

Gastrointestinal sistem anomalili olgularda kalp hastalıklarının sıklığı ve mortalite üzerine etkisi

Naci CEVİZ, Mustafa AKMAN, Rahmi ÖRS, Bedii SALMAN, Behzat ÖZKAN

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kardiyoloji, Neonatoloji, Endokrinoloji Üniteleri ve Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Gastrointestinal sistem (GİS) anomalisi bulunan olgularda diğer sistemlere ait anomaliler de daha sıktır. Bunlardan yaşamı etkileyen en ciddi anomaliler kardiyovasküler sisteme ait olanlardır. Çalışmamız GİS anomalisi olan hastalarda doğumsal kalp hastalıklarının (DKH) ve diğer kardiyak patolojilerin sıklığını ve mortalite üzerine olan etkisini belirleyerek GİS anomalisine yönelik cerrahi girişimden önce yapılacak ekokardiyografik incelemenin değerini araştırmak amacıyla yapılmıştır. Ağustos 1998-Mayıs 2000 tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi veya Çocuk Cerrahisi Kliniği'ne yeni başvuran (Grup 1, n=34) ve Cerrahi Kliniği'nde bu tarihten önce ilk girişimleri yapılmış olan (Grup 2, n=15) GİS anomalili toplam 49 hasta değerlendirilmeye alındı. Grup 1'deki hastaların yaş ortalaması 6.5±6.7 gün (median 4 gün) idi (erkek/kız=4.7:1). Bu gruptaki olguların 10'unda kardiyak patoloji saptandı. Sekiz olgu hastanede yatarken öldü. Bu olgulardan biri DKH nedeniyle kaybedilirken, 4'ünde mortaliteye katkıda bulunan önemli faktör DKH idi. Kardiyak patoloji saptananların yalnız 5'inde ekokardiyografik inceleme öncesi DKH düşünülmüştü (% 14.7). Grup 2'de yer alan ve yaş ortalaması 37.9±42.7 ay (median 12 ay) olan olguların birinde (% 6.6) Fallot tetralojisi saptandı. Çalışmamız GİS anomalili yenidoğanlarda kardiyak patoloji sıklığının yüksek olduğuna, eşlik eden DKH'larının mortalite üzerine önemli etkisi bulunduğuna ve bir kısım kardiyak patolojilerin gözden kaçabileceği için bu tip olguların ameliyat öncesi dönemde ekokardiyografi ile değerlendirilmesi gerektiğine işaret etmektedir.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, anomali, sindirim sistemi, kardiyovasküler sistem

Giriş

Gastrointestinal sistem (GİS) anomalisi ile doğan olguların önemli bir kısmı erken dönemde cerrahi girişime gereksinim duyduklarından, bu olgularda

Summary

Frequency of cardiac malformations and their effect on mortality in patients with gastrointesinal anomalies

In patients with gastrointestinal anomalies (GIS), associated malformations are frequent. Among these, cardiovascular abnormalities are the most important affecting mortality. This study was performed to determine the frequency of associated congenital heart diseases (CHD) and other cardiac pathologies, their effect on mortality, and to determine the value of preoperative echocardiographic evaluation in patients with GIS anomalies. A total of 49 patients with GIS anomalies admitted to the Neonatal Intensive Care Unit or Pediatric Surgery Department, between August 1998-May 2000, were included in the study. Group 1 consisted of 34 newborns evaluated during the preoperative period, and Group 2 consisted of 15 children who had been operated for GIS anomaly previously. Mean age in Group 1 was 6.5±6.7 days (median 4 days). Ten newborns had cardiac pathology. Eight patients died in hospital. In one of them the CHD was the cause of dead, and in 4 the CHDs were the most important contributing factors to mortality. In only 5 patients (14.7 %), presence of CHD was suspected before the echocardiographic evaluation. In Group 2, mean age was 37.9±42.7 months (median 12 months). One patient (6.6 %) was diagnosed as Fallot's tetralogy. This study suggests that in patients with GIS anomalies; the frequency of cardiac abnormalities is high, associated CHDs have an important effect on mortality, and as some CHDs can be overlooked. These patients have to be evaluated by echocardiography before surgery.

Key words: Newborn, anomaly, digestive system, cardiovascular system

doğumsal kalp anomalileri gibi cerrahide sorun doğurabilecek patolojilerin önceden saptanması önem taşımaktadır (3). Bu çalışma GİS anomalisi olan hastalarda doğumsal kalp hastalığı (DKH) ve diğer kalp patolojilerinin sıklığını ve mortalite üzerine olan etkisini belirlemek, bulunan DKH'larının cerrahi yaklaşım üzerine olan etkisini değerlendirmek ve GİS anomalisine yönelik cerrahi girişimden önce yapılacak ekokardiyografik incelemenin önemini

Adres: Dr. Naci Ceviz, Kuzey Kuyumcusu, Taşmağazalar Caddesi, Erzurum
Yayına Kabul Tarihi: 25.09.2000

saptamak amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Ağustos 1998-Mayıs 2000 tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi veya Çocuk Cerrahisi Kliniği'ne yeni başvuran 34 (Grup 1) ve Cerrahi Kliniği'nde bu tarihten önce tanı alarak ilk girişimleri yapılmış olup kontrole gelen 15 (Grup 2) olmak üzere GİS anomalili toplam 49 olgu değerlendirilmeye alındı. Grup 1'de yer alan olgular neonatolog velveya çocuk cerrahı tarafından kalp patolojileri yönünden değerlendirildikten sonra kardiyolog tarafından muayene edildi ve ekokardiyografik inceleme yapıldı. Atriyal septal defekt (ASD) (n=3) ve sessiz patent duktus arteriosus (PDA) (n=4) dışında DKH saptanan olgulara GİS anomalisine yönelik ameliyat öncesi endokardit profilaksisi önerildi. Grup 2'de yer alan olguların hiçbirinde cerrahi girişim öncesi ekokardiyografik değerlendirme yapılmamıştı.

Bulgular

Grup 1: Grup 1'deki 28'i erkek (erkek/kız oranı 4.7:1) 34 yenidoğanın ortalama yaşları 6.5 ± 6.7 gün (aralık 1-30, median 4 gün) idi. Saptanan GİS anomalileri Tablo I'de, kalp patolojiler Tablo II'de, DKH'ları ile GİS anomalilerinin birlikteliği ise Tablo III'te gösterilmiştir. Bu gruptaki olgular arasında, sessiz PDA'lı vakalar (n=4) dikkate alınmadığında, kardiyak patoloji sıklığı % 29.4 (10/34), DKH oranı ise % 26.4 (9/34) olarak bulundu. (Tablo III).

Olguların 2'sinde saptanan DKH, GİS patolojisinden önce girişim gerektirecek kadar ciddi idi. Bunlardan çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSağV) tanısı alan olguya pulmoner arterlerin hipoplazik olması nedeniyle önce sistemik-pulmoner arter şant ameliyatı yapıldı. Hipoplastik sağ kalp sendromu saptanan diğer olguda ise ailenin ameliyatı kabul etmemesi nedeniyle girişim yapılamadı.

Olguların 8'i hastanede yatarken öldü; çift çıkışlı sağ ventrikül tanısı alan olgu kardiyak nedenle kaybedilirken, diğer 4 olguda DKH mortaliteye katkıda bulunan faktör olarak değerlendirildi.

Tablo I. Grup 1'deki hastalarda saptanan gastrointestinal sistem anomalileri (n=34).

Anomali	Olgu Sayısı	%
Anal atrezi*	14	41.2
Özofagus atrezisi-Trakeoözofageal fistül**	10	29.4
Doğumsal diafragma hernisi	3	8.8
Jejunal atrezi	2	5.9
Duodenal atrezi	2	5.9
Annüler pankreas	2	5.9
Omfalosele	1	2.9

* Bu olguların ikisinde üriner fistül vardı.

** Olguların tümünde proksimal özofageal atrezi+distal trakeoözofageal fistül, birinde ayrıca anal atrezi vardı.

Tablo II. Grup 1'deki hastalarda saptanan kardiyak patolojiler (n=34).

Doğumsal Kalp Hastalığı	Olgu Sayısı	%
Patent duktus arteriosus (PDA)*	5	14.7
Atriyal septal defekt (ASD)	3	8.8
BAT+VSD+ASD	1	2.9
Hipoplastik sağ kalp sendromu	1	2.9
ÇÇSağV+VSD+PDA+hipoplazik pulmoner arterler	1	2.9
Geniş VSD+PDA+ASD	1	2.9
Geniş VSD	1	2.9
Hipertrofik kardiyomyopati+MY	1	2.9

* Hastaların 4'ünde sessiz PDA vardı.

BAT: Büyük arterlerin transpozisyonu, VSD: Ventriküler septal defekt, ÇÇSağV: Çift çıkışlı sağ ventrikül, MY: Mitral yetersizliği.

Sessiz PDA'lı iki olguda PDA'nın birinci ayda kendiliğinden kapandığı belirlendi. ASD, hipertrofik kardiyomyopati ve hipoplastik sağ kalp sendromu saptanan 5 olgu kolostomi sonrası kontrolden çıktığından izlemleri yapılamadı.

Ekokardiyografik inceleme öncesi neonatolog ve/veya çocuk cerrahı, olguların 4'ünde, kardiyolog ise 5 (% 14.7) olguda kardiyak patoloji olduğunu düşünmüştü. Geriye kalan, ASD (n=3), sessiz PDA (n=4) ve geniş VSD (n=2) saptanan 9 olguda ise fizik muayene ile DKH düşünülmemişti.

Grup 2: Bu gruptaki yaş ortalaması 37.9 ± 42.7 ay (aralık 3 ay-12 yaş, median 12 ay) olan 15 olguda çalışma tarihinden önce ilk cerrahi girişimler uygulanmıştı. 13 olgu anorektal malformasyon, ikisi ise omfalosele nedeniyle izlenmekte idi. Omfalosele nedeniyle başka bir hastanede ameliyat edilmiş olan bir yaşındaki olgu siyanoz belirmesi üzerine bölümümüze sevk edildi ve olguda Fallot tetralojisi sap-

Tablo III. Kardiyak patolojiler ile gastrointestinal anomalilerin birlikteliği.

Gastrointestinal Anomali	Kardiyak Patoloji	n	%
Anal atrezi (n=14)	ASD	2	35.7 (5/14)
	Hipoplastik sağ kalp send.	1	
	Hipertrofik kardiyomyopati	1	
	Geniş VSD	1	
ÖA-TÖF (n=10)	PDA*	3	20 (2/10)**
	ÇÇSağV+VSD+PDA+HPA	1	33.3 (1/3)
	Geniş VSD+PDA+ASD	1	
Doğumsal diafragma hernisi (n=3)	BAT+VSD+ASD	1	***
Jejunal atrezi (n=2)	PDA	1	***
Duodenal atrezi (n=2)	ASD	1	*
Annüler pankreas (n=2)	-	-	***
Omfalosel (n=1)	PDA*	1	

* Sessiz PDA, ** Sessiz PDA'lı olgular hesaplamaya alınmamıştır. *** Vaka sayısı çok az olduğundan oran verilmedi.

ASD: Atriyal septal defekt, VSD: Ventriküler septal defekt, ÖA-TÖF: Özofagus atrezisi+trakeoözofageal fistül, PDA: Patent duktus arteriosus, ÇÇSağV: çift çıkışlı sağ ventrikül, HPA: Hipoplazik pulmoner arterler, BAT: Büyük arterlerin transpozisyonu.

tandı. Grup 2'de DKH sıklığı % 6.6 (1/15) olarak belirlendi.

Tartışma

Canlı doğumlarda DKH görülme sıklığı % 0.431-0.664 arasında değişmekle birlikte, diğer sistemlere ait doğumsal anomalilerin varlığında kardiyak patolojilerin görülme sıklığı da artmaktadır (1,6,7). GİS'e ait patolojiler değişik sıklıkta olmak üzere izole veya diğer sistemlere ait patolojilerle birlikte görülebilir (3,4). Anal atrezili olgularda DKH sıklığı ile ilgili değişik veriler mevcuttur. Anal atrezili her 7 olgunun birinde DKH görüldüğü bildirilmekte olup, en sık karşılaşılan patolojiler Fallot tetralojisi ve VSD'dir (3). Çalışmamızda Grup 1'de yer alan anal atrezili 14 olgunun 4'ünde (% 28.5) DKH, birinde ise hipertrofik kardiyomyopati saptandı. Özofagus atrezisi-trakeoözofageal fistüllü olgularda en sık ASD ve/veya VSD olmak üzere DKH sıklığı % 15-40 oranındadır (4). Çalışmamızda ÖA-TÖF'lü 10 olgunun ikisinde (% 20) DKH saptandı. Tüm olgular dikkate alındığında saptanan DKH'ların erken dönemde girişim gerektirecek patolojiler olması dikkat çekicidir.

DKH'lar diğer sistemlere ait anomalisi bulunan çocuklarda morbidite ve mortaliteyi etkileyen en önemli faktörlerden biridir ve bunların çoğu tedavi edilebilir hastalıklardır (3,5). Bu nedenle diğer sistemlere ait anomaliler ile doğan bebeklerin kardiyovasküler sisteme ait patolojiler yönünden değerlendirilmesi önerilmektedir. Çalışmamızda kay-

bedilen olgulardan birinde DKH mortalitenin temel nedeni iken, 4'ünde bulunan DKH mortaliteye katkıda bulunmuştur.

Kompleks DKH'lar genellikle yaşamın erken döneminde belirti verirken, ASD ve PDA gibi bazı DKH'lar ve kardiyomyopatiler, belirtilerin silik olması veya olguların iyi değerlendirilmemesi sonucu gözden kaçarak yaşamın ilerleyen dönemlerinde saptanabilir. Bu nedenle DKH sıklığının arttığı bilinen durumlarda tam bir kardiyak değerlendirme rutin uygulama haline gelmiştir. Tulloh ve arkadaşları (7) GİS anomalili 166 bebekte yaptıkları araştırmada; klinik muayene ve inceleme sonrası % 9 oranında, ekokardiyografik inceleme sonrası ise % 23 oranında DKH saptadıklarını bildirmektedir. Çalışmamızda bu oranlar sırasıyla % 14.7 ve % 29.4 olarak belirlenmiştir. Yaşamın ilk gününde değerlendirilen geniş VSD'li iki olguda pulmoner arter basıncının henüz yüksek oluşu nedeniyle var olan patolojilere ait fizik muayene bulguları yoktu. Bu olguların her ikisinde de yaşamın 4. gününde VSD'ye ait üfürüm ortaya çıktı. Hipoplastik sol kalp sendromu gibi bir kısım çok ağır DKH'ların dahi yaşamın ilk gününde belirti vermeyebileceği de dikkate alındığında çalışmada elde edilen gözlemler, GİS anomalili hastaların ameliyat öncesi ekokardiyografik olarak değerlendirilmelerinin ne kadar önemli olduğuna işaret etmektedir. Fakültemizde yenidoğan, çocuk cerrahisi ve çocuk kardiyolojisi ünitelerinin birlikteliği Temmuz 1998 yılında sağlanabildi. Bundan önceki döneme ait gözlemlerimiz, GİS anomalisi olan yenidoğanların diğer sistem anomalileri yönünden de-

ğerlendirilmesine yönelik çalışmaların eksikliği nedeniyle, bu olgulardaki olası kardiyak patolojilerin gözden kaçtığına işaret etmektedir.

Gastrointestinal anomalili olgularda eşlik edebilecek kardiyak patolojilerin önceden saptanması ile aileye daha doğru bilgi verilmesi sağlanacak, gerekenlerde endokardit profilaksisinin uygulanması olanaklı olacaktır. Ayrıca, çeşitli çalışmalar tanı konduğunda hemodinamik yönden önemsiz olan ASD'lerin bir kısmında zamanla cerrahi kapatma gereği doğuracak derecede büyüme olabileceğini ortaya koymaktadır (2,4). Özofagus atrezisi ve/veya trakeoözofageal fistüllü olgularda özellikle sağ aort kavsi, damarsal halka veya büyük kalp bozukluklarının varlığı cerrahinin zamanını veya yaklaşım şeklini değiştirebilir (5). Bu olgularda hiçbir DKH bulunmasa bile, sağ aort kavsinin ameliyat öncesi saptanması cerrahi yaklaşım açısından oldukça önemlidir. Çalışmamız sırasında ÖA-TÖF'lü bir olguda ekokardiyografik inceleme sırasında sağ aort kavsi saptanmış olmasına karşın durum cerrahi ekibe iletilmediği için olguya sağ torakotomi yapılmış ve ameliyatta gereksiz güçlüklerle karşılaşılmıştır. Bu olaydan sonra değerlendirilen 7 olguda ekokardiyografide sol aort kavsi gösterildi ve bulgu cerrahi sırasında da doğrulandı. Bu nedenle ÖA-TÖF'lü olgular değerlendirilirken aort kavsinin yerleşimi özellikle incelenmeli ve cerrahi ekibe bildirilmelidir. Bir diğer önemli konu ise mevcut DKH'nın cerrahi zamanlamasını değiştirebilecek önemde olabileceğidir; ÇÇSağV tanısı alan olgumuza önce sistemik-pulmoner arter şant ameliyatı yapılmış, daha sonra gastrotomi açılmıştır. Yapılacak incelemeler benzer olgularda cerrahi önceliği belirleyecektir.

Yenidoğan dönemi dışında değerlendirdiğimiz hastalarda (Grup2) çalışma sırasında DKH sıklığının Grup 1'e göre düşük bulunmuş olması, ağır DKH olan olguların erken dönemde kaybedilmiş olmasına veya küçük ASD, VSD ve PDA'ların kendiliğinden kapanmış olmasına bağlı olabilir.

Olgu sayısı az olmakla birlikte çalışma sonuçları GİS anomalili olgularda eşlik eden DKH'ların mortalite üzerine ciddi katkısı olduğuna, ve bazı DKH'ların cerrahi girişimin zamanlamasını ve özellikle ÖA-TÖF'lü olgularda cerrahi yaklaşım şeklini değiştirebilecek öneme sahip olduklarına işaret etmektedir.

Kaynaklar

1. Barakat A, Drougas JG, Barakat R: Association of congenital abnormalities of the kidney and urinary tract with those of other organ systems. *Child Nephrol Urol* 9:269, 1988
2. Brassad M, Fouron JC, van Doesburg NH, et al: Outcome of children with atrial septal defect considered too small for surgical closure. *Am J Cardiol* 83:1552, 1999
3. Greenwood RD: Cardiovascular malformations associated with extracardiac anomalies and malformation syndromes. *Clin Pediatr* 23:145, 1984
4. Helgason H, Jonsdottir G: Spontaneous closure of atrial septal defects. *Pediatr Cardiol* 20:195, 1999
5. Qi BQ, Merei J, Farmer P, et al: Cardiovascular malformations in rat fetuses with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula induced by adriamycin. *Pediatr Surg Int* 12:556, 1997
6. Rosenthal G: Prevalence of congenital heart disease, in Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds): *The science and practice of pediatric Cardiology*. Baltimore. Maryland. Williams&Wilkins 1998, pp.1083-1105
7. Tulloh RM, Tansey SP, Parashar K, et al: Echocardiographic screening in neonates undergoing surgery for selected gastrointestinal malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 70:206, 1994