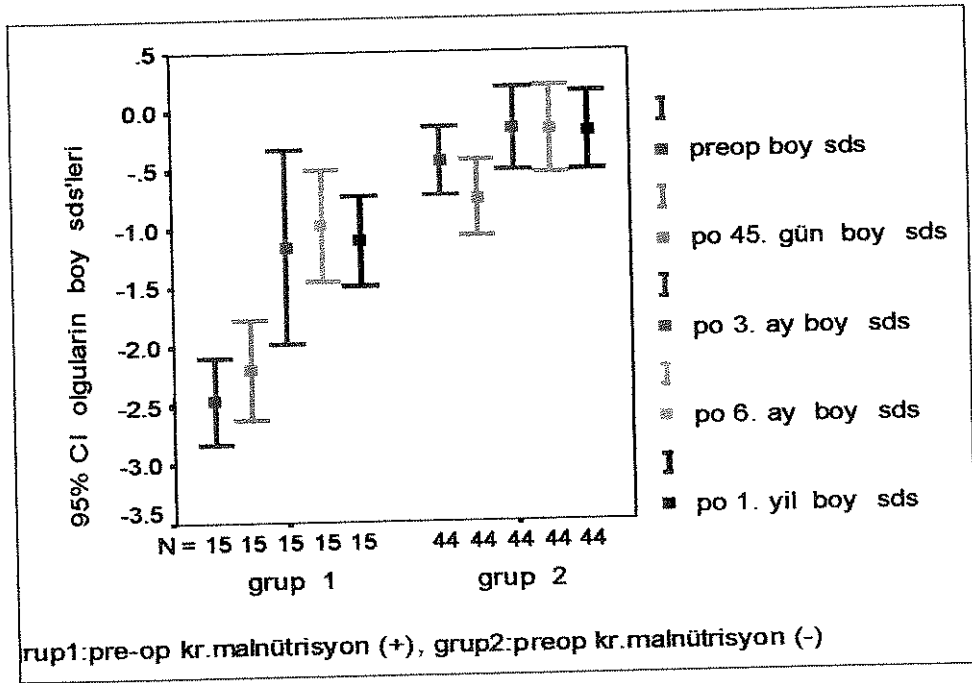
Şekil 06.2: Olguların ameliyat öncesi ve sonrası 1 yıllık izlemde serum ferritin (ng/ml) düzeyi



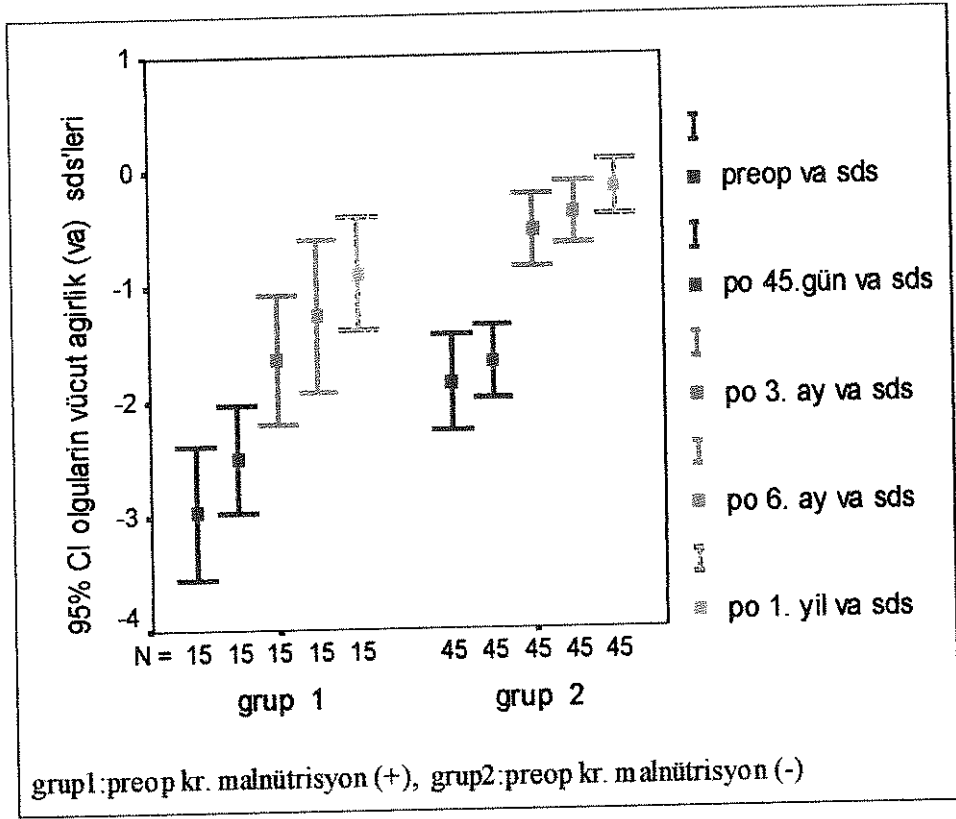
Şekil 06.3: Olguların ameliyat öncesi ve sonrası 6 aylık izlemde serum çinko (ug/dl) düzeyi



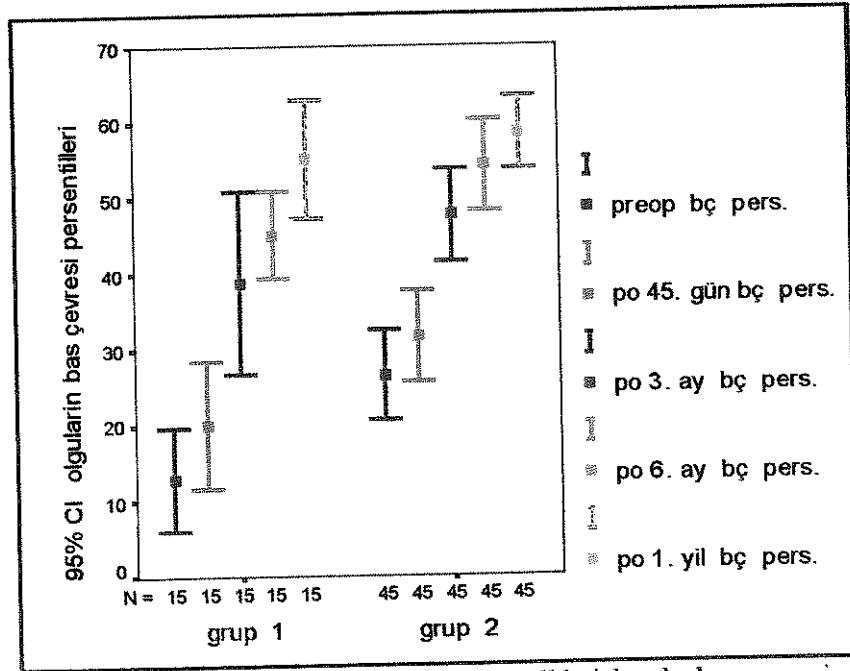
Şekil 06 4: Olguların ameliyat öncesi ve sonrası 1 yıllık izlemde serum prealbümin (mg/dl) düzeyi



Şekil 06.5: Olguların ameliyat öncesi ve sonrası 1 yıllık izlemde boy sds'leri



Şekil06.6: Olguların ameliyat öncesi ve sonrası 1 yıllık izlemde vücut ağırlık sds'leri



Şekil 06.7. Olguların ameliyat öncesi ve sonrası 1 yıllık izlemde baş çevresi persentilleri

07. SONUÇLAR

1. DKH'lıklı olgularımızın çoğunun doğum ağırlıkları normal sınırlar içerisindeydi.
2. Siyanotik grupta erkek, soldan sağa şanlı grupta da kız çocuk sayısı daha fazla olmasına rağmen cinsiyetler arasında olguların nütisyonel durumları arasındaki fark önemsizdi.
3. Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda özellikle de siyanotik ve soldan sağa şantı olan hastalarda daha belirgin olmak üzere büyüme geriliği sık rastlanan bir problemdir. Takvim yaşı küçük olan olgularda büyüme geriliği daha belirgindi. Siyanotik kalp hastalıklı çocuklarda vücut ağırlığı ve boy birlikte etkilenirken, soldan sağa şanlı hastalarda öncelikle vücut ağırlığının etkilendiği görüldü. Obstrüktif tip lezyonlu hastalarda ise diğer gruplara göre antropometrik ölçümlerin daha az etkilendiği görüldü.
4. Çalışma sonucunda düzeltici ameliyatlar öncesinde DKH'lıklı çocuklarda vücut ağırlığının boy ve baş çevresine göre daha fazla etkilendiği gözlemlendi. Özellikle soldan sağa şanlı grupta vücut ağırlığının düşüklüğü daha belirgindi.
5. Bu hastalardaki büyüme geriliğinin etyolojisinde nütisyonel yetersizlik en önemli etken olarak göze çarpmaktadır. Bu hastalar kalori yönünden daha fazla olmak üzere, hem kalori hem de protein yönünden eksik beslenmektedirler. Kalori ve protein alım oranları açısından hastalık tipleri açısından önemli fark saptanmasa da asiyanotik PH (-) olguların nütisyonel durumlarının daha az etkilendiği görüldü.
6. Doğumsal kalp hastalıklarında nütisyonel yetersizliğin oluşmasında; besinlerin yetersiz alınmasına ek olarak, özellikle hastalığı şiddetli olgularda ve siyanotik hastalarda daha fazla olmak üzere artmış gereksinim de etkili olduğu görüldü.
7. Olguların düzeltici ameliyatlar öncesindeki malnütisyon durumlarına bakıldığında genel olarak akut malnütisyon oranının daha fazla olduğu gözlemlendi. Bunun nedeninin çalışma grubunun 2 yaş altındaki olgulardan oluşması ile ilgili olduğu düşünüldü.
8. Siyanotik hastalarda yetersiz nütisyonun yanında hipoksinin de büyümeyi etkileyen en önemli faktörlerden biri olduğu düşünüldü.
9. Tüm hastalık grubumuzda anemi yüksek oranda saptanmış olup daha çok demir eksikliği anemisi ile uyumlu bulguların olduğu görülmüştür. Kalp hastalığının tipi ile demir eksikliği anemisi arasındaki ilişki önemlidir. Asiyanotik PH (+) ve siyanotik

olgularda anemi bulgularının yüksek olduğu görüldü. Ayrıca vücut ağırlığı 10 persentilin altında olan olguların çoğunda anemi ile uyumlu bulgular vardı.

10. Serum Zn ve prealbumin düzeyi ile nütrisyonel durum arasındaki ilişkisinde doğru orantılı olduğu saptandı. Özellikle düzeltici ameliyatlar sonrasında olguların nütrisyonel durumunun düzelmesi ile serum Zn ve prealbumin düzeylerinin arttığı görüldü. Eser elementlerin özellikle de çinkonun eksikliği bu hastalarda büyümeyi etkileyen faktörlerden biri olduğu görüldü.

11. Pulmoner hipertansiyonun eşlik ettiği DKH'lı çocuklar nütrisyonel olarak daha yetersizdi. Bu olguların özellikle vücut ağırlıkları daha fazla etkilenmekteydi.

12. Kalp yetmezliği ile kalp hastalığının tipi arasındaki ilişki önemliydi. Soldan sağa şanlı grupta kalp yetmezliği oranının daha fazla olduğu görüldü ki bu durum nütrisyonel yetersizliğin de önemli nedenlerindendi.

13. Akımlar oranı düşük olan olguların daha fazla total parenteral nütrisyon desteğine ihtiyacı vardı. Çünkü bunlar pulmoner hipertansiyonlu olup sol – sağ şanti azalan, pulmoner hipertansif kriz riski yüksek olan ve bu nedenle de daha uzun süreli mekanik ventilasyon desteğine ihtiyacı olan olguları.

14. Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda, özellikle de soldan sağa şanti olan olgularda sık tekrarlayan ASYE'lerin ve bu nedenle hastaneye yatış sayısının fazla olmasında büyümeyi etkileyen faktörlerden biri olduğu saptandı.

15. Diüretik kullanım süresinin uzaması sonucunda olguların nütrisyonel durumlarının özellikle vücut ağırlıklarının olumsuz etkilendiği tesbit edildi.

16. Düzeltici ameliyatlar ile anormal hemodinaminin ortadan kaldırılması sonucunda, yaklaşık 3 ay içerisinde DKH'lı olguların nütrisyonel durumlarının özellikle de tartı alımının düzeldiği görüldü.

18. Ek gıda başlama zamanı, daha önce hastaneye yatış sayısı, kalp hastalığının tipi, pulmoner hipertansiyonun varlığı ve yoğun bakım komplikasyonları olguların ameliyat sonrası ilk 3 aylık dönemdeki nütrisyonel durumlarını etkiliyordu. Fakat izlemde geçirilen infeksiyon ile hastanede yatış sayısı, diyetle alınan kaloringin azlığı, preoperatif vücut ağırlık sds'nin düşüklüğü ve geride rezidüel kalp defektinin kalması tüm süreç boyunca çocuğun büyümesi, özellikle de kilo alımı ile yakından ilişkili olan süregelen faktörler olarak dikkat çekti.

08. KAYNAKLAR

1. Wictor C. Vaughan, Iris F. Litt. Growth and Development. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Eds: RE Behrman, RM Kliegman, WE Nelson, 17th Edition, Wb Saunders Company, Philadelphia. 2003; pp.13-32.
2. Yalçın SS. Büyümenin izlenmesi. *Katkı Pediatri Dergisi* 2003;25:43-61.
3. Lewinter – Suskind L, Suskind D, Murthy KK, Suskind RM. The malnourished child. Suskind RM, Lewintwe – Suskind L (eds) *Textbook of Pediatric Nutrition*. Second ed., Raven Press, New York. 1993; pp.127-143
4. Çoşkun T. Malnütrisyonlu hastanın beslenmesi. *Katkı Pediatri Dergisi* 1996; 17: 311-325.
5. Lifshitz F. Nutrition and growth; In Paige DM (Ed). Nutrition and Growth Supplement. St Louis, C.V. Mosby. *Clinical Nutrition* 1985; 36: 40-51.
6. Lifshitz F and Tarım Ö. Nutritional growth retardation; in Lifshitz F (ed). *Pediatric Endocrinology*, 4th Edition, Marcel Dekker Inc, New York. 1996; 103-120.
7. Quenn PM, Boatright SL, McNamara MM. Nutritional assesment of pediatric patients. *Nutr Support Serv* 1983; 3: 23-29.
8. Menon G, Poskitt EME. Why does congenital heart disease cause failure to thrive? *Arch Dis Child* 1985; 60: 1134-1139.
9. Steven M, Schwartz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glasman MS, Medow CM. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. *Pediatrics* 1990; 86: 368-373.

10. Varan B, Tokel K, Yılmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999; 81:49-52.
11. Mehrizi A, Drash A. Growth disturbance in congenital heart disease. *J Pediatr* 1962; 61: 418-429.
12. Webb JG, Kiess MC, Chan-Yan CC. Malnutrition and the heart. *Can Med Assoc J* 1986; 135:753-757.
13. Scharz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glassman MS. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. *Pediatrics* 1990; 86: 368-373.
14. Lin AE, Garver KL. Genetic Counseling for congenital heart defects. *J Pediatr* 1988; 113: 105-110.
15. Cameron JW, Rosental A, Olson AD. Malnutrition in hospitalized children with congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149: 1089-1102.
16. Hansen BR, Dorup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. *Acta Pediatr* 1993; 82: 166-172.
17. Poskitt EME. Failure to thrive in congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1993; 6: 158-160.
18. Thommessen M, Heiberg A, Kase BF. Feeding problems in children with congenital heart disease: the impact on energy intake and growth outcome. *Europ J Clin Nutrition* 1992; 46: 457-464.

19. Blackburn GL, Gibbons GW, Bothe A. Nutritional support in cardiac cachexia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;73:489-496.
20. Özme Ş. Kalp hastalıklı çocuklarda beslenmeyi etkileyen faktörler ve beslenmenin düzenlenmesi. *Katkı Pediatri Dergisi* 1996; 2: 410-418.
21. Salzer HR, Hoschke F, Wimmer M. Growth and nutritional intake of infants with congenital heart disease. *Ped Cardiology* 1989; 10:17-23.
22. Hansen RS, Hoschke F, Maria W, Monika H, Schilling R. Growth and nutritional intake of infants congenital heart disease. *Ped Cardiology* 1999; 10: 17-23.
23. Aenite HP, de Camargo Carvalho AC, Fisberg M. Nutritional status of children with congenital heart disease and left-to-right shunt: the importance of the presence of pulmonary hypertension. *Arq Bras Cardiol* 1995; 65: 403-7.
24. Dobell R, Mitchell IM, Davies PSW, Day JMA et al. Energy expenditure in children with congenital heart disease before and after cardiac surgery. *J Thorac and Cardiovasc Surg* 1994; 102: 374-380.
25. Baum D, Beck R, Kodama A, Brown B. Early heart failure as a cause of growth and tissue disorders in children with congenital heart disease. *Circulation* 1980; 62: 1145-1151.
26. Dorup I, Clausen T. Effects of potassium deficiency on growth and protein synthesis in skeletal muscle and the heart. *Br J Nutr* 1991; 66: 493-504.
27. Dorup I, Clausen T. Effects of Mg and Zn deficiency on growth and protein synthesis in skeletal muscle and the heart. *Br J Nutr* 1989; 62: 269-284.

28. Dorup I, Flyubjerg A, Everts ME, Clausen T. Role of insulin like growth factor 1 and growth hormone in growth inhibition induced by Mg and Zn deficiency. *Br J Nutr* 1991; 66: 505-521.
29. Özsoylu Ş. Nütrisyonel demir eksikliği anemisi. Tunçbilek E. *Çocuk Sağlığı Temel Bilgiler*, Yeniçağ Basım Yayın San., Ankara. 1991; 118-125.
30. Beaton GH. The significance of adaptation in the definition on nutrient requirements and for nutrition policy; in Baxter K and Waterlow K (Eds), *Nutritional Adaptation in Man*, John Libbey, London. 1985; pp. 219-231
31. Hoffman JIE. Congenital heart disease. Incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 25-29.
32. Bernstein D. Congenital heart diseases. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Eds: RE Behrman, RM Kliegman, WE Nelson, 17th Edition, Wß Saunders Company, Philadelphia. 2003; pp.1499-1545
33. Park MIC. Spesific heart defects. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. Ed: L. Craxen, 4th Edition, A. Timer Mirror Company, Philadelphia. 2002; pp. 174-240.
34. Noonan JA. Syndromes associated with cardiac defects. *Cardiovasc Clin*. 1980; 11: 97-102.
35. Bensen DW. Changing profile of congenital heart disease. *Pediatrics* 1989; 83: 790-791.
36. Britges ND, Freed MD. Cardiac Catheterizasyon; in Emmanouides GC, Allen HD. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents Including the Fetus and Young Adults, 5th Edition, Williams and Wilkins, Baltimore. 1995; pp. 310-329

37. Bilgiç A, Lenk MK. Konjenital kalp hastalıklarında cerrahi tedavi endikasyonları ve zamanlaması. *Katkı Pediatri Dergisi* 1996; 17: 586-602.
38. Micheal MB, Philip M, George FH. Congenital heart diseases. *Rudolph's Fundamentals of Pediatrics*. Rudolph AM, Lister G, Norman SJ, 21th Edition, McGraw - Hill, Toronto. 2002; pp. 1780-1742.
39. Lois E, Judson J. Normal and aberrant growth; in Wilson JD (edd): *Williams Text Book of Endocrinology*, 8th Edition, WB Saunders Company Philadelphia. 1992; pp. 1079-1138.
40. Pimstone BL, Becker D and Kronheims. Disappearance of plasma growth hormone in acromegaly and protein-calorie malnutrition after somatostatin. *J Clin Endocrinol Metb* 1975; 40: 168-173.
41. Acheson KJ, Campbell IT, Edholm OG. The measurement of food and energy intake in man evaluation of some techniques. *Am J Clin Nutr* 1980; 33: 1147-1154.
42. Pettigrew R. Assesment of nutritional depletion and immune competence: a comparsion of clinical examination and objective measurements. *J PEN* 1984; 8: 21-24.
43. Kurdoğlu G. Beslenme durumunun değerlendirilmesi. Neyzi O, Ertuğrul T., *Pediatrici* 3. baskı, 1.cilt, Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 1999; 395-410.
44. William C. Hird. Undernutrition. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Eds: RE Behrman, RM Kliegman, WE Nelson, 17th Edition, Wß Saunders Company, Philadelphia. 2003; pp. 100-172.

45. Cooper A, Heird WC. Nutritional assesment of pediatric patient including the low birth weight infant. *Am J Clin Nutr* 1982; 35: 1132-1141.
46. Jelliffe DB, Jelliffe EFP. The arm circumference as a public health index of protein calorie malnutrition of early childhood. XX Current conclusions. *J Trop Pediatr* 1999; 15: 253-260.
47. Özalp İ, Çoşkun T. Büyümenin izlenmesi. Tunçbilek E. *Çocuk Sağlığı Temel Bilgiler*, Yeniçağ Basın Yayın San., Ankara. 1991; 76-88.
48. Özalp İ, Çoşkun T. Protein enerji malnütrisiyonu. Tunçbilek E. *Çocuk Sağlığı Temel Bilgiler*, Yeniçağ Basın Yayın San., Ankara. 1991; 105-119.
49. Kalkanoğlu SH. Protein enerji malnütrisiyonu. *Katkı Pediatri Dergisi* 2003; 25; 307-320.
50. Colon RF. Clinical and Laboratory Assesment of the Malnourished Child; in suskind RM and Levinter-Suskind L (edds). *Textbook of Pediatric Nutrition* 2th edition , Raven Press, New York. 1993; pp. 191-205.
51. Button EJ, Whitestone A. Subclinical anorexia nevrosa. *Psychol Med* 1981; 11: 509.
52. Pugliese MT, Lifshitz F, Fort P. Pituitary-hypotalamic response in adolescents with growth failure due to fear of obesity. *J Am Col Nutr* 1987; 6: 113-118.
53. Webb JG, Kiess MC, Chan-Yance. Malnutrition and the heart. *CMAJ* 1986; 135: 753-758.
54. Waterlow JC. Classification and definition of protein-calorie malnutrition. *Br Med J* 1975; 3: 566-569.

55. Balint JP. Physical findings in nutritional deficiencies. *Pediatr Clin of North Am* 1998; 45: 245-260.
56. Becker DJ. The endocrine responses to protein calorie malnutrition. *Ann Rev Nutr* 1983; 3:187.
57. Jaya Rao KS. Endocrines in protein-energy malnutrition. *Wld Rev Nutr Diet* 1982; 39: 53-61.
58. Lifshitz F, Moses N, Cervantes C. Nutritional dwarfing in adolescents. *Semin Adolesc Med* 1987; 3: 255-261.
59. Trowbridge FL, Marks JS, de Romano GL, et al. Body composition of Peruvian Children with short stature and high weight for height. Implication for the interpretation for weight for height as an indicator for nutritional status. *Am J Clin Nutr* 1987; 46: 411.
60. Pettigrew RA. Assesment of nutritional depletion on immune competence: a comperation of clinical examination and objective measurements. *J Pen* 1984; 8: 21-24.
61. Frisancho AR; New norms of upper limb fat and muscle areas for assesment of nutritional status. *Am J Clin Nutr* 1981; 34: 2540-2545.
62. Benjaimin DR. Laboratory tests and nutritional assesment, protein-energy status. *Pediatr Clin North Am* 1989; 36: 139-161.
63. Queen PM, Boatright SL, McNamara MM. Nutritional assesment of pediatric patients. *Nutr Support Serv* 1983; 3: 23-29.
64. Schoeller DA, Van Santen E. Measurement of energy expenditure in humans by doubly labeled water metod. *J Appl Physiol* 1982; 53: 955-959.

65. Baysal A. Beslenme. Hacettepe Üniversitesi Yayınları, Öztekin Matbaası, Ankara. 1990; 161-165.
66. Anonymous R. Laboratory tests in protein-calorie malnutrition. *Lancet* 1975; 1: 1041-1042.
67. Shetty PS, Watrasiewicz KE, Jung PT, James WPT. Rapid turnover transport proteins: an index subclinical protein-calorie malnutrition. *Lancet* 1979; 2: 230-232.
68. Praasad AS. Zinc in growth and development and spectrum of human zinc deficiency. *J AM Coll Nutr* 1988; 7: 377-384.
69. Golden MHN, Golden BE. Trace elements: Potential importance in human nutrition with particular reference to zinc and vanadium. *Br Med Bull* 1981; 37:31.
70. Tripp ME. Developmental cardiac metabolism in health and disease. *Ped Cardiology* 1989; 10: 150-158.
71. Heymsfield SB, Bethel RA, Ansley JD et al: Cardiac abnormalities in cachectic patients before and during nutritional repletion. *Am Heart J* 1978; 5: 584-594.
72. Keys A, Brosek J, Henschel A. Compartments of the body. In *The Biology of Human Starvation*, U of Minn. Minneapolis. 1980; 273-285.
73. Frase IM, Mc Russel D, Whittaker S. Skeletal and diaphragmatic muscle function in malnourished chronic obstructive lung disease. *Am Rev Respir Dis* 1984; 129: 269.
74. Lewis MI, Belman MJ. Nutrition and respiratory muscles. *Clin Chest Med* 1988; 9: 337-348.

75. Gibbons GW, Blackburn GL, Harken DE. Preoperative and postoperative hyperalimentation in the treatment of cardiac cachexia. *J Surg Res* 1976; 20:439-444.
76. Jakson M, Poskitt EME: The effects of high energy feeding on energy balance and growth in infants with congenital heart disease and failure to thrive. *Br J Nutrition* 1991; 65:131-143.
77. Gingell RC, Piroeni DR, Hornung MG. Growth Problems Associated with Congenital Heart Disease in Infancy. Eds: E Lebenthal, Raven Press, New York. 1981; pp.853-860.
78. Schwarz SM, Gewitz MH, See CC. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. *Pediatrics* 1990; 86:368-373.
79. Forchielli ML, McColl R, Walker WA. Children with congenital heart disease; a nutrition challenge. *Nutr Rev* 1994; 52:384-53.
80. Strangway A, Fowler R, Cunningham K, Hamilton JR. Diet and growth in congenital heart disease. *Pediatrics* 1976; 57:75-86.
81. Huse DM, Feldt RH, Nelson RA, Novak LP. Infants with congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1975; 129:65-69.
82. Krauss AN. Auld PAM: Metabolic rate of neonates with congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1985; 50:539-541.
83. Yahou J, Avigod S, Frand M et al: Assesment of intestinal and cardiorespratory function in children with congenital heart disease on high caloric formula. *J Pediatr Gastroenterology and Nutrition* 1995; 4:778-785.

84. Cavell B. Gastric emptying in infants with congenital heart disease. *Acta Paediatr* 1981; 70: 517-520.
85. Barton JS, Hindmarsh PC, Scrimgeour CM et al. Energy expenditure in congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1994; 70: 5-9.
86. Sandheimer JM, Hauilton JR. Intestinal function in infants with severe congenital heart disease. *J Pediatrics* 1978; 92: 572-578.
87. Yahau J, Avigad S, Frand M, Shem-Tau A, Barzilay Z. Assessment of intestinal and cardiorespiratory function in children with congenital heart disease on high-caloric formulas. *J Paediatr Gastroenterol Nutr* 1985; 4: 778-85.
88. Hansen SR, Dorup I. Energy and nutrient intakes in congenital heart disease. *Acta Paediatr* 1993; 82: 166-72.
89. Barton JS, Hindmarsh PC, Scrimgeour CM, Rennie MJ, Preece MA. Energy expenditure in congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1991; 70: 5-9.
90. Tanner JM, Goldstein H, Whitehouse RH: Standard for children's height of parents. *Arch Dis Child* 1975; 45: 755-760.
91. Rickard K, Brady MS, Gresham EL: Nutritional management of the chronically ill child. *Paediatr Clin North Am* 1977; 24: 157-174.
92. Bougle D, Iselin M, Kahyat A, Duhamel JF. Nutritional treatment of congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1986; 61: 799-801.
93. Haward-Teplansky RB: Nutrition and development. In: Levine MD, Carey WB, Cracker AC. *Developmental - Behavioral Pediatrics*, Wb Saunders, Philadelphia. 1992; pp. 277-279.

94. Fomon JS, Ziegler EE. Nutritional management of infants with congenital heart disease. *Am Heart J* 1972; 183: 581-588.
95. Neyzi O, Binyıldız P, Alp H. Türk çocuklarında büyüme – gelişme normları. Tartı, boy ve baş çevresi değerleri. Tıp Fak. Mecn (suppl 74), 1978; 41:2.
96. Acheson KJ, Campbell IT, Edholm OG. The Measurement of food and energy expenditure evaluation of some techniques. *Am J Clin Nutr* 1980; 33: 1155-1164.
97. Tanner JM, Whitehouse RH, Marshall WA, Healy M, Goldstein H. Assesment of skeletal maturity and prediction of adult height. (TW 2 Method). Academic Press, London, New York, San Francisco, 1975; pp. 57.
98. Rosental A, Castaneda AR. Growth and development after cardiovascular surgery in infants and children. *Progress in cardiovascular disease* 1975; 27: 27-37.
99. Robert H. Feld, Gunnar B, William H. Growth of children with congenital heart disease. *Ame J Dis Child* 1979; 117: 573-579.
100. Olcay L, Özer S, Gürgey A, Saraçlar M, Özme S, Özkutlu S, Çeliker A. Parameter of iron deficiency in children with cyanotic congenital heart disease. *Ped Cardiology* 1996; 17: 150-154.