










DOI: 10.38136/jgon.950600

Kesintili aortik ark: Yasui ameliyatı sonrası yenidoğan yoğun bakım ünitesi yönetimi**Interrupted aortic arch: Neonatal intensive care unit management after Yasui Surgery**MERVE AKSUNGUR¹DİLEK DİLLİ¹İRFAN TAŞOĞLU²BAŞAK SORAN TÜRKCAN²RUMEYSA ÇİTLİ¹UTKU ARMAN ÖRÜN³HASAN AKDUMAN¹GÜLŞEN AVCIOĞLU¹GİZEM GÜNEŞ¹ Orcid ID:0000 0003 4893 2811 Orcid ID:0000-0003-2634-2562 Orcid ID:0000-0001-7714-0296 Orcid ID:0000-0002-0694-5211 Orcid ID:0000 0002 0793 6608 Orcid ID:0000-0003-4039-2902 Orcid ID:0000-0002-3101-1496 Orcid ID:0000 0002 0077 4386 Orcid ID:0000-0002-6998-0823¹ Yenidoğan Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara¹ Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Türkiye Yüksek İhtisas Kalp Damar Hastanesi, Ankara Şehir Hastanesi, Ankara¹ Çocuk Kardiyolojisi Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara**ÖZ**

Kesintili aortik ark (KAA) neonatal dönemde bulgu veren oldukça karmaşık ve yönetimi zor bir konjenital kalp hastalığıdır (KKH). Bu vakalarda, çıkan ve inen aorta arasında anatomik ve luminal kesinti vardır. KAA, geçmişte mortalitesi yüksek olan ancak günümüzde yaşam beklentisi giderek artan bir kardiyak anomali. KAA'nın tedavisi cerrahi olarak arkus tamiri yapılmasıdır. Sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) darlığının eşlik etmesi daha komplike cerrahi tekniklerin uygulanmasını gerektirir. Bu yazıda tip B KAA ve LVOT darlığı nedeniyle Yasui prosedürü uygulanan ve postoperatif 12. günden sonra yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen bir bebeğin yoğun bakım sürecinden yola çıkarak kardiyak hasta izlem ilkeleri tartışılmaktadır. Açık kalp cerrahisi yapılan bebek hastaların yönetimi konusundaki deneyimler kardiyak bakım ile ilgilenen yenidoğan hemşire ve doktor ekipleri için yararlı olması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Kesintili aortik ark, sol ventrikül çıkım yolu darlığı, Yasui ameliyatı, yenidoğan yoğun bakım, yönetim

ABSTRACT

Interrupted aortic arch (IAA) is a highly complex and difficult to manage congenital heart disease (CHD) manifesting in the neonatal period. In these cases, there is an anatomical and luminal interruption between the ascending and descending aorta. Formerly, IAA was considered to be a cardiac anomaly with high mortality, but nowadays its life expectancy is getting higher. The treatment of IAA is surgical repair of the arch. The presence of left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) requires more complicated surgical techniques. In this article, the principles of cardiac patient follow-up are discussed based on the intensive care process of a baby who underwent Yasui procedure for type type B IAA and LVOT stenosis and was followed up in the neonatal intensive care unit after the 12th postoperative day. We aim that our experiences on the management of infant patients undergoing open heart surgery might be beneficial for nurses and physicians dealing with heart care.

Keywords: Interrupted aortic arch, left ventricular outflow tract obstruction, Yasui surgery, neonatal intensive care, management

Sorumlu Yazar/ Corresponding Author: Merve Aksungur**Adres:** Hemşire, Yenidoğan Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr Sami Ulus Kadın Doğum Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara**E-mail:** merveaksungur06@gmail.com

Başvuru tarihi : 17.10.2021

Kabul tarihi : 05.03.2022

GİRİŞ

Kesintili aortik ark (KAA) tüm konjenital kalp hastalıklarının (KKH) %1.5'ini oluşturan nadir bir anomalidir. Geçmişte mortalitesi yüksek olmakla birlikte günümüzde yaşam beklentisi artmıştır (1). Tedavi edilmemiş hastalarda ortalama ölüm yaşı postnatal ilk 4-10 gün olarak bildirilmiştir (2). KAA'da, asendan ve desendan aorta arasında anatomik ve luminal kesinti vardır. Celoria-Patton (3) sınıflamasına göre tip A, B ve C olmak üzere üç tip tanımlanmıştır. Kesinti, tip A'da sol subklavian arterin distalinde, tip B'de sol arteria karotis kommunis ile sol subklavian arter arasında, tip C'de ise sol karotis kommunis ile sağ karotis kommunis arasındadır. Tip B en sık görülen formdur (1). KAA genellikle diğer kardiyovasküler sistem anomalileri ile birlikte bulunur. Posterior 'malalignment' ventriküler septal defekt (VSD) en sık eşlik eden defektir (4). Konal septumun posterior malalignment pozisyonu sol ventrikül çıkım yolu (LVOT) darlığına neden olmaktadır. LVOT darlığı ile birlikte aortik valv hipoplazisi/atrezisi de sık görülür.

İntrauterin dönemde KAA fetal dolaşımı etkilemez. Fetal kardiyak debinin sadece %10'u aortik istmus ile vücuda dağılmakta, alt ekstremité dolaşımı büyük oranda duktus arteriozus (DA) aracılığıyla sağlanmaktadır (5). Postnatal ilk günlerde duktusun daralması ile hastalar semptomatik hale gelir; vücudun alt bölümünün dolaşımı ciddi şekilde bozulur ve asidoz gelişir. Pulmoner dolaşım korunduğu için siyanoz belirgin değildir. DA intrauterin dönemde fetusun yaşamsal şantıdır ve asendan aortanın sol subklavian arteri verdiği yerin distali ile ana pulmoner arter arasındaki köprüdür.

İntravenöz (İV) prostaglandin E1 (PGE1) (Alprostadiil®) infüzyonu duktus bağımlı KKH'lerde uygulanmaktadır. PGE1'in esas etkisi DA'yı açık tutarak kateterle veya cerrahi olarak girişim yapıncaya kadar pulmoner ve/veya sistemik oksijenasyonu ve/veya perfüzyonu devam ettirmektir (6). Duktusun daralmasına neden olacağı için KKH özgün hedef saturasyona ulaşıldıktan sonra yüksek konsantrasyonda oksijen verilmesinden kaçınılmalıdır (genellikle oda havası yeterlidir).

Kesintili aortik ark'ın tedavisi cerrahidir. KAA ve LVOT darlığı birlikteliği olan vakalar geçmişte hipoplastik sol kalp sendromunun (HSKS) bir varyantı gibi değerlendirilmekteydi. Günümüzde ise ciddi LVOT darlığı grubunda sınıflandırılmakta ve Yasui prosedürü ile biventriküler tamir yapılması tercih edilmektedir (7). Yasui prosedürü, ventrikül boyutları yeterli, geniş VSD'si olan, aortik valvi hipoplastik/atretik ve arkus aortası hipoplazik/kesintili olan yenidoğanlar için geliştirilmiş bir ameliyattır. Yasui

ameliyatı sonrası postoperatif kardiyak hasta izlem ilkeleri dik-kate alınmalıdır.

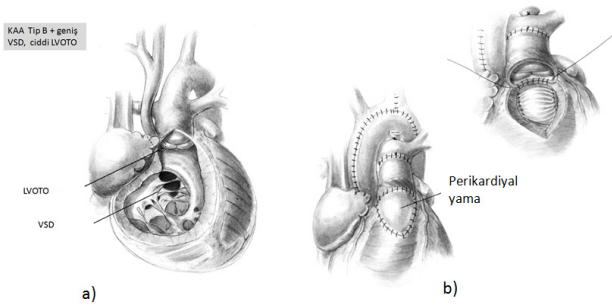
Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YYBÜ) fonksiyonlarını yitirmiş olan organ veya sistemlerin, esas neden ortadan kalkıncaya kadar desteklenmesi ve böylece bebeğin hayata tutunması hedeflenir. Kardiyak yenidoğan vakalarında kritik durumların değerlendirme ve tedavi sürecinin etkin yönetimi yenidoğan hekimi, pediatrik kardiyolog, kalp damar cerrahı ve yoğun bakım hemşirelerinden oluşan bir ekibin multidisipliner yaklaşımı ile mümkündür. Kardiyak hastalar gibi özel bilgi ve beceri gerektiren hasta gruplarına bu alanda deneyim kazanmış ekipler tarafından bakım verilmesi morbidite ve mortalitenin azalmasında önemli rol oynar. Bu makalede, tip B KAA ve ciddi LVOT darlığı tanısı ile Yasui ameliyatı yapılan ve postoperatif dönemde YYBÜ'de izlenen bir bebeğin yoğun bakım sürecinden yola çıkılarak kardiyak hasta izlem ilkeleri anlatılmaktadır.

KAA ve ciddi LVOT darlığı: Yasui ameliyatı sonrası izlem süreci

Dış merkezde 26 yaşındaki anneden 38.gebelik haftasında acil sezaryen ile 3000 gr ağırlığında doğan erkek bebek postnatal ilk saatlerde gözlenen morarma ve saturasyon (SpO2) düşüklüğü nedeniyle YYBÜ'ye yatırıldı. Anne gebeliği boyunca düzenli takibe gittiğini ancak bebeğinde kalp hastalığı olduğuna dair bilgi verilmediğini ifade etti. Kardeşte KKH öyküsü yok, anne-baba arasında 3. derece akrabalık vardı. Ekokardiyografi (EKO) sonrası atriyal septal defekt (ASD), geniş VSD ve patent DA'nın (PDA) eşlik ettiği hipoplastik aortik valv, arkus hipoplazisi, KAA (tip B), sol ventriküler hipoplazive sağ ventriküler hipertrofi saptandı (Resim 1a). Kardiyoloji konseyi kararı ile Yasui ameliyatı yapılması planlandı. Araya giren neonatalsorunlar (sepsis, hemodinamik bozulma, elektrolit dengesizliği v.b) nedeniyle operasyon ertelendi. Postnatal 34. günde Yasui prosedürü medyan sternotomi yoluyla kardiyopulmoner baypas kullanılarak yapıldı. Öncelikle PDA kapatıldı, sistemik dolaşımın sağlanması amacıyla aortun ayrılmış kısımları (asendan ve desendan aorta) uç uca anastomoz edildi, VSD ile pulmoner arter arasına bir tünel oluşturularak kanın sol ventriküler hipoplazi ve sağ pulmoner artere yönlendirilmesi sağlandı, aort ve pulmoner kökler birleştirildi, sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına kapaklı konduit anastomoz edildi (Resim 1b). Ameliyat risk skoru STAT (The Society of Thoracic Surgeons-European Association for Cardio-Thoracic Surgery; Göğüs Cerrahları Derneği-Avrupa Kardiyolo-Göğüs Cerrahisi Derneği) skor 5/kategori 5 olarak değerlendirildi (8). Yasui operasyonu ilk kez 1987'de KAA+ciddi LVOT darlığı olan 2 yenidoğanda uygulanmıştır (7). Bu ameliyat tekniği kesintili

arkın primer onarımına ek olarak Norwood prosedüründe olduğu gibi ana pulmoner arterin hipoplazik çıkan aortaya anastomozu için geliştirilmiştir (Resim 1 a-b).

Resim 1: Şematik görünüm: a) Tip B kesintili aortik ark (KAA), geniş ventriküler septal defekt (VSD) ve sol ventrikül çıkım yolu obstrüksiyonu (LVOTO) olan bir hastanın anatomik kesiti b) Yasui prosedürü: PDA kapatılması, sistemik dolaşımın sağlanması amacıyla asendan ve desendan aortanın anastomozu, VSD ile pulmoner arter arasına bir tünel oluşturularak kanın sol ventrikülden pulmoner artere yönlendirilmesi, aort ve pulmoner köklerin birleştirilmesi ve sağ ventrikül ile pulmoner arter arasına kapaklı konduit anastomoz edilmesi (Kaynak 7).

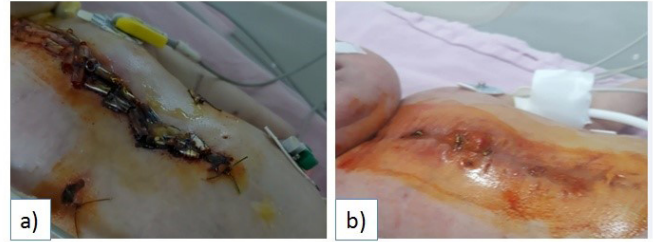


Hasta ameliyat sonrası sternumu Bogota ile kapalı halde adrenalin, milrinon, dopamin ve norepinefrin destekleri (vazoaktif inotrop skor (9); VİS:127) ile kalp damar cerrahisi yoğun bakım ünitesine alındı. İnvaziv arteriyel monitorizasyonda sistolik ve diyastolik kan basınçları (KB) gebelik haftası ve postnatal yaşa göre normal sınırlarda seyretti. Mekanik ventilatör (MV) parametreleri SpO2 (>%85) ve arteriyel kan gazı (pH >7.35, PCO2<45 mmHg) hedeflerine göre ayarlandı. Sınırdan oligüri (idrar çıkışı 1-2ml/kg/saat) ve serum kreatinin artışı (>0.5 mg/dl/gün) nedeniyle periton diyaliz kateteri yerleştirildi. Postoperatif 4. günde sternum kapatıldı, renal fonksiyonların düzelmesini takiben postoperatif 8. günde de diyaliz sonlandırıldı. İnotrop destekler kademeli olarak azaltıldı. Sternum yara yerinde pürülan akıntı görüldü; cerrahi olarak temizlendi, mediasten irriga edildi. Yara yeri ve kan kültürleri alındıktan sonra profilaktik sefazolin verilen hastanın antibiyotik spektrumu enfeksiyon hastalıkları uzman önerileri ile genişletildi (vankomisin, meropenem, kolistin).

Hasta uzun dönem yoğun bakım yönetimi için postoperatif 12. günde entübe halde, dopamin (10 mcg/kg/dk) (VİS:10) desteği ile hemodinamik olarak stabil halde YYBÜ'ye kabul edildi. Uygun nem ve sıcaklıkta küvözde MV'e alındı; arteriyel kan gazı sonuçlarına göre MV ayarları değiştirildi. Sternal insizyon bölgesinde yoğun pürülan akıntı mevcuttu. Ameliyat yeri cilt-cilt

altı enfeksiyonu düşünülerek günlük pansuman (rifocin, furacin, bactigrass, toz antibiyotik, kantaron yağı vb.) uygulandı. Yara yeri sürüntü ve periferik kan kültürleri alındı. Sistemik geniş spektrumlu antibiyotiklere devam edildi. Pürülan akıntı günler içinde azaldı, aralıklı debridman yapıldı, kendiliğinden açılan sütürler tekrar atıldı. Sürüntü kültürlerinde üreme olmadı. Yaklaşık 20-25 günlük yara bakımı sonucunda sternal enfeksiyon tamamen iyileşti (Resim 2a-b).

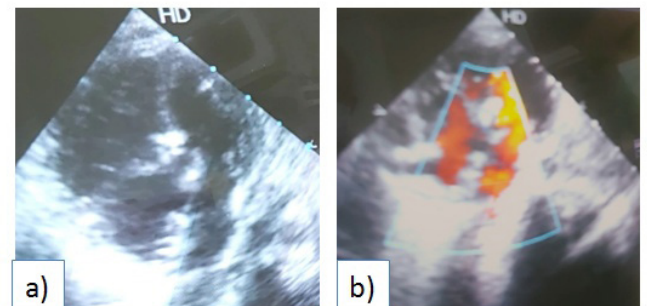
Resim 2: a) Sternal insizyon bölgesinde yoğun pürülan akıntı; sternal yara enfeksiyonu b) Tedavinin 25. gününde, belirgin iyileşme görülmektedir. (Resimler için aileden yazılı izin alınmıştır)



Yoğun bakıma yatış sonrası yapılan ilk EKO'da interatriyal septumda (İAS) yama (rezidü geçiş yok) ve rezidü VSD olduğu, neoortanın sol ventriküle tünel ile yönlendirildiği, inen aortada türbülant akım olmakla birlikte belirgin darlık olmadığı (maksimum 14 mmHg gradyent), sağ ventrikül çıkışındaki konduit üzerinde 2. derece yetmezlik olduğu, minimal triküspit yetmezliği (velosite: 2.1 m/sn, TY 1. derece) dışında kardiyak fonksiyonların iyi olduğu bildirildi. Kraniyel ultrasonografide (USG) evre 2 intra-ventriküler kanama, renal USG'de bilateral parankim ekonda artış görüntüledi. Kardiyak lezyon tipinin konotrunkal anomali olması nedeniyle genetik inceleme yapıldı; karyotip 46,XY olarak raporlandı, 22q11.2 delesyonu (DiGeorge) saptanmadı.

Postoperatif 20. gün yapılan kontrol EKO'da konduit distalinde hafif darlık ve konduit kapak üzerinde minimal yetmezlik saptandı (Resim 3 a ve b).

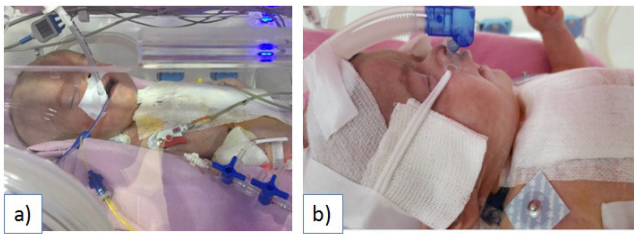
Resim 3: Postoperatif 20. gün EKO: a) Konduit distalinde hafif darlık ve konduit kapak üzerinde minimal yetmezlik b) Renkli (cw) Doppler görüntüsü



Konjestif kalp yetersizliğine yönelik diüretik (furosemid, aldaktazid) ve anjiyotensin konvertan enzim (ACE) inhibitörleri kullanıldı. İnotrop destek tedavileri klinik bulgular ve hemodinamik parametreler (kalp tepe atımı (KTA), KB trendi, SpO₂, arteryel kan gazı, EKO bulguları vb.) dikkate alınarak yenidoğan, kardiyoloji ve kalp damar cerrahisi uzmanları önerilerine göre düzenlendi.

İntravenöz (İV) sıvı tedavileri aldığı-çıkardığı sıvı miktarı ve elektrolit düzeylerine göre ayarlandı. Tam enteral beslenme tolere edilinceye kadar minimal enteral beslenme (10-20 ml/kg/gün) (anne sütü/formül mama) ile birlikte total parenteral nütrisyon (TPN) uygulandı. Beslenme toleransını artırmak ve gastrointestinal sistemde (GİS) patojen kolonizasyonu engellemek amacıyla probiyotikler verildi. MV parametreleri kademeli olarak azaltıldı, postoperatif 25.gün nazal SIMV'ye alındı (Resim 4 a-b).

Resim 4: Postoperatif izlem a) Mekanik ventilatörde b) Nazal SIMV'de.(Resimler için aileden yazılı izin alınmıştır)



Postnatal 3. aydan sonra solunum destek ihtiyacı arttı (VİS:55) ve tekrar entübe edilerek MV'ye bağlandı. EKO ile fonksiyonel olarak değerlendirildi. Pulmoner vasküler hastalık, pulmoner hipertansiyon, pulmoner arter proksimalinde darlık saptandı. Kardiyak destek için dobutamin ve milrinon (VİS:15) başlandı. Pulmoner hipertansiyona yönelik sildenafil ve bosentan eklendi. Sağ kalp yetersizliğine bağlı karaciğer fonksiyonları bozuldu, batında asit gelişti. Steril şartlarda aralıklı olarak parasentez yapıldı. İşlem sonrası hipotansiyon takibi yapıldı; gerektiğinde serum fizyolojik (SF) yükleme (10-20 ml/kg), taze donmuş plazma (TDP), albümin ve trombosit infüzyonları uygulandı. Karaciğer fonksiyonlarını düzeltmek amacıyla N-asetilsistein, K-vitamini ve TDP desteği verildi. TPN uygulamalarında dallı zincirli aminoasitlerden zengin aminoasit solüsyonları ve omega-3 içeren lipid solüsyonları (SMOF lipid, Omegaven) tercih edildi. GİS toleransına göre enteral beslenme antireflü ve orta zincirli yağ asitleri (MCT) içeren formül mamalar ile yapılmaya devam edildi.

Postoperatif 3. aydan sonra stereotipik hareketler ve myoklonik atımlar şeklinde konvülsiyonlar gözlemlendi. Elektroensefalografide (EEG) epileptik aktivite saptandı, antikonvülsif tedaviler

(levitirasetam, fenitoin, midazolam) nöroloji bölümü ile birlikte düzenlendi. Kontrol kraniyel USG'de geçirilmiş kanamaya sekonder hidrosefali raporlandı; bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntülemeleri (MRG) yapıldı. Beyin cerrahisi bölümü ile konsülte edildi; girişim düşünülmediği bildirilerek izlem önerildi.

Solunum eforu ve arteryel kan gazı parametrelerine göre hasta aralıklı olarak ekstübe veya entübe olarak izlendi; Nazal SIMV, nazal CPAP, nazal HFO ve MV-SIMV modları kullanıldı (Resim 4 a-b). Ekstübasyon başarısını artırmak amacıyla İV steroid kürleri, aminofilin, kafein, inhale adrenalin, steroid ve salbutamol verildi. Nazal kanül kaynaklı septum deformasyonunu önlemek için burun septumu epitelizan kremlerle korundu. Burun mukozası bakımı nazal nemlendiricilerle yapıldı. Konjonktivit tedavisinde aminoglikozid içeren göz damlaları ve pomadlar kullanıldı.

Ağrı-ajitasyon yönetiminde farmakolojik ve non-farmakolojik metotlardan yararlanıldı. Ağrıyı değerlendirmede N-pass ağrı ölçeği kullanıldı (10). Sedatif ve/veya analjezik olarak parasetamol, fentanil, remifentanil ve midazolam tercih edildi. Non-farmakolojik yöntemlerden emzik, kundaklama, klasik müzik dinletisi, ışıkları ve gürültüyü azaltma, masaj ve oral sükröz uygulamalarından yararlanıldı. Hemşire gözetimi altında anne ile ten tene temas sağlanarak bebeğin gelişimi desteklendi.

Aralıklı sepsis atakları gelişen hastanın antibiyotik tedavileri klinik bulgular, akut faz reaktanları ve kültür sonuçları ile enfeksiyon hastalıkları uzmanı konsültanlığında düzenlendi. Kan kültürlerinde Pseudomonas aeruginosa, Enterococcus faecalis ve Serratia liquefaciens üremeleri oldu. Postnatal 70.gün (üniteye kabulünden yaklaşık 2 ay sonra) saptanan perianal karbapenem dirençli klebsiella (KPC) ve acinetobacter kolonizasyonları nedeniyle temas izolasyonu önlemleri artırıldı. Dirençli ateşi olan ve akut faz reaktanı artışı saptanan hastanın EKO'sunda konduit üzerinde vejetasyon görüldü, endokardit düşünüldü; antibiyotik spektrumu genişletildi (vankomisin, meropenem, kolistin, ambisom). Tedaviden 4 hafta sonra vejetasyon görüntüsü kayboldu. Tekrarlayan sepsis atakları olması nedeniyle immünojenoloji bölümü ile konsülte edildi; immunglobulin G ve T lenfosit düzeylerinde hafif düşüklük saptandı. İV immunglobulin (İVİG) (4 hafta arayla 2 kez 0.5 g/kg) verildi.

Hastanın hemodinamisinin bozulduğu (VİS:>15), batın distansiyonu ve GİS intoleransı geliştiği dönemlerde enteral beslenmeye ara verildi, orogastrik dekompresyona alındı, proton pompa inhibitörü başlandı ve beslenme TPN ile desteklendi.

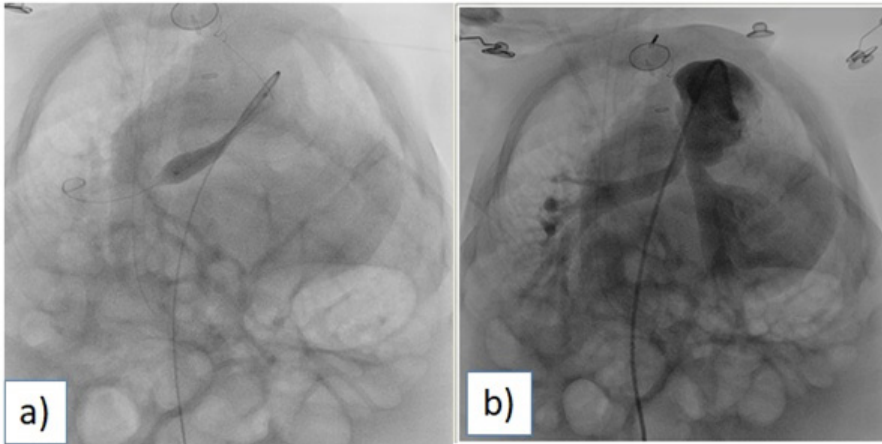
Antibiyotik, sıvı, TPN ve inotrop tedavilerinin etkin uygulanabil-

mesi için santral (juguler, femoral vb.) kateterler kullanıldı. Kateter bakımı steril olarak yapıldı, kateter açıklığını korumak amacıyla 0.5 ÜÜ/kg/saat heparin infüzyonu verildi. Kateter ilişkili komplikasyonlar açısından yakın izlem yapıldı. Yatışının 3. ayında hastanın sağ femoral kateterinden asit karakterinde sıvı geldiği gözlemlendi. Eş zamanlı olarak batın distansiyonu artan hastada kateterin karın boşluğuna invaze olduğu anlaşıldı ve çıkarıldı.

Postoperatif 4. ayda, uzun süreli yatış, sedasyon ve hemodinamik bozukluğa bağlı oksipital bölgede basınç ülseri gelişti; günlük yara bakımı (rifocin, furacin, bactigras yara örtüsü) ve aralıklı debridman yapıldı. Baş altına simit şeklinde yumuşak destek yapılarak ve saatlik pozisyon değişikliği uygulaması ile bası yeri korundu. Lenfatik dolaşımın artırılması, ödemin engellenmesi için kontrollü aralıklı pozisyon değişikliği yapıldı. Fizyoterapist tarafından günlük pasif egzersiz ve masaj terapileri uygulandı. Fizyoterapi sırasında klasik müzik dinletildi, masaj için bebek yağı, zeytinyağı ve kantaron yağı gibi ürünler kullanıldı. Vibratörle (elektrikli diş fırçası) solunum fizyoterapisi yapıldı. Bu uygulamalar sırasında bebeğin ajitasyonunun azaldığı ve rahatlattığı gözlemlendi.

İzlemde supraventriküler taşikardi (SVT) atakları gelişti. Akut dönemde adenozin (50-100 mcg/kg) ve amiodaron verildi. Holter testi sonuçlarına göre propranolol ve remifenon başlandı; SVT atakları kontrol altına alındı. Postoperatif 5. aydan sonra sağ kalp yetersizliği bulguları arttı; EKO'da konduit distalinde darlık, konduit kapak üzerinde 2. derece yetmezlik (velosite: 2.2 m/sn) ve sağ pulmoner arterde gradyent artışı (45 mmHg) görüldü; kateterizasyon planlandı. Anjiyografide basınçlar: sağ ventrikül 75/11 mmHg, ana pulmoner arter 68/13 (38) mmHg, sağ pulmoner arter 41/17 (26) mmHg, sol pulmoner arter 75/24 (42) mmHg idi. Sağ pulmoner arter proksimaline yapılan balon anjiyoplasti işlemi sonrasında basınçlar: sağ ventrikül 75/8 mmHg, sağ pulmoner arter 44/26 (26) mmHg, çıkan aorta 103/54 (77) mmHg, inen aorta 106/55 (76) mmHg ölçüldü. İşlem öncesi 27 mmHg olan gradyent işlem sonrası 24 mmHg olarak hesaplandı.

Resim 5 a-b:Anjiyografi görüntüsü; postoperatif 5. ayda sağ pulmoner arter proksimaline anjiyoplasti.



Postoperatif 6. ayında olan, çoklu ekstübasyon denemelerini tolere edemeyen hastaya trakeostomi açılmasına karar verildi. Aileden yazılı onam alındıktan sonra kulak burun boğaz uzmanı tarafından yatak başı trakeostomi açıldı, trakea çapına en uygun kanül yerleştirildi. Trakeostomi kanülünün kenarlarındaki ipler sabitleştirildi. Hastanın solunum paterni, akciğer sesleri değerlendirildi. Arteriyel kan gazı kontrolü yapıldı, stoma bölgesi kanama ve akıntı yönünden takip edildi. Trakeostomi işlemi sonrası epitelizeşyon gelişene kadar (yaklaşık 5 gün) kanül değiştirilmeden yerinde bırakıldı. Günde 3 kez trakeostomi bakımı yapıldı; steril olarak aspirasyon yapılarak hava yolu açıklığı sağlandı. Tıkanıklık belirtileri (desaturasyon, solunum destek ihtiyacında artış, oskültasyonla akciğer seslerinde azalma vb.) gözlemlendiğinde kanül değiştirildi.

Postoperatif 6,5. ayda yapılan EKO'da yerleştirilen konduitin sağ ventrikül alanını ve çıkım yolunu daralttığı ve buna bağlı sağ kalp yetersizliği bulgularının arttığı düşünülerek cerrahi revizyon önerildi. Kalp damar cerrahisi tarafından re-operasyon planlandı ancak hasta sepsis ve hemodinamik instabilite nedeniyle ameliyata verilemedi.

Hastaya, yoğun bakımda kaldığı süre boyunca; ağrı, ajitasyon, anemi, kanama, aspirasyon riski, kardiyorespiratuvar yetersizlik, hemodinamik denge bozukluğu, kateter komplikasyonları, trakeostomi kanülü tıkanıklığı, enfeksiyon, beslenme örüntüsünde yetersizlik, deri bütünlüğünde bozulma ve basınç ülseri gibi sorunlara yönelik bireyselleştirilmiş gelişimsel ve medikal bakım uygulandı (Tablo 1).

Tablo 1: Açık kalp cerrahisi yapılan bebeklerde hemşirelik bakım planı (11)

TANI	AMAÇ	GİRİŞİMLER
Kalp yetersizliği riski	Ameliyat sonrası kalp yetersizliği bulgularını tanıma ve önleme	<p>*Devamlı SpO₂, KTA ve KB monitorizasyonu yapılacak, ani değişikliklere karşı dikkatli olunacak</p> <p>*Periferal perfüzyonu değerlendirmek için nabız, deri rengi, kapiller dolum süresi gözlemlenecek</p> <p>*Kalp yetersizliğine yönelik kullanılan ilaçların etki ve yan etkileri bilinecek</p> <p>*Aldığı-çıkarıldığı sıvı dengesi takip edilecek</p> <p>*Drenlerden gelen sıvıların miktarı ve niteliği kaydedilecek</p>
Ventilatör ilişkili pnömoni riski	Solunum hızı: 20-60 dk SpO ₂ : %85-95 arasında olması	<p>*Hasta boynu nötr pozisyonda, baş 30° yükseklikte ve ekstansiyondan kaçınılacak</p> <p>*Aspirasyon pnömonisinin önlenmesi amacıyla oral sekresyonlar sık aralıklarla aspire edilecek</p> <p>*ETT içi aspirasyonlarda kateterin boyu orofarenksi geçmeyecek</p> <p>*Hasta günlük olarak ventilasyon gereksinimi ve ekstübasyon olasılığı açısından değerlendirilecek</p>
İmmün yetmezlik, çoklu invaziv girişimler, yetersiz beslenme, cilt bütünlüğünün bozulması, ameliyat yara yerinde enfeksiyon riski	Enfeksiyon gelişmemesi	<p>*Bütün girişimsel ve cerrahi işlemlerde aseptik teknikler kullanılacak</p> <p>*İşlem öncesi ve sonrası el yıkama-eldiven kullanmaya dikkat edilecek</p> <p>*Ateş takibi yapılacak</p> <p>*Ameliyat bölgesi temiz ve kuru tutulacak</p> <p>*Cilt bütünlüğünün korunmasına dikkat edilecek</p>
Operasyon, kalp yetersizliği ve GİS intoleransına bağlı yetersiz beslenme riski	Yeterli kilo alımı ve büyüme-gelişmeyi sağlamak	<p>*Günlük kilo, haftalık baş çevresi ve boy takibi yapılacak</p> <p>*Aldığı-çıkarıldığı takibi yapılacak</p> <p>*Enteral beslenmeye geçene kadar parenteral beslenme sağlanacak</p> <p>*Enteral beslenmede anne sütü alması desteklenecek</p> <p>*Her 3 saatte bir –tolere edilirse- beslenme miktarı artırılabilecek</p> <p>*Minimal enteral beslenme desteklenecek</p> <p>*Probiyotik ürün verilmesi düşünülecek</p>
Katetere bağlı direkt veya indirekt komplikasyon gelişme riski	Kateter ilişkili komplikasyonları önlemek	<p>*Kateter aseptik koşullarda takılacak</p> <p>*Kateterden ilaç/sıvı uygulaması işlemlerinde steril uygulamaya dikkat edilecek</p> <p>*Her uygulama öncesi kateter açıklığı, kateter etrafında hipe-remi, sızıntı, kanama vb. kontrol edilecek</p> <p>*Kateterden ilaç uygulamalarında ilaç etkileşimleri göz önünde bulundurulacak</p>

Trakeostomi kanülünün yerinden çıkması ve tıkanma riski	Trakeostomi kanülü aracılığıyla hava yolu açıklığı sağlanacak	<p>*Trakeostomi kanülü sağ ve sol işaretli ipler aracılığıyla sabit tutulacak</p> <p>*Günde 3 kez trakeostomi bakımı yapılacaktır</p> <p>*Aspirasyonlar steril olarak yapılarak hava yolu açıklığı sağlanacaktır.</p> <p>*Tıkanıklık belirtileri değerlendirilecek</p>
Postoperatif/invaziv girişimsel ağrı ilişkili huzursuzluk/ajitasyon	Ağrıyı minimum seviyeye indirip bebeği sakinleştirmek	<p>*Bebeğe uygun ağrı yöntemi stratejileri geliştirilecek</p> <p>*Bebeği huzursuz eden girişimler birlikte uygulanacaktır</p> <p>*Yüksek ses, ışık ve sarsıcı hareketlerden uzak tutulacaktır</p> <p>*Ağrılı işlemlerde öncesi ve sonrası dinlenme periyodları planlanacaktır</p> <p>*Gerektiğinde farmakolojik veya non-farmakolojik girişimlerle bebek sakinleştirilecek</p>
Uzun süreli yatışa bağlı eklem kısıtlılığı ve bası yarası gelişme riski	Eklem kontraktürü ve basınç ülserleri gelişmesini önlemek	<p>*Pasif egzersiz; fizyoterapi, masaj vb. uygulamalardan yararlanılacaktır</p> <p>*Saat başı pozisyon değişikliği yapılacaktır</p> <p>*Bası yarası gelişme riski yüksek olan vücut bölgeleri yumuşak destek materyalleri ile desteklenecektir</p> <p>*Bası yarası gelişmesi halinde erken müdahale yapılması sağlanacaktır</p>

ETT: Endotrakeal tüp, GİS: Gastrointestinal sistem, KB: Kan basıncı, KTA: Kalp tepe atımı, SpO₂: Nabız oksimetre oksijen saturasyonu

Multidisipliner olarak yürütülen tüm destek tedavilere rağmen hasta postnatal 8. ayında sepsis, çoklu organ yetmezliği ve kardiyopulmoner arrest nedeniyle kaybedildi.

TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıkları tüm canlı doğumların yaklaşık olarak %0,8-1'inde görülmekte, tanı ve tedavideki tüm ilerlemelemlere rağmen hala çocuklarda ölüme yol açan malformasyonlar arasında ilk sıralarda yer almaktadır (12,13). Kritik KKH'lerde prenatal tanı çok önemlidir. Ülkemizde prenatal tanı oranı yaklaşık %20-30 civarındadır (14). Prenatal tanı almayan vakalara doğumdan sonra nabız oksimetre taraması ile tanı konulabilir. Bu tarama testi ile SpO₂ düzeyi %95'in altında veya pre-postduktal SpO₂ farkı %3'ün üstünde olan hiçbir bebeğin tanı almadan taburcu edilmemesi hedeflenmektedir (14). KAA gibi bazı kritik KKH'lerde saturasyon düşüklüğü, siyanoz ve emme bozukluğu gibi klinik bulgular 24. saatten önce ortaya

çıkabilir. Bizim olgumuzda prenatal tanı yoktu; postnatal erken dönemde siyanoz gelişmesi nedeniyle yapılan EKO ile tanı konulmuştu.

Kesintili aortik ark vakalarında ameliyat hasta klinik, metabolik ve hemodinamik olarak stabil olduktan sonra erken dönemde (genellikle postnatal ilk haftalarda) yapılmalıdır. Preoperatif yoğun bakım izlemi sürecinde vital bulgular yakın monitorize edilmeli, KB ve SpO₂ ölçümleri preduktal (sağ el) ve postduktal (ayak) yapılmalı, sıvı-elektrolit dengesi sağlanmalı, böbrek ve karaciğer fonksiyonları düzeltilmeli, varsa sepsis tedavi edilmelidir (15). Hastamızda araya giren sepsis ve hemodinamik bozukluk nedeniyle ameliyat postnatal 34. günde yapılmıştı.

Kesintili aortik ark anomalisinin tedavisinde birçok cerrahi seçenek mevcuttur. Yenidoğan döneminde tek aşamalı direkt ark

anastomozu ve VSD kapatılması tercih edilmektedir. LVOT darlığının eşlik ettiği vakalarda Norwood ve Yasui gibi daha komplike cerrahi prosedürlerin uygulanması gerekir (7). Ameliyat genellikle median sternotomi ile yapılmakta, hasta kalp-akciğer makinesine bağlanarak (açık kalp cerrahisi) hipotermi uygulanmaktadır. Yakın kızılötesi spektroskopi (NIRS) monitorizasyonu ile selektif serebral perfüzyon yapılması giderek daha fazla tercih edilmektedir (16). Hastamızda KAA'a eşlik eden geniş VSD ve LVOT darlığı olması nedeniyle açık kalp cerrahisi ile Yasui prosedürü uygulandı. İntraoperatif NIRS monitorizasyonu yapıldı.

Açık kalp cerrahisi uygulanan hastalarda postoperatif ilk günlerde genellikle sternum açık bırakılmaktadır. İnotrop/vazopressör ilaç seçimi hastanın hemodinamisine göre bireyselleştirilmelidir (17). Kardiyak cerrahi sonrası STAT skorlarının ve ilk 72 saatte VİS skorunun yüksek olması kötü prognozla ilişkilendirilmiştir (8,9). Hastanın entübe halde olması nedeniyle MV'de izleme devam edilmelidir. Saturasyon, KB, sıvı-elektrolit dengesi ve aldığı-çıkardığı sıvı takibi saatlik olarak yapılmalıdır. Arteriyel kanül aracılığıyla invaziv KB monitorizasyonu tercih edilmelidir. NIRS ile doku oksijenasyonu izlemi hemodinamik denge yönetiminde değerlidir. Santral kateterlerin, toraks tüplerinin, drenlerin ve sondaların yerleşim yerleri ve drenaj miktarları kaydedilmelidir. EKO ile kardiyak fonksiyonlar değerlendirilmeli, rezidü hemodinamik lezyon araştırılmalıdır. Hastamızda STAT risk skoru (5/5) ve erken postoperatif VİS skoru (VİS:127) oldukça yüksekti.

Postoperatif ilk günlerde aort anastomoz yerinden kanama olması önemli bir komplikasyondur. Preoperatif asidoz, yüksek KB ve dokunun frajilitesi kanama riski artırır. Hemostatik ilaçlar ve uygun kan ürünleri ile hemostaz sağlanmalıdır. KAA tamiri sırasında yakın komşuluk nedeniyle hem laringeal hem de frenik sinir hasarı riski vardır. Vakaların %17'sinde renal hasara bağlı periton diyalizi gerektiği bildirilmiştir (18). Burada sunulan vaka postoperatif erken dönemde kalp damar cerrahisi yoğun bakım ünitesinde izlenmiş, sternum postoperatif 4. gün kapatılmış, renal yetmezlik nedeniyle periton diyalizi uygulanmış, inotrop destekleri azaltıldıktan ve hasta hemodinamik açıdan stabil olduktan sonra postoperatif 12. günde YYBÜ'ye transfer edilmiştir.

Uzun dönemde, KAA'ya eşlik eden LVOT darlığı derecesi değişken olduğu için cerrahi yönetimi de vakaya göre değişmektedir. Anastomoz bölgesinde darlık, kondüit üzerinde yetmezlik, aort stenozu ve/veya pulmoner stenoz gelişmesi açısından hastalar EKO ile aralıklı olarak değerlendirilmelidir. Hastamızın

EKO incelemelerinde arkus aortada anlamlı darlık görülmedi, postoperatif 5. aydan sonra kondüit üzerinde yetmezlik ve pulmoner stenoz gelişti. Anjiyografi ile pulmoner artere anjiyoplasti yapıldı (Resim 5 a-b).

Yoğun bakımda yatan hastalar yapılan cerrahi müdahaleler ve çoklu invaziv girişimlerden dolayı enfeksiyona yatkındır. Uzun süreli MV gereksinimi, yoğun bakım yatış süresinin uzaması, kolonize hastalarla temas riskinin artması, cilt bütünlüğünün bozulması ve altta yatan immün yetmezlik sepsis ve enfeksiyon riskini artırmaktadır. DiGeorge sendromuna eşlik eden konotrunkal anomali vakalarında immün yetmezlik ve sepsis riski yüksektir (1). Probiyotiklerin siyanotik KKH'lerde patojen kolonizasyonu önleyerek sepsis riskini azaltabileceği ileri sürülmektedir (19). Neonatal sepsis tedavisinde İVİG'in rutin kullanımı önerilmemekte, immünglobulin düzeylerinde düşüklük varsa verilebileceği belirtilmektedir (20). Bu nedenlerle hastamızın yoğun bakım izlem sürecinde girişimlerin steril yapılmasına, el hijyenine ve izolasyon önlemlerine özen gösterildi. DiGeorge sekansı (22q11.2 delesyonu) saptanmadı. Tekrarlayan sepsis atakları nedeniyle yapılan immünolojik incelemelerde immünglobulin G ve T lenfosit düzeylerinde hafif düşüklük saptandığı için İVİG verildi. Enfeksiyon yönetiminde geniş spektrumlu antibiyotikler ve probiyotikler kullanıldı.

Entübe izlenen hastalarda solunum mekaniklerindeki değişikliklerin hemodinamik denge üzerine önemli etkileri vardır. En uygun MV ayarları her hastanın fizyolojisine göre bireyselleştirilmelidir. Hastamızda SpO2 düzeyi >%85, PCO2<45mmHg olacak şekilde ayarlamalar yapıldı. Bu amaçla solunum yolu açıklığı sağlandı, ETT'de tıkanıklık düşünüldüğünde steril şekilde aspirasyon yapıldı veya tüp değiştirildi.

Postoperatif dönemde hasta hemodinamik olarak stabilse erken dönemde orogastrik sonda ile -tercihen anne sütü ile- enteral -enteral beslenme başlanmalıdır. Bu hastalarda, uzun süreli MV, sedasyon ve sepsis gibi nedenlerle emme-yutma koordinasyonu bozukluğu, GİS intoleransı ve reflü riski yüksektir (19). Hastamızda anne sütü verilmesi önceliğimiz olmakla birlikte GİS intoleransı varlığında antireflü özel mamalar kullanıldı. Hem kardiyopulmoner destek hem de reflü ilişkili aspirasyon riskini azaltmak amacıyla hasta küvöz içinde baş yukarıda olacak şekilde 30 derece eğimli yatırıldı.

Yenidoğanlar ağrıyı ifade edemedikleri için ağrı yönetimi açısından yüksek risk altındadırlar. Dolayısıyla yenidoğanlarda ağrının önlenmesi ve yönetimi oldukça önemlidir. Ağrı yönetimindeki non-farmakolojik uygulamalar, hemşirelerin bağımsız rollerini kolaylıkla yerine getirebildiği bir alandır (10). Birey-

selleştirilmiş gelişimsel bakım, yenidoğanın büyüme gelişmesini olumlu yönde etkileyen ve ailenin bakıma dahil olmasını destekleyen evrensel bir yaklaşımdır. Hastanın nörolojik ve duyuşal yönden desteklenmesi, yaşadığı stres ve ağrıyı azaltmak için çevresel olumsuz faktörlerin elimine edilmesi ve aile merkezli bakım uygulanması gerekir. Hastamızda ağrıyı azaltmak için farmakolojik ve non-farmakolojik yöntemler uygulandı. Ağrıyı değerlendirmede N-pass ağrı ölçeği kullanıldı (10,15). Ünite de gürültü, yüksek ışık, fazla dokunma gibi faktörleri en aza indirgeyip uygun pozisyon verme, emzik, kanguru bakımı, anne-bebek teması gibi gelişimsel bakım öğeleri benimsendi. Özellikle fizyoterapi, müzikli oyuncak ve klasik müzik dinletisi, ve masaj esnasında bebeğin rahatladığı gözlemlendi.

Bilinmektedir ki, KKH'lerde başarılı bir operasyonun ardından tecrübeli, eğitimli ve özverili bir ekip ile postoperatif bakım sürecinin doğru planlanması sağ kalım oranını olumlu etkilemektedir. Yasui prosedürü oldukça kompleks bir açık kalp cerrahisidir. İzlemede ortaya çıkan komplikasyonların multidisipliner olarak değerlendirilmesi ve yönetilmesi gerekir. Bu olgu aracılığı ile, postoperatif kardiyak hasta izleminde bireysel bakım kadar kriz yönetiminin de sürece etkileri aktarılmıştır. Açık kalp cerrahisi sonrası hasta yönetimi konusundaki deneyimlerin kardiyak bakım ile ilgilenen yenidoğan hemşire ve doktor ekipleri için yararlı olabileceği düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1-Varghese R, Saheed SB, Omoregbee B, Ninan B, Pavithran S, Kothandam S. Surgical Repair of Interrupted Aortic Arch and Interrupted Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg*. 2015 Dec;100(6):e139-40

2-Van Praagh R, Bernhard W, Rosenthal A, et al: Interrupted aortic arch: surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971; 27:200.

3-Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *American heart journal*. 1959 Sep 1;58(3):407-13. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13808756>

4-McCrindle BW, Tchervenkov CI, Konstantinov IE, Williams WG, Neirotti RA, Jacobs ML, Blackstone EH, Congenital Heart Surgeons Society. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: a Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129:343-350.

5-Rudolph AM. The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease. *Circulation* 1970;41:343-359.-- Yasui H, Kado H, Nakano E, et al: Primary

repair of interrupted aortic arch and severe aortic stenosis in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93:539-545.

6-Chamberlin M, Lozynski J. To Go Against Nature: Manipulating the Neonatal Ductus Arteriosus with Prostaglandin. *Newborn and Infant Nursing Reviews*. 2006; 6 (3): 158–162.

7-Kanter KR. Operative Techniques in thoracic and cardiovascular surgery. *Congenital Surgery*. 2010; 15 (3): 206-222. doi:10.1053/j.optechstcvs.2010.08.001

8-Backer CL, Tweddell JS. Invited Commentary: Updating an Empirically Based Tool for Analyzing Congenital Heart Surgery Mortality: STAT 2020. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2021 Mar;12(2):282-283.

9-Gaies MG, Jeffries HE, Niebler RA, Pasquali SK, Donohue JE, Yu S, Gall C, Rice TB, Thiagarajan RR. Vasoactive-inotropic score is associated with outcome after infant cardiac surgery: an analysis from the Pediatric Cardiac Critical Care Consortium and Virtual PICU System Registries. *Pediatr Crit Care Med*. 2014 Jul;15(6):529-37.

10-Çelebioğlu A, Polat S (2004) Yenidoğanda ağrı değerlendirmesi, *Sendrom Tıp Dergisi*, 16(4):99-101

11-Cavalcante AM, Brunori EH, Lopes CT, Silva AB, Herdman TH. Nursing diagnoses and interventions for a child after cardiac surgery in an intensive care unit. *Rev Bras Enferm*. 2015 Jan-Feb;68(1):155-60.

12-Ailes EC, Gilboa SM, Honein MA, Oster ME. Estimated number of infants detected and missed by critical congenital heart defect screening. *Pediatrics*. 2015 Jun;135(6):1000-8.

13-Dilli D, Köse MR, Gündüz RC, Özbaş S, Tezel B, Okumuş N. Recent declines in infant and neonatal mortality in turkey from 2007 to 2012: impact of improvements in health policies. *Cent Eur j Public Health* 2016; 24 (1): 52–57

14-Dilli D, Doğan V, Özyurt BM, Özyurt A, Hakan N, Bozabalı S, Caner İ, Olgun H, Koç M, Taşoğlu İ, Karademir S, Zenciroğlu A. Should we start a nationwide screening program for critical congenital heart disease in Turkey? A pilot study on four centres with different altitudes. Predictive Value of Vasoactive-inotropic Score for Mortality in Newborns Undergoing Cardiac Surgery. *Cardiol Young*. 2019 Apr;29(4):475-480.

15-Varal İG, Köksal N, Özkan H, Bostan Ö, Sığınak İŞ, Bağcı O ve ark. Yenidoğan yoğun bakım ünitemizde izlenen konjenital kalp hastalıkları: sıklığı, risk faktörleri ve prognozu. *J Curr Pediatr* 2015; (13):159-64.

16-Cheng HH, Ferradal SL, Vyas R, Wigmore D, McDavitt E, Soul JS, Franceschini MA, Newburger JW, Grant PE. Abnor-

malities in cerebral hemodynamics and changes with surgical intervention in neonates with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020 May;159(5):2012-2021.

17-McNamara PJ, Barker P, Jain A, Lai WW. Towards use of POCUS to evaluate hemodynamics in critically ill neonates: caution before adoption in this population. *Crit Care.* 2021 Mar 3;25(1):92. doi: 10.1186/s13054-020-03394-4.

18-Jang WS, Kim WH, Choi K, Nam J, Jung JC, Kwon BS, Kim GB, Kang HG, Lee JR, Kim YJ. Incidence, risk factors and clinical outcomes for acute kidney injury after aortic arch repair in paediatric patients *Eur J Cardiothorac Surg* 2014;45:e208-14.

19-Dilli D, Aydin B, Zencirođlu A, Özyazici E, Beken S, Okumuş N. Treatment outcomes of infants with cyanotic congenital heart disease treated with synbiotics. *Pediatrics.* 2013 Oct;132(4):e932-8. doi: 10.1542/peds.2013-1262.

20-Akdag A, Dilmen U, Haque K, Dilli D, Erdeve O, Goekmen T. Role of pentoxifylline and/or IgM-enriched intravenous immunoglobulin in the management of neonatal sepsis. *Am J Perinatol.* 2014 Nov;31(10):905-12.