



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KALP VE DAMAR CERRAHİSİ
ANABİLİM DALI**

**TÜM DÜZELTME YAPILAN DOWN SENDROMLU AVSD’Lİ
OLGULARLA DOWN SENDROMLU OLMAYAN AVSD
HASTALARININ POSTOPERATİF KOMPLİKASYONLARININ
KARŞILAŞTIRILMASI**

**UZMANLIK TEZİ
Dr. Yüksel BAŞTÜRK**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Mehmet Şah TOPÇUOĞLU**

ADANA 2014

TEŞEKKÜR

Meslek hayatımın geç döneminde başladığım uzmanlık eğitimimde bana bilgileri, becerileri, hayat tecrübeleri ile yön veren hocalarımdan, ilk olarak kazandırdığı analitik düşünme yeteneği, hasta takibinin cerrahi kadar önemli olduğu gerçeğinden yola çıkarak hasta takibinde gösterdiği ayrıntıcı yaklaşım için Kalp Damar Cerrahi Ana Bilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Orhan Kemal SALİH hocama, tezimin yazımında verdiği destek ve cerrahinin acelecilik değil çabukluk olduğunu cerrahi kurallara göre yapmanın önemini gösterdiği için tez hocam Prof. Dr. Mehmet Şah TOPÇUOĞLU'na, kısa süre de olsa çalışmaktan büyük zevk aldığım merhum emekli hocam Prof. Dr. Acar TOKCAN ve babacan tavırlı emekli Prof. Dr. Tümer ULUS hocama, bizlere gösterdiği sabır ve anlayış için kimi zaman tatlı sert tavırlarıyla her zaman daha iyi bir cerrah olmamız için çabalayan bunun için her zaman sadece teorik değil pratiğin de önemine inanarak vakalarını emanet ettiği için Prof. Dr. Hafize YALINIZ hocama, cerrahi tekniğin, hızlı düşünme ve karar vermenin önemini öğrettiği ve ayrıca uzman olma yolundaki yol ayrımlarımda gösterdiği yakın ilgi, çaba ve destekler için Doç. Dr. Hakan POYRAZOĞLU'na, başasistanlığı döneminde olsun daha sonrasında akademik kadroda olsun sürekli olarak verdiği cerrahi cesaret ve vakalara yaklaşımı, adil tutumu, arkadaşlığı için Yrd. Doç. Dr. Uğur GÖÇEN'e, cerrahi asistanlığı kıdemliden öğrenilir sözünden hareket ile bildiklerini benimle paylaşan başasistanlığımı yapan Uzm. Dr. Bahattin ÇİFTÇİ, Uzm. Dr. Zeynel DUMAN, Uzm. Dr. İhsan BAYRAKTAR; Uzm. Dr. Yasin GÜZEL, Uzm. Dr. Mehmet ASLAN'a, ayrıca Uzm. Dr. Atakan ATALAY'a asistanlığımın başından sonuna verdiği destek, dostluk, arkadaşlık ve katlanılabilir kıldığı her şey için, birlikte çalıştığım asistan arkadaşlarım Dr. Vecih KEKLİK, Dr. Murat YÜKSEL, Dr. Caner DOĞAN'a yardımları için; kalp damar cerrahi poliklinik, servis, ameliyathane ve yoğun bakımın zor stresli çalışma ortamını birlikte paylaştığım sorumlu hemşirelerimden temizlik görevlisine kadar herkese teşekkürlerimi sunarım.

Bu yoğun ve yorucu eğitimim boyunca ilgimi, sevgimi, yardımlarımı esirgediğim eşim Aslı Gökşen BAŞTÜRK'e verdiği destek üzerimden aldığı sorumluluklar için; çocuklarım Mustafa Nazım BAŞTÜRK, Gökçenaz BAŞTÜRK, Deniz BAŞTÜRK'e beni hala her şeye rağmen sevdikleri için; annelerim Kevser BAŞTÜRK, Necla GÖKŞEN ve babam Mustafa GÖKŞEN'e tüm hayatlarını bize göre

yaşadıkları için ve merhum babam Nazım BAŞTÜRK'e üzerimdeki ödenmez hakkı ve emekleri için sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Yüksel BAŞTÜRK

ADANA, 2014



İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER	III
TABLolar DİZİNİ.....	V
ŞEKİLLER DİZİNİ	VI
KISALTMALAR.....	VII
ÖZET ve ANAHTAR KELİMELEr	VIII
ABSTRACT and KEY WORDS	IX
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Down Sendromu ve Konjenital Kalp Hastalıkları	7
2.2. Atriyoventriküler Septal Defekt	9
2.2.1. Atriyoventriküler Septal Defektlerin Temel Morfolojisi	10
2.2.2. Atriyoventriküler Septal Defektlerin Sınıflandırılması.....	11
2.2.3. Parsiyel atriyoventriküler septal defekt (ostium primum tip atriyal septal defekt)	12
2.2.4. Komplet AVSD.....	13
2.2.5. İntermediate AVSD.....	14
2.3. Atriyoventriküler Septal Defektlerde Şantın Yeri.....	14
2.4. Atriyoventriküler Septal Defektlerde Sol Ventrikül Çıkım Yolu	15
2.5. Atriyoventriküler Septal Defektlerde Atriyoventriküler İletim Dokusu.....	15
2.6. Eşlik Eden Lezyonlar	17
2.7. Ventrikül Dominansı.....	17
2.8. Klinik Seyir, Ameliyat Endikasyonları ve Teknikleri.....	17
2.8.1. Komplet Tip	19
2.8.2. Parsiyel Atriyoventriküler Septal Defekt Onarımı.....	21
2.8.3. Komplet Atriyoventriküler Septal Defekt Onarımı	21
2.9. Postoperatif Bakım.....	23
2.10. Down Sendromu ve Pulmoner Vasküler Hastalık	24
2.11. Doğuştan Kalp Hastalığı Bulunan Down Sendromlu Çocuklarda Vücut Isısı ..	26

2.12. Down Sendromlu Çocuklarda Kardiopulmoner Bypass Sonrası Trombositopeni Sıklığı.....	27
3. MATERYAL ve METOD	28
4. BULGULAR.....	31
4.1. Hastaların Yaş Oranlarının İncelenmesi	31
4.2. Hastaların Kilopersantil Oranlarının İncelenmesi.....	31
4.3. Hastaların Total Bypass Süre Oranlarının İncelenmesi	32
4.4. Hastaların Crosklemp Süresi Oranlarının İncelenmesi	32
4.5. Hastaların Drenaj Oranlarının İncelenmesi.....	33
4.6. Hastalarda Dren Çekilmesi Süresi Oranlarının İncelenmesi.....	33
4.7. Hastaların İnteropik Tedavi Süresi Oranlarının İncelenmesi.....	34
4.8. Hastaların Extübasyon Süresi Oranlarının İncelenmesi.....	35
4.9. Hastalarda Kan Transfüzyon Miktar Oranlarının İncelenmesi	36
4.10. Hastaların Trombosit Transfüzyon Miktarı Oranlarının İncelenmesi.....	36
4.11. Hastaların Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi Oranlarının İncelenmesi	37
4.12. Hastaların Taburcu Süresi Oranlarının İncelenmesi	38
4.13. Hastaların Yoğun Bakım Kalış Süresi Oranlarının İncelenmesi.....	38
4.14. Hastaların Eko Sol Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi.....	39
4.15. Hastaların Eko Sağ Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi	40
4.16. Hastalarda Ex Oranı, AKC Enfeksiyonu, Kalp Yetmezliği, Multi Organ Yetmezliği, Sepsis Oranlarının İncelenmesi	41
4.17. Hastaların Ex Olma Oranlarının İncelenmesi	41
5. TARTIŞMA	43
6. SONUÇ.....	46
KAYNAKLAR	47
ÖZGEÇMİŞ	51

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo No:

Sayfa No:

Tablo 1. Down Sendromu Gelişiminde Yer Aldığı Tahmin Edilen Genler.....	4
Tablo 2. Konjenital kalp hastalıklarının birlikte görüldüğü bazı sendromlar ve heridiler hastalıklar	9
Tablo 3. Hastaların Yaş Oranlarının İncelenmesi	31
Tablo 4. Hastaların Kilopersantil Oranlarının İncelenmesi	31
Tablo 5. Hastaların Total Bypass Süre Oranlarının İncelenmesi.....	32
Tablo 6. Hastaların Cros Klemp Süresi Oranlarının İncelenmesi	32
Tablo 7. Hastaların Drenaj Oranlarının İncelenmesi.....	33
Tablo 8. Hastalarda Dren Çekilmesi Süresi Oranlarının İncelenmesi.....	33
Tablo 9. Hastaların İnotropik Tedavi Süresi Oranlarının İncelenmesi	34
Tablo 10. Hastaların Extübasyon Süresi Oranlarının İncelenmesi	35
Tablo 11. Hastalarda Kan Transfüzyon Miktar Oranlarının İncelenmesi.....	36
Tablo 12. Hastaların Trombosit Transfüzyon Miktarı Oranlarının İncelenmesi	36
Tablo 13. Hastaların Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi Oranlarının İncelenmesi	37
Tablo 14. Hastaların Taburcu Süresi Oranlarının İncelenmesi	38
Tablo 15. Hastaların Yoğun Bakım Kalış Süresi Oranlarının İncelenmesi.....	38
Tablo 16. Hastaların Eko Sol Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi	39
Tablo 17. Hastaların Eko-Sağ Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi.....	40
Tablo 18. Hastalarda Ex Oranı, AKC Enfeksiyonu, Kalp Yetmezliği, Multi Organ Yetmezliği, Sepsis Oranlarının İncelenmesi	41
Tablo 19. Hastaların Ex Olma Oranlarının İncelenmesi.....	41

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil No:

Sayfa No:

Şekil 1. Anne yaşı ile birlikte artmış Down sendromu riski	6
Şekil 2. Atriyoventriküler septal defekt	10
Şekil 3. İnlet ve outlet çap farkı	11
Şekil 4. a) Normal atriyoventriküler bağlantı, b) Komplet avsd, c) Parsiyel avsd	12
Şekil 5. Rastelli sınıflaması süperior bridging leafletin ventrikül crestine göre konumu a) Rastelli tip A, b) Rastelli tip B, c) Rastelli tip C	14
Şekil 6. Atriyoventriküler septal defekte atriyoventriküler iletim sistemi	16
Şekil 7. Komplet atriyoventriküler septal defekte Rastelli sınıflandırması	20
Şekil 8. Total Bypass ve Cros Klemp süresi grafik dağılımı	33
Şekil 9. Drenaj ve Dren çekilme süresi grafik dağılımı	34
Şekil 10. İnotropik Tedavi Süresi ve Extübasyon Süresi Grafik Dağılımı	35
Şekil 11. Kan Transfüzyonu ve Trombosit Transfüzyon miktar dağılım grafiği	37
Şekil 12. Taburculuk ve yoğun bakım süresi grafik dağılımı	39
Şekil 13. Postop Eko Sol-Sağ Kapak Sonuçları Dağılım Grafikleri	40
Şekil 14. Ex Oranları Dağılım Grafiği	42

KISALTMALAR

AoM	: Aorta mean basıncı
AoS	: Aorta sistolik basıncı
ASD	: Atriyal septal defekt
AVSD	: Atriyoventriküler septal defekt
CAVSD	: Komplet atriyoventriküler septal defekt
CPB	: Kardiyopulmoner bypass
LA	: Sol atriyum
LV	: Sol ventrikül
LVOT	: Sol ventrikül çıkım yolu
PAM	: Pulmoner arter mean basıncı
PAS	: Pulmoner arter sistolik basıncı
PAVSD	: Parsiyel atriyoventriküler septal defekt
PDA	: Patent duktus arteriyozus
PVRİ	: Pulmoner vasküler rezistans indeksi
RA	: Sağ atriyum
RV	: Sağ ventrikül
RVOT	: Sağ ventrikül çıkım yolu
Qp/QS	: Pulmoner artere giden akım/sistemik artere giden akım
TOF	: Fallot Tetralojisi
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

ÖZET

Tüm Düzeltme Yapılan Down Sendromlu Avsd'li Olgularla Down Sendromlu Olmayan Avsd Hastalarının Postoperatif Komplikasyonlarının Karşılaştırılması

Amaç: Konjenital kalp hastalıkları ve Down sendromu birlikteliği sıktır. Down sendromlu çocuklarda en sık görülen konjenital kalp hastalığı %36 ile AVSD'dir.

Down sendromlu çocukların immum yetmezlikleri bilinmektedir. Bu konuda yapılan çalışmalarda özellikle IL-4,IL-10'da artış TNF-alfa ve IL-6'da azalma olması immum yetmezlik nedenlerini açıklamaktadır. Ayrıca Komplet AVSD soldan sağa şanlı bir patolojidir. Dolayısıyla akciğer kanlanması arttığı bir konjenital kalp hastalığıdır. Down sendromu ve Komplet AVSD'nin birlikteliği gerek immun sistem yetmezliği gerekse AVSD nedeni ile artmış olan akciğer kan akımı sonucu gelişme geriliği, sık akciğer enfeksiyonu görülmektedir

Gereç ve Yöntem: Biz çalışmamızda tam düzeltme yapılan Komplet AVSD'li hastaların postoperatif süreçlerinde morbidite ve mortalitelerinde down sendromunun etkisinin olup olmadığını araştırmayı amaçladık. Bu nedenle Çukurova üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümünde Ocak 2011 ile Ocak 2014 tarihleri arasında, açık kalp cerrahisi yöntemi ile tam düzeltme operasyonu yapılan komplet atriyoventriküler septal defektli Down sendromlu 20 hasta (Grup A) ve down sendromlu olmayan 10 hasta (Grup B) toplam 30 hastaprospektif olarak postoperatif süreç, morbidite ve mortalite açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Postoperatif süreçte; grup A'da inotrop ajan gereksinimlerinin, ventilatör destek ve yoğun bakımda kalış sürelerinin uzun olduğu, daha çok atelektazi ve enfeksiyonun neden olduğu pulmoner problemlerle karşılaşıldığı ve bu grupta mortalitenin daha yüksek olduğu görüldü. Drenaj, kan ürünleri replasman tedavisi, postoperatif eko bulguları açısından grup A ve grup B arasında anlamlı farklılık saptanmadı.

Sonuç: Çalışmamızda sonuç olarak tam düzeltme yapılan Komplet AVSD'li olguların Down sendromlu olmalarının postoperatif süreçlerinin daha problemlili olduğu morbidite ve mortalitelerinin daha yüksek olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Down Sendromu, Komplet AVSD, Mortalite.

ABSTRACT

Aim: It is frequent that the togetherness of congenital heart diseases and Down syndrome. In children with down syndrome most common are congenital heart disease 36% with Atrioventricular septal defect (AVSD).

It is known immune deficiency in children with down syndrome. In the studies conducted on this subject especially the increasing in IL-4,IL-10, the decreasing in TNF-alfa and IL-6 clarify the causes of immune deficiency. Also, the complete AVSD is the shunt pathology which is from left to right. Accordingly it is congenital heart disease in which increase lung bleed. Because of the togetherness of Down syndrome and Complete AVSD, it seen both deficiency of immune system and lung bleed because of increasing AVSD as a result growth, retardation lung infection.

Material and Method: We purposed to research whether down syndrome effect to morbidity and mortality or not in postoperative process of Complete AVSD's patients which is full corrected. Therefore in Çukurova University, Faculty of Medicine, In the Department of Cardiovascular Surgery between the dates January 2011 and January 2014, it was compared according to prospectively postoperative process, morbidity and mortality, 30 patients totally, from which 20 patients (Group A) with down syndrome and Atrioventricular septal defect, who underwent total surgical correction by open heart surgery method and 10 (Group B) of them are patients without down syndrome.

Results: In postoperative process; it is seen that in group A, inotropic agent requirements, the long stay duration in ventilator support and intensive care, come across with pulmonary problems, to which cause atelectasis and infection more and the mortality is higher in this group. It is not determined significant difference between group A and B, according to drainage, blood products replacement therapy, postoperative echo findings.

Conclusion: In our study, it proved that the postoperative process of total corrected Complete AVSD's facts with Down syndrome are more problematic, the morbidity and mortality are higher.

Key Words: Down Syndrome, Complete AVSD, Mortality.

1. GİRİŞ

Komplet atriyoventriküler septal defekt doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık %3'ünü oluşturur ve 10.000 canlı doğumda iki oranında görülür. Bu durum Down sendromu ile yakın ilişkilidir ve hastaların %40-45'inde Down sendromu vardır. Kardiyak malformasyonlar, Down sendromlu çocuklarda doğum sonrası ilk 2 yılda mortalite ve morbidite ile yakından ilişkilidir. Tedavi edilmemiş olgularda mortalite, çoğunlukla yaşamın ilk iki yılında, komplike kardiyak anomalilerde ise ilk bir yılı içinde görülmektedir. Birçok klinik özelliklerin birleşiminden oluşan Down sendromu değişik kardiyak malformasyonlarla birlikte bulunduğundan konjenital kalp hastalıkları için cerrahi tedavinin uygulandığı merkezlerde, hasta profilinin önemli bir bölümünü oluşturmaktadır.

Literatür incelemelerinde Down sendromlu konjenital kalp hastalığı bulunan olguların, preoperatif, intraoperatif ve postoperatif özellikleri yönünden incelendiğinde, uygulanan kalp cerrahisi öncesi ve sonrasında bir risk faktörü olduğunu gösteren çalışmalar olduğu gibi, risk faktörü oluşturmadığını belirten yayınlar da mevcuttur.

Çalışmamızda, tüm düzeltme operasyonu yapılan Down sendromlu Komplet AVSD'li hastalarla Down sendromu olmayan Komplet AVSD'li hastaların postoperatif görülen komplikasyonlar karşılaştırıldı. Bu karşılaştırma ile Down sendromunun Komplet AVSD'li tüm düzeltme operasyonu yapılan hastalarda morbidite ve mortalite açısından bir risk faktörü oluşturup oluşturmadığı incelendi. Bu araştırmada Ocak 2011- Ocak 2014 yılları arası Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'nda tüm düzeltme operasyonu yapılan AVSD'li 30 vaka incelendi.

Hastalar 2 grupta değerlendirildi.

Grup A; Down sendromu saptanan Komplet AVSD nedeniyle tüm düzeltme operasyonu ile tedavi edilen 20 hasta

Grup B; Down sendromu saptanmayan Komplet AVSD nedeniyle tüm düzeltme operasyonu ile tedavi edilen 10 hasta

Hastaların tümünde komplet AVSD'ye tüm düzeltme operasyonu yapıldı. Palyatif girişim yapılan hastalar çalışma dışı tutuldu, tüm düzeltme operasyonunda aynı cerrahi teknik uygulandı. Her iki hasta grubu arasında postoperatif verileri birbiriyle karşılaştırılarak değerlendirildi. Hastalar ameliyat sonrası dönemden taburcu olana

kadar geen sre boyunca takip edilerek mevcut olan semptomları ve ekokardiyografi bulguları karřılařtırılarak deęerlendirildi.

Down sendromu saptanan tm dzeltme operasyonu yapılan Komplet AVSD’li hastalarla down sendromu saptanmayan tm dzeltme operasyonu yapılan komplet AVSD’li hastaların cerrahi tedavisinde, postoperatif hasta takibinde, mortalite, morbidite ve erken dnem takiplerde, Down sendromunun etkisinin olup olmadıęı karřılařtırıldı ve literatr verileri tartıřıldı.



2. GENEL BİLGİLER

Trizomi 21 ile ilgili ilk bilimsel kayıt 1866'yılına aittir. O tarihte İngiliz bilim adamı John Langdon Down bazı ortak özellikleri paylaşan ve diğerlerinden şekil olarak farklı ve zeka problemleri olan bir grup çocuğu yayınladığı makalesinde ilk kez tanımladı. Down aynı zamanda tiroid hormonu azlığına bağlı olarak görülen kretinizmden farklı bir durumun da ilk kez altını çiziyordu. Ancak kendisi çok talihsiz bir benzetme yaptı ve bu türdeki çocukları yüz yapıları nedeniyle bir Uzakdoğu ırkı olan Moğollara benzetererek "Mongoloid idiotlar" olarak isimlendirdi.

Yirminci yüzyılın ilk yarısında Down sendromunun nedenleri konusunda çok fazla spekülasyon yapılmaktaydı. Bu durumun kromozomal anormalliklere bağlı olabileceği fikrini ilk kez 1930 yılında Waardenberg ve Bleyer ileri sürdüler ancak bunu kanıtlamak 1959 yılında çalışmalarını birbirinden habersiz olarak sürdüren iki ayrı bilim adamı; Jerome Lejeune ve Patricia Jacobs'a nasip oldu. Bu iki araştırmacı Down sendromunda 21. kromozomdan 2 tane olması gerekirken 3 tane olduğunu gösterdiler. Sendromun diğer nedenleri olan translokasyon ve mozaizmin ortaya konması ise 3 yıl daha aldı.

Bu bilgilerin ortaya konması zaten gergin ve kızgın olan Asyalı genetikçileri harekete geçirdi ve bilimsel arenada yarattıkları baskı sonucu mongolizm tanımlaması bilimsel literatürden kaldırıldı ve bunun yerine Down sendromu ismi 1970'li yıllardan itibaren kullanılmaya başlandı.

Down sendromu, trizomi 21; genetik düzensizlik sonucu insanın 21. kromozom çiftinde fazladan bir kromozom bulunması durumu ve bunun sonucu olarak ortaya çıkan hastalığa verilen isimdir.⁽¹⁾

Down sendromu, Trizomi sendromları içinde en sık görülen sendromdur. Orta derecedeki mental geriliğin en sık nedenlerinden birisidir. Komplet ya da parsiyel trizomi ile karakterize bir hastalıktır. Tüm vakaların % 95'i primer trizomi iken, % 3'ü translokasyon anomalisi, % 2'si ise mozaik form şeklindedir. Üç tip mongolizm vardır.

A - Klasik Mongolizm (Regüler, mutad, standard mongolizm): Lejeune ve arkadaşları tarafından 1959 yılında ilk defa tarif edilen mongolizm tipidir. G grubu kromozomlarından 21. çift kromozomun normalde iki adet bulunması gerekirken üç adet bulunmasıyla (kadında 47, XX, 21+; erkekte 47, XY, 21+) ortaya çıkar.

B- Translokasyon tipi mongolizm: Polani ve arkadaşları tarafından 1960 da mongolizmlili bir kız çocuğunda tespit edilmiştir. 21. Çift kromozomda üç adet olan kromozomun biri, D veya G grubu kromozom çiftinin birine eklenmesiyle translokasyon tipi mongolizm meydana gelir. 21. Çiftteki fazla kromozom 22. Çift kromozoma transloke olursa, G/G tipi mongolizm, fazla kromozom D grubundaki kromozom çiftlerinden birine transloke olursa, G/D tipi translokasyon ortaya çıkar. Burada görünüşte bir kromozom sayısı fazlalığı tespit edilmeyecek fakat kromozomun şeklinde ve dolayısıyla gen balansı bir değişme olacaktır. Translokasyon Tipi mongolizmin görülme sıklığı anne yaşına bağlı değildir.

C - Mozaik mongolizm: Bu tip mongolizmi Clarke ve arkadaşları 1961 yılında tespit ettiler. Mozaik mongolizmde hücrelerin bir kısmında normal yani 46 tane kromozom varken, bir kısmında 21 kromozom çiftinde iki adet kromozom bulunması gerekirken üç adet kromozom bulunur. (46, XY/47, XY, 21+) . Mozaik mongolların semptomları diğer mongollara göre daha hafif seyretmektedir.

Kromozomlar, vücut hücrelerinin çekirdeklerinde bulunur. Bu yapılarla birlikte bizim karakterimizi, yapımızı oluşturan genler de bu kromozomların üzerinde bulunur. İnsan vücut hücrelerinin çekirdeklerinde 23 çift, toplam 46 kromozom bulunur. Down sendromunda 21 kromozomda fazladan bir genetik materyal vardır. Yani bu kromozomun iki tane olması gerekirken, down sendromlu kişilerde üç tanedir. Toplam kromozom sayısı 47 olur. Down sendromlu çocuklarda farklılık olmasının sebebi budur. Fakat bu farklılığa neden olan faktörün henüz ne olduğu bilinmemektedir. Down sendromu gelişiminde yer aldığı tahmin edilen genler şunlardır.

Tablo 1. Down Sendromu Gelişiminde Yer Aldığı Tahmin Edilen Genler

Gen adı	Fonksiyonu veya fazlalığı durumunda görülebilecek bulgular
Superoxide Dismutase (SOD1)	Fazlalığı erken yaşlanma ve bağışıklık sistemi bozukluklarına neden oluyor olabilir. Yaşlılığa bağlı bunama ve Alzheimer üzerindeki etkisi tartışmalıdır.
COL6A1	Fazlalığı kalp anomalilerine neden oluyor olabilir.
ETS2	Fazlalığı iskelet anomalilerine ve lösemiye neden oluyor olabilir.
CAF1A	Fazlalığı DNA sentezinde hatalara neden oluyor olabilir.
Cystathione Beta Synthase (CBS)	Fazlalığı DNA metabolizması ve tamirinde bozulmalara neden oluyor olabilir.
DYRK	Fazlalığı zeka geriliğinin nedeni olabilir.
CRYA1	Fazlalığı kataraktların nedeni olabilir.
GART	Fazlalığı DNA sentezi ve tamirinde hatalara neden oluyor olabilir.
IFNAR	Fazlalığı bağışıklık sisteminde bozulmalara neden oluyor olabilir.

Bunlar dışında APP, GLUR5, S100B, TAM, PFKL adı verilen genlerin de Down sendromu ile ilgili olabileceği düşünülmektedir. Ancak bugüne kadar hiçbir genin Down Sendromu ile olan ilişkisinin kanıtlanamadığı unutulmamalıdır.

Down sendromu vücutta yapısal ve fonksiyonel değişiklikler ile karakterize edilir. Vücuttaki küçük ve büyük farklılıkların kombinasyonu yapısal olarak sergilenir. Down sendromu sık sık zihinsel kavramadaki bozukluklar ve fiziksel gelişimin tipik yüz görünümü gibi farklı olmasıyla ilişkilendirilir. Çoğunlukla hafif veya orta seviyeli öğrenme güçlüğü gibi sorunlar taşır. Down sendromu gebelik sırasında ya da doğumda tanımlanabilen bir rahatsızlıktır. Down sendromuna her 800 ile 1000 doğumda 1 oranında rastlanır; istatistikler anne yaşının artışıyla bu oranın yükseldiğini göstermiştir, diğer etkenlerin payı küçüktür.

Down sendromunun tanısı güç olmamakla beraber, klinik fenotipi gösteren tüm çocuklarda sitogenetik inceleme yapılmalıdır. Down sendromunun bazı fiziksel özellikleri: mikrosefali (% 50), düz oksiput (% 60), santral yerleşimli oksipital saç kıvrımı (% 50), küçük kulak (% 95), ensede fazla deri kıvrımı (% 80), yukarı çekik gözler (% 70), epikantus (% 60), düz burun köprüsü (% 60), dar ve kısa damak (% 60), dilin dışarıda durması(% 50), Brushfield Lekeleri (% 50), kısa ve geniş eller (% 70), 5. parmak orta falanks displazisi (% 60), Simian çizgisi (% 40–60), tipik dermografizm (% 99), ayak 1. ve 2. parmak arasının geniş olması (% 50), hipotoni(% 40-80) olarak belirtilebilir.^{2, 3,4}

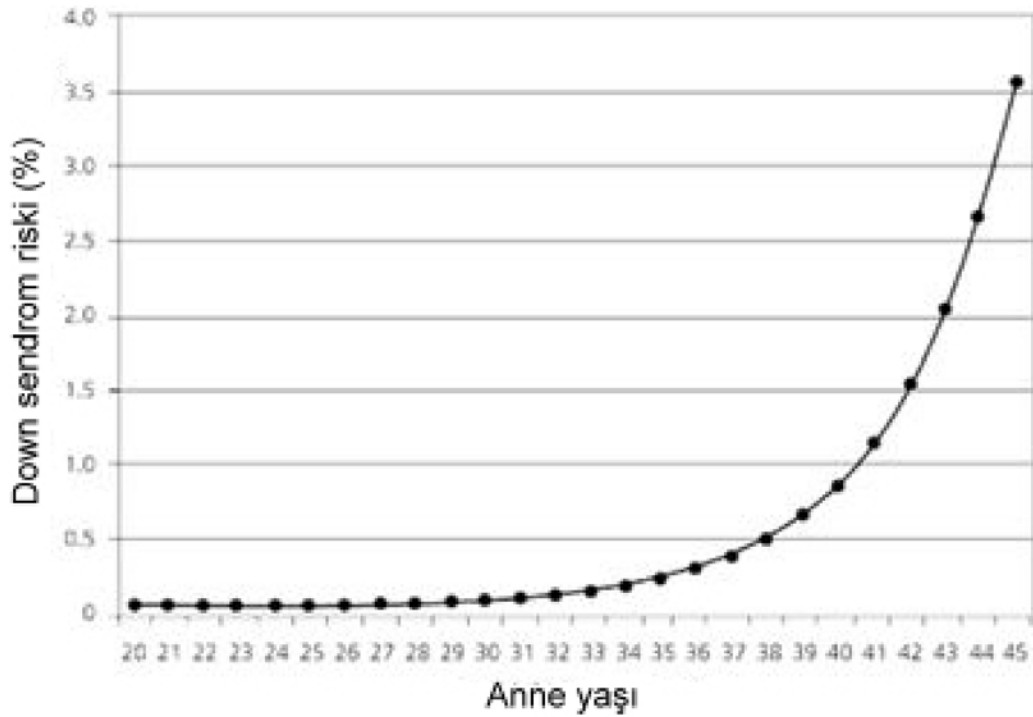
Bu hastalarda, mental retardasyon (% 95), gelişme geriliği (% 95), konjenital kalp hastalıkları (% 40-75), işitme kaybı (% 60), oftalmik sorunlar (doğumsal katarakt) (% 60), epilepsi (% 5-10), gastrointestinal malformasyonlar (% 5), hipotiroidizm (% 5), lösemi, infertilite (% 99 erkeklerde, % 30 kızlarda), anovulasyon tabloya eşlik edebilen tıbbi sorunlardır.⁴

Down sendromu; yenidoğan evresinde, tipik yüz görünümü, hipotoni ve bazı minor malformasyonlar ile kolaylıkla tanınabilir. Yenidoğan evresinde sıkça rastlanılan bir bulgu olan hipotoni, yaş ilerledikçe azalır, ancak zeka geriliği de giderek belirginleşir. Mental gerilik eğitilebilir düzeydedir. Kardiyak malformasyonlar, Down sendromlu çocuklarda doğum sonrası ilk 2 yılda mortalite ve morbidite ile yakından ilişkilidir.^{5,6} Bu hastalarda en önemli mortalite sebebi, konjenital kalp hastalıklarıdır. Bunu enfeksiyonlar, özellikle de akciğer enfeksiyonları takip eder.^(2, 3, 4, 7, 8)

Down sendromunun tipik yüz siması, normal kromozom sayısında sahip olan bazı insanlar da görülebilir. Ancak Down sendromunda buna ek olarak; el ayasında çift yerine tek derin olarak bulunan avuç içi çizgisi, epikantik katlanmanın neden olduğu badem biçimli göz, palebral yarık, kas tonusu, ayak başparmağıyla ikinci parmak arası daha büyük bir boşluk ve sarkık dil morfolojisi görülebilir. Bu semptomların hepsi görülecek diye bir kural yoktur, bazıları olup bazıları olmayabilir. Down sendromunun sağlığa getirdiği sorunların başında ise konjenital kalp yetmezliği riskleri, gastroözafagal reflü hastalığı, tekrarlayan kulak enfeksiyonları, obstrüktüfuyku apnesive tiroid bozuklukları riskleri sayılabilir.

Çocukluğun erken dönemlerinde sağlanacak olan aile ve tıp desteği ile erken müdahale sayesinde Down sendromlu insanlar destekle toplumla bütünleşik bir hayat kurabilirler.

Down sendromu 660 canlı doğumda 1 oranında görülür. Bu sıklık anne yaşına göre değişir. 45 yaş ve üzerinde doğum yapan kadınlarda oran, 30 canlı doğumda 1'e kadar yükselir.



Şekil 1. Anne yaşı ile birlikte artmış Down sendromu riski

İleri yaş gebeliklerinde en çok korkulan komplikasyon kromozom anomalisi gösteren bebek doğurmaktır. Bunlardan en sık görüleni zeka geriliği ile birlikte bazı kalp ve organ anomalileri içeren Down Sendromudur. Ancak gebelik esnasında yapılan prenatal testler, özellikle amniyosentez ve korion villus biopsisi ile bu bebekler tanınabilir. Üçlü test'de Down Sendromu taramasında yardımcıdır.

2.1. Down Sendromu ve Konjenital Kalp Hastalıkları

Down sendromu da diğer birçok kromozomal sendromu gibi konjenital kalp hastalıkları ile yakından ilişkilidir. 21. kromozom üzerindeki kalp gelişimi ile ilgili genlerin triplikasyonu Down Sendromu ile ilişkili konjenital kalp hastalıklarında önemli rol oynar. “American Academy of Pediatrics” tüm yenidoğan Down sendromlu çocuklarda rutin kardiyak görüntüleme yapılmasını önermektedir.

Tüm konjenital kalp hastalıklarının % 4-10'u Down sendromu ile ilişkili iken, Down sendromlu vakaların % 20-60'ında konjenital kalp hastalığı görülür. Down sendromu nedeni ile hastaneye yatırılan olgularda, konjenital kalp hastalığı insidansı daha da yüksektir (% 62). Bu malformasyonlar, komplet atriyoventriküler septal defekt (CAVSD), ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), Fallot tetralojisi (TOF), patent duktus arteriozus (PDA)'dur. Kardiyak malformasyonların çoğunu, endokardial yastık defektleri ve ventriküler septal defektler oluşturur. Yapılan çalışmalara göre, Down sendromundaki kardiyak malformasyonların yaklaşık % 36'sı endokardial yastık defektleri (atriyoventriküler septal defektler), % 33'ü de ventriküler septal defektler olarak karşımıza çıkmaktadır. Yapılan otopsi çalışmalarında, endokardiyal yastık defektlerinin görülme insidansı % 60 iken, izole ventriküler septal defekt insidansı % 30 olarak bulunmuştur. Down sendromu ile diğer kardiyak malformasyonların beraberliği daha azdır. Son bulgular göstermiştir ki, Down sendromunda görülen kardiyak malformasyonlar etnik köken ve yaşanan coğrafyaya göre de değişiklik gösterir. Örneğin; ABD ve Avrupa'da Komplet AVSD (% 60), Latin Amerika'da ASD (sekundum) (% 40), Asya'da VSD (izole) (% 40) daha sık görülür.

Tedavi olmayan olgularda konjestif kalp yetmezliği, pulmoner vasküler hastalık ve pulmoner hipertansiyon gelişme insidansları yüksek bulunmuştur. Kardiyak malformasyonu olsun veya olmasın, Down sendromlu çocuklarda pulmoner arter

hipertansiyonunun daha sık oluřtuđu ve bu durumun, morbidite ve mortalite üzerine etkili olduđu belirtilmiřtir.

Kromozomal anormallikler de kompleks lezyonlarının bir parçası olarak konjenital kalp hastalıklarına sebep olurlar.⁽⁹⁾ Örneđin; Down sendromu (trizomi 21) ile iliřkili konjenital kalp defektleri iyi tanımlanmıř ve bu sendroma sahip çocukların yaklaşık % 40'da ařıkar kalp hastalıđı gösterilmiřtir. Atriyoventriküler septal defektli çocukların % 75'i Down sendromuna sahiptir. Bu durum 21. kromozomun özellikle kalbin endokardiyal yastık gelişimindeki rolünü düşündürmektedir. Trizomi 13 ve 18 septal defektler ile tetrazomi 22p (cat-eye sendromu) total pulmoner venöz dönüş anomalisi ile 4ve Turner sendromu sol taraf obstrüktif lezyonları ile sendromik konjenital kalp defektleri içerisinde teřhis edilen diđer kromozomal anormalliklerdir.⁽¹⁰⁾ Kromozomal 22q11 lokalizasyonundaki mikrolezyonun nonsendromik kalp defektlerinin (özellikle konotrunkal defektler) bazı tipleriyle iliřkili olduđu önceki yıllarda tarif edilmiřtir.⁽¹¹⁾ Benzer bölgedeki delezyonlar Di George sendromlu vakaların % 70-90'dan ve trunkus arteriyozus, kesintili aortik ark, fallot tetralojisi, izole ventriküler septal defekt ile iliřkili velokardiofasial sendromlardan mesul tutulmuřtur.⁽¹²⁾

Konjenital kalp hastalıklarına neden olabilecek risk faktörlerini arařtıran geniş kapsamlı çalışmalar çok sınırlıdır. Çođu kez hastalıđın genetik ön yatkınlıđı olan bir kiřide çevresel faktörlerin de etkisiyle oluřtuđu kabul edilmektedir.

Oysa konjenital kalp hastalıklarının görölme řekli, ailesel geçiř biçimleri ve cinsiyet farklılıkları dikkate alınırđa klasik bir multifaktöriyel geçiř modeline uymamaktadır.

Genetik faktörler, üç ana grup řeklinde sınıflandırılırlar;

- **Kromozomal bozukluklar;** 46 kromozomun birinde duplikasyon veya eksiklik olabilir.
- **Tek gen bozuklukları;** bir gen veya yakın iliřkili gendeki mutasyon sonucu görölün hastalıklar;
- **Poligenetik bozukluklar;** çoklu genetik ve epigenetik veya çevresel faktörlerle oluřan hastalıklardır.

Tablo 2. Konjenital Kalp Hastalıklarının Birlikte Görüldüğü Bazı Sendromlar ve Heridiler Hastalıklar

Sendrom veya Hastalık	Görülen DKH	Hereditör Geçiş veya Bozukluk	DKH Görülme Sıklığı (%)
Trizomi 21 (Down sendromu)	AVSD, VSD	Kromozomal bozukluk	50
Trizomi 13 (Patau sendromu)	VSD, PDA, Dekstrokardi	Kromozomal bozukluk	90
Trizomi 18 (Edwards sendromu)	VSD, PDA, PS	Kromozomal bozukluk	99
5 p –(Cri du Chat sendromu)	VSD, PDA, ASD	Kromozomal bozukluk	25
45 XO (Turner sendromu)	Aort koarktasyonu, Aort darlığı, ASD	Kromozomal bozukluk	35
47 XXY (Klinefelter sendromu)	PDA, ASD, MVP	Kromozomal bozukluk	50
22 q 11 Del (Di George sendromu)	Trunkus arteriozus, TOF, VSD, kesintili arkus aorta, pulmoner atrezi	Kromozomal bozukluk, OD	50
Marfan sendromu (Fibrilin 1 gen)	AY, MVP, MY, anevrizma	Tek gen defekti, OD	90
Ehler Danlos (COL 5 A1, 2)	PDA, anevrizma, fistül	Tek gen defekti, OD	90
Williams sendromu (Elastin + lim 1)	Supravalvuler AS, PS, PPS	Tek gen defekti, OD	40-60
Ellis Van Creveld	Tek atriyum, ASD	OR	50
TAR sendromu (trombositopeni, radius yokluğu)	ASD, TOF, dekstrokardi	OR	33
Kartegener sendromu	Dekstrokardi	OR	
Depo hastalıkları: glikojen depo (Pompe)	Kardiyomiopati	OR	100
Mukopolisakkaridoz	Kardiyomiopati	OR	90

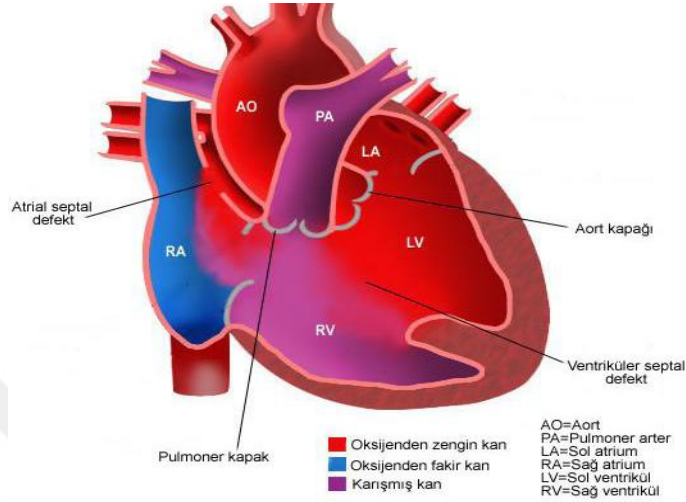
Clark EB, Moss Adams ve Park MK'dan modifiye edilmiştir (3, 4)

2.2. Atriyoventriküler Septal Defekt

Atriyoventriküler kanal defektleri, atriyoventriküler kapakların normal seviyelerinin üzerinde ve altında olması gereken atriyoventriküler septumda, eksiklik veya yoklukla karakterize, atriyoventriküler kapakların değişik seviyelerde anormalliğinin eşlik ettiği konjenital kardiyak bir malformasyondur. Bu defektler, atriyoventriküler septal defekt isminin yanı sıra; atriyoventriküler defektler, endokardiyal yastık defektleri, ostium primum atriyal septal defektler (interventriküler ilişki yok ise) ve ortak atriyoventriküler orifis (sadece tek bir atriyoventriküler kapak orifisi var ise) isimlerini de alırlar. Atriyoventriküler septal defektler, tüm konjenital kalp hastalıklarının % 3'ünü oluşturur. Erkek/kız oranı 1,1/1'dir. Down sendromlu olguların yaklaşık 1/3'ü Komplet AVSD, % 5'i ise parsiyel atriyoventriküler septal defektir (PAVSD).

Atriyoventriküler septal defektlerin tanımlayıcı özellikleri; atriyoventriküler septumda eksiklik veya yokluk, bunun sonucunda da atriyoventriküler kapakların üzerinde bir ostium primum defekt ve atriyoventriküler kapakların altında ventriküler septumun inlet (bazal) bölümünde bir defekt olmasıdır. Genellikle beş veya daha fazla, değişik büyüklükte atriyoventriküler kapak mevcuttur.⁽¹³⁾ Atriyoventriküler kanal defektli hastalarda, aortun atriyoventriküler kapakların üzerinde, normalde olan kama şekli (wedge) pozisyonunun olmaması karakteristiktir. Bunun yerine aort kapağı eleve

ve anteriora doğru deviye olmuş durumdadır. ^(14,15,16) Bu hastalarda sol ventrikül giriş yolu, çıkım yoluna göre kısalmıştır ve daralmıştır.



Şekil 2. Atriyoventriküler septal defekt

2.2.1. Atriyoventriküler Septal Defektlerin Temel Morfolojisi

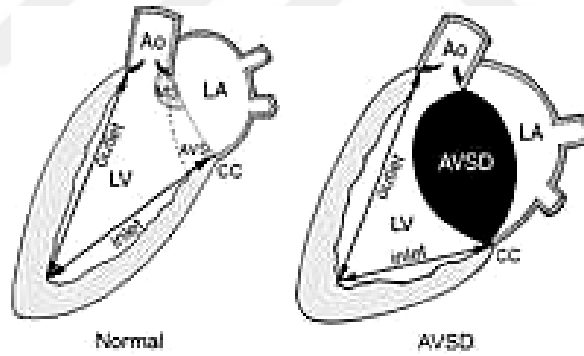
Atriyoventriküler septal defektlerin morfolojisi, yukarıda bahsedilen noktalar ele alındığında normalden 5 temel farklılık gösterirler:

- Birincisi, normal kalbin musküler ve atriyoventriküler yapılarında defekt vardır.
- İkincisi, atriyal ve ventriküler septal yapılar arasında devamlılık yoktur. Ventriküler septal defekt, tüm inlet bölgeyi kaplayacak şekilde yerleşmiştir.
- Üçüncüsü, normal kalpteki atriyoventriküler orifisten farklı olarak daha çok oval görünümlü bir atriyoventriküler birleşim mevcuttur ve sol ventrikül çıkım yolu, normal wedge pozisyonunu kaybetmiştir.

Dördüncü bulgu, ortak bir atriyoventriküler birleşim mevcuttur. Bu birleşimin septal atriyoventriküler devamlılığı olmadığı için, atriyoventriküler septal defektin kapakları, normal triküspid ve mitral kapakla karşılaştırılmaz. Kapak temel liflete sahiptir. Bu beş lifletli yapı temel olarak common atriyoventriküler orifiste görülür ve orifisi sağ ve sol atriyoventriküler orifis olarak bölmek üzere düzenlenmiştir. Kapaklar, superior ve inferior bridging liflet, iki adet mural liflet (biri sol lateralde, diğeri sağ inferiorda) ve bir adet anterior superior liflet olarak beş tanedir. Sol tarafta superior ve

inferior olarak iki papiller kas, sağ tarafta medial, anterior ve inferior pozisyonda yerleşmiş üç papiller kas bulunur. Sol mural liflet, normal mitral kapağın mural lifletinden daha az kalındır ve sol ventrikülün superior ve inferior papiller kasları arasında uzanır. Antero-superior ve sağ mural lifletler, sağ ventrikülde bulunur ve temel olarak normal kalpte yerleştiği gibi yer alır. Buna karşın, geri kalan iki lifletin normal kalpte karşılığı yoktur. Sağ ve sol ventrikül papiller kasları arasında uzanır. İki ventrikülle de ilişkide olduğu için septumun üzerinde yer alır. Sağ ve sol ventrikül papiller kasları arasında bulunduğu için “bridging lifletler” olarak adlandırılırlar. Temel olarak kalbin sol tarafında üç liflet ve sağ tarafında dört liflet mevcuttur.

Atriyoventriküler septal defektin beşinci temel farkı, ventrikül kütesinin düzenlenmesinde oluşan değişikliklerdir. Normal kalpte, mitral kapağın kalbin tabanında ve ventrikül apeksinde yapıştığı uzaklık (inlet çap) ile ventrikül apeksine yapıştığı yerle, outlet septumda yapıştığı uzaklık (outlet çap), birbirine eşittir ^(14,15) Atriyoventriküler septal defekt de ise outlet çapı, inlet çapından önemli ölçüde büyüktür.



Şekil 3. İnlet ve outlet çap farkı

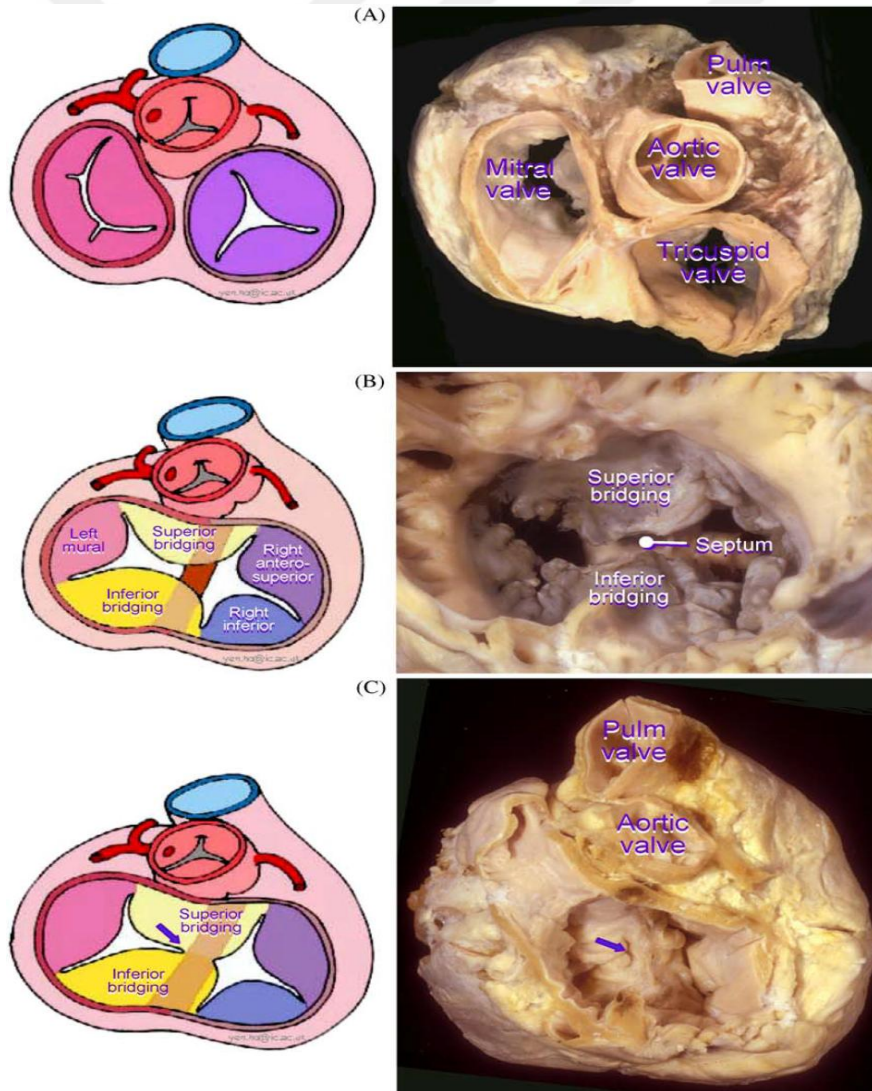
2.2.2. Atriyoventriküler Septal Defektlerin Sınıflandırılması

Atriyoventriküler septal defektlerin ayırımı, bazı yazarlar tarafından interventriküler ilişki bulunup bulunmadığına, kısaca şantın düzeyine göre yapılır. Yazarların çoğu ise, common atriyoventriküler orifis varlığı (Komplet AVSD) veya bir çıkıntının, interventriküler septuma bağlanması ile oluşan sağ-sol orifise bölündüğü parsiyel form olarak sınıflandırır. Ayrıca atriyoventriküler birleşimin atriyal ve

ventriküler boşluklarla ilişkisi (dominantlık) ve ek bozuklukların varlığına göre de sınıflandırılır.

2.2.3. Parsiyel atriyoventriküler septal defekt (ostium primum tip atriyal septal defekt)

Superior ve inferior bridging lifletler bir araya gelerek connecting tongue aracılığı ile, ayrı ayrı sağ ve sol orifisleri oluşturmak üzere birleşirler. Liflet dokuları genelde çok sıkı olarak ventriküler septuma yapışırlar. Büyük çoğunluğu sol atriyoventriküler kapakta bir “klefte” sahiptir. Sol ventrikül çıkım yolu atriyoventriküler septal defektlerde görülen kendine özgü şekildedir.



Şekil 4. a) Normal atriyoventriküler bağlantı, b) Komplet avsd, c) Parsiyel avsd

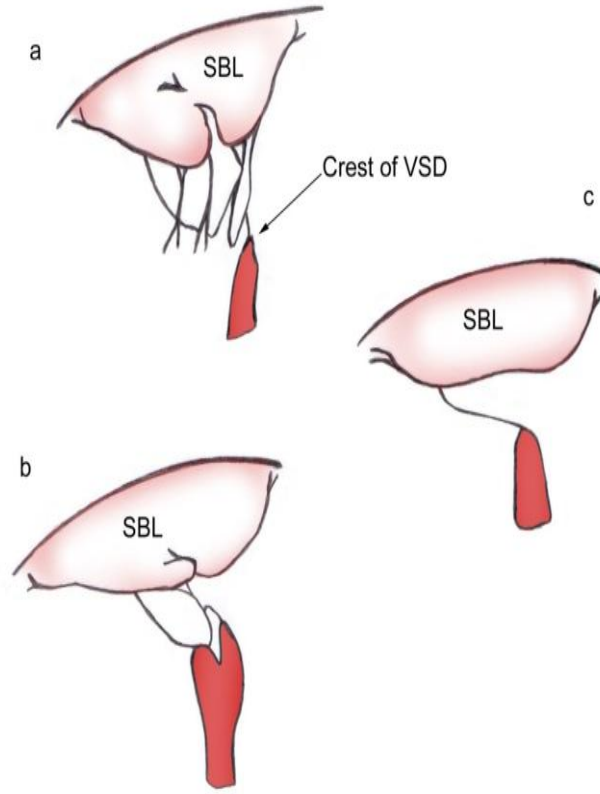
2.2.4. Komplet AVSD

Komplet tip atriyoventriküler septal defektte esas bulgu, hem atriyal hem de ventriküler düzeyde şant ve ortak bir atriyoventriküler orifisi mevcut olması ile common atriyoventriküler birleşme noktasının, beş lifletli atriyoventriküler kapakla karşılanmasıdır. Komplet atriyoventriküler septal defektlerin geleneksel sınıflaması, süperior bridging lifletin, papiller kas yapışmasına bağlıdır. İlk kez Rastelli tarafından 1966 yılında tarif edilmiş ve üç alt gruba ayrılmıştır.

TİP A- Superior bridging lifletin büyük bölümü sol ventriküldedir. Ventriküler septumun krestine sıkıca yapışmıştır ve medial papiller kas tarafından desteklenmektedir. Tip A’da sağ ventriküle ekstansiyon azdır, yaprakçık sol ventrikül tarafındadır ve interventriküler septuma multipl kordal yapışmalar gösterir. Tip A sıklıkla sol çıkış darlıkları ile birliktelik gösterir.

TİP B- Superior bridging liflet sağ ventriküle daha fazla uzanır. Ventriküler septuma değil ama sağ ventrikülden köken alan anormal papiller kasa yapışır. Tip B’de superiyor “bridging” yaprakçık daha geniştir ve sağ ventrikül tarafına daha fazla taşar. Anormal papiller kas yoluyla sağ ventriküle tutunur.

TİP C- Superior bridging liflet ventrikül üzerinde serbestçe yüzen, ventriküler septal krestle bağlantısı olmayan bir liflet gibidir. Sağ ventriküle uzanım fazladır. Tip C’de ise superiyor “bridging” yaprakçık en geniş durumdadır, interventriküler septumla bağlantısı yoktur ve serbest bir şekilde dalgalanır.



Şekil 5. Rastelli sınıflaması süperior bridging leafletin ventrikül crestine göre konumu
a) Rastelli tip A, b) Rastelli tip B, c) Rastelli tip C

2.2.5. İntermediate AVSD

Sol süperior ve inferior lifletler ve sağ süperior ve inferior lifletler connecting tongue ile birbirine bağlanmıştır olup ortaya çıkan kapak yapısı ventrikül septumunun crestine yapışmıştır. Ventrikül arası geçiş genellikle yoktur. Bu olguların parsiyel formdan farkı ayrı ayrı oluşmuş ve birbirinden sınırları kolayca ayrılan sağ ve sol atriyoventriküler kapaklar yoktur.

2.3. Atriyoventriküler Septal Defektlerde Şantın Yeri

Atriyoventriküler septal defektlerde şantın yerini belirleyen en önemli unsur, bridging lifletler ve septal yapılar arasındaki ilişkidir. Bridging lifletlerden biri diğerine bir bağ ile bağlanırsa (connecting tongue) iki liflet ve bu bağ, ventriküler septum krestinin tepesine sıkıca bağlanır ve şant yalnız atriyal düzeyde olur. Şayet bridging lifletler ve bağ, atriyal septumun altına yapışırsa, şant ventriküler düzeyde olur.

Bridging lifletler ne atrial ne de ventriküler kreste yapışmaz ise (floating bridging liflet) şant, hem atriyal hem de ventriküler düzeyde olur. Lifletler ve bağı septuma bağlanışı ayırıcı bir özelliğe sahipse “geçiş” veya “intermediate” tip olarak tanımlanabilir. Ancak bu tanımlama, bazı karışıklıklara yol açabilmektedir. Bu terim bridging lifletlerin birbirine yaklaştığı, lifletlerin kreste sıkı olarak yapışmasına karşın bu bağı katılmadığı durumu anlatmak için kullanılmıştır. Bu olgularda common atriyoventriküler orifis olmasına karşın geçiş atriyal düzeydedir.

Atriyoventriküler kapak yaprakçıklarındaki değişiklikler ve bunların septumlarla ilişkisi sadece hemodinamide değil aynı zamanda AV nodun pozisyonunda da değişikliğe neden olur. Atriyoventriküler nod Koch üçgeninin apeksinden posteroinferiyora doğru kaymıştır.⁽¹¹⁾ Bu kaymanın derecesi intrakardiyak şantın yerine göre değişiklik gösterir. Defektin sadece ventriküler komponenti olması durumunda AV nod Koch üçgeni apeksine daha yakındır. Anormal nod pozisyonu ventriküler krest üzerinde seyreden iletim bandının dallanma öncesi kısmının göreceli uzun olmasına neden olur. İletim bandı aynı zamanda septal krestin sol ventrikül tarafında seyreder. Bu yapı özellikle cerrahi tamir sırasında önem arz eder. Rastelli tip A’da sağ ventriküle ekstansiyon azdır, yaprakçık sol ventrikül tarafındadır.

2.4. Atriyoventriküler Septal Defektlerde Sol Ventrikül Çıkım Yolu

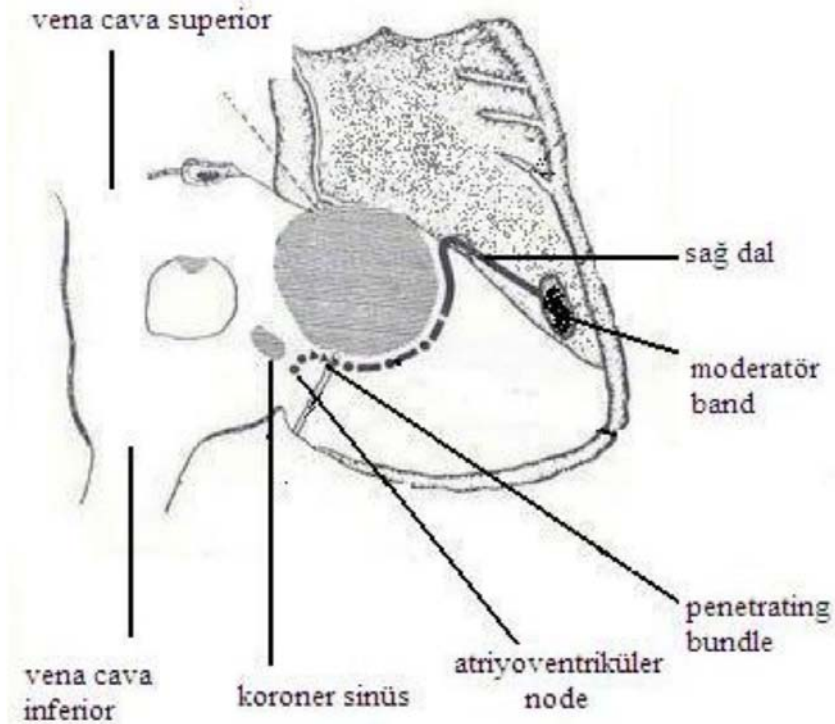
Anterior ve unwedged pozisyonu nedeni ile sol ventrikül çıkım yolu, obstrüksiyonlara duyarlıdır. Çıkım yolunun uzunluğu ve darlığın miktarı, superior bridging lifletin, septal kreste sıkı sıkı yapıştığı parsiyel atriyoventriküler septal defektlerde daha belirgindir. Normal kalpte subaortik darlık oluşturan herhangi bir lezyon, atriyoventriküler septal defektli hastalarda daha büyük bir sorun oluşturabilir. Bu lezyonlar septal bulging, subaortik membran veya tünel şeklinde darlık, sol ventrikül papiller kasının anormal yapışması ve fibroz doku çıkıntılarıdır.

2.5. Atriyoventriküler Septal Defektlerde Atriyoventriküler İletim Dokusu

Tüm atriyoventriküler septal defekt tiplerinde, atriyoventriküler iletim sistemi aynı temel bozuk yerleşimi gösterir. Temel sorun, atriyoventriküler septal dokuların bulunmamasıdır. Normal kalpte, bu alanda atriyoventriküler düğüm penetrating dal halini alır. Atriyoventriküler septal defekt nedeni ile atriyal septumun inferior limbusu,

ventriküler septumla yalnızca crux bölgesinde ilişki kurar. Bu nedenle atriyoventriküler iletimin geçişi yalnızca crux bölgesinde olur. Tüm nodal bölge, posterior ve inferiora doğru yer değiştirir. Burada da üçgen, çok net belli olmakla beraber normal “Koch üçgeni” ile aynı değildir. Yine de penetre eden dal konusunda önemli bir kılavuz görevi görür. Arkaya doğru devrilen olmuş penetrating bundle, uzamış non-penetrating bundle, inlet septumun krestinde veya sol tarafında inferior bridging liflet tarafından çevrelenmiştir. Sağ ve sol dallar ise, normalde olduklarından daha posterior yerleşim gösterirler.

Atriyoventriküler iletim dokusu, Koch üçgeninin tepesinden müsküler septuma doğru yol alırken, membranöz septumun AV kesiminden geçer. Bu nedenle, AV iletim dokusu perimembranöz VSD’nin posteroinferiorunda yer alır (AV bağlantılar konkordan ise ve triküspid kapakta straddling yoksa). Bu defekt bir kenarıyla membranöz septuma yaslandığı için “perimembranöz” VSD olarak isimlendirilir. Hemen her zaman membranöz septumdan daha geniş olması ve küçük membranöz septumun sınırları içinde kalmaması nedeniyle, bu defektin “membranöz” VSD olarak isimlendirilmesi doğru değildir.



Şekil 6. Atriyoventriküler septal defektte atriyoventriküler iletim sistemi

2.6. Eşlik Eden Lezyonlar

Anatomik olarak mümkün ise, her türlü defekt atriyoventriküler septal defekte eşlik edebilir. Atriyal septal defekt ve sol ventrikül çıkım yolu darlıkları daha sık belirlenir. Özellikle atriyal izomerizm varlığında çift çıkımlı sağ ventrikül olasılığı yüksektir. Fallot tetralojisi ve pulmoner stenoz da sık rastlanabilen ek anomalilerdendir.

2.7. Ventrikül Dominansı

Atriyoventriküler septal defektlerin çoğunda, ayrı sağ-sol ya da common orifis varlığında, sağ ve sol atriyoventriküler birleşim çapları ile ventrikül çapları aynı boyuttadır. Sık görülen bu tip “dengeli tip” olarak adlandırılır. Sağ ventrikül dominansı olanlarda tipik olarak, sol ventrikül ve aortik yapıların hipoplazisi, sol ventrikül dominansı olanlarda ise, tipik olarak sağ ventrikül ve pulmoner arter hipoplazisi mevcuttur.

AV bağlantı sağ veya sola sapma gösterir ve bunun sonucunda sağ veya sol ventrikül dominansı olurken diğer ventrikülde göreceli hipoplazi görülür. Bu yapı ise dengesiz (unbalance) AVSD olarak bilinir. Bağlantının çoğunun sağ ventriküle olması durumunda sol ventrikül bazen hipoplastik sol kalp sendromu spektrumunun bir parçası olacak kadar hipoplazik olabilir. Bu hemen daima sol ventrikül çıkış yolu tıkanıklığı ve aort koarktasyonu ile birlikte. Atriyoventriküler bağlantının sol ventriküle doğru ileri kayması “ortak AV kapaklı çift girişli sol ventrikül” olarak tanımlanır. Bu varyasyonda da ana pulmoner arterde hipoplazi veya atrezi görülebilir⁽¹⁷⁾

2.8. Klinik Seyir, Ameliyat Endikasyonları ve Teknikleri

Parsiyel tip: Çocuklukta klinik gidişi belirleyen en önemli parametre, mitral yetmezliğin derecesidir. Mitral yetmezliğin derecesine bağlı olarak nefes darlığı, sık akciğer enfeksiyonu ve yorgunluk gibi belirtiler ortaya çıkar. Pulmoner vasküler hastalık bu tip atriyoventriküler septal defektde sık görülen bir bulgu değildir. Konjestif kalp yetmezliği % 20 oranında görülmektedir. Sternum sol alt kenarında triküspid kapaktan geçen artmış kan akımına bağlı olarak mid-diastolik üfürüm ve mitral yetmezliğe bağlı apekten koltuk altına yayılan sistolik üfürüm duyulur.

Telekardiyografide, kardiyotorasik oran büyümüş ve bronkovasküler dallanma artmıştır. Elektrokardiyografide, sol aks deviasyonu ve PR mesafesi uzaması sık

görülen bir başka bulgudur. Eğer kalp yetmezliği bulguları gelişmemişse, anaokulu çağında ameliyat uygundur. Kalp yetmezliği tabloyu ağırlaştırmış ise, ameliyat zamanı için beklenmemelidir.

Parsiyel AVSD'li hastalarda, genellikle sağ ve sol AV kapak anülüsü oluşmuştur. Parsiyel tip AVSD'lerde temel patoloji, primum tip interatriyal defekt ve sol AV kapakta yarık görüntüsüne benzer septal kommissür olmasıdır. Bu kommissür, sol superiyor ve sol inferiyor kapakçıkları ayırmaktadır. Bu görüşü destekleyen en önemli bulgu, normal mitral kapaklarda posteriyor anüler uzunluğun, tüm anüler uzunluğun 2/3'ünü oluşturmasına rağmen parsiyel AVSD'si olan hastalarda bu uzunluğun tüm anüler uzunluğun sadece % 25'i olması, geri kalan % 75 oranındaki uzunluğun ise bahsi geçen sol superiyor ve sol inferiyor kapakçıkların yapıştığı anülüs çevresi olmasıdır. İnterventriküler septumda defekt sıklıkla olmamasına rağmen septum ve AV kapakların bu septuma yapıştıkları noktalar ventrikül kavitelerine doğru daha aşağıda yer almaktadır

Tüm AVSD'ler gibi parsiyel defektlerde de koroner sinüs ağzı sol atriyum içine doğru inferiyora yer değiştirmiştir. Bu özellikle primum tip interatriyal defektin büyük olduğu olgularda dikkati çeker. Normal kalplerden farklı olarak AV nodal ileti sistemi Koch üçgeni yerine nodal üçgen adı verilen bölgenin ucuna yerleşmiştir. Burası krus kordisin hemen önünde sol atriyum içine yer değiştirmiş olan koroner sinüs ağzı ile superiyor ve inferiyor yaprakçıkların yapışma yeri arasında yer alır. His hüzmesi, AV nodun anterosuperiyorundan ventriküler krest arasına uzanır. "Nonbranching" dal krestin yarısına kadar sol tarafta kalacak şekilde devam eder. Parsiyel tip AV defekti olan hastalarda sıklıkla eşlik eden persistan duktus arteriozus veya aort koarktasyonu görülebilir. Fallot tetralojisi ve çift çıkımlı sağ ventrikül en sık birliktelik gösteren intrakardiyak patolojiler arasındadır. Sistemik ve pulmoner venöz anomalilerve büyük arterlerin transpozisyonu da eşlik edebilir.

Parsiyel AVSD'li hastaların doğal sürecini sol AV kapaktaki yetersizlik belirlemektedir. Eğer ileri derecede yetersizlik yoksa genellikle hastalığın klinik tablosu sekundum atriyal septal defekt (ASD) ile benzerlik gösterir ve ameliyat okul öncesi dönemde yapılır. Ancak, yetersizlik ileri derecede ise veya konjestif yetersizlik bulguları var ise, eşlik eden kardiyak lezyonları olan hastalarda ameliyat infant çağında yapılmalıdır. Parsiyel AVSD özellikle trizomi 21 olgularında akciğer parenkimal ve

vasküler gelişiminde yetersiz olabilir bu nedenle ameliyatın zamanlamasını da etkiler. Özellikle komplet AVSD'li hastalarda olmak üzere trizomi 21 olan ve sol-sağ şanlı doğuştan kalp anomalisi olan hastalarda pulmoner vasküler tıkalı hastalığın daha hızlı ve erken oluştuğu ileri sürülmüştür.^{18,19}

2.8.1. Komplet Tip

Komplet tip atriyoventriküler septal defektde esas problem, kalp yetmezliği ve pulmoner vasküler hastalık gelişimidir. Olguların çoğunda belirtiler ilk bir yaş içinde ortaya çıkar. Gelişme geriliği, ciddi kalp yetmezliği ve sık akciğer enfeksiyonu başlıca belirtilerdir. Tandon ve arkadaşlarının otopsi çalışmasında 91 KompletAVSD' li olgunun, yaşamın birinci yılında öldüğü saptanmıştır.⁽²⁰⁾ Newfield ve arkadaşlarının çalışmasında ise, pulmoner vasküler hastalığın hayatın ilk yılında geliştiği ve bunun önlenmesi için yaşamın ilk yılında tedavi edilmesi gerektiği sonucuna varılmıştır.⁽²¹⁾

Fizik muayenede; inspeksiyonda, prekordial bölge kabarık ve hiperaktiftir. Palpasyonla trill alınabilir. Oskültasyonda, sternum sol alt kenarında, 3-5 / 6 pansistolik üfürüm, apekte, common atriyoventriküler kapaktan artmış kan akımına bağlı olarak mid diastolik üfürüm duyulabilir.

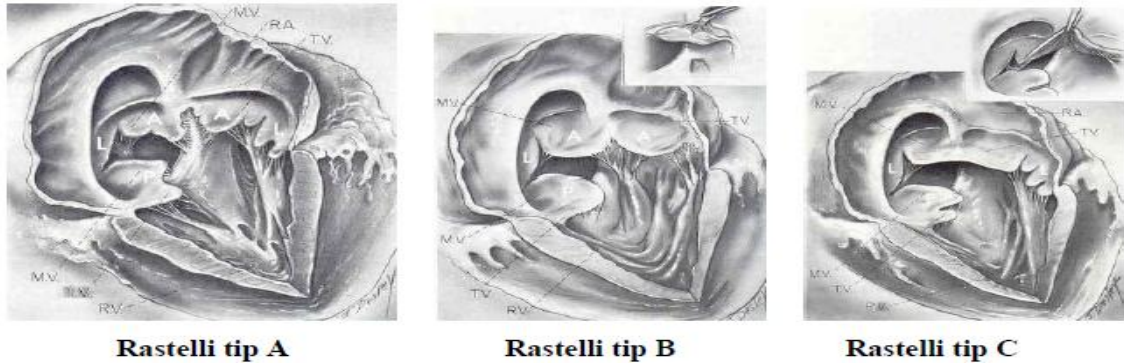
Telekardiyografide, kalp bütünü ile büyümüş, pulmoner arter belirginleşmiş ve akciğer damar gölgeleri artmıştır. Elektrokardiyografide en sık rastlanılan bulgu, P-R mesafesinde uzama, sağ ve sol ventrikül hipertrofileridir.

Pulmoner vasküler rezistansın 10 U/ m²'nin üzerinde olması, ameliyat için bir kontrendikasyon teşkil etmektedir. Pulmoner vasküler rezistansın 6-8 U/m² olduğu 3-6 aylık olgular bir an önce opere edilmelidir.

Komplet atriyoventriküler septal defekt ostiyum primum atriyal septal defekt, ortak atriyoventriküler kapak ve posteriyor ventriküler septumun değişik derecelerdeki defekti ile karakterize bir doğuştan kalp hastalığıdır. Komplet atriyoventriküler septal defekt doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık % 3'ünü oluşturur ve 10.000 canlı doğumda iki oranında görülür. Bu durum Down sendromu ile yakın ilişkilidir ve hastaların % 40-45'inde Down sendromu vardır. Rastelli sınıflamasına göre, ortak atriyoventriküler kapağın superiyor bridging yaprakçığının morfolojisine bağlı olarak üç komplet atriyoventriküler septal defekt tipi tanımlanmıştır. (Rastelli tip A, B ve C). Komplet atriyoventriküler septal defektteki atriyal ve ventriküler defektler sağ

ventrikülde yüksek basınç ve volüm yüküne neden olur ve bunun sonucu olarak hastalarda pulmoner hipertansiyon ve konjestif kalp yetersizliği gelişir. Konjestif kalp yetersizliği belirtileri erken süt çocukluğu döneminde ortaya çıkar. Tanı ve anatomik detay değerlendirmesi ekokardiyografik inceleme ile sağlanır. Pulmoner hipertansiyon zaman içinde geri çevrilemez hale gelir ve cerrahi tedaviyi imkansız kılar. Medikal tedavinin yeri azdır ve medikal tedavideki amaç cerrahiye kadar hastanın iyi kondisyonunu sağlamaktır. Cerrahi pulmoner vasküler hastalık gelişmeden önce gerçekleştirilmelidir ve genel tercih ilk 3-6 ay civarındır.

Atrioventriküler septal defektleri tanımlamada birçok sınıflandırma kullanılsa da parsiyel ve komplet olarak iki ana gruba ayrılmıştır. Parsiyel AVSD'de primum atriyal septal defekt (ASD) hemen daima vardır ve iki ayrı orifis gelişmiştir. Komplet formda ise inlet ventriküler septal defekt (VSD) ile devamlılık gösteren primum ASD ve tek anülüslü ortak bir AV kapak vardır.



Şekil 7. Komplet atrioventriküler septal defektte Rastelli sınıflandırması

Tedavi edilmeyen komplet AVSD'li hastaların yarısı ilk bir yılda ölür, beş yaşına ulaşma oranı % 4 olarak belirlenmiştir.⁽²²⁾ Ana neden kalp yetersizliği ve akciğer enfeksiyonlarıdır. Yaşayan ve ameliyat edilmemiş hastalarda geri dönüşümsüz (irreversibl) pulmoner vasküler hastalık artan oranda siktir ve hemen hemen iki yaşından büyük tüm hastalarda görülür.⁽²³⁾

2.8.2. Parsiyel Atriyoventriküler Septal Defekt Onarımı

Assendan aorta kanülasyonu ve bikaval kanülasyon yapmak sureti ile kardiyopulmoner by-pass temin edildikten sonra, genel hipotermi ve kardiyoplejik arrest altında sağ atriyum, sağ aurikula ile inferior vena cava doğrultusunda oblik insizyonla açılır. Özellikle infantlarda, kardiyoplejik solüsyon koroner sinüsden aspire edilerek genel dolaşıma karışım önlenir. Foramen ovale yoluyla sump kateter yerleştirilerek, sol atriyum ve sol ventrikül dekomprese edilir. Bu işlem, total by-passa geçildikten sonra hipotermi nedeniyle kalbin fibrile olması durumunda, aortaya klemp konulmadan önce sağ atriyoventriküler septal defekt yoluyla temin edilerek, ventriküler distansiyondan kaçınılmalıdır. Sağ atriyum açıldıktan sonra, saline enjeksiyonu yapmak sureti ile kapaklar muayene edilerek kapağın yapısı ve kleft dikkatle incelenir. Kleft tek tek dikişlerle onarıldıktan sonra, daha önceden alınmış ve gluteraldehit ile sertleştirilmiş otojen veya xenogreft perikardiyal patch uygun şekilde kesilir ve pürüzsüz yüzeyi kalbin sol taraftaki boşluklarına bakacak şekilde ve ostium primum defekti kapatılmak üzere prolen dikişlerle devamlı dikiş tekniğine uygun olarak dikilmeye başlanır. İleti sisteminin yeri akılda tutulmalıdır. Koroner sinüs, konulan perikard yamanın üstünde olacak tarzda, genellikle sağ atriyum tarafında bırakılmış olur.

2.8.3. Komplet Atriyoventriküler Septal Defekt Onarımı

Kardiopulmoner by-pass temin edilerek atriyumun açılması ve perikardın hazırlanması parsiyel tipteki gibidir. Komplet AVSD tamirinde esas amaç, otojen veya xenogreft perikardiyal yama ile ventriküler septal defektin kapatılması, ortak atriyoventriküler kanalın bu yamanın krestine dikilmesi ve atriyal septal defektin, perikard yama ile kapatılmasının gerçekleştirilmesidir. Atriyum açıldıktan sonra kapakların mimarisi, koaptasyonları, yetmezlik durumunun varlığı ve anterior superior bridging leafletin straddlingi incelenir. Perikardiyal yama uygun boyda kesildikten sonra ventriküler septal defekt, posterior annulustan başlamak sureti ile kapatılır. Dikişler defektin boyutundan daha geniş olarak, defektin şekline uygun hazırlanan perikard bir yamadan geçirilir ve yama yerleştirilerek dikişler bağlanır. İleti sistemine zarar vermemeye özen gösterilmelidir. Bir diğer önemli nokta da, kullandığımız perikard yamanın kapak koaptasyonuna zarar vermemesine dikkat etmektir. Ventriküler septal defekt kapatıldıktan sonraki aşama, otojen perikard ile atriyal septal defekti

kapatmaktır. Bu işlem de PAVSD kapatılması gibidir. Bir diğer teknik Mc Mullan ve arkadaşları tarafından tarif edilen tek yama tekniğidir. Bu teknikte, genişçe bir perikard yama alınarak, daha önceden anlatıldığı şekilde ventriküler septal defekt kapatılır. Ventriküler septal defekt kapatıldıktan sonra yama, sağ atriyum tarafına ilerletilerek, koroner sinüs sağda kalacak şekilde atriyal septal defekt kapatılır.⁽²⁴⁾ Komplet AVSD cerrahi tedavisinde kliniğimizde uygulanan yöntem tek yama tekniğidir.

Komplet atriyoventriküler septal defekt (CAVSD), endokardiyal yastıkların gelişimindeki bir defekt sonucunda primer olarak atriyoventriküler (AV) septumun yokluğu ile oluşan bir patolojidir.¹⁾ İlk kez 1954 yılında Lillehei ve ark. tarafından Komplet AVSD'nin cerrahi tamirinin yapılmasından bu yana pek çok cerrahi teknik uygulanmıştır. Seksenli yılların başlarında CAVSD tedavisinde cerrahi veya medikal tedavide sağkalım açısından fazla bir fark yoktu.⁽²⁵⁾

Atriyoventriküler septal defekt (AVSD) atriyoventriküler septumun yokluğu ile karakterize geniş spektrumlu bir malformasyon grubunu tanımlar. Bu malformasyonlar superiyor ve inferiyor endokardiyal yastıkların, atriyal septumun orta kısmı ve ventriküler septumun musküler ucu ile anormal veya yetersiz birleşmesinden kaynaklanır. Değişen anatomik şekilleri klinik olarak oldukça farklı tablolara yol açabilir. Özellikle komplet AVSD anomalisi, doğasındaki karmaşıklık, eşlik eden anomaliler ve yüksek sıklıkla Down sendromu birlikteliği nedeniyle en karmaşık doğuştan kalp anomalileri arasında değerlendirilir. Atriyoventriküler septal defektlerin ilk başarılı tamiri Lillehei tarafından 1955 yılında bildirilmiştir.⁽²⁵⁾ İlk tamir krosssirkülasyon kullanılarak direkt sütür ile yapılmıştır. Lev 1958 yılında atriyoventriküler nod ve his demetini;⁽²⁶⁾ Rastelli ve ark. ise 1966 yılında, ortak atriyoventriküler kapak yaprakçıklarının morfolojik sınıflandırmasını tanımlamıştır.⁽²⁷⁾ Sonraki on yılda ise Mair ve McGoon bir yaşından küçüklerde total tamir yapılabileceğini göstermiştir.⁽²⁸⁾ Komplet AVSD cerrahisinde, tek-yama tekniği 1962 yılında Maloney ve ark. tarafından tanımlanmış⁽²⁹⁾ ve bu tekniğin klinik sonuçları Hanley ve ark. tarafından 1993 tarihinde değerlendirilmiştir.⁽³⁰⁾ Bu teknikte tek büyük bir yama ile atriyal septal defekt (ASD) ve ventriküler septal defekt (VSD)'in kapatılması ve bölünmüş kapakların da bu yamaya tutturulması gerçekleştirilmektedir. 1970'li yıllarda Mills ve ark. VSD'nin prostetik bir yama ile ASD'nin perikardiyal bir yama ile ve mitral kleftin de sütür ile kapatıldığı çift-yama tekniğini tanımlamışlar,⁽³¹⁾

Weintraub ve ark.'da 1990 yılında bu çift yama tekniğinin sonuçlarını değerlendirmişlerdir.⁽³²⁾ Daha sonraki yıllarda, birçok cerrah ve araştırmacı çift yama tekniğinin atriyoventriküler (AV) kapak fonksiyonlarını çok daha iyi koruduğunu düşünmüş ve bu tekniğin üstünlüğüne inanmıştır.^(33,34) Atrial ve ventriküler septumların aynı düzlemde olmaması nedeni ile tek yama tekniğinde zorluk yaşandığı ve ayrıca bu teknikte yaprakçıkların yamaya dikilmesi nedeni ile tekrar ameliyat riskinin daha yüksek olabileceği inancı, bu tercihe gerekçe olarak gösterilse de bu tekniklerin kıyaslandığı çalışmalar dikkatlice incelendiğinde iki tekniğin de birbirine üstünlükleri olmadığı görülmüştür.⁽³⁵⁾ Sonuçta her iki tekniğin de cerrahi amacı iki ayrı ve kompetan AV kapak yaratmak, pulmoner ve sistemik sirkülasyonu ayırmak, AV blok ve sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonunu engellemektir.

Komplet AVSD'lerde iki ventriküle de açılan beş yaprakçıklı ortak bir AV kapak mevcuttur ve sol tarafta görülen üç yaprakçıklı AV kapak, mitral kapaktan oldukça farklı yapıdadır. Aort kapak ise normal konotrunkal yapıdan farklı olarak anteriora kaymış ve açısını kaybetmiştir. Bu nedenle sol ventrikül çıkım yolu normalden uzun ve dardır. Ayrıca komplet AVSD'li olgularda AV nod yerleşimi, Koch üçgenine göre posteroinferiora yer değiştirmiştir. Bu nedenle özellikle ASD'ye yama uygulaması esnasında koroner sinüsün AV bileşkeye olan mesafesi koroner sinüsün blok yaratmadan sağ atriya veya sol atriya açılır bırakılacağını belirler. Bütün bunların yanında, pulmoner ve istemik sirkülasyonun ayrılmamış olması, erken pulmoner hipertansiyon gelişmesine neden olmakta ve günümüzde pulmoner hipertansiyon erken mortalitenin en önemli nedeni olarak kabul görmektedir. Bu temel morfolojik özellikler dolayısıyla karşılaşılan sorunlar en önemli tekrar ameliyat ve mortalite nedenleridir. Sol AV kapakta displastik veya yetersiz yaprakçık varlığı, sol AV kapak yetmezliğinin ve superiyor yaprakçığın serbestlik derecesi ile orifis sayısı ise sol ventrikül çıkım yolu darlığının en önemli belirleyicidir.⁽³⁶⁾

2.9. Postoperatif Bakım

Preoperatif pulmoner hipertansiyonu hafif, kalp yetmezliği kontrol altında olan, ilave anomalisi olmayan PAVSD'li olguların, postoperatif dönemleri sakin seyreder. Buna karşın, yüksek pulmoner basınç ve rezistans, önemli kalp yetmezliği ve bunlara bağlı pulmoner komplikasyonlar ve gelişme geriliği gösteren bir yaş altındaki Komplet

AVSD'li olgularda, postoperatif dönem, en az ameliyat evresi kadar önemli bir dönemdir. Bu olgularda ameliyat sırasında, pulmoner arter veya pulmoner çıkımda darlık yok ise, sağ ventriküle mutlaka kateter yerleştirilerek, postoperatif dönemde pulmoner arter basıncının monitorize edilmesi gerekir. Değişen derecelerde inotrop ihtiyacı ve diüretik, rutin olarak uygulanmalıdır. Pulmoner hipertansif kriz riski gözönünde bulundurularak, olguların olası hipoksi sebepleri dikkatle gözden geçirilmelidir. Uygun sedasyonla, emosyonel stres gibi pulmoner hipertansif krizi provoke eden faktörler ortadan kaldırılmalıdır. Persistan pulmoner hipertansiyon ve/veya pulmoner hipertansif kriz, postoperatif dönemde akut kalp yetmezliği ve ölüme neden olan en önemli komplikasyondur.

Pulmoner hipertansif kriz, pulmoner basıncın akut olarak sistemik seviyelere ulaşması, sistemik kan basıncının düşmesi ve oksijen saturasyon düşüklüğü ile seyreden malign klinik bir sendromdur. Bu yönüyle, krize aday olgularda, pulmoner basınç eğrisi yakından gözlenerek, olguların sedatize halde, mekanik ventilatör tedavide tutulmaları gereklidir. Ventilasyonda olacak aksaklık, uyumsuzluk, bronşlara aspirasyon ve emosyonel değişiklikler, krizi tetikleyen nedenlerdir. Ameliyat yaşı ile pulmoner hipertansif krizler arasında doğru orantı vardır. Bu olgularda, pulmoner vazodilatör tedavi, krizleri önlemede ve kontrolde tutmada önemlidir. Bunun için nitrik oksit tedavisi, perlinganit, sildenafil gibi ajanlar kullanılmaktadır.

Ameliyat sonrası ritim problemleri, ortaya çıkması en muhtemel komplikasyonlardır. Olgulara geçici pacemaker teli her zaman rutin olarak konulmalıdır. Kalp yetmezliği için gerekli medikal tedavinin yanı sıra, olası kapak yetmezliklerinin belirlenmesi amacı ile aralıklı olarak ekokardiografik değerlendirme yapılmalıdır.

2.10. Down Sendromu ve Pulmoner Vasküler Hastalık

Down sendromlu olgularda pulmoner vasküler hastalık, soldan sağa şanlı hastalıklarda, özellikle de Komplet AVSD ve büyük VSD gibi erken dönemde pulmoner vasküler hastalığın gelişebileceği olgularda, ciddi bir morbidite ve mortalite nedeni olarak karşımıza çıkmaktadır.^(37,38,39) Bu grup olgularda hayatın ilk 6 ayı, pulmoner vasküler hastalık gelişme ihtimali de gözönünde bulundurulduğu zaman, ameliyat için en iyi zaman olarak kabul edilmektedir. Pulmoner vasküler hastalık,

persistan pulmoner hipertansiyon veya pulmoner hipertansif kriz olarak karşımıza çıkabilmektedir. Persistan pulmoner hipertansiyon ve/veya pulmoner hipertansif kriz, postoperatif dönemde akut kalp yetmezliği ve ölüme neden olan en önemli komplikasyonlardan biridir. Pulmoner hipertansif kriz, pulmoner basıncın akut olarak sistemik seviyelere ulaşması, sistemik kan basıncının düşmesi ve oksijen saturasyon düşüklüğü ile seyreden malign klinik bir sendromdur.

Down sendromlu olgular, pulmoner vasküler hastalık gelişimi için ayrıca bir risk altındadırlar.⁽⁴⁰⁾ Böyle olmasının sebebi, bu olgu grubunun sıklıkla üst hava yolları obstrüksiyonuna uğramaları ve rekürren pulmoner enfeksiyonlara maruz kalmalarıdır. Bu durum da, alveoler hipoventilasyon ve pulmoner doku hasarına yol açmaktadır. Pulmoner arteriyollerdeki incelmış media tabakası ve alveol sayısının azalması, pulmoner vasküler hastalığı arttırmaktadır.⁽⁴¹⁾

Clapp ve arkadaşları, 1 yaşın altında kateter çalışması yapılan olguları incelemişler ve Down sendromu olan olgular, normal kromozomlu olgularla kıyaslandığında, daha yüksek PVRİ (pulmoner vasküler rezistans indeksi) ve pulmoner kan akımında daha az yükselme tespit etmişlerdir. Clapp ve arkadaşları kronik üst hava yollarının obstrüksiyonunun, pulmoner vasküler hastalık gelişiminde olası bir katkısı olabileceğini söylemektedirler.⁽³⁷⁾ Ayrıca kendi serilerinde çarpıcı bir bulgu olarak Down sendromlu olguların bir yaşına varmadan önce, pulmoner vasküler hastalık geliştirdiğini bildirmişlerdir. Hawort ile Hislop ve arkadaşlarının yaptıkları klinik çalışmalarda büyük kardiyak septal defektlerde iki tip pulmoner vasküler reaksiyon gösterildiği bildirilmiştir. İlk tipte (olguların büyük çoğunluğunu oluşturan tip), postnatal dönemde normal olarak gözlenen pulmoner arter düz kasının regresyonu, sol-sağ şant ve değişen derecede konjestif kalp yetmezliği izlenmektedir. İkinci ve daha az olarak rastlanan tipte ise, doğumdan sonra pulmoner arter düz kas hücresi gerilemez ve pulmoner kan akımındaki artışı engelleyecek şekilde pulmoner vasküler direnç yüksek kalır.^(42,43) Down sendromlu olgularda da PVRİ'nin yüksek olması, ikinci tipe uymaktadır. Ancak bu durum aynı zamanda normal kromozomlu olgularda da olabilmektedir. Bir yaşın altındaki olgularda, preoperatif kateter çalışmalarında eğer PVRİ yüksek ise, bu hastalar ameliyat için yüksek riskli hasta grubundadırlar.

Atriyoventriküler septal defektli, Down sendromlu olgularda, pulmoner vasküler hastalık bakımından bir diğer özelliği de belirtmek gerekir: Bazı Down sendromlu

olgular, ikinci dekatta bile başarılı bir ameliyat sonrası dönem geçirirken, bazı olgular hayatın ilk 6 ayında opere oldukları halde, pulmoner vasküler hastalık sebebi ile hayatlarını kaybetmektedirler. Bu durumda bir başka predispozan faktör daha ortaya çıkmaktadır. Daha önceki çalışmalarda belirlendiği gibi, Rastelli tip A' ya sahip hastalarda, tip C 'ye göre daha dar bir sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) ve daha geniş bir sağ ventrikül çıkım yolu (RVOT) mevcuttur. Bu, hemodinamik durumu etkileyebilmektedir. Suzuki ve arkadaşlarının çalışmasında, Down sendromlu ve Rastelli Tip A'daki olgular, pulmoner vasküler hastalık için risk altındadır⁽⁴⁴⁾. Hals ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, CAVSD olan, Down sendromlu olgularda, 1 yaş altında sabit olarak yüksek pulmoner vasküler rezistansın varlığı gösterilmiştir.⁽⁴⁵⁾ Yamaki ve arkadaşlarının çalışmasında, 21 Down sendromlu ve 20 Down sendromu olmayan, basit kardiyak anomalili olgularda, küçük pulmoner arteriyollerde intimal değişiklikler ve medial kalınlaşma incelendiğinde; Down sendromlu olgularda daha erken intimal değişiklikler olduğu, intimal değişikliklerin daha ciddi olduğu, kontrol grubu ile aynı pulmoner arter basınçlarında, pulmoner arterin media tabakasının daha ince olduğu ancak basınç değişimlerine karşı hipertrofi ile cevap verdiği bildirilmiştir. Sonuç olarak, Down sendromunda erken intimal değişikliklerden ve pulmoner hipertansiyondan sorumlu olan faktörün, pulmoner arter basınç yükü olduğu vurgulanmıştır.⁽⁴¹⁾

2.11. Doğuştan Kalp Hastalığı Bulunan Down Sendromlu Çocuklarda Vücut Isısı

Down sendromlu hastalarda en sık saptanan doğumsal kalp hastalıkları daha çok atriyoventriküler septal defektler ve konotrunkal defektlerdir. Down sendromlu hastalarda Fallot Tetralojisi ve çift çıkışlı sağ ventrikül gibi konotrunkal anomaliler de sıklıkla saptanır.^(46,47) Down sendromlularda humoral sistem ve daha büyük oranda da hücrel sistem olmak üzere her iki bağışıklık sisteminin de yetersizliği gösterilmiştir.^(48,49) Sağlıklı bir bireyde çevre ısısındaki değişimlere karşın bazal vücut ısısı 36.5-37° arasında sabit tutulur Vücut ısısı çocuklarda sabahın erken saatlerinde en düşük, 16.00-18.00 arasında en yüksek düzeydedir.³⁹ Bu günlük değişimler vücut ısı düzeyinin gün içerisinde döngüsel bir ritmi olduğunu göstermektedir. Normalde günlük oynamalar 0.6° kadardır. Endojen ve ekzojen pirojenlere cevap olarak ateşin oluşturulmasında

hipotalamus primer olarak sorumludur. Çocuklarda vücut ısı ölçümü için sıklıkla koltuk altı bölgesi tercih edilmektedir. Normalde oral yoldan ölçülen ısı koltuk altına göre 0.5°, rektal ısı ise 0.8° daha yüksektir ^(50,51)

2.12. Down Sendromlu Çocuklarda Kardiopulmoner Bypass Sonrası Trombositopeni Sıklığı

Down sendromu, birçok doğumsal anomalilerle birlikte, kardiyak ve hematolojik bozuklukların eşlik edebildiği genetik bir hastalıktır. Hastalıkla ilgili 100'den fazla klinik bulgu bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık % 50'sinde doğumsal kalp hastalıkları görülmekte ve bu hastalardaki ölüm nedenlerinin % 35'ini oluşturmaktadır. Eşlik eden kalp malformasyonları arasında sıklık sırasına göre, atriyoventriküler septal defekt, izole ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi ve diğer karmaşık kalp anomalileri yer almaktadır. ⁽⁵²⁾

Lösemi benzeri geçici proliferatif bozukluk, lösemi sıklığında artış, izole trombositopeni ve trombositoz gibi değişik hematolojik bozukluklar Down sendromun da sıklıkla gözlenmektedir. ^(53,54)

Down sendromlu çocuklarda lösemi sıklığı yaşamlarının ilk beş yılında yaşitlarına göre 50 kat artmıştır. ⁽⁵⁵⁾ Down sendromunda görülen trombositopeninin nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, bu durumun, geçici miyeloproliferatif bozukluk ve akut lösemi gelişiminde de tanımlanan megakaryositik disregülasyona bağlı olduğu düşünülmektedir. ⁽⁵³⁾

Doğumsal kalp hastalığı nedeniyle ameliyat edilen olgularda trombositopeni genel olarak, kardiopulmoner baypas sonrası enflamatuvar mediyatörlerin aktivasyonu ve endotel hasarına bağlı olarak koagülasyon sisteminin etkilenmesi sonucu gelişmektedir. Kardiopulmoner baypas etkisine bağlı sitokin salınımı sonucunda sistemik enflamatuvar yanıt oluşmakta, bu enflamatuvar yanıt da koagülasyon döngüsünü harekete geçirerek pıhtılaşma ve kanama bozukluklarına eğilimi artırmaktadır. ^(56,57)

3. MATERİYAL ve METOD

Bu çalışma Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi etik Kurulu tarafından 05.04.2012 tarihinde onaylanmıştır.(toplantı sayısı:7)

Araştırma; Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalında Ocak 2011 ve Ocak 2014 tarihleri arası komplet AVSD tanısı ile tüm düzeltme yapılan 30 hastada yapılmıştır.

Hastalar; 2 gruba ayrılarak, prospektif olarak değerlendirildi.

Grup A;Down sendromu saptanan Komplet AVSD nedeniyle tüm düzeltme operasyonu ile tedavi edilen 20 hasta

Grup B; Down senromu saptanmayan Komplet AVSD nedeniyle tüm düzeltme operasyonu ile tedavi edilen 10 hasta

Hastaların kilo persantil değerlendirilmeleri ve yaşın postoperatif döneme etkisi incelendi. Olguların intraoperatif değerlendirmesinde, kardiopulmoner by-pass süreleri ve aortik kross- klemp zamanları incelendi.

Operasyona alınan olgularda kliniğimizin anestezi protokolü olarak hastaların tümü, 5 kanallı EKG, nabız oksimetresi ve invazif kan basıncı ölçümü ile monitörize edildi. İnvaziv kan basıncı monitörizasyonu için radial arter, santral ven kateterizasyonu için ise sağ internal juguler ven kullanıldı. Ameliyat sırasında vücut ısısı takibi rektal termometre probu aracılığıyla yapıldı.

Anestezi indüksiyonunda hastalara ketamin 2mg/kg, i.v. verildi. Entübasyondan önce yeterli kas gevşekliğini sağlamak amacıyla 0,1 mg/kg veküronyum i.v kullanıldı. Entübasyonu takiben, anestezinin devamı için fentanyl 10 µg / kg / saat ve % 50 oksijen / hava karışımı içinde sevofloran1 MAC (minimum alveoler konsantrasyon) kullanıldı. Ameliyat boyunca olgular basınç kontrollü olarak tidal volüm 6-8 ml / kg. ve inspirasyon ekspirasyon oranı ½ olacak şekilde PEEP uygulanmadan ventile edildi. Solunum sayısı end-tidal CO₂ değeri 30-40 mmHg olacak şekilde ayarlandı.

Erken postoperatif evrede, olguların ihtiyaç duydukları inotrop destek, aldıkları inotrop ajanın türüne, birden fazla inotrop ajan alıp almadığına ve inotrop ihtiyacının ne kadar süre devam ettiği tespit edilerek gruplandırılmıştır. İnotrop ihtiyacı olgunun hemodinamik durumuna göre ayarlanmış olup hemodinamik olarak stabil olan olgularda dopamin başlanmamıştır. Yeterli kan basıncına ulaşılamamış olgularda dopamin

başlanarak dozu kademeli olarak arttırılmıştır (5-10 mikrogram/kg/dk). Maximum inotrop destek ihtiyacı gösteren ve yeterli hemodinaminin sağlanamadığı olgulara 10-15 mikrogram/kg/dk dopamin ve 0,01-0,1 mikrogram/kg/dk adrenalin infüzyonları uygulanmıştır. Entübasyon süreleri, re-entübasyon yapılıp yapılmadığı, yoğun bakım kalış süresi, postoperatif gelişen akciğer enfeksiyonu, gruplar arasında kıyaslanarak değerlendirildi. Down sendromu olup da cerrahi düzeltme yapılan olgularda, Down sendromu olmayan ve cerrahi düzeltme yapılan olgulara göre ameliyat sonrası dönemde yukarıda sayılan parametreler baz alındığında bir fark olup olmadığı araştırıldı.

Ekstübasyon kriterleri olarak olgunun tonus, aktivite ve reflekslerinin yerinde olması, yeterli hemodinamik stabilitesinin olması, sekresyonların rengi ve miktarının normal seviyede olması, toraks drenaj tüplerinden kabul edilebilir bir drenajının olması, akciğer filminde ekstübasyona mani olacak atelektazi, pnömotoraks, plevral ve mediastinal sıvı birikiminin olmaması, kan gazlarında parsiyel oksijen ve karbondioksit değerlerinin, asit-baz dengesinin makul düzeylerde olması, laboratuvar değerlerinde herhangi bir anormallik saptanmaması olarak belirlendi.

Tüm olgularda göğüs drenaj tüpleri ameliyattan en az bir gün sonra, drenaj miktarı günlük 50 cc veya altında olunca ve fizik muayene ile akciğer filminde pnömotoraks ve sıvı çekildi birikimi saptanmadıysa.

Kapak yetmezlik ölçümleri M-Mode, renkli doppler ve iki boyutlu transtorasik ekokardiyografi ile değerlendirildi. Olgularda residüel ventriküler septal defekt, residüel interatriyal şant, sağ ve sol kapak yetmezlikleri olup olmadığı araştırıldı.

Bu çalışmada istatistiksel sonuçların derlenmesi ve analiz edilmesi sürecinde IBM SPSS Statistics 20 ve Microsoft Excel 2010 programları kullanılmıştır. Araştırmada istatistiksel analiz süreci tamamlandıktan sonra elde edilen veriler sonuçlar kısmında yer almaktadır. SPSS Statistics programı analiz aşamasında kullanılmıştır. Nicel değişkenler hem Down Sendromuna sahip ve sahip olmama durumlarına göre ortalama, minimum ve maksimum değerleri, hem de genel olarak ortalama, minimum ve maksimum değerleri bulunmuştur. Nitel verilerde ise Down Sendromu sahip olma ve sahip olmama durumlarına göre yüzdelik olarak ifade edilmiştir. Nicel değişkenler için Down Sendromuna sahip olma ve sahip olmama durumlarına göre Bağımsız İki Örneklem T testi uygulanmıştır. Nitel değişkenler için Down Sendromuna sahip olma

ve sahip olmama durumlarına göre Ki-Kare testi uygulanmıřtır. Her iki test istatistiğinde $\alpha=0,05$ anlamlılık düzeyi kullanılmıřtır.



4. BULGULAR

4.1. Hastaların Yaş Oranlarının İncelenmesi

Tablo 3. Hastaların Yaş Oranlarının İncelenmesi

	AVSD						
	Down		Non - Down		P	Toplam	
	Min - Max	Ort	Min - Max	Ort		Min - Max	Ort
Ay	4-72	16,60	3-48	22,90	0,464	3 - 72	18,7

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Ay değişkenine ait ortalama 16,6, down sendromu olmayan bireylerde ise 22,90'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Ay değişkenine ait ortalaması 18,70'dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Ay değişkeni bakımından ($P=0,464>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.

4.2. Hastaların Kilopersantil Oranlarının İncelenmesi

Tablo 4. Hastaların Kilopersantil Oranlarının İncelenmesi

	AVSD		p	Toplam Ort.
	Down Ort.	Non-Down Ort.		
Kilopersantil	%	%		
<5	85,00	40,00		
5 -25	5,00	20,00	0,071	
25 - 50	10,00	30,00		
50 - 75	0,00	10,00		

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Kilopersantil değeri 5 den az olanlar % 85, 5 ile 25 arasında olanlar % 5, 25 ile 50 arasında olanlar % 10; Down sendromu olmayan bireylerde Kilopersantil değeri 5 den az olanlar % 40, 5 ile 25 arasında olanlar % 20, 25 ile 50 arasında olanlar % 30 ve 50 ile 75 arasında olanlar % 10 olduğu bulunmuştur. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Kilopersantil durumları arasında ($P=0,071>0,05$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenebilir.

4.3. Hastaların Total Bypass Süre Oranlarının İncelenmesi

Tablo 5. Hastaların Total Bypass Süre Oranlarının İncelenmesi

		AVSD		Non-Down		P	Toplam	
Total	ByPass	Down Min- Max	Ort	Min- Max	Ort.		Min-Max	Ort.
Süre Dakika		75 - 205	111,5	60 - 180	113,3	0,88	60 - 205	112,1

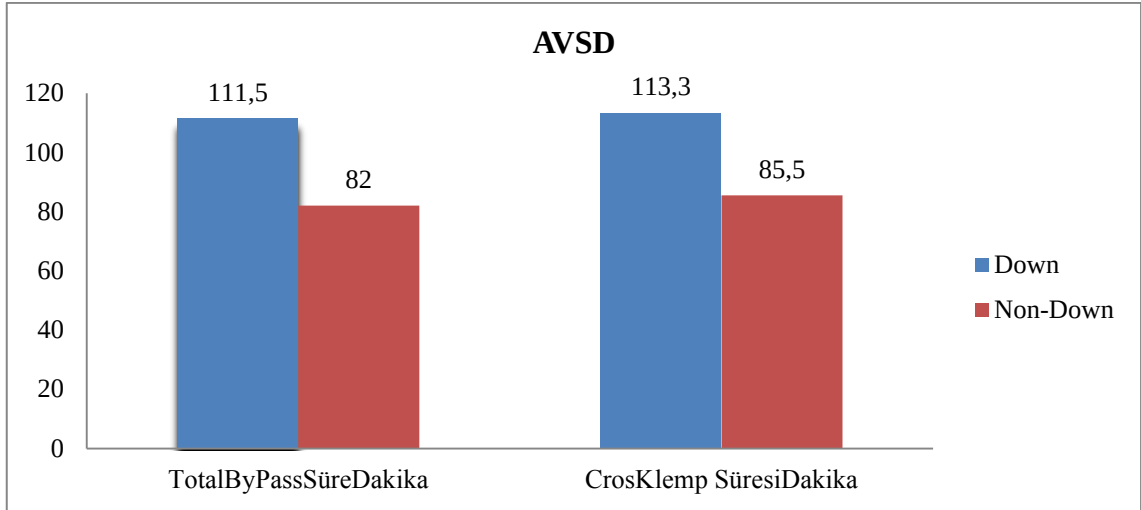
Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde TotalByPassSüreDakika değişkenine ait ortalama 111,50, down sendromu olmayan bireylerde ise 113,30'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin TotalByPassSüreDakika değişkenine ait ortalaması 112,10'dır. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde TotalByPassSüreDakika değişkeni bakımından ($P=0,880>0,05$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.

4.4. Hastaların Crosklemp Süresi Oranlarının İncelenmesi

Tablo 6. Hastaların Cros Klemp Süresi Oranlarının İncelenmesi

		AVSD		Non-Down		P	Toplam	
Cros	Klemp	Down Min-Max	Ort	Min -Max	Ort		Min -Max	Ort
Süresi Dakika		55 - 100	82	50 - 130	85,50	0,614	50 - 130	83,17

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Cros Klemp Süresi Dakika değişkenine ait ortalama 82,00, down sendromu olmayan bireylerde ise 85,50'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Cros Klemp Süresi Dakika değişkenine ait ortalaması 83,17'dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Cros Klemp Süresi Dakika değişkeni bakımından ($P=0,657>0,05$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.



Şekil 8. Total Bypass ve Cros Klemp süresi grafik dağılımı

4.5. Hastaların Drenaj Oranlarının İncelenmesi

Tablo 7. Hastaların Drenaj Oranlarının İncelenmesi

	AVSD				P	Toplam	
	Down Min- Max	Ort	Non-Down Min - Max	Ort		Min - Max	Ort
Drenaj(cc)	20 - 500	151,5	50 - 450	173,0	0,65	20 - 500	158,67

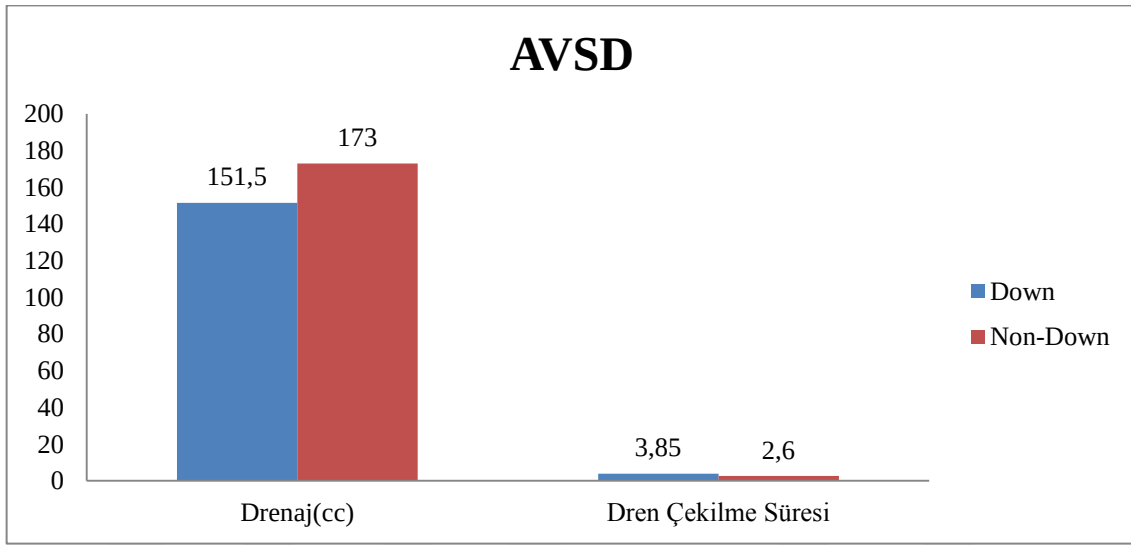
Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Drenaj(cc) değişkenine ait ortalama 151,50, down sendromu olmayan bireylerde ise 173,00 dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Drenaj(cc) değişkenine ait ortalaması 158,67 dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Drenaj(cc) değişkeni bakımından ($P=0,657>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.

4.6. Hastalarda Dren Çekilmesi Süresi Oranlarının İncelenmesi

Tablo 8. Hastalarda Dren Çekilmesi Süresi Oranlarının İncelenmesi

	AVSD						P	Toplam	
	Down		Non-Down		Min- Max	Ort			
	Min- Max	Ort	Min - Max	Ort					
Dren Çekilme Süresi	1 - 15	3,8	0 - 5	2,6	0,24	0 - 15	3,4		

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Dren Çekilme Süresi değişkenine ait ortalama 3,85, down sendromu olmayan bireylerde ise 2,60'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Dren Çekilme Süresi değişkenine ait ortalaması 3,43'dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Dren Çekilme Süresi değişkeni bakımından ($P=0,243>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.



Şekil 9. Drenaj ve Dren çekilme süresi grafik dağılımı

4.7. Hastaların İnotropik Tedavi Süresi Oranlarının İncelenmesi

Tablo 9. Hastaların İnotropik Tedavi Süresi Oranlarının İncelenmesi

	AVSD				P	Toplam	
	Down Min - Max	Ort.	Non-Down Min- Max	Ort.		Min - Max	Ort.
İnotropik Tedavi Süresi	1 - 37	7,55	0 - 5	2,20	0,016	0 - 37	5,77

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde İnotropik Tedavi Süresi değişkenine ait ortalama 7,55, down sendromu olmayan bireylerde ise 2,20'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin İnotropik Tedavi Süresi değişkenine ait ortalaması 5,77'dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde İnotropik Tedavi Süresi değişkeni bakımından ($P=0,016<0,05$) farklılık olduğu % 95 güven düzeyinde söylenir.

4.8. Hastaların Extübasyon Süresi Oranlarının İncelenmesi

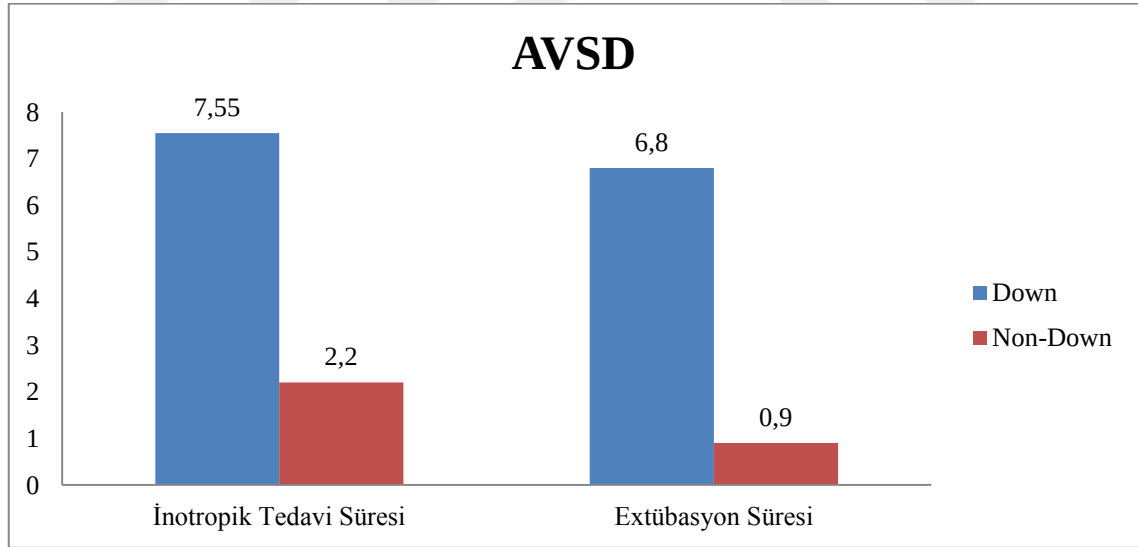
Tablo 10. Hastaların Extübasyon Süresi Oranlarının İncelenmesi

	AVSD						
	Down		Non-Down		P	Toplam	
	Min- Max	Ort.	Min - Max	Ort.		Min- Max	Ort.
Extübasyon Süresi	0 - 37	6,80	0 - 4	0,90	0,013*	0 - 37	4,83

*: $p < 0,05$

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Extübasyon Süresi değişkenine ait ortalama 6.80, down sendromu olmayan bireylerde ise 0,90'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Extübasyon Süresi değişkenine ait ortalaması 4,83'dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Extübasyon Süresi değişkeni bakımından ($P=0,013 < 0,5$) farklılık olduğu % 95 güven düzeyinde söylenir.

*: $p < 0,05$



Şekil 10. İnötropik Tedavi Süresi ve Extübasyon Süresi Grafik Dağılımı

4.9. Hastalarda Kan Transfüzyon Miktar Oranlarının İncelenmesi

Tablo 11. Hastalarda Kan Transfüzyon Miktar Oranlarının İncelenmesi

	AVSD					P	Toplam	
	Down		Non-Down		Min- Max		Ort.	
	Min- Max	Ort.	Min - Max	Ort.				
Kan Trans-füzyon miktarı	30 - 375	138,2	50 - 230	114,4	0,47	30 - 375	130,8	

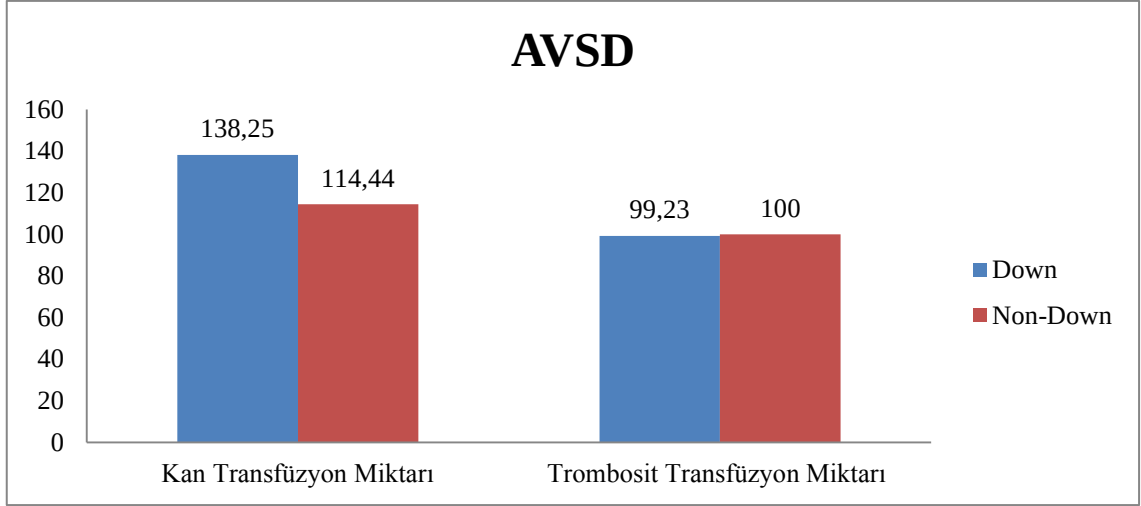
Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Kan Transfüzyon Miktarı değişkenine ait ortalama 138,25, down sendromu olmayan bireylerde ise 114,44'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Kan Transfüzyon Miktarı değişkenine ait ortalaması 130,86'dır. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Kan Transfüzyon Miktarı değişkeni bakımından ($P=0,479>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.

4.10. Hastaların Trombosit Transfüzyon Miktarı Oranlarının İncelenmesi

Tablo 12. Hastaların Trombosit Transfüzyon Miktarı Oranlarının İncelenmesi

	AVSD					P	Toplam	
	Down		Non-Down		Min- Max		Ort.	
	Min- Max	Ort.	Min -Max	Ort.				
Trombosit Trans-füzyon Miktarı	0 - 300	99,23	50 - 200	100	0,98	0 - 300	99,4	

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Trombosit Transfüzyon Miktarı değişkenine ait ortalama 99,23, down sendromu olmayan bireylerde ise 100,00'dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Trombosit Transfüzyon Miktarı değişkenine ait ortalaması 99,446'dır. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Trombosit Transfüzyon Miktarı değişkeni bakımından ($P=0,985>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.



Şekil 11. Kan Transfüzyonu ve Trombosit Transfüzyon miktar dağılım grafiği

4.11. Hastaların Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi Oranlarının İncelenmesi

Tablo 13. Hastaların Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi Oranlarının İncelenmesi

	AVSD Down Ort.	Non-Down Ort.	P	Toplam Ort.
Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi	%	%		
Var	60,00 (12)	30,00 (3)	0,702	
Yok	40,00 (8)	70,00 (7)		

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi Var olanlar % 60, Yok olanlar % 40; Down sendromu olmayan bireylerde Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi Var olanlar % 30, Yok olanlar % 70 olduğu bulunmuştur. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Enfeksiyona Bağlı Antibiyotik Tedavi Değişimi durumları arasında ($P=0,702>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenebilir. Down sendromu olmayan 10 kişiden 3'ünde Enfeksiyona bağlı antibiyotik tedavi değişimine başlandığı, 7'sinde ise başlanmadığı görülmüştür. Down sendromu olan 20 kişiden 12'sinde enfeksiyona bağlı antibiyotik tedavi değişiminin başlandığı, 8'inde ise başlanmadığı görülmüştür.

4.12. Hastaların Taburcu Süresi Oranlarının İncelenmesi

Tablo 14. Hastaların Taburcu Süresi Oranlarının İncelenmesi

	AVSD				P		
	Down Min - Max	Ort.	Non-Down Min - Max	Ort.		Toplam Min - Max	Ort.
Taburculuk Gün Süresi	0 - 27	11,91	0 - 23	13,78	0,511	0 - 27	12,75

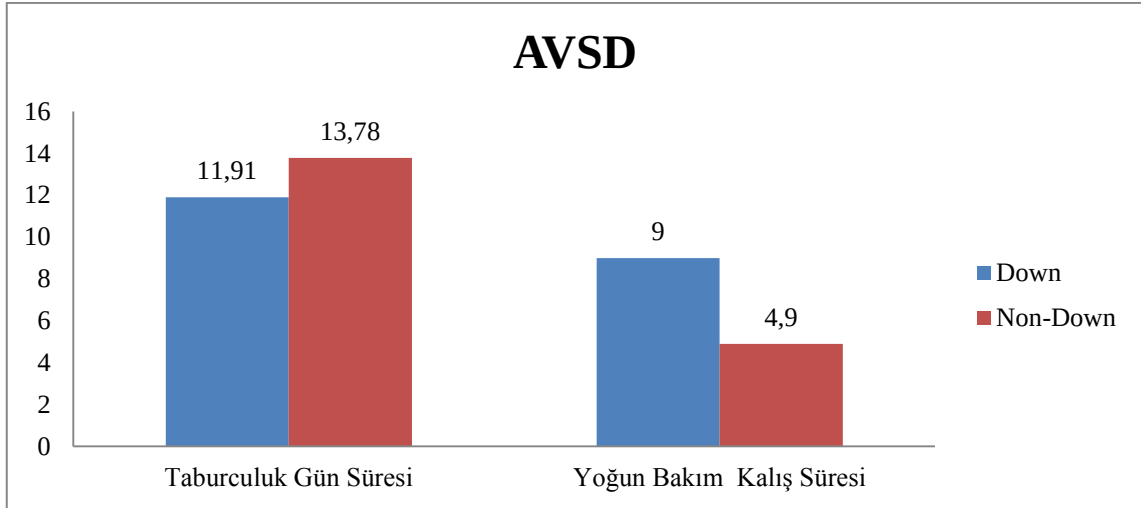
Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Taburculuk Gün Süresi değişkenine ait ortalama 11,91, down sendromu olmayan bireylerde ise 13,78'dir. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Taburculuk Gün Süresi değişkenine ait ortalaması 12,75'dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Taburculuk Gün Süresi değişkeni bakımından ($P=0,511>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir. Ayrıca 10 kişi Ex olduğu için yukarıdaki analize dahil edilmemiştir.

4.13. Hastaların Yoğun Bakım Kalış Süresi Oranlarının İncelenmesi

Tablo 15. Hastaların Yoğun Bakım Kalış Süresi Oranlarının İncelenmesi

	AVSD				P		
	Down Min - Max	Ort.	Non-Down Min - Max	Ort.		Toplam Min - Max	Ort.
Yoğun Bakım Kalış Süresi	1 - 37	9,00	0 - 13	4,90	0,166	0 - 37	7,63

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Yoğun Bakım Kalış Süresi değişkenine ait ortalama 9,00, down sendromu olmayan bireylerde ise 4,90 dır. Araştırmaya katılan bütün bireylerin Yoğun Bakım Kalış Süresi değişkenine ait ortalaması 7,63 dir. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Yoğun Bakım Kalış Süresi değişkeni bakımından ($P=0,166>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenir.



Şekil 12. Taburculuk ve yoğun bakım süresi grafik dağılımı

4.14. Hastaların Eko Sol Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi

Tablo 16. Hastaların Eko Sol Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi

	AVSD		Non-Down	P	Toplam
	Down	Min - Max	Ort. Min - Max		Ort. Min - Max
Postop Eko Sol Kapak Sonucu	%		%		
Yetmezlik Yok	15,00		40,00		
1. Derece	35,00		10,00	0,321	
2. Derece	35,00		30,00		
3. Derece	15,00		20,00		

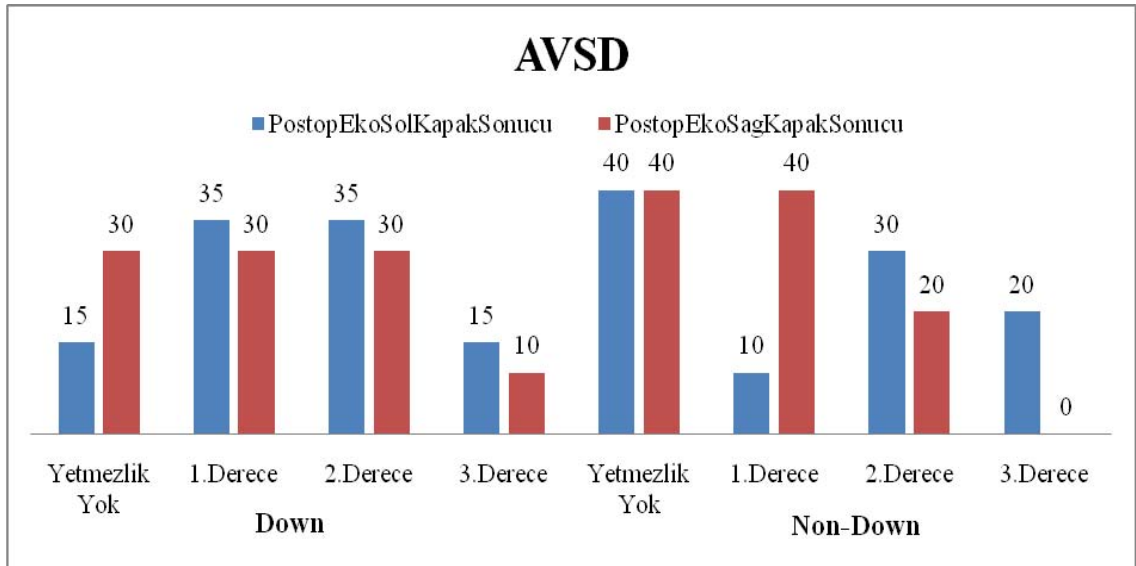
Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Postop Eko Sol Kapak Sonucu değeri Yetmezlik Yok olanlar % 15, 1. Derece olanlar % 35, 2. Derece olanlar % 35, 3. Derece olanlar % 15; Down sendromu olmayan bireylerde Postop Eko Sol Kapak Sonucu değeri Yetmezlik Yok olanlar % 40, 1. Derece olanlar % 10, 2. Derece olanlar % 30, 3. Derece olanlar % 20 olduğu bulunmuştur. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Postop Eko Sol Kapak Sonucu durumları arasında ($P=0,321>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenebilir.

4.15. Hastaların Eko Sağ Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi

Tablo 17. Hastaların Eko-Sağ Kapak Yetmezliği Oranlarının İncelenmesi

	AVSD		P	Toplam Ort.
	Down Ort.	Non-Down Ort.		
Postop Eko Sağ Kapak Sonucu	%	%		
Yetmezlik Yok	30,00	40,00		
1. Derece	30,00	40,00	0,648	
2. Derece	30,00	20,00		
3. Derece	10,00	0,00		

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Postop Eko Sağ Kapak Sonucu değeri Yetmezlik Yok olanlar % 30, 1. Derece olanlar % 30, 2. Derece olanlar % 30, 3. Derece olanlar % 10; Down sendromu olmayan bireylerde Postop Eko Sağ Kapak Sonucu değeri Yetmezlik Yok olanlar % 40, 1. Derece olanlar % 40, 2. Derece olanlar % 20 olduğu bulunmuştur. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Postop Eko Sağ Kapak Sonucu durumları arasında ($P=0,648>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenebilir.



Şekil 13. Postop Eko Sol-Sağ Kapak Sonuçları Dağılım Grafikleri

4.16. Hastalarda Ex Oranı, AKC Enfeksiyonu, Kalp Yetmezliği, Multi Organ Yetmezliği, Sepsis Oranlarının İncelenmesi

Tablo 18. Hastalarda Ex Oranı, AKC Enfeksiyonu, Kalp Yetmezliği, Multi Organ Yetmezliği, Sepsis Oranlarının İncelenmesi

	AVSD		P	Toplam Ort.
	Down Ort.	Non-Down Ort.		
Ex Oranı Sınıf.	%	%		
AKC Enfeksiyonu	44,40 (4)	0,00 (0)	0,459	
Kalp Yetmezliği	22,20 (2)	100,00 (1)		
Multi Organ Yetmezliği	22,20 (2)	0,00 (0)		
Sepsis Nedeniyle	11,10 (1)	0,00 (0)		

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Ex Oranı değeri AKC Enfeksiyonu olanlar % 44,40, Kalp Yetmezliği olanlar % 22,20, Multi Organ Yetmezliği olanlar % 22,20, Sepsis Nedeniyle olanlar % 11,10; Down sendromu olmayan bireylerde Ex Oranı değeri Kalp Yetmezliği olanlar % 100 olduğu bulunmuştur. Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Ex Oranı durumları arasında ($P=0,459>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenebilir. Down sendromu olan 9 kişiden 4'ü AKC enfeksiyonu, 2'si Kalp Yetmezliği, 2'si Multiorgan yetmezliği ve 1 tanesi sepsis görülmüştür.

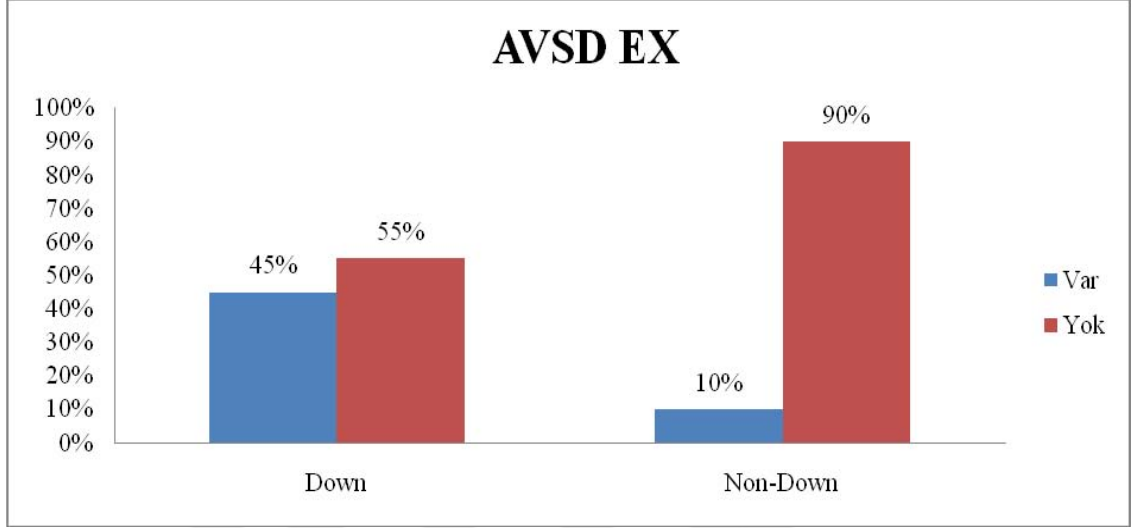
4.17. Hastaların Ex Olma Oranlarının İncelenmesi

Tablo 19. Hastaların Ex Olma Oranlarının İncelenmesi

Ex Durumu	AVSD		P	Toplam Ort.
	Down %	Non-Down %		
Var	45,00 (9)	10,00 (1)	0,062	
Yok	55,00 (11)	90,00 (9)		

Araştırmaya katılan Down sendromu olan bireylerde Ex durumu var olanlar % 45,00, Ex durumu yok olanlar % 55,00; Down sendromu olmayan bireylerde Ex durumu var olanlar % 10,00, Ex durumu yok olanlar % 90,00 olduğu bulunmuştur.

Down sendromu olan ve olmayan bireylerde Ex durumları arasında ($P=0,062>0,5$) farklılık olmadığı % 95 güven düzeyinde söylenebilir.



Şekil 14. Ex Oranları Dağılım Grafiği

5. TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıklarına en çok eşlik eden patoloji down sendromudur. Down sendromlu çocuklarda en sık görülen konjenital kalp hastalığı % 36 ile AVSD'dir. Down sendromlularda Down olmayanlara göre özellikle IL-4,IL-10'da artış TNF alfa ve IL-16'da azalma olduğu bilinmektedir.⁽⁵⁶⁾ Bu durum Down sendromlu çocuklarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonunu açıklar niteliktedir. AVSD akciğer kanlanmasının arttığı bir konjenital kalp patolojisidir. Bu patoloji ile down sendromunun birlikte olması hücrel ve humoral bağışıklık sisteminin de azalması nedeni ile tekrarlayan akciğer enfeksiyonları hasta morbidite ve mortaliteleri açısından önemli bir problemidir.

Down AVSD'li hastaların non-down'lu AVSD'li hastalara göre preoperatif büyüme gelişme geriliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve kilo kaybı daha sıklıdır.^(30,57,58,59,60,61) Bu koşullarda operasyona alınan down sendromlu AVSD'li hastaların kardiyopulmoner bypass gibi immun reaktivitenin, kompleman aktivasyonun arttığı durumlarda non-down sendromlu olgulara göre postoperatif süreçte morbidite ve mortalitelerinin prospektif araştırılması çalışmamızın temel konusudur.

Çalışmamızda, açık kalp cerrahisi ile tedavileri gerçekleştirilen komplet AVSD'li 20 down sendromlu olgu down sendromu olmayan komplet AVSD'li 10 olgu ile antibiyotik ve inotropik ajan kullanım süresi, entübasyon, yoğun bakımda kalış, taburcu olma zamanı, drenaj miktarı, postoperatif eko bulguları ve mortalite oranları açısından kıyaslandı.

Çalışmamızda, yaş ve vücut ağırlığı faktörü bir değişken olarak incelendiğinde down olan grupta ortalama yaş 16.6 ay iken down olmayan grupta bu oran 22.9 ay olarak tesbit edilmiştir. Literatüre bakıldığında, genel olarak erken yaşta yapılan operasyonun, Down sendromu için daha avantajlı olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur ^(57, 60, 62, 63, 64) Gruplar arasında demografik özellikler bakımından istatistiksel olarak anlamlı fark görülmemiştir. Ancak yaş kilo persantil eğrilerine bakıldığında down olan grupta % 85'nin 5. Persantilin altında olduğu (normal persantil aralığı 5-75 olarak kabul edilmektedir) bu oranın non down grubunda % 40 olduğu görülmüştür. Bu oran istatistiksel olarak anlamlı çıkmasa da çalışmamızda down hastalarının çoğunun yaşına göre düşük kilo ile operasyona girdiği ve postopertatif dönemde bu durumun

extübasyonda zorluğa ve enfeksiyona yatkınlığa neden olduğu gerçeğini değiştirmemektedir.

Çalışmamızda Down sendromlu 20 hastadan 12'sinde down olmayan 10 hastanın 3'ünde antibiyoterapide değişikliğe gidilmiştir. Çetiner ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 32 down sendromlu hasta ile non-down 32 hastanın hücrel ve humoral bağışıklık sistemleri arasındaki farklılık incelenmiş sonuçta down sendromlu çocuklarda IL-4,IL-10 artmış, IL-6 ve TNF-alfa düzeyleri non-down çocuklara göre azalmış olarak bulmuşlardır. Bu durum down sendromlu çocuklarda görülen tekrarlayan akciğer enfeksiyonunu nedenlerinden biri olarak gösterilmiştir.⁽⁵⁶⁾

Yapılan çalışmalarda Down sendromu uzamış mekanik ventilasyon için bağımsız risk faktörü olarak ortaya konmuştur ve bunun neticesinde de yoğun bakım kalış süresi ile hastanede kalış süresi uzamıştır ^(65,66). Burada downlu hastalarda pulmoner vasküler hastalık gelişiminin down olmayanlara göre daha sık olması etkilidir.^(67,68) Bu durum bizim olgularımızda da görülmüştür. Down'lularda ventilatöre bağlı kalış sürelerinin down olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı derecede uzun bulunmuş olup, literatürle uyumluluk göstermektedir.

Yoğun bakımda kalış sürelerinin ve toplam yatış süresinin, Grup B'deki olgularla kıyaslandığında daha uzun olduğu belirlenmiştir, Bunların nedenleri arasında, Down sendromlu olguların, sık akciğer enfeksiyonuna bağlı pulmoner doku hasarının operasyon öncesi oluşması pulmoner arter basıncı ve pulmoner vasküler rezistans indekslerinin yüksek olması, ayrıca bu olguların yaşa oranla düşük kilo ile operasyona alınması daha uzun süreli mekanik ventilatör desteği ihtiyacını beraberinde getirmiştir. Postoperatif erken evrede, grup A'daki olgular, grup B'ye nazaran daha fazla pozitif inotrop ihtiyacı göstermiştir. İnotrop destek süresinin Down grubunda daha fazla olmasının sebepleri içinde grup A da uzamış mekanik ventilasyonun beraberinde getirdiği komplikasyonlara bağlı akciğer enfeksiyonu ve septik tablonun oluşturduğu kalp yetmezliği tablosunun neden olduğu düşünülmüştür

Literatürde, soldan sağa şantla seyreden ve Down sendromunun eşlik ettiği olgular için olabilecek risk faktörleri, Guntherr ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, Komplet AVSD'li olgularda, postoperatif mortalite için risk faktörleri olarak; erken yaş ve düşük ağırlık, eşlik eden anomali olarak aorta koarktasyonu ve sol atriyoventriküler kapağın ciddi hipoplazisi olarak bildirilmiştir.⁽⁵⁸⁾ Prospektif olarak incelenen 30

olgunun 10'u (% 33,3) eksitus oldu. Down sendromlu grupta (grup A) mortalite oranı (9 hasta için) % 45 iken kontrol grubu olan grup B'de bu oran (1 hasta için) % 10 tesbit edildi. Eksitus olan olgularda major sebepler akciğer enfeksiyonu, multiorgan yetmezliği, sepsis ve düşük kardiyak output olarak saptandı. Grup A'da mortalite oranının daha yüksek olması ailelerin hastaları operasyona geç getirmeleri, yeni tedavi edilmiş akciğer enfeksiyonu ve düşük ağırlıkla operasyona alınmasına bağlanmıştır. Ayrıca olgularımızda pulmoner hipertansif kriz oranı (6 hasta ile % 20) yüksektir. Ülkemizde NO inhalasyonu kullanımının yaygın olmaması mortaliteyi etkileyen bir diğer faktördür.

Çalışmamızda herhangi bir olguya reoperasyon uygulanmadı. Amira'nın çalışmasında, 24 olgunun reoperasyona alındığı, bu olguların 19'unun atriyoventriküler kapak yetmezliği sebebiyle, 5'inin atriyoventriküler blok sebebiyle kalıcı pacemaker implantasyonu uygulanması için operasyona alındığı bildirilmiştir.⁽⁵⁷⁾ Çalışmada, normal kromozomlu olguların, Down sendromlu olgulara göre, kapak yetmezliği açısından daha avantajlı olduğu sonucuna varılmıştır. Reoperasyon için en önemli risk faktörü, displastik sol atriyoventriküler kapak olarak belirlenmiştir. Çalışmamızda, postoperatif dönemde, grup A'da 3 hastada sol, 2 hastada sağ A-V kapakta, grup B'de 2 hastada sol A-V kapakta ciddi kapak yetmezliği tespit edilmiştir. Kapak yetmezliği saptanan olguların hepsinde preoperatif ciddi kapak yetmezliği mevcuttu. Ciddi kapak yetmezliği tespit edilen sadece 2 hasta exitus olmuştur.

Kater ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada⁽⁵³⁾ down sendromuna bağlı trombositopeninin nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, bu durumun, geçici miyeloproliferatif bozukluk ve akut lösemi gelişiminde de tanımlanan megakaryositik disregülasyona bağlı olduğu düşünülmektedir. Çalışmamızda drenaj, dren çekilme süresi, trombosit transfüzyon miktarı ve eritrosit transfüzyon miktarları açısından grup A ve grup B arasında hem istatistiksel hem de takipte görülen ihtiyaç açısından anlamlı farklılığa rastlanmamıştır.

6. SONUÇ

Konjenital kalp hastalığına bağlı açık kalp cerrahisi uygulanan hastaların potsoperatif düşük komplikasyon, mortalite ile en kısa sürede ve en iyi durumda taburcu edilmeleri istenmekte ve bu yönde araştırmalar yapılmaktadır. Yoğun bakım ve hastane kalış sürelerinin kısaltılması, hastane enfeksiyonu riskini azaltmakta ve aynı zamanda hasta maliyetinde düşüşü de beraberinde getirmektedir. Değişik parametrenin incelendiği çalışmamızda, Down sendromu komplet AVSD'li olguların cerrahi tedavisinde morbidite ve mortalite açısından bir risk faktörü olarak saptandı. Özellikle down sendromu ve düşük operasyon ağırlığının birlikteliğinin hasta uzun entübasyon ve inotropik destek tedavi süresinde uzamaya yol açtığı görülmektedir. Ayrıca tüm exitus olan hastaların 5. persantilin altında olması istatistiksel olarak exitus üzerine hasta sayısı nedeniyle anlamlı bulunmasa da down sendromlu hastalarda artmış exitus oranını etkileyen bir faktör olduğu görülmüştür.

Down sendromlu, komplet AVSD nedeniyle tam düzeltme ameliyatı yapılan olguların, akciğer enfeksiyonuna bağlı antibiyoterapi tedavisinde değişiklik, uzamış entübasyon, uzun yoğun bakım ve hastane kalış süresi ve mortalite açısından risk altında oldukları çalışmamızla da kanıtlanmış durumdadır.

Bu amaçla, operasyon öncesi down sendromlu hastaların pediatrik kardioloji takibi ile birlikte yaşlarına göre kilo persantilinin 5-25 persantiller arası olmasının ve down sendromlu hastalarda uzamış entübasyonun rezidüel akciğer enfeksiyonunu tetiklemesi nedeniyle operasyon öncesi hastaların enfeksiyon parametrelerinin değerlendirilmesinin uygun olacağı sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. **Keckler SJ, St. Peter SD, Spilde TL, et al.** The influence of trisomy 21 on the incidence and severity of congenital heart defects in patients with duodenal atresia. *Pediatr Surg Int.* **2008**;24:921-3.
2. **Spicer RL.** Cardiovascular disease in Down Syndrome. *Pediatric Clinics of North America.* **1984**; 31 (1): 1331 – 1343
3. **Roizen NJ, Patterson D.** Down's Syndrome. *The Lancet*, **2003**;361:1281-1289.
4. **Hallide-Smith KA.** Current approach to Down's Syndrome. In: *Lane DSB*, editor. *The Heart.* Eastbourne: Holt Rineheart and Winston Ltd, **1985**; 523.
5. **Dodge-Khatami A, Herger S, Rousson V, et al.** Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg.* **2008**; 34:745-50
6. **Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, et al.** Better Surgical Prognosis for Patients With Complete Atrioventricular Septal Defect and Down's Syndrome. *Ann Thorac Surg.* **2004**; 78:666-72.
7. **Newberger DS.** Down syndrome: prenatal risk assesment and diagnosis. *American Family Physician.* **2000**; 62(4):825-832.
8. **Rowe RD, Uchida IA.** Cardiac malformation in mongolism: a prospective study of 184 mongoloid children. *Am. J. Med* **1961**; 31:726-735.
9. **Morris CD.** Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* **19** **2004**;1: p.5-13.
10. **Yamaki S, Horiuchi T, Sekino Y.** Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in simple cardiac anomalies with the Down syndrome. *Am J Cardiol.* **1983**; 15;51(9):1502-6.
11. **Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD.** *Rudolph's Pediatrics.* 20th ed. The United States of America: Prentice Hall International, **1996**; 1457-71.
12. **Wilson DI, Goodship J.A, Burn J.** Cross IE and Scambler PJ, Deletions within chromosome 22q11 in familial congenital heart disease. *Lancet* **340** **1992**; pp. 573–575.
13. **Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL.** Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc*, **1966**; 41:296.
14. **Piccoli GP, Macartney FJ, Wilkinson JL, Anderson RH.** Morphology and classification of atrioventricular defects. *Br Heart J*, **1979**; 42:633.
15. **Van Mierop LHS, Alley RD, Kansel HW, Stranahan A.** The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J Thorac Cardiovascular Surg* **1962**; 43:71.
16. **Van Mierop LHS, Alley RD.** The management of cleft mitral valve in endocardial cushion defects. *Ann Thorac Surg*, **1966**; 2:416.
17. **Okada H, Tsuboi H, Nishi K, Matsumoto N.** Surgical treatment of ventricular septal defect associated with Down syndrome, *Kyobu Geka.* **1993**; 46 (5):396-8.
18. **Gatzoulis MA, Hechter S, Webb GD, Williams WG.** Surgery for partial atrioventricular septal defect in the adult. *Ann Thorac Surg* **1999**; 67:504-10.

19. **Giamberti A, Marino B, di Carlo D, Iorio FS, Formigari R, de Zorzi A, et al.** Partial atrioventricular canal with congestive heart failure in the first year of life: *Surgical Option* **2003**; 65:101-15
20. **Tandon R, Moller JH, Edwards JE.** Unusual longevity in persistent common atrioventricular canal. *Circulation*, **1974**; 50:619.
21. **Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Nikaidoh H.** Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. *Am J Cardiol*, **1977**; 39:721.
22. **Craig B.** Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart* **2006**; 92:1879-85.
23. **Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM Jr, Hazelrig JB, Turner ME Jr.** Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg* **1979**; 27:104-11.
24. **Mc Mullan MH, Wallace RB, Weidman WH, McGoon DC.** Surgical treatment of complete atrioventricular canal: *Surgery*, **1972**; 72:905
25. **Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL.** The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation; results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects. *Surgery* **1955**; 38:11-29.
26. **Lev M.** The architecture of the conduction system in congenital heart disease. I. Common atrioventricular orifice. *AMA Arch Pathol* **1958**; 65:174-91.
27. **Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL.** Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* **1966**; 41:296-308.
28. **Mair DD, McGoon DC.** Surgical correction of atrioventricular canal during the first year of life. *Am J Cardiol* **1977**; 40:66-9.
29. **Maloney JV Jr, Marable SA, Mulder DG.** The surgical treatment of common atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1962**; 43:84-96.
30. **Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE, Cook NR, Wernovsky G, et al.** Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. Twenty-year trends. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1993**; 106:387-94.
31. **Mills NL, Ochsner JL, King TD.** Correction of Type C complete atrioventricular canal. Surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1976**; 71:20-8.
32. **Weintraub RG, Brawn WJ, Venables AW, Mee RB.** Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life. Results and sequential assessment of atrioventricular valve function. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1990**; 99:320-6.
33. **Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, Zales VR.** Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two-patch technique. *Ann Thorac Surg* **1995**; 60:530-7.
34. **Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dähnert I, Uhlemann F, Weng Y, Lange PE, et al.** Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg* **1996**; 62:519-24.
35. **Crawford FA Jr, Stroud MR.** Surgical repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* **2001**; 72:1621-8.

36. **Shiokawa Y, Becker AE.** The left ventricular outflow tract in atrioventricular septal defect revisited: surgical considerations regarding preservation of aortic valve integrity in the perspective of anatomic observations. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1997**; 114:586-93
37. **Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ.** Down's Syndrome, complete atrioventricular canal and pulmonary vascular obstructive disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1990**; 100:115-121.
38. **Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M.** Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* **2007 Feb**; 6(1):24-6. Epub 2006 Nov 24.
39. **Singh RR, Warren PS, Reece TB, Ellman P, Peeler BB, Kron IL.** Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg.* **2006 Nov**; 82(5):1598-601; discussion 1602.
40. **Morris CD, Magilke D, Reller M.** Down's Syndrome affects results of surgical correction of complete atrioventricular canal. *Pediatr Cardiol* **1992**; 13:80-84.
41. **Yamaki S, Horiuchi T, Sekino Y.** Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in simple cardiac anomalies with Down's Syndrome. *Am J Cardiol* **1983**; 51:1502-1506
42. **Haworth SG, Sauer U, Buhlmeyer K.** Development of the pulmonary circulation in ventricular septal defect: a quantitative structural study. *Am J Cardiol* **1977**; 40:781-8.
43. **Hislop A, Haworth SG, Reid L.** Quantitative structural analysis of pulmonary vessels in isolated ventricular septal defect in infancy. *Br Heart J* **1975**; 37:1014-21.
44. **Suzuki K, Yamaki S, Mimori S, Murakami Y.** Pulmonary vascular disease in Down's syndrome with complete atrioventricular septal defect. *Am J Cardiol.* **2000**; 15;86(4):434-7.
45. **Hals J, Hagemo PS, Thaulow E, Sorland SJ.** Pulmonary vascular resistance in complete atrioventricular septal defect. A comparison between children with and without Down's syndrome. *Acta Paediatr.* **1993**; 82 (6-7): 595 -8.
46. **Barlow GM, Chen XN, Shi ZY, Lyons G, Kurnit DM, Celle L, et al.** Down syndrome congenital heart disease: A narrowed region and a candidate gene. *Gen Med.* **2001**; 3: 91-101.
47. **Cetta F, Minich LL, Edwards WD, Dearani JA, Puga PJ.** Atrioventricular septal defects. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 7th edition. New York: Lippincott Williams & Wilkins; Volum One **2008**; 618-24.
48. **Joshi AY, Abraham RS, Snyder MR, Boyce TG.** Immune evaluation and vaccine responses in Down syndrome: Evidence of immunodeficiency? *Vaccine.* **2011**; 29: 5040-6.
49. **Ram G, Chinen J.** Infections and immunodeficiency in Down syndrome. *Clin Exp Immunol.* **2011**; 164(1): 9-16.
50. **Darville T.** Genesis of fever and inflammatory response. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. *Principles and Practice in Pediatric Infectious Diseases*. 2nd edition. Philadelphia: Churchill Livingstone; **2003**; 90-3.
51. **Lorin MI.** Fever: Pathogenesis and treatment. In: Feigin RD, Cherry MD, Demler GJ, Kaplan SL, eds. *Textbook of Pediatric Infectious Diseases*. 5th edition. Philadelphia: Saunders; **2004**; 100-6
52. **Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RC,** Editors. Trisomy 21 syndrome (Down syndrome). In: *Syndromes of the head and neck*. 4th ed. New York: Oxford University Press; **2001**; p. 35-41.

53. Kater AP, Prins MH, von Rosenstiel IA, Ottenkamp J, Peters M. Transient thrombocytopenia after cardiac surgery in infants with Down syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol* **1999**; 21:170-1.
54. Polski JM, Galambos C, Gale GB, Dunphy CH, Evans HL, Batanian JR. Acute megakaryoblastic leukemia after transient myeloproliferative disorder with clonal karyotype evolution in a phenotypically normal neonate. *J Pediatr Hematol Oncol* **2002**; 24:50-4.
55. Kuşkonmaz B, Çetin M. Down sendromunda AML. *Katkı Pediatri Dergisi* **2004**; 26:397.
56. Cetiner S, Demirhan O, Inal T. C, Analysis of peripheral blood T-cell subsets, natural killer cells and serum levels of cytokines in children with Down syndrome. *International Journal Of Immunogenetics* **2007**; 37
57. Amira A. Al-Hay, MRCP, Stephanie J. Mc Neill, MS, Magdi Yacoup, FRS. Complete atrioventricular septal defect, Down Syndrome, and surgical outcome: Risk factors. *Ann Thoracic Surg* **2003**; 75:412-421.
58. Guntherr T, Mazitelli D, Haehnel C. Long term results after repair of complete atrioventricular septal defects: Analysis of risk factors. *Ann Thorac Surg* **1998**; 65 (3):754 –760.
59. Michielon G, Stellin G, Rizolli G. Repair of complete common atrioventricular canal defects in patients younger than four months of age. *Circulation* **1997**; 96 (9): 316-322.
60. Minich L, Tani L, Pagotto L. Size of ventricular structures influences surgical outcome in Down Syndrome infants with atrioventricular septal defects. *Am J Cardiol.* **1981**; 85: 1062-1065.
61. Bondo K, Turrentine M, Kyung S. Surgical management of complete atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1995** 110/5;1543-1554
62. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* **2007 Feb**; 6(1):24-6.
63. Singh RR, Warren PS, Reece TB, Ellman P, Peeler BB, Kron IL. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg.* **2006 Nov**; 82(5):1598-601; discussion 1602.
64. Shapiro N, Huang R, Sangwan S. Tracheal stenosis and congenital heart disease in patients with Down syndrome: diagnostic approach and surgical options. *Int J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* **2000**; 54:137-142.
65. Harrison AM, Cox AC, Davis S, et al. Failed extubation after cardiac surgery in young children: Prevalence, pathogenesis, and risk factors. *Pediatr Crit Care Med.* **2002**; 3:148-52.
66. Ip P, Chiu CSW, Cheung YF. Risk factors prolonging ventilation in young children after cardiac surgery: Impact of noninfectious pulmonary complications. *Pediatr Crit Care Med.* **2002**; 3:269-74.
67. Morris CD, Magilke D, Reller M. Down's Syndrome affects results of surgical correction of complete atrioventricular canal. *Pediatr Cardiol* **1992**; 13:80-84.
68. Yamaki S, Horiuchi T, Sekino Y. Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in simple cardiac anomalies with Down's Syndrome. *Am J Cardiol* **1983**; 51:1502-1506.

ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı : Yüksel BAŞTÜRK
Doğum Tarihi ve Yeri : 27/09/1973
Medeni Durumu : Evli
Adres : Beyazevler Mah. Adnan Menderes Bl. Çukurova
Rezidasn Kat. 11
Çukurova /Adana
Telefon : 0 (532) 761 08 31
E-Mail : basturkyuksel@hotmail.com
Mezun Olduğu Tıp Fakültesi : İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi
Varsa Mezuniyet Derecesi : -
Görev Yerleri : Efirağızlı Sağlık Ocağı Andırın/K.Maraş
Merkez Sağlık Ocağı Andırın/K.Maraş
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dernek Üyelikleri : Türk Kalp Damar Cerrahi Derneği
Alınan Burslar : -
Yabancı Dil : İngilizce