

Down Sendromlu Çocuklarda Komplet Atrioventriküler Septal Defektin Cerrahi Onarımı Sonrası Erken Postoperatif Sonuçlar

Yüksel BAŞTÜRK¹, Esra ERTÜRK TEKİN^{1,a}, Ayhan UYSAL², Atakan ATALAY³,
Mehmet Şah TOPÇUOĞLU⁴, Uğurcan SAYILI⁵

¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Mersin, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

³Ankara Şehir Hastanesi, Konjenital Kalp Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

⁴Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konjenital Kalp Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

⁵Karaköprü İlçe Sağlık Müdürlüğü, Şanlıurfa, Türkiye

ÖZET

Amaç: Bu çalışmanın amacı Down Sendromu olan ve Down Sendromlu olmayan komplet atrioventriküler septal defekt (AVSD) onarımı yapılan çocukların erken postoperatif sonuçlarını değerlendirmektir.

Gereç ve Yöntem: Bu prospektif çalışmaya komplet AVSD' nin cerrahi onarımını takiben pediatrik yoğun bakım ünitesine yatırılan 20'si DS' li olmak üzere toplam 30 çocuk dahil edildi.

Bulgular: DS' li çocuklar sayısal olarak daha erken ameliyat edilmişti. DS ve Down sendromlu olmayan (NDS) gruplar için sırasıyla medyan 16.5 ay (4-72) ve 23 ay (3-48) (p =0.640). Erken postoperatif mortalite yoktu. En sık görülen aritmi ektopik taşikardi idi ve iki grup arasında ektopik taşikardi oranı benzerdi (p =1). DS' li çocuklarda, NDS grubu çocuklara göre pnömotoraks, plevral efüzyon ve enfeksiyon gibi kardiyak olmayan komplikasyon oranı toplamda anlamlı olarak daha yüksekti (p =0.032). DS' li çocuklarda mekanik ventilasyon ihtiyacı NDS grubuna gruba göre anlamlı düzeyde yüksekti ve bu süreler sırasıyla 6.8 saat ((2-37 saat) ve 1.9 saat (1-4 saat), p =0.013) şeklindeydi. Ancak, iki grup arasında yoğun bakım ve hastanede kalma süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (sırasıyla 9 gün (1-37 gün) ve 4.9 gün (0-13 gün), p =0.166).

Sonuç: DS' li çocuklarda, NDS grubu çocuklara göre erken postoperatif dönemde kardiyak olmayan komplikasyon oranı anlamlı derecede daha yüksekti.

Anahtar Sözcükler: Atrioventriküler Septal Defekt, Down Sendromu, Komplikasyon, Konjenital Kalp Hastalığı.

ABSTRACT

Early Postoperative Outcomes After Surgical Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects in Children with Down Syndrome

Objective: The aim of this study is to evaluate the early postoperative outcomes of children with and without Down syndrome (DS) who underwent complete atrioventricular septal defect repair surgically.

Material and Method: In this prospective study, a total of 30 children, 20 of whom had Down syndrome, were admitted to the pediatric intensive care unit following surgical repair of complete atrioventricular septal defect.

Results: Children with DS were operated numerically earlier. Median ages were: 16.5 months (4-72) and 23 months (3-48) for DS and Non- Down syndrome (NDS), respectively (p =0.640). There was no early postoperative mortality. The most common arrhythmia was ectopic tachycardia, and the prevalence of ectopic tachycardia was similar between the two groups (p =1). The total rate of non-cardiac complications such as pneumothorax, pleural effusion and infection was significantly higher in children with DS than in children without DS (p =0.032). There was a significantly longer duration of mechanical ventilation of 6.8 hours ((2-37 hours) in children with DS and 1.9 hours (1-4 hours) in the NDS group, respectively, p =0.013). However, there was no statistical difference between the two groups in terms of ICU and hospital stay (9 days (1-37 days) and 4.9 days (0-13 days), respectively, (p =0.166).

Conclusion: The rate of non-cardiac complications in the early postoperative period was significantly higher in children with DS compared to children without DS.

Keywords: Atrioventricular Septal Defect, Down Syndrome, Complication, Congenital Heart Disease.

Bu makale atıfta nasıl kullanılır: Baştürk Y, Ertürk Tekin E, Uysal A, Atalay A, Topçuoğlu MŞ, Sayılı U. Down Sendromlu Çocuklarda Komplet Atrioventriküler Septal Defektin Cerrahi Onarımı Sonrası Erken Postoperatif Sonuçlar. Fırat Tıp Dergisi 2021; 26(3): 147-153.

How to cite this article: Basturk Y, Erturk Tekin E, Uysal A, Atalay A, Topcuoglu MS, Sayılı U. Early Postoperative Outcomes After Surgical Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects in Children with Down Syndrome. Fırat Med J 2021; 26(3): 147-153.

Atrioventriküler septal defektler (AVSD), Down sendromlu (DS) çocuklarda sıklıkla görülen doğuştan kalp anormallikleridir (1). Folat yollarının bozulmasının, bu iki durumu birbirine bağlayan altta yatan genetik mekanizma olduğu düşünülmektedir (2). Bu ilişki, DS'nin %60-80'inde mevcut olan komplet

AVSD olan çocuklarda daha güçlüdür (3). DS'li çocuklar kardiyak anormalliklerin cerrahi olarak geç düzeltilmesine bağlı yüksek ölüm oranlarına sahiptir ve erken cerrahi müdahalenin ortaya çıkmasıyla, DS'li çocukların, düzeltici cerrahiden bu sendromu olmayan çocuklara göre daha iyi faydalanacağı öne sürülmüştür (4). DS'li çocuklarda net bir genetik veya fizyolojik

avantajları olmasa da, yayınlanan veriler bu hastalarda cerrahi müdahale ile düşük mortalite oranlarını göstermektedir (5-7). Artmış sağkalım oranlarının, DS'li çocuklarda daha düşük sol atriyoventriküler (AV) kapak anormallikleri ve düşük sol taraf obstrüktif lezyon oranları ile daha elverişli kardiyak anatomik özelliklere bağlanabileceği düşünülmüştür (7-9). DS'li çocukların artmış postoperatif enfeksiyon oranları, uzun süreli ventilasyon ve daha uzun yoğun bakımda kalış süreleri ile bağlantılı artmış ölüm oranları da bildirilmiştir (10, 11). Bu çocuklarda özellikle solunum yolu enfeksiyon komplikasyonlarının artan prevalansı, kronik üst hava yolu obstrüksiyonuna, artmış üst hava yolu sekresyonlarına ve kronik aspirasyona neden olan gastroözofajiyal reflüye bağlıdır (12). DS'li çocukların reaktif oksijen radikallerinin birikmesine yol açabilecek oksidatif stresle baş edemeyebilecekleri öne sürülmüştür (13, 14). Ayrıca ventriküler septal defekt onarımı geçiren DS'li çocuklarda kalp bloğu ve pulmoner hipertansiyon gelişme riskinin yüksek olduğu bildirilmektedir (8, 15). DS'li çocuklarda komplet AVSD onarımını takiben iyi sağ kalım oranlarını belirten çalışmalar olduğu gibi ve artmış morbidite ve mortalite oranlarını (DS'ye atfedilen perioperatif komplikasyonlar) sunan çalışmalar da vardır. Bu çalışmanın amacı Down Sendromu olan ve Down Sendromlu olmayan komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD) onarımı yapılan çocukların erken postoperatif sonuçlarını değerlendirmektir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalında Ocak 2011 ve Ocak 2014 tarihleri arasında komplet AVSD tanısı ile tüm düzeltme yapılan hastalar alındı. Dahil edilme kriterleri 16 yaşın altı, komplet AVSD tanısı ve biventriküler cerrahi onarım yapılması idi. Hariç tutma kriterleri, tek ventrikül onarımı yapılan komplet AVSD ve Fallot tetralojisi ile olan komplet AVSD idi. Bu kriterlere uygun olarak kliniğimizde Ocak 2011 ve Ocak 2014 tarihleri arasında komplet AVSD tanısı ile tüm düzeltme yapılan 30 hasta dahil edildi. Bu sebeple örneklem büyüklüğü hesaplanmadı. Çalışmaya dahil edilen çocuklar DS' li komplet AVSD nedeniyle cerrahi tüm düzeltme yapılan (Grup 1, n =20) ve DS' li olmayan (non-DS) komplet AVSD nedeniyle cerrahi tüm düzeltme yapılan (Grup 2, n =10) olarak iki gruba ayrıldı. Demografik değişkenler, ameliyat sırasında kardiyopulmoner baypas ve aortik kros klemp süreleri, AV kapak displazisini kanıtlayan cerrahi bulgular, komplet AVSD' yi onarmak için kullanılan cerrahi teknik (tek yama veya iki yama tekniği), cerrahi onarımdan sonraki ilk 24 saatteki kalp ritim bozuklukları, yoğun bakımda kalış sırasında postoperatif kardiyak olmayan komplikasyonlar, mekanik ventilasyon süresi, yoğun bakımda kalış süresi, erken

reoperasyon ve erken mortalite oranı, erken reoperasyon, ilk onarımdan sonraki 30 gün içinde kardiyopulmoner baypas cerrahisine ihtiyaç duyulması olarak tanımlandı ve erken mortalite, cerrahi onarımdan sonraki 30 gün içinde ölüm olarak tanımlandı. Postoperatif ilk 24 saat boyunca kan gazı ölçümlerini, arteriyel kan laktatını ve inotropik destek düzeyini de gözden geçirdik (16). Analiz edilen postoperatif komplikasyonlar kardiyak aritmiler, gecikmiş sternal kapanma, düşük kardiyak output sendromu (DKOS), kardiyak arrest, pulmoner hipertansiyon (inhale nitrik oksit gerektiren), pnömotoraks, cerrahi drenaj gerektiren plevral veya perikardiyal efüzyonlar, şilotoraks ve enfeksiyonlardır. Arteriyovenöz satürasyon farkı %30'dan fazla ve arteriyel laktat düzeyi 2 mg/dL'nin üzerindeyse hastalar DKOS kabul edildi (17). Şilotoraks, 1.1 mmol/L'den fazla trigliserid (oral yağ alımı ile) içeren ve toplam hücre sayısı 1000 hücre/mL'den fazla, lenfosit fraksiyonu %80'den fazla olan plevral efüzyon olarak tanımlandı (18). Çalışmaya kültürle kanıtlanmış antibiyotik tedavisi gerektiren enfeksiyon epizotları dahil edildi ve ampirik antibiyotiklerle tedavi edilen varsayılan enfeksiyonlar dışlandı.

DS' li olan ve olmayan hastaların preoperatif demografik özelliklerini ve ekokardiyografi bulgularını, intraoperatif AV kapak displazisi bulgularını ve erken postoperatif sonuçlarını karşılaştırdık. İstatistiksel analizler Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) 15.0 (SPSS Inc., Chicago, IL) ve Microsoft Excel (Microsoft Inc., Redmond, WA) kullanılarak yapıldı. Kategorik veriler frekans (n) ve yüzde (%) olarak ifade edildi ve gruplar arası dağılım ki-kare testi veya Fisher kesin testi kullanılarak karşılaştırıldı. Sürekli değişkenlerin normal dağılıma uygunluğuna Shapiro-Wilk testi uygulanarak karar verildi. Normal dağılmayan sürekli değişkenler medyan değerler (minimum-maksimum) olarak ifade edildi ve gruplar arası karşılaştırmalar Mann-Whitney U testi ile yapıldı. İstatistiksel anlamlılık için p <0.05 kabul edildi.

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

BULGULAR

Üç yıllık dönemde 30 çocuğa komplet AVSD onarımını yapıldı. Onbeş çocuk (%51) erkekti. DS' li grupta yaş medyanı 16.5 ay (4-72), NDS grubunda ise 23 ay (3-48) (p =0.640) idi.

Preoperatif Değerlendirme

Tüm hastalarda situs solitus, levokardi, normal atriyal genişlik ve AV bağlantı ve ventrikülo-arteryel concordans vardı. AV kapak yetersizliği oranı ve şiddeti DS ve NDS grupları arasında benzerdi. Tablo 1'de AV kapak yetersizliğine bağlı preoperatif ekokardiyografik bulguları özetlemektedir.

Tablo 1. Preoperatif ekokardiyografi ve av kapakların intraoperatif morfolojik tanımlanması.

	Down Sendromu (n=20) (%)	Non-Down Sendromu (n=10) (%)	p
Preoperatif Ekokardiyografik Bulgular			
Sol atrioventriküler kapak yetmezliği			
Düşük	4 (20)	2 (20)	1*
Orta	2 (10)	1 (10)	1*
Şiddetli	0	0	-
Sağ atrioventriküler kapak yetmezliği			
Düşük	5 (25)	1 (10)	0.633*
Orta	0	0	-
Şiddetli	0	0	-
İntraoperatif Morfolojik Tanımlama			
Displastik atrioventriküler kapak	2 (10)	1 (10)	1.*
Çift orifisli sol atrioventriküler kapak	0	1 (10)	0.333
*Eksik sağ atrioventriküler kapak	0	0	-
Eksik muralliflet	1(5)	0	1.
Kısalmiş sol atrioventriküler kapak kordaları	1(5)	1(10)	1.

*Fisherin kesin testi uygulandı.

Her iki grup arasında cerrahi onarım sırasında medyan yaş ve ağırlık, DS ve NDS grubu için sırasıyla 16.5 ay (4-72) ve 23 ay (3-48), 4.8 kg (4.2-5.5) ve 5.7 kg (4.7-9.7) idi her iki değer için sırasıyla $p = 0.640$ ve $p = 0.071$ idi ve istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Ayrıca DS' li çocuklarda kilo persantil değeri 5 den az olanlar %85, 5-25 arasında olanlar %5,25-50 arasında olanlar %10; Down sendromu olmayan çocuklarda kilo persantil değeri 5 den az olanlar %40, 5-25 arasında olanlar %20, 25-50 arasında olanlar %30 ve 50-75 arasında olanlar %10 olduğu bulundu. DS' li ve NDS grubu çocuklarda kilo persantil değerleri arasında da istatis-tiksel anlamlı fark görüldü ($p = 0.032$). Persantil değeri 5'in altında olma oranı DS'li çocuklarda NDS grubu çocuklara göre daha yüksekti.

İntraoperatif Bulgular:

Kardiyopulmoner baypas süreleri medyanı DS ve NDS grupları için sırasıyla 111.5dk (75-205) ve 113.5dk (60-180) ($p = 0.880$) idi. Aortik kros klemp süreleri DS ve NDS grupları için sırasıyla 82 dk (55-100) ve 85,5dk (50-130) idi ($p = 0.614$). DS ve NDS grupları arasında displastik AV kapak görülme oranı anlamlı bir fark yoktu (DS grubundan 20 hastanın 2'si (%10) ve NDS grubundan 10 hastanın 1'i (%10); $p = 1$). Tablo 1, iki grup arasındaki AV kapak displazisi görülme oranı ve morfolojik tanımları özetlemektedir. DS grubundaki 20 çocuktan 14'üne (%70) ve NDS grubundaki 10 çocuktan 8'ine (%80) çift yama tekniği ile komplet AVSD onarımı yapıldı.

Postoperatif Bulgular:

Ameliyattan sonraki 24 saatte, DS ve NDS grupları arasında sırasıyla arteriyel pH (7.34 (7.29-7.5) ve 7.37 (7.30-7.43), $p = 0.309$), laktat seviyeleri (1.9 mmol / L (1.2-2.8 mmol / L) ve 1.8 mmol / L (1.2-2.4 mmol / L), $p = 0.906$) arasında anlamlı fark yoktu. DS ve NDS grupları arasında inotropik gereksinimleri sırasıyla 7.55 saat (1-37) ve 2.22 saat (0-5) ($p = 0.016$) idi ve DS'li grupta inotrop gereksinimi süresi istatistiksel olarak anlamlı düzeyde fazlaydı. DS' li çocuklarda mekanik ventilasyon ihtiyacı istatistiksel olarak anlamlı düzeyde fazlaydı (sırasıyla 6.8 saat (2-37) ve 1.9 saat (1-4),

$p = 0.013$). Ancak, iki grup arasında yoğun bakım ve hastanede kalma süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu (sırasıyla 9 gün (1-37 gün) ve 4,9 gün (0-13 gün), $p = 0.166$). Postoperatif trombosit transfüzyon miktarı bakımından DS' li ve olmayan çocuklar arasında fark yoktu (sırasıyla 2,5 random trombosit süspansiyonu (0-3) ve 1,7 random trombosit süspansiyonu (0-2) $p = 0.985$).

Postoperatif Komplikasyonlar:

Her iki grupta da erken postoperatif mortalite görülmedi ve hiçbir hasta erken postoperatif dönemde mekanik dolaşım desteğine ihtiyaç duymadı. Toplamda 5 çocukta geç postoperatif mortalite görüldü (%16,6). Exitus olanların 3' ü (%15) DS' li, 2' si (%20) NDS grubundan idi. Tablo 2'de postoperatif erken dönem kardiyak ve non-kardiyak komplikasyonlar özetlendi.

Tablo 2. Postoperatif komplikasyonlar.

	Down Sendromu (n=20) (%)	Non-Down Sendromu (n=10) (%)	P
Komplikasyon			
Kardiyak			
Düşük kardiyak debi	3 (15)	1 (10)	1.*
Yoğun bakımda göğüsün açılması	1(5)	0	1.*
Kalp Yetmezliği	2(10)	1(10)	1.*
Pulmoner Hipertansiyon	1 (5)	0	1.*
Perikardiyal Efüzyon	2 (10)	1 (10)	1.*
Non-kardiyak			
Şilotoraks	1(5)	0	1.*
Hemotoraks	0	0	-
Pnömotoraks	3 (15)	1(10)	0.532*
Hidrotoraks	4 (20)	1(10)	0.640*
Akciğer enfeksiyonu	8 (40)	2 (20)	0.273†
Sepsis	1 (5)	0	1.*
Sternal yara yeri enfeksiyonu	2 (10)	0	0.540*
Üriner Sistem Enfeksiyonu	2(10)	1(10)	1.*
Komplikasyon insidansı			
Sadece Kardiyak	2	1	1.*
Sadece non-kardiyak	10	1	0.032†
Her ikisi de	3	2	1.*

*Fisherin kesin testi; † Ki-kare testi uygulandı.

Non-Kardiyak Komplikasyonlar:

DS' li çocuklarda önemli ölçüde daha yüksek kardiyak olmayan komplikasyon oranı vardı. Göğüs dreni takılması gereken pnömotoraks oranı benzer bulundu. (DS grubunda 3/20, NDS grubunda 0/10; $p = 0.532$). DS'li çocukların %20'sinde plevral sıvı görülürken, NDS grubunda %10 plevral sıvı görülmekteydi ancak aralarındaki fark istatistiksel olarak anlamsızdı ($p = 0.640$). Şilotoraks, DS grubundaki 1 hastada (%5) gelişirken NDS grubunda hiç gelişmedi. Akciğer enfeksiyonu oranı DS grubunda sayısal olarak daha yüksek olmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı değildi. (DS' de 20 çocuğun 4' ü (%20) ve NDS gruplarında 10 çocuğun 1'i (%10); $p = 0.640$). Down sendromu olmayan 10 çocuktan 3'ünde cerrahi profilaksisi için verilen antibiyotik tedavisi enfeksiyona bağlı antibiyotik tedavisi ile değiştirilirken, DS'li 20 çocuktan 12'sinde enfeksiyona bağlı antibiyotik tedavi değişiminin yapıldığı görüldü ($p = 0.121$).

Kardiyak Komplikasyonlar

İki grup arasında kardiyak komplikasyon görülme oranında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi. NDS grubundaki bir hastada, kalp tamponadına sekonder kardiyak arrestin ardından yoğun bakım ünitesinde göğsün yeniden açılması gerektiği görüldü. İnhale nitrik oksit gerektiren pulmoner hipertansiyon oranı DS'li çocukların %5'inde varken, NDS grubunda hiçbir çocukta yoktu ancak fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p = 1$). DKOS DS'li çocuklarda daha yüksek oranda görüldü (sırasıyla %16,8'e %11,4, $p = 0.6$). Erken postoperatif dönemde DS ve NDS grupları arasında genel kardiyak aritmi görülme oranında anlamlı fark yoktu. Ektopik taşikardi, yoğun bakıma kabulü takip eden 24. saatte tüm hasta popülasyonunda en yaygın aritmi idi. Ektopik taşikardi oranı iki grup arasında benzerdi sırasıyla DS' de 9'u (%40) ve NDS' de 1'i (%10); $p = 0.055$).

TARTIŞMA

Bu çalışmada, Down Sendromu olan ve Down Sendromlu olmayan komplet atriyoventriküler septal defekt (AVSD) onarımı yapılan çocukların erken postoperatif sonuçları değerlendirildi. Erken postoperatif dönemde, DS'li ve NDS grubu çocuklar arasında kardiyak komplikasyonlar açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu, ancak DS'li çocuklarda non-kardiyak komplikasyon oranı anlamlı düzeyde daha yüksekti. Komplet AVSD onarım uygulanan DS'si olan ve olmayan çocuklar arasında AV kapak displazisi oranında bir fark olmadığı görüldü. Komplet AVSD' nin erken cerrahi onarımı yapılan çocukların sonuçları önemli ölçüde iyi olduğu bilinmektedir (5, 19). Komplet AVSD'li DS hastalarında pulmoner vasküler obstrüktif hastalık, DS'siz çocuklara göre daha hızlı ilerleyebilmektedir (20). Kobayashi ve arkadaşları (21) DS'li çocuklarda cerrahi onarımın ilk 4 ayda yapılmasını savunmaktadır. Yapılan diğer çalışmalarda DS'li çocuklarda daha erken yapılan cerrahi onarımın yaşam kalitesini artırdığı ve operatif mortaliteyi azalttığı bildirilmiştir (22, 23). Komplet AVSD' nin daha erken cerrahi tedavisine yönelik bu yaklaşım birçok çalışmada da onaylanmıştır (7, 24). Prenatal ve postnatal ekokardiyografinin, DS'li olduğu kanıtlanmış veya şüphelenilen risk altındaki popülasyonlara odaklanması, DS'li hastalarda komplet AVSD' nin tanısının daha erken konulmasını sağlamıştır. Bu gerçek, muhtemelen bu hasta grubunda daha erken pulmoner hipertansiyon gelişme riski ile birleştiğinde, DS grubundaki çocukların daha erken cerrahi müdahalesine yol açmıştır. Bu çalışmada DS'li çocuklara medyan 16.5 aylıkken onarım yapıldı ve DS'li çocuklar NDS grubu çocuklara göre daha erken ancak diğer çalışmalardaki çocukların ortalama yaşlarına göre daha geç operasyona alındığı görüldü. Bu durum, prenatal tanının erken konulmasına bağlı hasta başvurusundaki gecikme ve preoperatif geçirilen akciğer enfeksiyonları nedeniyle yapılan tedavi sürelerine bağlanabilir.

Çalışmamızda DS'li ve olmayan çocuklar arasında kapak yetersizliği veya kapak displazisi oranında fark görülmediği bulundu. Al-Hay ve ark. (25) DS'li olmayan çocuklarda AV kapak displazisinin prevalansını %24 olarak oldukça yüksek tanımlamışlardır. Aynı çalışmada AV kapak displazisi düzeltildiğinde, DS'li çocuklar daha iyi sonuçlara sahip olduğu bildirilmektedir. Desai ve ark. nın (26) DS'li hastalarda %13 olarak bildirdikleri AV kapak displazisi oranı ile uyumlu olarak bu çalışmada da AV kapak displazisi oranı her iki grupta da %10 olarak bulunmuştur. Bununla birlikte bu çalışma, nispeten küçük örneklem büyüklüğüne sahiptir ve bulguları doğrulamak için yüksek katılımcılığa ya da çok merkezli araştırmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Ayrıca, bu çalışmada AV kapak işlevi açısından orta ve uzun vadeli sonuçlar değerlendirilmemiştir.

Bu çalışmada, DS ve NDS grubu hastalar arasında demografik özellikler bakımından istatistiksel olarak anlamlı fark görülmemiştir. Ancak yaş kilo persantil eğrilerine bakıldığında DS olan grupta %85' nin 5. persantilin altında olduğu (normal persantil aralığı 5-75 olarak kabul edilmektedir) bu oranın NDS grubunda %40 olduğu ve aralarında anlamlı farklılık olduğu görülmüştür. DS'li hastaların yaşına göre NDS'lere göre daha düşük kilo ile operasyona girdiği görüldü. Postoperatif dönemde bu durumun extübasyonda zorluğa ve enfeksiyona yatkınlığa neden olduğu düşünülebilir.

Bu çalışmada, Down sendromlu 20 hastadan 12'inde, Down olmayan 10 hastanın 3'ünde postoperatif çeşitli enfeksiyonlar nedeni ile cerrahi öncesi başlanan profilaktik antibiyotiklerde değişiklik yapılmıştır. Çetiner ve ark.nın (27) yaptığı çalışmada 32 down sendromlu hasta ile non-down 32 hastanın hücresel ve humoral bağışıklık sistemleri arasındaki farklılık incelenmiş ve DS'li çocuklarda NDS grubu çocuklara göre IL-4, IL-10 düzeyleri artmış, IL-6 ve TNF-alfa düzeyleri azalmış olarak bulunmuştur. Bu durum DS'li çocuklarda görülen tekrarlayan akciğer enfeksiyonunu nedenlerinden biri olarak gösterilmiştir ve istatistiksel olarak anlamlı olmasa da bizim çalışmamızda da down sendromlu bireylerde görülen akciğer enfeksiyonu oranı sayısal olarak daha fazladır.

Yapılan çalışmalarda DS uzamış mekanik ventilasyon için bağımsız risk faktörü olarak ortaya konulmuştur ve bunun neticesinde de yoğun bakım kalış süresi ile hastanede kalış süresinin uzadığı bildirilmiştir (28, 29). Bunda DS'li hastalarda pulmoner vasküler hastalık gelişiminin NDS grubuna göre daha sık olması etkilidir (30, 31). Bu durum bu çalışmadaki olgularda da görülmüştür. Downlularda ventilatöre bağlı kalış sürelerinin Down olmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı derecede uzun bulunmuş olup, literatürle uyumluluk göstermektedir. Ancak çalışmamızda yoğun bakımda kalış ve toplam yatış süresinin iki grup arasında farklı olmadığı belirlenmiştir. Down sendromlu olgularımızdaki daha uzun süreli mekanik ventilasyon desteğinin sık akciğer enfeksiyonuna bağlı pulmoner doku hasarının operasyon öncesi oluşmasına, pulmoner

arter basıncı ve pulmoner vasküler rezistans indekslerinin yüksek olmasına ayrıca bu olguların yaşa oranla düşük kilo ile operasyona alınmasına bağlı olduğunu düşünülebilir.

Bu çalışmada, postoperatif erken evrede DS'li çocuklar olmayanlara nazaran daha fazla pozitif inotrop ihtiyacı göstermiştir. İnotrop destek süresinin Down grubunda daha fazla olmasının nedeninin uzamış mekanik ventilasyonun beraberinde getirdiği komplikasyonlara bağlı akciğer enfeksiyonu ve septik tablonun oluşturduğu kalp yetmezliği tablosunun olduğu düşünülebilir.

Kater ve arkadaşlarının (32) yaptığı çalışmada DS'ye bağlı trombositopeninin nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, bu durumun, geçici miyeloproliferatif bozukluk ve akut lösemi gelişiminde de tanımlanan megakaryositik disregülasyona bağlı olduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada, Downlu çocuklardaki trombositopeniye bağlı oluşabilecek drenaj miktarı ve dren çekilme süresinde artma, trombosit transfüzyon miktarı ve eritrosit transfüzyon miktarları açısından Down olmayan grup ile arasında fark saptanmamıştır.

Daha önceki çalışmalar, DS'siz çocuklarda kardiyak postoperatif komplikasyonların daha yüksek prevalansını tanımlamıştır (5, 24, 28). Serimizde kardiyak komplikasyonlar iki grup arasında istatistiksel olarak farklı değildi. Bu çalışmada nispeten düşük hasta sayısı nedeni ile bu farklılıkların bazılarını istatistiksel olarak belirlemedi. Örneğin, DS grubunda PHT ve DKOS daha sıkı ancak istatistiksel olarak anlamlı değildi.

Bu çalışmada, komplet AVSD'nin cerrahi onarımını takiben çocuklarda erken postoperatif dönemde aritmi oranı diğer çalışmalar ile benzerdi (28-30). DS ve NDS grupları arasında aritmi oranı da benzerdi. Amira ve arkadaşları (25), çift orifisli sol atriyoventriküler kapak (DOLAVV) olan çocuklarda ektopik taşikardi (ET) prevalansının daha yüksek olduğunu öne sürmüşlerdir. Ancak çalışmamızda bu bulgu görülmedi.

Bu çalışmada kardiyak olmayan postoperatif komplikasyon oranları DS'li çocuklarda anlamlı olarak daha yüksek olduğu görüldü. Artmış kardiyak olmayan komplikasyonlar, kardiyak komplikasyon varlığıyla ilişkili değildi. Bu bulgu önceki çalışmalarla uyumludur (10, 36). DS'li hastaların her yaşta solunumsal morbidite ve mortalite prevalansının arttığı bildirilmektedir (35). DS'li çocuklarda solunum morbiditesinin artmış prevalansının olası nedeni olarak zayıf bağışıklık sistemi öne sürülmüştür (37-39). Erken postoperatif dönemde şilotoraks gelişen 1 çocuk

DS'liydi. Ancak, herhangi bir istatistiksel sonuca varmak için sayı küçüktür.

Bu çalışmada herhangi bir olguya reoperasyon uygulanmadı. Amira'nın çalışmasında, 24 olgunun reoperasyon geçirdiği, bu olguların 19'unun atriyoventriküler kapak yetmezliği, 5'inin atriyoventriküler blok sebebiyle kalıcı pacemaker implantasyonu uygulanması için operasyona alındığı bildirilmiştir (25). Çalışmada, Down olmayan olguların, Down sendromlu olgulara göre, kapak yetmezliği açısından daha avantajlı olduğu sonucuna varılmıştır ve reoperasyon için en önemli risk faktörü, displastik sol atriyoventriküler kapak olarak belirlenmiştir.

DS'nin eşlik ettiği komplet AVSD'li olgular için Guntherr ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, 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 (40). Çalışmamızda prospektif olarak incelenen 30 olgunun 5'i (%16,6) eksitus oldu. DS'li grupta mortalite oranı (4 hasta) %20 iken oran (1 hasta) %10 idi. Eksitus olan olgularda major sebepler akciğer enfeksiyonu, multiorgan yetmezliği, sepsis ve düşük kardiyak output olarak saptandı.

Bu çalışmanın bazı sınırlılıkları vardır. Çalışmanın nadir görülen bir hastalık ve grup üzerinde yapılmasından dolayı çalışmadaki hasta sayısı nispeten azdı; bu nedenle daha az sıklıkta görülen komplikasyonlarda ve sonuçlarda bazı farklılıkları belirlemek için yeterli analitik güce sahip olmayabilir. Bu sebeple daha yüksek sayıda katılımcının olduğu ya da çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Bu sınırlılıklara rağmen çalışmamız DS'li çocuklarda erken postoperatif dönemde kardiyak olmayan komplikasyon oranlarının yüksek olduğunu gösteren özgün ve literatüre katkı sunan bir çalışmadır.

Sonuç:

Bu çalışmada komplet AVSD onarımı yapılan DS'li ve DS'siz çocuklar arasında AV kapak displazisi oranında bir fark olmadığı görüldü. Klinik sonuçları benzer olmasına rağmen, DS'li çocuklarda, DS'siz çocuklara göre erken postoperatif dönemde kardiyak olmayan komplikasyon oranı anlamlı olarak daha yüksekti. Komplet AVSD nedeniyle tüm düzeltme ameliyatı yapılan DS'li çocukların, akciğer enfeksiyonuna bağlı uzamış entübasyon, uzun yoğun bakım ve hastane kalış süreleri açısından risk altında oldukları düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Spicer RL: Cardiovascular disease in Down syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31: 1331-43.
2. Rozien NJ, Patterson D. Down's Syndrome. *The Lancet* 2003; 361: 1281-9.
3. Hallide-Smith KA. Current approach to Down's Syndrome. In: Lane DSB, editor. *The Heart*. Eastbourne: Holt Rineheart and Winston Ltd 1985; 523.
4. Hoohenkerk GJ, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M et al: More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2010; 90:1554-61.
5. Okada H, Tsuboi H, Nishi K, Matsumoto N. Surgical treatment of ventricular septal defect associated with Down syndrome. *Kyobu Geka* 1993; 46: 396-8.
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. Fudge JC Jr, Li S, Jagers J et al: Congenital heart surgery outcomes in Down syndrome: Analysis of a national clinical database. *Pediatrics* 2010; 126: 315-22.
8. Tucker EM, Pyles LA, Bass JL et al: Permanent pacemaker for atrioventricular conduction block after operative repair of perimembranous ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 1196-200.
9. De Biase L, Di Ciommo V, Ballerini L et al: Prevalence of left-sided obstructive lesions in patients with atrioventricular canal without Down's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 467-9.
10. 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: 434-7.
11. Reller MD, Morris CD: Is Down syndrome a risk factor for poor outcome after repair of congenital heart defects? *J Pediatr* 1998; 132: 738-74.
12. Goldstein NA, Armfield DR, Kingsley LA et al: Postoperative complications after tonsillectomy and adenoidectomy in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 171-6.
13. Busciglio J, Yankner BA: Apoptosis and increased generation of reactive oxygen species in Down's syndrome neurons in vitro. *Nature* 1995; 378: 776-9.
14. Gulesserian T, Engidawork E, Fountoulakis M et al: Antioxidant proteins in fetal brain: Superoxide dismutase-1 (SOD-1) protein is not over expressed in fetal Down syndrome. *J Neural Transm Suppl* 2001; 61: 71-84.
15. Lindberg L, Olsson AK, Jögi P et al. How common is severe pulmonary hypertension after pediatric cardiac surgery? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 1155-63.
16. Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Circulation* 1995; 92: 2226-35.
17. Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation* 2003; 107: 996-1002.
18. Büttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: Guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999; 116: 682-7.
19. Mair DD, McGoan DC. Surgical correction of atrioventricular canal during the first year of life. *Am J Cardiol* 1977; 40: 66-9.
20. Yamaki S, Yasui H, Kado H et al. Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 398-405.
21. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; 6: 24-6.
22. Stos B, Dembour G, Ovaert C et al. Risks and benefits of cardiac surgery in Down's syndrome with congenital heart disease. *Arch Pediatr* 2004; 11: 1197-201.
23. Singh RR, Warren PS, Reece TB et al. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1598-602.
24. Giamberti A, Marino B, di Carlo D et al. Partial atrioventricular canal with congestive heart failure in the first year of life. *Surgical Option* 2003; 65: 101-15.
25. Al-Hay AA, MacNeill SJ, Yacoub M et al. Complete atrioventricular septal defect, Down syndrome, and surgical outcome: Risk factors. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 412-21.
26. Desai AR, Branco RG, Comititis GA et al. Early postoperative outcomes following surgical repair of complete atrioventricular septal defects: Is Down syndrome a risk factor? *Pediatr Crit Care Med* 2014; 15: 35-41.
27. Cetiner S, Demirhan O, Inal T. Analysis of peripheral blood T-cell subsets, natural killer cells and serum levels of cytokines in children with Down syndrome. *Int J Immunogenet* 2010; 37: 233-7.
28. 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.

29. 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.
30. Morris CD, Magilke D, Reller M. Down Syndrome affects results of surgical correction of complete atrioventricular canal. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 80-4.
31. Olguntürk R. Pediatric pulmonary hypertension and pulmonary arterial hypertension secondary to congenital heart diseases. *Anadolu Kardiyol Derg* 2010; 10: Suppl 1; 50-6.
32. 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.
33. Dodge-Khatami A, Miller OI, Anderson RH et al. Surgical substrates of postoperative junctional ectopic tachycardia in congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 624-30.
34. Batra AS, Chun DS, Johnson TR et al. A prospective analysis of the incidence and risk factors associated with junctional ectopic tachycardia following surgery for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 51-5.
35. Dodge-Khatamia A, Hegera S, Roussonb V et al. Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 745-50.
36. Bruijn M, van der Aa LB, van Rijn RR et al. High incidence of acute lung injury in children with Down syndrome. *Intensive Care Med* 2007; 33: 2179-82.
37. Bloemers BL, van Furth AM, Weijerman ME et al. Down syndrome: A novel risk factor for respiratory syncytial virus bronchiolitis: A prospective birth-cohort study. *Pediatrics* 2007; 120: 1076-81.
38. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ. Down's Syndrome, complete atrioventricular canal and pulmonary vascular obstructive disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 115-21.
39. Scholl T, Stein Z, Hansen H. Leukemia and other cancers, anomalies and infections as causes of death in Down's syndrome in the United States during 1976. *Dev Med Child Neurol* 1982; 24: 817-29.
40. 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: 754-60.

Yüksel BAŞTÜRK	0000 0002 5219 7306
Esra ERTÜRK TEKİN	0000 0001 8335 5832
Ayhan UYSAL	0000 0001 7526 5554
Atakan ATALAY	0000 0002 2527 2665
Mehmet Şah TOPÇUOĞLU	0000 0001 6848 2577
Uğurcan SAYILI	0000-0002-5925-2128