



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

**FONTAN PROSEDÜRÜ UYGULANMIŞ TEK VENTRİKÜLLÜ
HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ VE
PROGNOSTİK FAKTÖRLERİN BELİRLENMESİ**

Dr. Ali Cem KÜÇÜKDAĞLI

UZMANLIK TEZİ

Olarak Hazırlanmıştır.

ANKARA

2021



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

**FONTAN PROSEDÜRÜ UYGULANMIŞ TEK VENTRİKÜLLÜ
HASTALARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ VE
PROGNOSTİK FAKTÖRLERİN BELİRLENMESİ**

Dr. Ali Cem KÜÇÜKDAĞLI

UZMANLIK TEZİ

Olarak Hazırlanmıştır.

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Hayrettin Hakan AYKAN

ANKARA

2021

TEŞEKKÜR

Tezimin plan aşamasından basıldığı güne kadar yol göstermiş olması, eğitimime ve bilim dünyasına yaptığı değerli katkıları nedeniyle yalnızca hastane içinde değil hastane dışında da her konuda fikir almaktan çekinmediğim, gelecekte onun gibi iyi bir hekim olmayı hedeflediğim değerli **Doç. Dr. Hayrettin Hakan AYKAN** Hocama,

Asistanlık eğitimim boyunca 'örnek iyi hekim modeli'ni, tıp etiği ve ahlakı ilkelerini vurgulayarak kararlı bir şekilde her gün bana ve çalışma arkadaşlarıma gösteren, akademik çalışmaları ve yönetim alanında tecrübesi ile yoluma ışık tutan değerli **Prof. Dr. Elif N. ÖZMERT** Hocama,

Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon bölümünden **Doç. Dr. Melda SAĞLAM** Hocam ve **Uzm. Fzt. Haluk TEKERLEK**'e tezime olan önemli katkıları nedeniyle,

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'ne girdiğim 2009 yılından beri üzerimde emeği olan tüm değerli hocalarıma, çalışma arkadaşlarıma ve Hacettepe personeline,

Uzm. Dr. Ekim EYÜBOĞLU'na tez dönemimde olan büyük destekleri nedeniyle,

Yardım ve desteği ile her an yanımda olan canım eşim ve meslektaşım **Dr. Fadime ERDOĞAN KÜÇÜKDAĞLI**'ya ve sevgi ve desteklerini hayatım boyunca hissettiğim başta kardeşim **Sena KÜÇÜKDAĞLI** olmak üzere aileme,

Teşekkürlerimi sunarım.

Son olarak,

Hedefimizi kesin ifadelerle muasır medeniyetler seviyesi olarak gösteren, çalışma motivasyonumun kaynağını oluşturan büyük önder Mustafa Kemal Atatürk'e Sonsuz saygı ve teşekkürler...

Dr. Ali Cem KÜÇÜKDAĞLI

Ankara, 2021

ÖZET

Küçükdağlı A. C. Fontan prosedürü uygulanmış tek ventriküllü hastaların retrospektif değerlendirilmesi ve prognostik faktörlerin belirlenmesi. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Uzmanlık Tezi, Ankara, 2021. Fontan operasyonu fonksiyonel veya anatomik tek ventrikülü olan hastalarda uygulanan palyatif bir cerrahi işlemdir. Son yıllarda Fontan operasyonunun kullanıldığı malformasyon tipleri önemli ölçüde genişlemiş, Fontan operasyonu herhangi bir tek ventrikül tipi olan hastalar için yapılan en yaygın ameliyat haline gelmiştir. Yıllar içinde cerrahi tekniklerin de gelişmesi ile farklı tiplerde Fontan prosedürleri uygulanmaya başlanmıştır. Fontan prosedürü uygulanan hastalar, sağ kalımın istikrarlı bir şekilde iyileşmesiyle birlikte uzun dönemde önemli morbidite riski ile karşı karşıya kalmaktadır. Fontan operasyonu sonrası hastalar genellikle korku nedeniyle sınırlı aerobik aktivite yapmaktadır ancak periferik kasların Fontan dolaşımına olumlu etkilerinin olabileceği düşünülmektedir. Bizim çalışmamızda 2000 yılından itibaren Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniğinde takip edilen Fontan operasyonu uygulanmış 56 hastanın demografik ve klinik özelliklerinin değerlendirilmesi, operasyon öncesi ve sonrası ekokardiyografi ve klinik bulgularının karşılaştırılması, eşlik eden kardiyak problemlerin ve yapılmış diğer cerrahi girişimlerin belirlenmesi, elde edilen verilerin daha önce yapılmış çalışmalarla karşılaştırılması ve literatüre katkı sunulması amaçlanmıştır. Hastalarımızın Fontan cerrahi özelliklerine göre biyokimyasal değerleri, hastanede yatış süreleri, son poliklinik kontrollerinde ölçülen oksijen saturasyon değerleri karşılaştırılmıştır. El kavrama kuvvetleri ölçülüp kardiyopulmoner egzersiz testleri ve 6 dakika yürüme testleri yapılmıştır. Çalışmamızda klasik tipte Fontan cerrahisi uygulanan hastaların diğer cerrahi tiplerle karşılaştırıldığında daha uzun süre postoperatif yatış süresine sahip olduğu belirlenmiş fakat istatistiksel olarak değerlendirildiğinde anlamlı bir fark saptanmamıştır ($p=0,4778$). Fontan cerrahi tipine göre ölçülen oksijen saturasyonu değerleri arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p=0.006$). Farkı oluşturan, diğer tiplere

göre daha yüksek oksijen saturasyonuna sahip lateral tünel tipi olarak görülmüştür. Ekstrakardiyak tip ile intra-ekstrakardiyak tip, klasik tip ile ekstrakardiyak tip, intra-ekstrakardiyak tip ile klasik tip arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır (sırasıyla $p=0,723$, $p=0,491$, $p=1,000$). İskelet kası fonksiyonunu değerlendirebilmek için el kavrama kuvvetleri intra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak grupta değerlendirildiğinde gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır ($p=0,152$). Altı dakika yürüme testi ile baskın el kavrama kuvveti arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon bulunmuştur (korelasyon katsayısı: $0,543^*$, $p=0,13$). Gelecekte daha büyük hasta gruplarıyla çalışmalar yapılarak 6 dk yürüme testi uygulamasının yerini poliklinik şartlarında kolayca uygulanabilen el kavrama testi alabilir. Egzersiz kapasiteleri, tahmini VO_{2max} (ml/kg/dk) ile değerlendirilmiştir. Hastalarımızda ortanca tahmini VO_{2max} değeri $35,6$ mL/kg/dk olarak hesaplanmıştır. İntra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak gruplar VO_{2max} değerlerine göre karşılaştırıldığında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır ($p=0,23$). Vücut yağ kompozisyonları değerlendirildiğinde intra-ekstrakardiyak tipte ekstrakardiyak tipe göre vücut yağ oranlarının daha düşük olduğu görülmüştür ($p=0,038$). Yağsız vücut komponentine sahip olmanın uzun dönemde Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastalarda prognoz ve yaşam kalitesi açısından daha iyi bir sonuçla ilişkili olabileceği düşünülmüştür. Hastalarımızda yağsız vücut kütle indeksi (FFMI) ile 6 dk yürüme testi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon olduğu görülmüştür (korelasyon katsayısı: $0,526^*$, $p=0,017$).

Anahtar Kelimeler: Fontan operasyonu, tek ventriküllü kalp, doğumsal kalp hastalıkları, kardiyopulmoner egzersiz testi, el kavrama gücü

ABSTRACT

Küçükdağlı A. C. Retrospective evaluation of patients with single ventricle who underwent Fontan procedure and determination of prognostic factors. Hacettepe University Faculty of Medicine, Pediatric Specialization Thesis, Ankara, 2021. Fontan operation is a palliative surgical procedure performed in patients with a functional or anatomic single ventricle. In recent years, the types of malformations have expanded significantly in which Fontan operation used, and Fontan operation has become the most common surgery performed for patients with any single ventricle type. With the development of surgical techniques over the years, different types of Fontan procedure have begun to be performed. Due to steady improvement in survival, patients undergoing the Fontan procedure are at significant risk of morbidity in long-term. After the Fontan operation, patients usually do limited aerobic activity because of fear, however it is thought that the peripheral muscles may have positive effects on the Fontan circulation. In our study, the evaluation of the demographic and clinical characteristics of 56 patients who have undergone Fontan operation, who have been followed up in Hacettepe University İhsan Doğramacı Children's Hospital Pediatric Cardiology outpatient clinic since 2000, the comparison of pre and postoperative echocardiography and clinical findings, the determination of accompanying cardiac problems and other surgical interventions, to compare the data with previous studies and to contribute to the literature have been aimed. Biochemical values, length of hospital stay, and oxygen saturation values measured in the last polyclinic controls of our patients were compared according to the surgical characteristics of Fontan. Hand grip strength were measured, cardiopulmonary exercise tests and 6-minute walking tests were performed. In our study, it was determined that patients who underwent classical type Fontan surgery had a longer postoperative hospital stay compared to other surgical types, but no statistically significant difference was found ($p=0,4778$). The relationship between the measured oxygen saturation values according to the surgery type of Fontan was examined, the result was

statistically significant ($p=0,006$). The type that made the difference was the lateral tunnel type which had higher oxygen saturations than other types. There was no significant difference between the extracardiac type and the intra-extracardiac type, the classical and extracardiac type, the intra-extracardiac type and the classical type ($p=0,723$, $p=0,491$, $p=1,000$, respectively). Hand grip strength was measured to evaluate skeletal muscle function, and no statistically significant difference was found between intra-extracardiac and extracardiac groups ($p=0,152$). A statistically significant positive correlation was found between the 6-minute walk test and the dominant hand grip strength (correlation coefficient: 0.543^* , $p=0,13$). In the future, larger groups of patients should be studied, according to the results, instead of the 6-minute walking test, the hand grip test, which can be easily applied in the outpatient clinic, can be performed. Exercise capacities were evaluated with estimated $VO_2\max$ (ml/kg/min). The median estimated $VO_2\max$ value in our patients was calculated as 35.6 mL/kg/min. Intra-extracardiac and extracardiac groups were compared according to $VO_2\max$ values, there was no statistically significant difference between the groups ($p=0,23$). Body fat composition was evaluated and body fat ratios were found to be lower in the intra-extracardiac type than in the extracardiac type ($p=0,038$). We thought that in long term, having a lean body component might be associated with a better outcome in terms of prognosis and quality of life in patients who had undergone Fontan surgery. A statistically significant correlation was observed between lean body mass index (FFMI) and 6-minute walking test in our patients (correlation coefficient: 0.526^* , $p=0,017$).

Key words: Fontan operation, univentricular heart, congenital heart defects, cardiopulmonary exercise test, hand grip strength

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	iii
ÖZET	iv
ABSTRACT.....	vi
İÇİNDEKİLER	viii
SİMGELER VE KISALTMALAR	xii
ŞEKİLLER DİZİNİ	xiv
TABLolar DİZİNİ.....	xvii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. Tarihçe.....	3
2.2. Tek Ventikül Anatomi ve Fizyolojisi.....	4
2.3. Fontan Fizyolojisi ve Prosedürü	8
2.4. Fenestrasyon Tekniği.....	14
2.5. Fontan Operasyonu Kriterleri	14
2.6. Fontan Prosedürü ile Tedavi Edilen Konjenital Kalp Hastalıkları	15
2.7. Fontanlı Hastalarda Biyobelirteçler	17
2.7.1. Beyin natriüretik peptid (BNP)	18
2.7.2. N-terminal pro-BNP	19
2.7.3. Endotelin-1 (ET-1).....	19
2.7.4. Eritrosit dağılım genişliği (RDW).....	19
2.7.5. İnsülin benzeri büyüme faktörü-1 (IGF-1).....	20
2.7.6. Galektin-3	20
2.8. Fontan Ameliyatı Komplikasyonları	21
2.8.1. Bozulmuş somatik büyüme	22
2.8.2. Nörokognitif ve psikososyal işlev	23
2.8.3. Aritmi	23
2.8.4. Protein kaybettiren enteropati (PLE).....	25
2.8.5. Tromboembolizm	26
2.8.6. Hepatik yetersizlik	27
2.8.7. Nefropati.....	28
2.8.8. Plastik bronşit.....	29
2.8.9. Hipoksemi.....	29

2.9. Fontan Sonrasında Hastaların Uzun Dönem İzlemi ve Sağ Kalımı.....	29
2.10. Geç Ölümler İçin Risk Faktörleri.....	30
2.11. Geç Prediktörler.....	31
2.11.1. Kardiyopulmoner egzersiz testi.....	31
2.11.2. Hand grip strength (HGS).....	32
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	35
3.1. Çalışma Grubunun Seçimi.....	35
3.2. Etik Kurul Onayı.....	36
3.3. Anketlerin Yapılması.....	36
3.4. Kardiyorespiratuvar Uygunluğun Değerlendirilmesi.....	36
3.5. El Kavrama Kuvveti.....	37
3.6. Diyafram evantrasyonu.....	38
3.7. Vücut Kompozisyonu.....	38
3.8. İstatistiksel Değerlendirme.....	38
4. BULGULAR.....	40
4.1. Demografik Veriler.....	40
4.2. Ekokardiyografik Bulgular.....	41
4.2.1. Ana tanıları.....	41
4.2.2. Genel ekokardiyografik bulgular.....	42
4.2.3. Kapak yetmezlikleri.....	43
4.2.4. Ek tanıları.....	44
4.3. Ameliyat Bulguları.....	44
4.3.1. Fontan prosedürü öncesi dönem.....	44
4.3.2. Fontan prosedürü özellikleri.....	45
4.4. Fontan Prosedürü Sonrası İzlem.....	46
4.4.1. Morbidite ve mortalite.....	47
4.4.2. Pulmoner hipertansiyon.....	50
4.4.3. Aritmi.....	50
4.4.4. Diyafram evantrasyonu.....	50
4.5. Fontan Revizyon/Konversiyon.....	51
4.6. Biyokimyasal Parametreler.....	52
4.7. Fontan Alt Tiplerine Göre Karşılaştırma.....	56
4.8. Fontan Sonrası Kapak Yetmezlikleri.....	64
4.8.1. Mitral kapak yetmezliği.....	64

4.8.2. Aort kapak yetmezliđi	65
4.8.3. Triküspit kapak yetmezliđi	65
4.9. Diyafram Evantrasyonu	65
4.10. Fenestrasyon ile Bazı Deđişkenler Arasındaki İlişki	66
4.11. Pulsatilité ile Bazı Deđişkenler Arasındaki İlişki	69
4.12. Fonksiyonel Ventrikül Yapısı ile Bazı deđişkenler arasındaki ilişki	71
4.13. Ortalama Ana Pulmoner Arter Basıncı	73
4.14. Fontan Prosedürü Uygulanan Hastaların Vücut Kompozisyonları, Egzersiz Kapasitesi, Kas Kuvveti, Fiziksel Aktivite Düzeyi	76
5. TARTIŞMA	83
5.1. Fontan Operasyonu Öncesi Özellikler:	84
5.2. Hayatta Kalım:	86
5.3. Re-operasyon: Fontan Revizyon/Konversiyon	87
5.4. Biyokimyasal Parametreler	87
5.4.1 Eritrosit dağılım genişliđi	87
5.4.2. Beyin natriüretik peptid	88
5.5. Kapak Yetmezlikleri:	88
5.6. Fontan İlişkili Komplikasyonlar	89
5.6.1. Aritmi	89
5.6.2. Protein kaybettiren enteropati (PLE)	90
5.6.3. Fontan ile ilişkili karaciđer hastalıđı	90
5.6.4. Plastik bronşit	91
5.6.5. Tromboembolik olay	91
5.6.6. Diyafram evantrasyonu	92
5.7. Fenestrasyon	93
5.8. Pulsatilité	94
5.9. Ameliyat Tipleri ile Çeşitli Parametrelerin Deđerlendirilmesi	94
5.10. Egzersiz ve Fontan ilişkisi	95
5.11. Kardiyopulmoner Egzersiz Testi	96
5.12. Anketler	97
5.13. Altı Dakika Yürüme Testi (m)	98
5.14. El Kavrama Testi	98
5.15. Yağsız Vücut Kütle İndeksi (FFMI)	99
5.16. Çalışmanın Kısıtlılıkları	100

6. SONUÇ VE ÖNERİLER.....	102
7. KAYNAKLAR	108
8. EKLER	121
Ek 1: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi	121
Ek 2: Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA)	123

SİMGELER VE KISALTMALAR

AHA:	Amerika Kalp Vakfı (<i>American Heart Association</i>)
ALT :	Alanin aminotransferaz
AO:	Aorta
ASD:	Atriyal septal defekt
AST:	Aspartat aminotransferaz
AT:	Atriyal taşiaritmi
AV:	Atriyovenriküler
AVSD:	Atriyovenriküler septal defekt
BNP:	Beyin natriüretik peptid
BUN:	Kan üre nitrojen (<i>blood urea nitrogen</i>)
ÇÇRV:	Çift çıkımlı sağ ventrikül
ÇFAA:	Çocuk fiziksel aktivite anketi (ÇFAA) (<i>the physical activity questionnaire for older children-PAQ-C</i>)
EK:	Ekstrakardiyak
EKG:	Elektrokardiyogram
ET-1:	Endotelin-1
FALD:	Fontan ilişkili karaciğer hastalığı (<i>Fontan-associated liver disease</i>)
FFMI:	Yağsız vücut kütle indeksi (<i>fat free mass index</i>)
HLHS:	Hipoplastik sol kalp sendromu (<i>hypoplastic left heart syndrome</i>)
HV:	Hepatik ven
IE:	İntra-ekstrakardiyak
IGF-1:	İnsülin benzeri büyüme faktörü-1
IPAQ:	Uluslararası fiziksel aktivite anketi (<i>international physical activity questionnaire</i>)
IVK:	İnferior vena kava
KKH:	Konjenital kalp hastalıkları

LT:	Lateral tnel
LV:	Sol ventrikl
PA:	Pulmoner arter
PAB:	Pulmoner arter basıncı
PLE:	Protein kaybettiren enteropati (<i>protein losing enteropathy</i>)
PS:	Pulmoner stenoz
PV:	Pulmoner ven
PVR:	Pulmoner vaskler diren
RDW:	Eritrosit dađılım geniřliđi (<i>red cell distribution width</i>)
RV:	Sađ ventrikl
SPA:	Sađ pulmoner arter
SPSS:	<i>Statistical Package for Social Sciences</i>
SV:	Tek ventrikl
SVK:	Superior vena kava
TEE:	Transzofageal ekokardiyografi
TEK:	Trombotik ve embolik komplikasyonlar
TTE:	Transtorasik ekokardiyografi
USG:	Ultrasonografi
VA:	Ventrikloarteriyel
VSD:	Ventrikler septal defekt
WPW:	Wolff Parkinson White

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 2.1. İlk atriyo pulmoner anastomoz için Kreutzer tekniğinin orijinal şematik gösterimi.	3
Şekil 2.2. Doğumsal kalp hastalıklarında segmental analiz.	5
Şekil 2.3. Triküspit atrezisi tedavisi için düzeltici prosedürün ilk versiyonu....	7
Şekil 2.4. İntra-ekstrakardiyak Fontanın gösterimi.....	10
Şekil 2.5. Şekilde lateral tünel, ekstrakardiyak tip ve intra-ekstrakardiyak tip Fontan uygulanmış cerrahi tipler karşılaştırmalı olarak gösterimi.	11
Şekil 2.6. Fenestrasyonlu lateral tünel tip şematik olarak gösterimi.	11
Şekil 2.7. Ekstrakardiyak tünel/konduit prosedürü şematik olarak gösterimi	12
Şekil 2.8. Kawashima tipi ameliyat (total kavapulmoner şant) prosedürü şematik olarak gösterimi	12
Şekil 2.9. Parsiyel kavapulmoner bağlantı (Glenn) sonrasında anatomik ilişkiler şematik olarak gösterimi.....	13
Şekil 2.10. Total kavapulmoner bağlantı şematik olarak gösterimi	13
Şekil 2.11. İntrakardiyak veya ekstrakardiyak Fontan'da fenestrasyonun lokalizasyonu.	14
Şekil 2.12. Fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisi gösteren kompleks doğumsal kalp anomalilerinin gösterimi.....	16
Şekil 2.13. Pik VO ₂ değeri 16.6 mL/kg/dakikadan daha yüksek ve daha az olan Fontan hastalarında sağ kalım eğrisi.	32
Şekil 2.14. Fontan cerrahisi uygulanmış hastalarda bozulmuş egzersiz kapasitesinin mekanizmaları.....	34
Şekil 4.1. Güncel ve tanı yaşları histogramları	41
Şekil 4.2. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen BNP değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri ve sıklık dağılımları grafiği.	54
Şekil 4.3. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen hemoglobin değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.....	54

- Şekil 4.4.** Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen platelet değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri..... 55
- Şekil 4.5.** Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen RDW değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 55
- Şekil 4.6.** Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların Fontan tipine göre postoperatif dönemde hastenede yatış sürelerini değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri57
- Şekil 4.7.** Fontan cerrahi tipine göre son kontrolde ölçülen pH değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 58
- Şekil 4.8.** Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen BNP değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 59
- Şekil 4.9.** Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrollerinde ölçülen hemoglobin değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 60
- Şekil 4.10.** Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen RDW değerleri ortalama ve standart sapma kutu grafikleri..... 61
- Şekil 4.11.** Fontan cerrahi tipine göre son poliklinik kontrolünde ölçülen platelet değerleri ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 61
- Şekil 4.12.** Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen oksijen saturasyonu değerleri ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 62
- Şekil 4.13.** Hastalarda fenestrasyon olup olmama durumuna göre saturasyon değerleri..... 67
- Şekil 4.14.** Hastaların fenestre olup olmaması ile hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen platelet düzeylerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri 68
- Şekil 4.15.** Fontan cerrahiprosedürü uygulanan hastalarda pulsatilite durumu ile son poliklinik kontroldüne ölçülen saturasyon değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 70
- Şekil 4.16.** Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarda pulsatilite durumu ile son poliklinik kontrolünde ölçülen hemoglobin değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri 71
- Şekil 4.17.** Fontan cerrahisi uygulanan hastaların ortalama ana pulmoner arter basınçları 73

Şekil 4.18. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarda, cerrahi prosedür uygulanmadan önce ölçülen ortalama pulmoner arter basınçları ile hastaların postoperatif dönemde hastanede yatış sürelerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri..... 75

Şekil 4.19. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarda cerrahi prosedür uygulanmadan önce ölçülen ortalama pulmoner arter basınçları ile hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan saturasyon değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. 75

Şekil 4.20. Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahi tipleri 6 dakika yürüme testi öncesi ve sonrasında ölçülen saturasyon değerleri..... 81

TABLOLAR DİZİNİ

Tablo 2.1. Fontan operasyonu uygulanma kriterleri.	15
Tablo 2.2. Fontan ameliyatından sonra ölüm ve morbidite için risk faktörleri.	17
Tablo 2.3. Fontan dolaşımıyla ilişkili organ sistemi hastalığı süreçleri.....	22
Tablo 2.4. Geç ölümler için risk faktörleri.	31
Tablo 4.1. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların genel özellikleri	40
Tablo 4.2. Fontan uygulanmış hastaların ana tanıları	42
Tablo 4.3. Fontan uygulanan hastaların genel ekokardiyografik bulguları... ..	43
Tablo 4.4. Fontan operasyonu öncesi kapak yetmezlik düzeyleri.....	44
Tablo 4.5. Fontan operasyonu öncesi özellikler	45
Tablo 4.6. Fontan operasyonu peroperatif özellikler.....	45
Tablo 4.7. Son poliklinik kontrolü bulguları	46
Tablo 4.8. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde gelişen komplikasyonlar.....	47
Tablo 4.9. Fontan sonrası uzun dönem komplikasyon izlenen hastaların özellikleri	49
Tablo 4.10. Poliklinik kontrolü biyokimyasal bulguları.....	52
Tablo 4.11. Hastaların Fontan tiplerine göre postoperatif dönemde hastanede yatış süreleri.....	56
Tablo 4.12. Fontan cerrahi prosedürü sonrası uzun dönem izlemde hastaların cerrahi alt tiplerine göre laboratuvar tetkik sonuçları ve son poliklinik kontrolünde ölçülen oksijen saturasyonu sonuçları.....	58
Tablo 4.13. BNP ile ameliyat alt tipleri arasındaki ilişki.....	59
Tablo 4.14. Ameliyat alt tipleri ile oksijen saturasyonu değerlerindeki ilişki	62
Tablo 4.15. Fontan tipi-diyafraim evantrasyonu ilişkisi	63
Tablo 4.16. Fontan sonrası kapak yetmezlikleri	64

Tablo 4.17. Diyafram evantrasyonu ile son poliklinik kontrolünde oksijen saturasyonu değerleri arasındaki ilişki	66
Tablo 4.18. Fenestrasyon ile değişkenler arasındaki ilişki.....	66
Tablo 4.19. Fontan cerrahisi uygulanan hastaların Fontan tipine göre fenestrasyon durumları.	68
Tablo 4.20. Fontan cerrahi prosedürü geçiren hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan değerlerinin pulsatilite durumları ile karşılaştırılması. 69	69
Tablo 4.21. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan değerlerinin ventrikül yapılarına göre karşılaştırılması.	72
Tablo 4.22. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların ortalama ana pulmoner arter basınçları	73
Tablo 4.23. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların ortalama ana pulmoner arter basınçları ile izlemde ölçülen değişkenlerin karşılaştırılması.....	74
Tablo 4.24. Poliklinik kontrolünde değerlendirilen hastaların vücut kompozisyonları	76
Tablo 4.25. Fontan prosedürü uygulanan hastalarda egzersiz kapasitesi, kas kuvveti, fiziksel aktivite düzeyi.....	77
Tablo 4.26. Kontrole gelen hastaların vücut kompozisyonlarının Fontan cerrahi tiplerine göre ayrımı.	78
Tablo 4.27. Uygulanan cerrahi prosedüre göre grupların egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve fiziksel aktivite düzeyi açısından karşılaştırılması.....	79
Tablo 4.28. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak alt tiplerinin IPAQ skoruna göre karşılaştırılması.	80
Tablo 4.29. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların 6 dakika yürüme testi öncesi ve sonrası arasındaki oksijen saturasyonu farkını gösteren tablo	80
Tablo 4.30. El kavrama kuvveti, FFMI, 6 dk yürüme testi mesafesi, tahmini VO2max değerlerinin korelasyon tablosu	82

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Fontan operasyonu fonksiyonel veya anatomik tek ventrikülü olan hastalarda uygulanan palyatif bir cerrahi işlemdir (1). İlk olarak 1971'de triküspit atrezisi olan hastalar için tanımlanmıştır (2). Son kırk yılda Fontan operasyonunun kullanıldığı malformasyon tipleri önemli ölçüde genişlemiş, Fontan operasyonu herhangi bir tek ventrikül tipi olan hastalar için yapılan en yaygın ameliyat haline gelmiştir (3).

Fontan prosedürü uygulanmaya başlandıktan sonraki ilk üç yılda tek ventrikül morfolojisi olan hastaların sağ kalımı istikrarlı bir şekilde iyileşmiştir (4). Günümüzde ise operasyon sonrası sağ kalım 1 yılda %94, 10 yılda %90, 15 yılda %85 ve 20 yılda %74 gibi oranlara ulaşmıştır (5).

Fontan prosedürü uygulanan hastalar önemli morbidite ve mortalite riski ile karşı karşıya kalmaktadır ve hastaların, komplike doğumsal kalp hastalığı olan hastaların bakımında deneyimli bir kardiyolog tarafından yaşam boyu takip edilmesi gerekmektedir. Komplikasyonsuz hastalarda yıllık takip önerilebilir ancak riskli grupta olan veya izlemde komplikasyon gelişen hastaların daha sık takibi gerekir (1).

Fontan prosedürü uygulanan hastalarda kanı pulmoner arter dolaşımına itecek ventriküler pompa olmadığından normal biventriküler sirkülasyona oranla sistemik venöz basınç yüksekliği mevcuttur. Fontan sonrası görülen yaygın komplikasyonların çoğu, doğrudan veya dolaylı olarak, merkezi venöz basıncın yükselmesiyle ilgilidir. Bu komplikasyonlar arasında aritmi, siyanoz, azalmış egzersiz kapasitesi, ventriküler fonksiyon bozukluğu, kalp yetmezliği, atriyoventriküler kapak yetersizlikleri, protein kaybettiren enteropati, tromboz, kanama, venöz yetmezlik sayılabilir (6).

Fontan operasyonu öncesi hastalar rutin sınırlı aerobik aktivite dahil olmak üzere aktif bir yaşam tarzına teşvik edilmelidir. Fontan yapılmış hastalar genellikle egzersiz sırasında kalp debisinde beklenen artışı sağlayamaz; bu nedenle egzersiz kapasitesi sınırlı olabilir. Yarışmalı ve izometrik sporlara katılım genellikle önerilmemektedir ancak hafif sporlar teşvik edilmelidir (7).

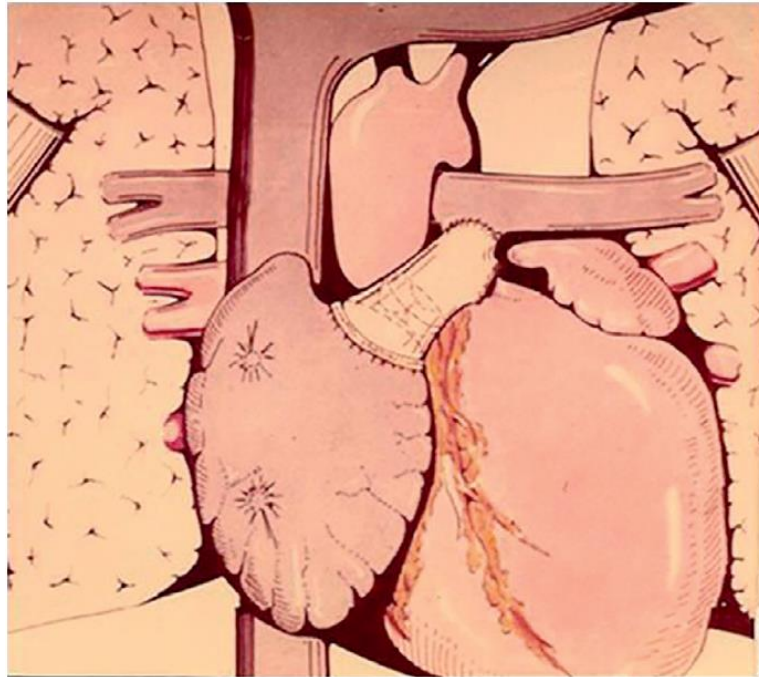
Bu alıřmada 2000 yılından itibaren hastanemizde takip edilen Fontan operasyonu uygulanmıř hastaların demografik ve klinik zelliklerinin deęerlendirilmesi, operasyon ncesi ve sonrası ekokardiyografi ve klinik bulgularının karřılařtırılması, eřlik eden kardiyak problemlerin ve yapılmıř dięer cerrahi giriřimlerin belirlenmesi, elde edilen verilerin daha nce yapılmıř alıřmalarla karřılařtırılması ve literatre katkı sunulması amalanmıřtır. Ayrıca daha nce yapılan alıřmalarda yer almayan, hastaların gnlk fiziksel aktivite dzeyleri, vcut yaę ve kas ktlesi oranları, kardiyopulmoner egzersiz testi ve el kavrama gc testi sonularının hastaların klinik durumları ile olan iliřkisinin de ortaya konulması amalanmıřtır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Tarihçe

1971 yılında Fontan ve Baudet, triküspit atrezisi olan hastaların kesin tedavisi için yeni bir teknik tanımlamıştır. Bu teknik sonraki yıllarda çoğu tek ventrikül formunun tedavisinde uygulanır hale gelmiştir (2). Bu prosedürü açıklayan ilk yayınlardan bu yana cerrahi stratejide yapılan bazı teknik değişiklikler, hastaların yetişkin yaşlara kadar hayatta kalmalarını sağlamıştır (8). Günümüzde perioperatif mortalite düşüktür ancak insan yapımı dolaşımın uzun vadeli uygulanabilirliği ile ilgili sorunlar devam etmektedir (9).

Günümüzde artık tercih edilmeyen orijinal operasyon, superior vena kavanın pulmoner artere anastomoz edildiği klasik Glenn operasyonu sonrasında veya direkt olarak sağ atriyumun pulmoner artere anastomozu ve interatriyal iletişimin kapatılması şeklindedir.



Şekil 2.1. İlk atriopulmoner anastomoz için Kreutzer tekniğinin orijinal şematik gösterimi. Sağ atriyal apendiks ile ana pulmoner arter arasında inferior vena kavada kapak implantasyonu yapılmadan bir homogreft yerleştirilmiştir. "Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, et al. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1973;6[4]:613–621"den alınmıştır (10).

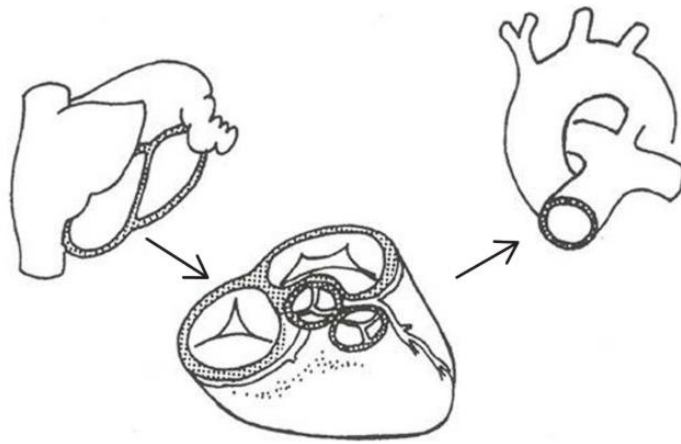
Ancak orijinal operasyondan bu yana geçen sürede operasyon tekniği önemli ölçüde gelişmiş ve değişmiştir. Ana değişikliklerden bazıları implante valflerin ortadan kaldırılması, fenestrasyon kullanımı, lateral tünel modifikasyonu, intraatriyal ve ekstrakardiyak tünel modifikasyonlarıdır. Zaman içinde bu ameliyatlar için uygun hastaların seçimi hakkında çok şey öğrenilmiştir. Bu değişiklikler ve tecrübeler sayesinde, cerrahi sonrasında hayatta kalma oranı istikrarlı şekilde iyileşmiştir (3).

2.2. Tek Ventrikül Anatomi ve Fizyolojisi

Tek ventriküllü kalbi kabaca kalp odacıklarından birinin veya kapakçıklarının tam olarak gelişmediği, cerrahi yöntemlerle normal fizyolojiye sahip iki odacıklı kalp yapısının sağlanamayacağı anatomik yapı olarak tanımlamak mümkündür. Bu fizyolojiye sahip çok sayıda anatomik malformasyon mevcuttur. Bu malformasyonların tanımlanması için kardiyak morfolojinin segmental analizi oldukça faydalıdır.

İlk olarak de la Cruz ve van Praagh malforme kalplerin atriyal, ventriküler ve arteriyal bileşenler olarak değerlendirildiği segmental analizin avantajlarını vurgulamıştır ancak sistematik sınıflandırma ve bunun klinik uygulamada kullanılması "*English School of Anderson*" çalışanları tarafından yapılmıştır (11).

Herhangi bir konjenital kalp hastalığına yaklaşırken kalp üç katlı bir bina gibi düşünülmelidir. Atriyumlar platformu, ventriküller birinci katı ve büyük damarlar ikinci katı oluşturmaktadır. Bu yapılar birbirlerine kapak açıklıkları ile bağlanmış ve septalar ile bölünmüşlerdir (11, 12). Şekil 2.2'de atriyum, ventrikül ve büyük damarların birbiriyle ilişkisi şematik olarak gösterilmiştir (11, 12).



Şekil 2.2. Doğumsal kalp hastalıklarında segmental analiz. Atriyum, ventrikül ve büyük damarların birbiriyle ilişkisinin şematik gösterimi. “Frescura C, Thiene G. The new concept of univentricular heart. *Front Pediatr.* 2014;2:62. 11.Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol.* 2010;19(5):259-74.”ten alınmıştır (11).

Üç segment birbirinden atrioventriküler (AV) ve ventriküloarteriyel (VA) olarak adlandırılan iki bağlantı ile ayrılır. İlki her bir atriyumu karşılık gelen ventrikül ile bağlarken ikincisi her bir ventrikülü uygun arterle bağlar. Atrioventriküler bağlantıda mitral ve triküspit kapaklar, ventriküloarteriyel bağlantıda pulmoner ve aort kapakları vardır. Her atriyum ayrı bir ventrikül ile bağlandığından AV bağlantı ‘biventriküler’ olarak adlandırılır. Biventriküler AV bağlantı sağ atriyum sağ ventriküle, sol atriyum sol ventriküle bağlandığında konkordan; sağ atriyum sol ventriküle, sol atriyum sağ ventriküle bağlandığında ise diskordan olarak adlandırılır. Sağ ve sol apendikslerin izomerizminde AV bağlantı konkordan veya diskordan olarak tanımlanamaz; ventriküllerin topolojisi (d veya l-loop) eklenmelidir. Biventriküler AV bağlantı varlığında, sağ ve sol ventriküllerin her biri giriş, çıkış ve apikotrabeküler bileşenlerden oluşan normal morfoloji ve normal boyuttadır. İki ayrı bağlantının veya ortak bir AV bağlantının bulunması, konkordan ve diskordan olması fark etmeksizin temel bağlantıyı değiştirmez. Univentriküler bağlantı, bir AV bağlantının olmamasına veya iki/ortak bağlantının ağırlıklı olarak bir ventriküle boşalmasına (çift girişli bağlantı) bağlı olarak atriyumun bir ventriküler odacık ile bağlantılı olduğu durumlardır. Her iki durumda da, ventriküllerden biri iyi

boyuttayken diğeri hipoplastiktir, giriş kısmı yoktur ve iki ventrikül bir interventriküler septum ile ayrılmıştır. Ana ventrikül boşluğu sağ veya sol morfolojide olabilir veya ventriküler septumun gelişmediği durumlarda morfoloji belirsizdir.

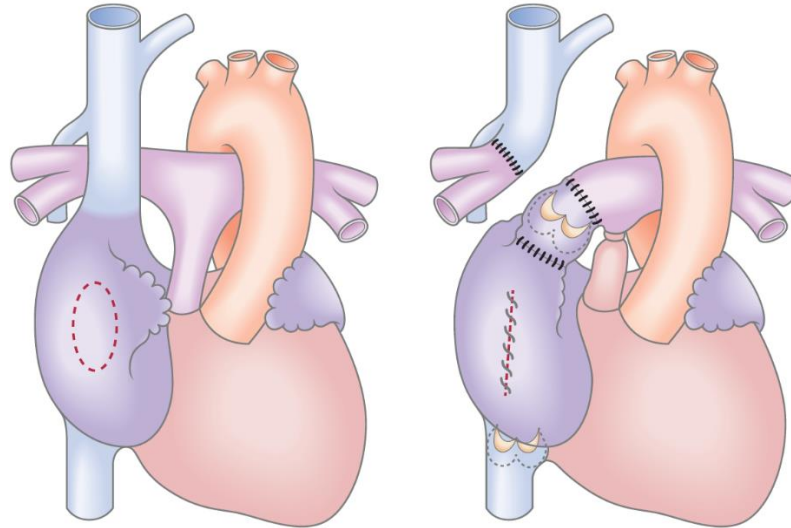
Ventriküloarteriyal düzeyde aorta sol ventrikülden ve pulmoner arter sağ ventrikülden köken aldığında konkordan, aorta sağ ventrikülden ve pulmoner arter sol ventrikülden köken aldığında ise diskordan bağlantı vardır. Çift çıkışlı VA bağlantı, büyük arterlerden birinin veya yarısından fazlasının diğer büyük arter ile birlikte tek bir ventrikülden çıkması olarak tanımlanır. Pulmoner atrezili tek aort çıkışı, aort atrezili tek pulmoner çıkış veya trunkus arteriosuslu tek çıkış gibi sadece bir patent büyük arterin kalpten köken aldığı durum “tek çıkış” (“*common outlet*”) olarak adlandırılır. Septumun intakt olduğu aort atrezisi ve pulmoner atrezi, genellikle bir ana büyük ventrikül ve bir hipoplastik aksesuar ventrikül ile karakterizedir. Bu durumlarda AV bağlantılar genellikle konkordandır ve ventriküllerin girişi vardır.

Bir büyük ve bir hipoplastik ventriküler boşluk ile karakterize kalpler genellikle univentriküler AV bağlantının bir sonucudur ve genellikle tek ventriküllü kalpler olarak bilinir. Ancak, giriş ve çıkış kısımlarını içeren düzenli AV ve VA bağlantıları olan ama bir ventrikülün pulmoner veya sistemik dolaşımı sürdüremediği kalpler de vardır. Aort darlığı/atrezisine bağlı hipoplastik sol ventrikül veya pulmoner darlık/atreziye bağlı hipoplastik sağ ventrikül veya Ebstein anomalisine sahip ve sağ ventrikül boşluğunun geniş atriyalizasyonu olan kalpler bu duruma örnek olarak gösterilebilir (11).

Sadece bir ventrikülün tamamen geliştiği fonksiyonel tek ventriküllü konjenital kalp hastalıkları kompleks klinik problemlerdir. En sık hipoplastik sol kalp sendromu (*hypoplastic left heart syndrome-HLHS*) (%25-67), triküspit atrezisi (%15-24) ve çift girişli sol ventrikül (%14-18) olmak üzere farklı morfolojik tanıları içerir. Prenatal taramayla ilgili son gelişmeler, tek ventriküllü kalpleri olan hastalarda prenatal tanı ve gebelik sonlandırma oranlarını arttırmıştır. Ayrıca tedavideki gelişmeler sayesinde hastalığın mortalitesi azalmış ve çok sayıda hasta erişkin yaşa ulaşabilmeye başlamıştır.

Tek ventriküllü konjenital kalp hastalıklarının palyasyonu Fontan stratejisi ile sağlanabilmektedir (13, 14). Palyasyon yapılmamış tek ventriküllü konjenital kalp hastalıklarında satüre ve ansatüre kanın kalpte karışması nedeniyle siyanoz oluşur. Tek ventrikül hem sistemik hem pulmoner venöz dönüşü aynı anda drene eder, bu nedenle fazla hacim yüklenmesine maruz kalır. Fontan stratejisi hacimsel fazla yükü azaltır ve kanın normal oksijen konsantrasyonunu tekrar sağlar.

Parsiyel kavapulmoner bağlantı (*partial cavapulmonary connection- PCPC*) ameliyatıyla tek ventrikülün hacim yükü bir miktar azalır. Total kavapulmoner bağlantı (*total cavapulmonary connection- TCPC*) ile hacim yükü daha da azaltılır (6). Total kavapulmoner bağlantı ile bu işlem uygulanmadan önce paralel olan sistemik ve pulmoner kan akımları seri olarak bağlanır. Bu durum, pulmoner dolaşıma enerji sağlayan ventrikülün yokluğuna yol açar. Santral venöz basınç normalden yüksektir. Pulmoner arterde pulsatilite çoğunlukla kaybedilir ve tek ventrikülün ön yükü yetersizdir. Bu anormal dolaşıma Fontan dolaşımı denir. Fontan dolaşımı şekil 2.3'te şematik olarak gösterilmiştir.



Şekil 2.3. Triküspit atrezisi tedavisi için düzeltici prosedürün ilk versiyonu Fontan ve Baudet tarafından yayınlanmıştır. Şekilde sağ pulmoner arterle superior vena kava ve sol pulmoner arterle sağ atriyal apendiks anastomozlaştırılmıştır. Valfler inferior vena kava ile sağ atriyum arasına ve sağ atriyum ile sol pulmoner arter arasına yerleştirilmiştir. ‘*Longer-Term Outcomes and Management for Patients With a Functionally Univentricular Heart*’den alınmıştır (10, 15).

Bu işlemler sonucu ortaya çıkan fizyoloji “Fontan paradoksu” olarak adlandırılır ve göreceli pulmoner arter hipotansiyonu varlığında sistemik venöz basınç yüksekliği ile karakterizedir (16). Fontan stratejisinin bazı komplikasyonları lenfatik drenajdaki anormallikler ile ilişkilendirilmiştir. Fontan dolaşımı, fizyolojisi gereği çoklu hemodinamik zorlukları nedeniyle genellikle palyatif bir prosedür olarak kabul edilir (17).

2.3. Fontan Fizyolojisi ve Prosedürü

Fontan operasyonu, fonksiyonel veya anatomik tek ventriküllü kalpleri olan çocukların yaşam beklentisini artırması nedeniyle konjenital kalp hastalıklarında bir dönüm noktası olmuştur (1, 18). Superior kavapulmoner bağlantı (Glenn operasyonu) geliştirildikten sonra tek ventriküllü kalp hastalarında sağ kalım artmış, böylelikle Fontan operasyonunun geliştirilmesi için fırsat doğmuştur (18).

Fransa'nın Bordeaux kentinden Francis Fontan, 1971'de sistemik ve pulmoner dolaşımını ayırarak tek ventrikül morfolojisine neden olan malformasyonların operatif tedavisine yeni bir yaklaşım getirmiştir. Fontan dolaşımında sistemik venöz dönüş pulmoner arterlere bağlanır; venöz, atriyal, ventriküler ve arter seviyesindeki tüm şantlar kesilir. Böyle bir Fontan dolaşımında postkapiller enerji sistemik venlerde kaybedilmez, kanı akciğerlere doğru itmek için kullanılır.

Fontan dolaşımının avantajları arasında arteriyal saturasyonun normal aralıklara gelmesi ve kronik fazla hacim yükünün ortadan kaldırılması sayılırken dezavantajları ise kronik "pulmoner hipertansiyon" ve sistemik venöz konjesyon olması ve hem istirahatta hem de egzersiz sırasında kardiyak atımın azalmasıdır (6, 19). Tipik olarak bu devre için kardiyak atım kalp tarafından değil transpulmoner akımla belirlenir. Transpulmoner akım ise esas olarak pulmoner vasküler dirence bağlıdır (6).

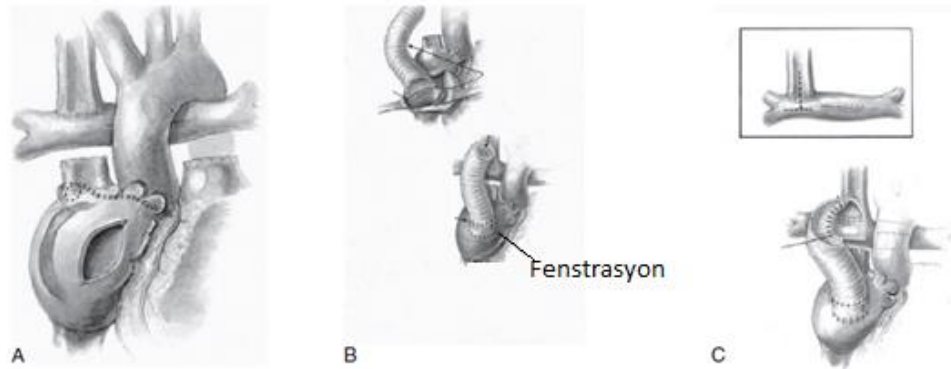
Fontan tekniğinin orijinal hali klasik Glenn anastomozu yapıldıktan sonra sağ atriyumun pulmoner artere anastomoz edilmesidir (6). Tek ventriküllü kalbin dengeli formlarına sahip olan çocukların büyük çoğunluğu erken yaşta cerrahi bir palyasyon gerektirir (20).

Yenidoğan dönemindeki palyatif cerrahiden sonra Fontan dolaşımı genellikle iki aşamada sağlanır. Öncelikle superior vena kava ile sağ pulmoner arter (*bi-directional Glenn*) arasında uç uca anastomoz yapılır, daha sonra inferior vena kava pulmoner artere bağlanır. Direkt atriopulmoner bağlantıya ait eski teknikler son yıllarda neredeyse tamamen terk edilmiştir. Günümüzde en sık kullanılan iki Fontan tamamlama tekniği lateral tünel veya intrakardiyak Fontan ve tübüler protez yardımıyla inferior vena kavayı pulmoner artere bağlayan ekstrakardiyak Fontan olmuştur (20).

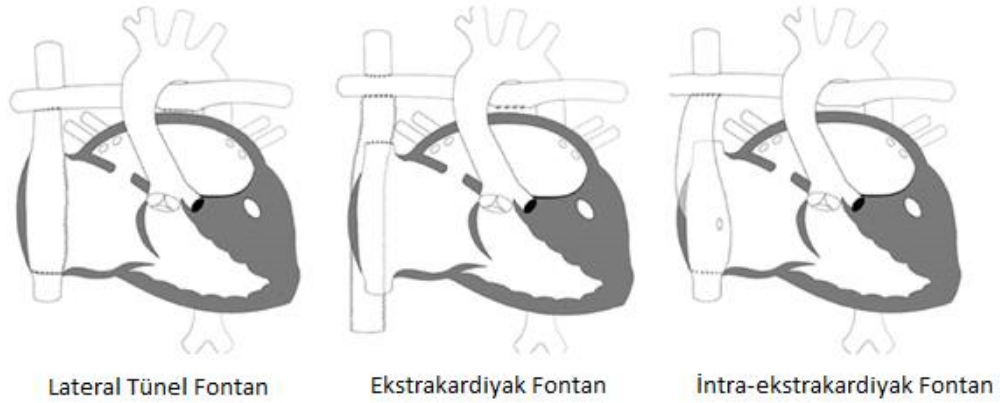
Tanımlandığı günden bu yana Fontan operasyonu için birçok teknik ve strateji geliştirilmiştir. İlk tanımlamadan birkaç yıl sonra, 1973 yılında, Kreutzer tarafından modifikasyon yapılmış; Fontan'ın önceki tarifinden daha kısa süren bir cerrahi ile sağ atriyal apendiks doğrudan pulmoner arter gövdesine bağlanmıştır (18). Fontan-Kreutzer tekniği başlangıçta sıklıkla uygulanmış ancak uzun dönemde atriumlarda genişleme, atriyal aritmiler, intrakaviter tromboz ve pulmoner venlere bası gibi komplikasyonlar gözlenmiştir. Bu komplikasyonların tedavisi zordur ve sıklıkla ventriküler disfonksiyon ve tek ventriküllü dolaşım bozukluğuna yol açmaktadır. 1988'de Leval ve arkadaşları tarafından tanımlanan bir sonraki teknik, intraatriyal lateral tünel kullanan kavapulmoner anastamozdur (18). 1990 yılında Bridges ve arkadaşları ilk defa fenestrasyon tekniğini geliştirmiş, bu tekniğin yüksek riskli hasta gruplarında kullanımıyla sağ kalım oranı artmış, hastanede yatış süresi kısalmıştır (21). Yine 1990 yılında Marcelletti ve arkadaşları ekstrakardiyak tüp kullanarak yapılan total kavapulmoner anastamozu tanımlamıştır. Sonrasında yapılan çalışmalarda total kavapulmoner anastamozla önceki tekniklerden daha iyi sonuçlar elde edildiği gözlemlenmiştir (18). Ekstrakardiyak Fontan prosedürü daha da basitleştirilmiş ve daha geniş anatomik varyantlara uygulanmasına izin verilmiştir (22).

Fontan-Kreutzer gibi diğer eski teknikler kullanılarak opere edilen ve hayatta kalan hastalar da mevcuttur; böylece uzun dönem komplikasyonları da gözlemlenmek mümkün olmuştur. Bu hastalar için diğer bir tedavi seçeneği ise Fontan-Kreutzer'in total kavapulmoner anastamozla dönüşümünü ("*Fontan conversion*") gerçekleştirmektir (18).

Üçüncü bir seçenek, apikokaval jukstapozisyon dahil kompleks için uygun olabilecek intra-ekstrakardiyak Fontan'dır (Şekil 2.4). Bu yaklaşımda bir atriyotomi yoluyla inferior vena kava girişine konduit ile anastomoz uygulanır. Konduit, kalbin çatısından çıkmadan ve pulmoner arterlere devam etmeden önce atriyumdan geçer. Bu teknik çok çeşitli anatomik varyasyonlara uygulanabilir, kanalın intraatriyal kısmını oluşturmak için bir fenestrasyon kullanılır (23). İna-ekstrakardiyak (IE) konduit modifikasyonun ekstrakardiyak (EK) konduit ve lateral tünel yöntemlerine göre teknik kolaylık, tekrarlanabilirlik (*reproducibility*) ve postoperatif aritmi insidansında azalma gibi avantajları mevcuttur. İna-ekstrakardiyak Fontan modifikasyonunun ekstrakardiyak modifikasyonuna kıyasla daha düşük postoperatif plevral efüzyon ve hastanede kalış süresi ile ilişkili olduğu düşünülmektedir ancak en iyi Fontan modifikasyonunu belirlemek için daha uzun vadeli çalışma sonuçlarına ihtiyaç vardır (22).



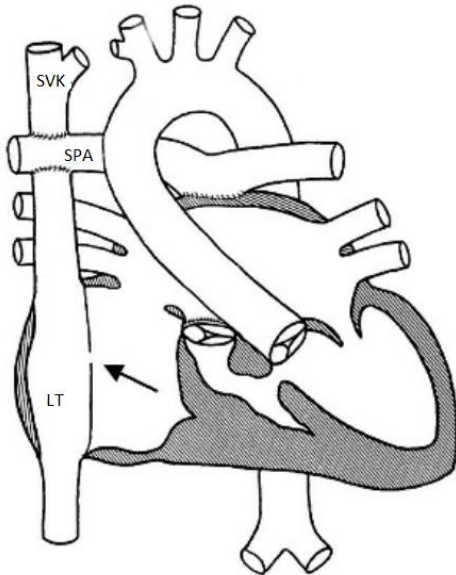
Şekil 2.4. İna-ekstrakardiyak Fontanın gösterimi (A). Sinüs düğümünden uzakta bir atriyotomi oluşturulur (B). Bir tüp grefti inferior vena kavaya anastomoz edilir. Atriyumda yer alacak tüp greftinde bir fenestrasyon oluşturulur. Tüp grefti atriyumdan çıkar, daha sonra atriyumı kapatmak için grefte dikilir (C). Greftin yukarı ucu daha sonra pulmoner arterlere anastomoz edilir (23). Şekil “d’Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, et al. *The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. Circulation . 2007;116[11 suppl]:1157–164*” ten alınmıştır (24).



Şekil 2.5. Şekilde lateral tünel, ekstrakardiyak tip ve intra-ekstrakardiyak tip Fontan uygulanmış cerrahi tipler karşılaştırmalı olarak gösterilmektedir.

Peter P. Roeleveld ve ark. Hypoplastic left heart syndrome: from fetus to Fontan'dan alınmıştır (25).

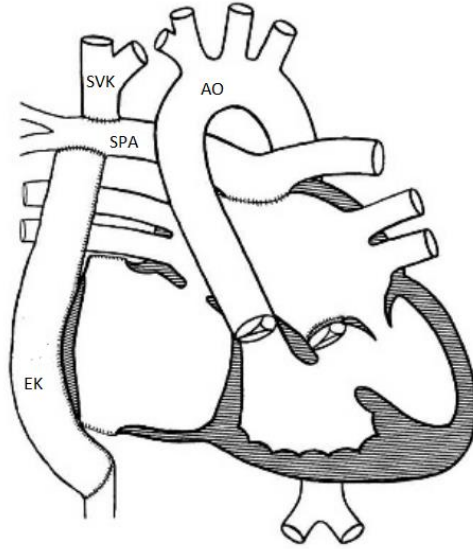
Günümüzde genelde iki aşamalı cerrahi yöntem kullanılmaktadır. İlk aşamada bidireksiyonel kavapulmoner anastomoz, ikinci aşamada inferior vena kavanın pulmoner artere anastomozu yapılır. Lateral tünel yöntemi, interatriyal ve kalp dışında tünel yapılması gibi tekniklerin tamamı Fontan modifikasyonları olarak yapılmaktadır (26).



SVK: Superior vena kava
SPA: Sağ pulmoner arter
LT: Lateral tünel

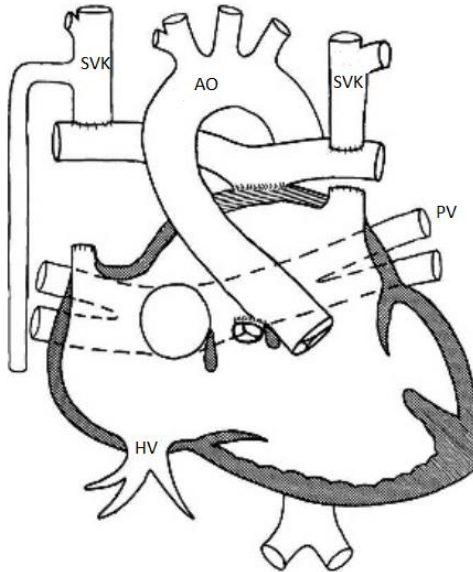
Şekil 2.6. Fenestrasyonlu lateral tünel tip şematik olarak gösterilmiştir.

(Siyah ok fenestrasyonun olduğu bölgeyi göstermektedir.)*



SVK: Superior vena kava
 AO: Aorta
 SPA: Sağ pulmoner arter
 EK: Ekstrakardiyak konduit

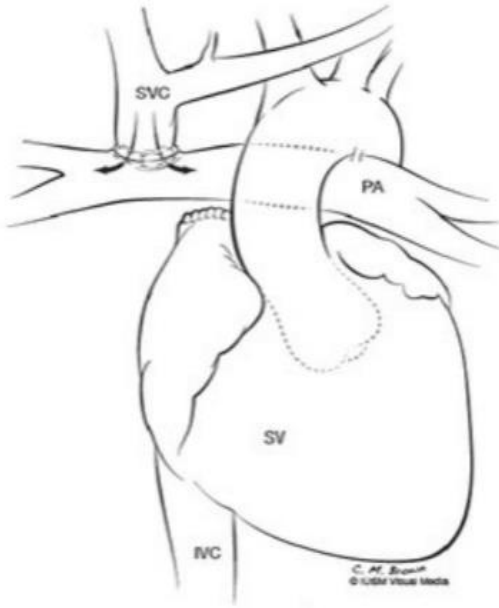
Şekil 2.7. Ekstrakardiyak tünel/konduit prosedürü şematik olarak gösterilmiştir.*



SVK: Superior vena kava
 AO: Aorta
 SPA: Sağ pulmoner arter
 PV: Pulmoner ven
 HV: Hepatik ven

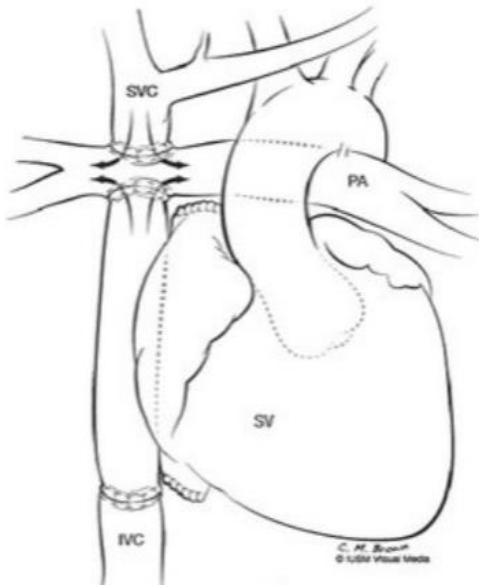
Şekil 2.8. Kawashima tipi ameliyat (total kavapulmoner şant) prosedürü şematik olarak gösterilmiştir.*

*Şekil 6, 7 ve 8 Kaulitz, R. ve ark. *Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts*'tan alınmıştır (27).



IVC: İnferior vena kava
 PA: Pulmoner arter
 SV: Tek ventrikül
 SVC: Superior vena kava

Şekil 2.9. Parsiyel kavopulmoner bağlantı (Glenn) sonrasında anatomik ilişkiler şematik olarak gösterilmiştir.**

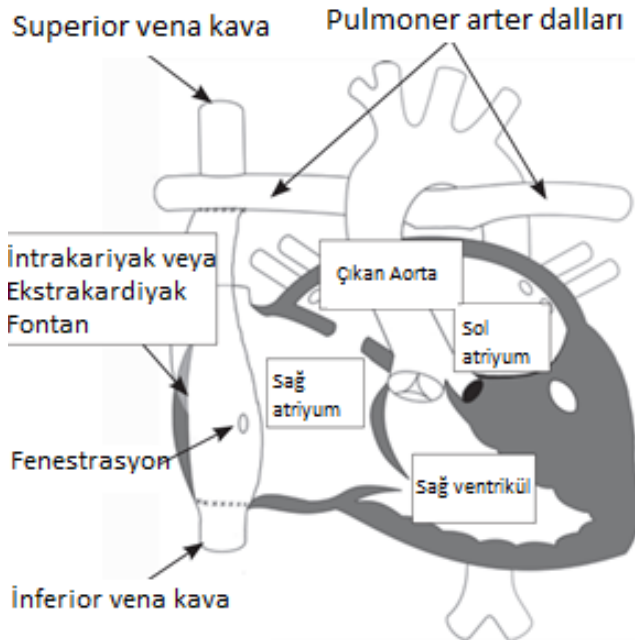


Şekil 2.10. Total kavopulmoner bağlantı şematik olarak gösterilmiştir.**

**Şekil 2.9. ve 2.10. "Kerlo AEM, Delorme YT, Xu D, et al.: *Experimental characterization of powered Fontan hemodynamics in an idealized total cavopulmonary connection model. Exp Fluids. 2013; 54: 1581*"den alınmıştır (28).

2.4. Fenestrasyon Tekniđi

Fenestrasyon, Fontan dolařımı iinde kasıtlı olarak oluřturulan, sađdan sola dođru geiře izin veren bir řanttır. Fenestrasyon, merkezi venöz basıncı azaltır ve satürasyonu bir miktar düşürür. Özellikle erken postoperatif dönemde faydalı olabilir. Fenestrasyonun kullanılması, hastalarda göđüs tüpünün daha kısa sürede ıkarılması ve daha kısa süre hastanede kalıř ile sonuçlanmıřtır. Persistan fenestrasyonun risk ve faydaları vardır. Fenestrasyon, protein kaybettiren enteropati ve plastik bronřit dahil Fontan'ın ge komplikasyonlarını yönetmek için bir strateji olarak kullanılmıřtır; bu nedenle, persistan fenestrasyon yapılmaya deđer olabilir (22).



řekil 2.11. İntrakardiyak veya ekstrakardiyak Fontan'da fenestrasyonun lokalizasyonu. Jones MB. *The Fontan Procedure for Single-Ventricle Physiology. Critical Care Nurse. 2018;38(1):e1-e10.*'den alınmıřtır (29).

2.5. Fontan Operasyonu Kriterleri

Choussat ve Fontan, Fontan ameliyatının bařarı ile sonuçlanması ve ameliyat sonrası riskin düşük olması için 1978 yılında 10 kriter tanımlamıřtır (30).

Tablo 2.1. Fontan operasyonu uygulanma kriterleri.

Choussat ve Fontan kriterleri	
1-	Ameliyatın 4-15 yaşları arasında yapılması
2-	Kalp ritminin sinüs ritmi olması
3-	Sistemik venöz dönüşün normal olması
4-	Sağ atriyal hacmin normal olması
5-	Ortalama pulmoner arter basıncının ≤ 15 mmHg olması
6-	Pulmoner arteriyel rezistansın <4 U/m ² olması
7-	Pulmoner arter çapı/aorta çapının >0.75 olması
8-	Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunun ≥ 60 olması
9-	Mitral kapağın normal olması
10-	Önceki pulmoner arter cerrahilerine bağlı problem olmaması

2.6. Fontan Prosedürü ile Tedavi Edilen Konjenital Kalp Hastalıkları

Fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisi gösteren kompleks doğumsal kalp anomalilerinin tahmini insidansı 1000 doğumda 0,08-0,4 arasında değişmektedir; tüm doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık %2-10'unu oluşturur (14, 27). Fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisi gösteren kompleks doğumsal kalp anomalilerinin çoğunda iki ventrikül mevcut olup biri gelişmemişken diğer ventrikül tüm kardiyak fonksiyonları yapar. Fontan onarımı, genellikle yeterli bir atriyoventriküler kapak veya pompalama sisteminin bulunmamasından kaynaklanan fonksiyonel tek ventriküllü kardiyak malformasyonlarda kullanılır (6).

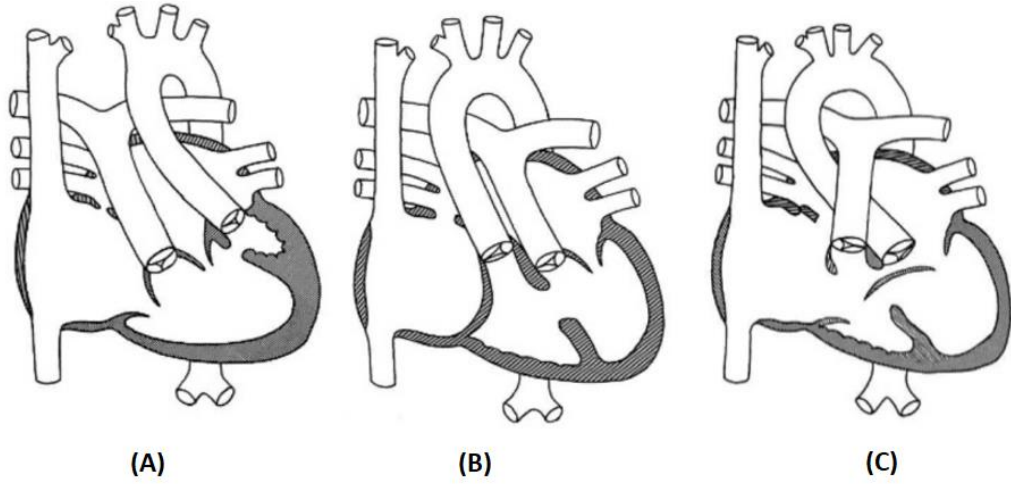
Fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisi gösteren kompleks doğumsal kalp anomalileri üç ana grupta incelenebilir (27):

1) Atriyoventriküler bağlantıların tek ventrikülle ilişkili olduğu anomaliler (çift girişli sağ veya sol ventrikül) (Şekil 2.12.-A)

2) Sağ veya sol atriyoventriküler bağlantının olmadığı ve/veya ağır ventriküler hipoplazinin eşlik ettiği konjenital anomaliler (triküspit atrezisi, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, mitral atrezi, hipoplastik sol kalp sendromu gibi) (Şekil 2.12.-B)

3) Fonksiyonel tek ventrikül kabul edilen anomaliler (dengesiz ventriküllü atriyoventriküler septal defekt veya tüm düzeltme imkanı olmayan kompleks yapılı büyük arter transpozisyonu gibi) (Şekil 2.12. -C)

Fontan ameliyatı sağ atriyoventriküler ilişkisinin olmadığı ya da daha kompleks anomalilerde biatriyal ve biventriküler onarımın mümkün olmayacağı çeşitli doğumsal kalp hastalıklarında (sol atriyoventriküler kapak atrezisi, çift girişli sol veya sağ ventrikül, hipoplastik sol veya sağ kalp sendromu, pulmoner atrezili hipoplastik sağ kalp sendromu gibi) ve bazı Ebstein anomalilerinde de tercih edilen ameliyat tipidir (31, 32).



Şekil 2.12. Fonksiyonel tek ventrikül fizyolojisi gösteren kompleks doğumsal kalp anomalilerinin gösterimi. Çift girişli sol ventrikül **(A)**. Büyük arter transpozisyonu olan triküspit atrezisi **(B)**. Hipoplastik sağ ventriküllü dengesiz atriyoventriküler septal defekt **(C)**.

Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. Arch Dis Child. 2005'den alınmıştır (27).

Fontan ameliyatından sonra ölüm ve morbidite için risk faktörleri mevcuttur. Sistemik venöz obstrüksiyon, daralmış santral pulmoner arterler, artmış pulmoner vasküler direnç, pulmoner ven stenozu, yüksek diastol sonu basınç ölüm ve morbidite için risk faktörleri arasındadır (33). Tablo 2.2'de bu risk faktörleri gösterilmiştir.

Tablo 2.2. Fontan ameliyatından sonra ölüm ve morbidite için risk faktörleri.

Sistemik venöz obstrüksiyon	<ul style="list-style-type: none"> ■ Kavapulmoner anastomozlar ■ Ekstrakardiyak kanal veya lateral tünel
Hipoplastik ve/veya daralmış santral pulmoner arterler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Konjenital ■ Cerrahi ile ilişkili ■ Asimetrik akım ilişkili
Artmış pulmoner vasküler direnç	<ul style="list-style-type: none"> ■ Uzun süreli artmış pulmoner kan akımı ■ Uzun süreli artmış pulmoner arter basıncı ■ Uzun süreli pulmoner venöz hipertansiyon ■ Yüksek irtifa ■ Kronik hipoventilasyonlu hava yolu obstrüksiyonu, kronik akciğer hastalığı, devam eden uzun süreli mekanik ventilasyon ■ Akciğer hipoplazisi
Pulmoner ven stenozu	<ul style="list-style-type: none"> ■ Doğuştan ■ Edinilmiş
Artmış pulmoner venöz atriyal basınç	<ul style="list-style-type: none"> ■ Atriyal çıkışın pulmoner venöz obstrüksiyonu ■ Restriktif atriyal septal defekt ■ Atriyoventriküler kapak darlığı ■ Yüksek ventriküler diyastol sonu basıncı
Yüksek diyastol sonu basıncı	<ul style="list-style-type: none"> ■ Hipertrofi ■ Ventrikül çıkım yolu veya aortik arkın persistan obstrüksiyonu ■ Uzun süreli basınç veya hacim yükü ■ Hipertansiyon ■ Ventriküler skar ■ Atriyoventriküler kapak yetersizliği ■ Semilunar kapak yetersizliği ■ Aortopulmoner kollateraller ■ Sinüs nod disfonksiyonu ■ Taşiaritmiler ■ Atriyoventriküler blok için ventriküler <i>pacng</i>

Physiologic Principles to Maximize Outcome in Patients With a Functionally Univentricular Heart GIL WERNOVSKY and JAMES S. TWEDDELL'den uyarlanmıştır (33).

2.7. Fontanlı Hastalarda Biyobelirteçler

Son yıllarda pediatrik kardiyoloji ve kalp damar cerrahisinde büyük gelişmeler olmuş, Fontan dolaşımına sahip tek ventriküllü kalp hastalığı olan

çocukların sağ kalımı iyileşmiştir. Buna rağmen Fontan dolaşımının aslında dekompanzasyon riski altında tedavi edilmiş bir kalp yetmezliği hali olduğu unutulmamalıdır (34).

Tek ventriküllü konjenital kalp hastalıklarında kalp nakli genellikle tek potansiyel tedavi yöntemidir, ancak Fontan palyasyon işlemi yapılmış olan hastalar nakil sonrası morbidite ve mortalite açısından yüksek risk altındadır. Fontan cerrahisi geçirdikten sonra dolaşımı kötüleşmeye başlayan bir hastanın belirlenebilmesi başarısız dolaşımın ilerlemesini yavaşlatabilecek tedavi denemelerine de izin verecektir. Fontan dolaşımının gidişatının öngörülmesi, Fontan yetmezliğine eşlik eden morbiditeler için önlemler alınmasını ve kalp nakli adaylığının belirlenebilmesini sağlama açısından önemlidir (35).

Klinik gidişatın belirlenmesinde çeşitli hormon ve moleküllerin kan düzeyleri biyobelirteç olarak kullanılabilir. (36).

2.7.1. Beyin natriüretik peptid (BNP)

Beyin natriüretik peptid (BNP) kardiyak ventriküler ve atriyal duvar stresiyle ilişkili fizyolojik durumlarda atriyal miyositler tarafından üretilen bir hormondur (36). Beyin natriüretik peptid konsantrasyonu erişkinlerde kardiyak hastalıkları solunumsal hastalıklardan ayırt etmek için yaygın olarak bir tanı aracı olarak kullanılmaktadır (37). Kalp hastalığı olan çocuklarda ise BNP için çalışmalar sınırlıdır, yaş ve cinsiyet gibi faktörler için düzeltilmemiştir. Heterojen konjenital kalp hastalığı tanılı çocukları içeren küçük grup çalışmalarında ventrikül disfonksiyonu ile ilişkili yüksek BNP düzeyleri bulunmuştur (36). Fonksiyonel olarak tek ventriküllü kalpleri olan hastalar biventriküler dolaşımı olanlara göre daha yüksek BNP'ye sahiptir (38). Diğer kalp yetmezliği formları için nispeten daha hassas bir biyobelirteç olan BNP, Fontan popülasyonunda sınırlı bir kullanıma sahiptir. Fontan fizyolojisi olan hastaların çoğunda BNP düzeyleri normal sınırlar içindedir ve yüksek serum BNP düzeyinin suboptimal Fontan sonuçlarıyla ilişkisi zayıftır (35, 36). Belirgin anormal bir dolaşıma rağmen BNP, hastaların çoğunda yaş için normal sınırlar içerisindedir. Bu nedenle Fontan prosedüründen sonra nispeten sağlıklı hastaların poliklinik izleminde BNP'nin rutin ölçümü önerilmemektedir (36).

2.7.2. N-terminal pro-BNP

Beyin natriüretik peptidle benzer şekilde Fontan hastalarında düzeyi kardiyak fonksiyonel durumla ilişkilendirilememiştir (39).

2.7.3. Endotelin-1 (ET-1)

Endotelin-1 güçlü endojen vazokonstriktörlerden biridir (40). Fontan prosedürünün bazı hastalarda normal hemodinamik kriterlerin sağlanmasına rağmen başarısız olduğu bilinmektedir. Çeşitli çalışmalar Fontan operasyonu yapılmış olup pulmoner arter basıncı (PAB) ve pulmoner vasküler direnci (PVR) normal olan hastalarda küçük pulmoner arterlerin medial kalınlığının arttığını ortaya koymuştur (41). Kaybedilen Fontan hastalarının otopsilerinde akciğer dokusunda intraasiner pulmoner arterlerdeki vasküler düz kas hücrelerinin çoğalması ve ET-1'in aşırı ekspresyonu ile anlamlı medial hipertrofi bulunmuştur (42). Endotelin-1 serum konsantrasyonu ve hastanın egzersiz performansı arasında anlamlı bir ilişki bulunmuştur. Endotelin-1, Fontan dolaşımının değerlendirilmesinde kullanılabilir ancak spesifik değildir (43).

2.7.4. Eritrosit dağılım genişliği (RDW)

Kırmızı kan hücrelerinin dağılım genişliği (RDW), dolaşımdaki eritrositlerin büyüklüğündeki değişkenliğin nicel bir ölçümüdür. Yüksek RDW, beslenme eksikliğine veya yeni kan transfüzyonu yapılmasına bağlı olabilir (44, 45). Son yayınlarda RDW ile kalp yetmezliği, koroner hastalık, miyokard enfarktüsü ve pulmoner hipertansiyon arasında güçlü ve bağımsız bir ilişki olduğu bildirilmiştir. Bununla birlikte doğuştan kalp hastalıklarında RDW'nin kullanılabilirliği hakkında kesin bir bilgi yoktur (46). Fontan cerrahisi geçirmiş hastalarda RDW değerlendirildiğinde mikst venöz saturasyon ile negatif, santral venöz basınç ile pozitif ilişki bulunmuştur. Bu nedenle RDW, bozulmuş kardiyak indeks ve bozulmuş Fontan dolaşımı için bir belirteç olabilir (46).

2.7.5. İnsülin benzeri büyüme faktörü-1 (IGF-1)

İnsülin benzeri büyüme faktörü-1 çocuklarda ve genç erişkinlerde büyümenin anahtar belirleyicilerindedir. Yapılan çalışmalarda Fontan zamanı ile IGF-1 z skoru arasında negatif bir ilişki olduğu görülmüştür. Ayrıca serum BNP düzeyi ile IGF-1 z skoru arasında da negatif bir ilişki vardır (47). İnsülin benzeri büyüme faktörü-1 ile kardiyak indeks arasında pozitif bir korelasyon vardır; bu da büyüme hormonu aracılığı ile hastalık yükü arasındaki potansiyel bir ilişki olduğunu ortaya koymaktadır (35).

2.7.6. Galektin-3

Opatowsky ve arkadaşlarının Fontan hastalarında galektin-3 serum seviyelerine yönelik araştırmaları literatüre önemli katkılarda bulunmuştur. Galektin-3 konsantrasyonu yaşla birlikte artar, Fontan dolaşımına sahip yetişkinlerde sıklıkla yüksektir ve yüksek galektin-3 düzeyi kardiyovasküler nedenli hastaneye yatış ya da ölüm riskinin artmasıyla ilişkilidir (48). Galektin-3 düzeyi artmış inflamasyon belirteçleri ve kötü böbrek fonksiyonu ile ilişkilidir ancak Fontan endikasyonu veya Fontan tipi ile anlamlı şekilde ilişkili değildir (48).

Fontan prognozu için biyobelirteç incelemeleri serum proteinlerinin ölçümüyle sınırlı değildir. Fontan hastalarında endotel fonksiyonunun anormal olduğu ve bunun tilt testi sırasında kardiyak atımda azalma ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (35). Fontan hastalarında böbrek fonksiyon bozukluğu da yaygındır. İdrar mikrobümin/kreatinin oranı gibi böbreğe spesifik biyobelirteçler, dolaşım yetersizliğinin bulunmadığı Fontan hastalarında böbrek hasarını tespit edebilir. Ancak bu biyobelirteçlerin böbrek veya Fontan yetmezliğini önceden tahmin etmede kullanılabilmesi için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır (49).

Fontan hastaları ile ilgili çoğu çalışma, nadir yapılan bir operasyon olması nedeniyle hasta sayısı bakımından sınırlıdır. Fontan'ın nasıl ilerlediği anlamak ve bu ilerlemelere yönelik hastaları koruyacak önlemleri almak için hastaların takip edilebileceği yeni markerlar bulunması elzemdir (35).

2.8. Fontan Ameliyatı Komplikasyonları

1971 yılında Fontan ve Baudet tarafından tek ventriküllü kalp hastalarına uygulanan prosedürün açıklanmasından bu yana hastaların hem cerrahi hem de tıbbi yönetiminde önemli gelişmeler olmuştur. Operasyonel başarının artması uzun süreli hayatta kalan hasta sayısının artmasını sağlamış, hastaların fonksiyonel durum ve geç morbidite oranları önem kazanmıştır (50).

Fontan operasyonu tek ventrikül fizyolojisi olan hastalarda siyanozu etkin bir şekilde ortadan kaldırırsa da ameliyat sonrası uzun dönemde çeşitli problemler ortaya çıkmaktadır (51). Fontan fizyolojisi "paradoksal" olarak adlandırılır; sistemik venöz hipertansiyon, beraberinde pulmoner arteriyal hipotansiyon oluşturulur. Aritmi, kalp yetmezliği, tromboemboli, karaciğer fonksiyon bozukluğu, protein kaybettiren enteropati ve kötüleşen siyanoz gibi geç komplikasyonların çoğunun nedeni bu hemodinamik dengedir (52). Fontan operasyonu sonrası geç morbidite ve mortalite büyük oranda atriyal aritmiler, ventriküler yetmezlik ve trombüs oluşumundan kaynaklanmaktadır (53).

Tablo 2.3. Fontan dolaşımıyla ilişkili organ sistemi hastalığı süreçleri

Akciğer	<ul style="list-style-type: none"> ■ Pulmoner vasküler <i>remodeling</i> ve artmış pulmoner vasküler direnç (yenidoğan döneminde kısıtlanmayan kan akışı, pasif pulsatil olmayan akım) ■ Azalmış pulmoner vasküler direnç, endotel disfonksiyonu, hepatik kan akımı eksikliği ve/veya pulsatilitate kaybı nedeniyle aortopulmoner kollateraller ■ Hepatopulmoner sendrom ve portopulmoner hipertansiyon ■ Restriktif akciğer hastalığı (gelişimsel, önceki göğüs ameliyatları, kardiyomegali, anormal alveolizasyon ve pulmoner vasküler anormalliklere sekonder) ■ Plastik bronşit
Karaciğer	<ul style="list-style-type: none"> ■ Fibrozis, santrilobüler nekroz ve hepatoselüler karsinom riski yüksek olan hepatik siroz ■ Artan portal ven hipertansiyonu ile hepatik arteriyel tampon refleksi splanknik ve sistemik dolaşımı genişleterek ve sistemik vasküler direnci azaltarak hepatik perfüzyonu korur.
Böbrekler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Azalmış kalp debisi ve/veya renal konjesyon sonucu böbrek perfüzyonunda azalma ■ Kardiyorenal sendrom
Kalp	<ul style="list-style-type: none"> ■ Aritmiler ■ Sistolik disfonksiyon ■ Diyastolik disfonksiyon ■ Odacık genişlemesi ■ Sirotik kardiyomiyopati ■ Siyanoz ■ Şantlar, intrakardiyak ve ekstrakardiyak (atrioventriküler kollateraller ve venovenoz kollateraller) ■ Trombüs ve kardioembolik olaylar
Periferik damarlar	<ul style="list-style-type: none"> ■ Merkezi ve periferik venöz basınçta yükselme ■ Variköz venler
Nörolojik	<ul style="list-style-type: none"> ■ İskemik ve hemorajik inmeler dahil olmak üzere artmış serebrovasküler olay riski ■ Uyku sırasında solunum bozukluğu ■ Bozulmuş lenfatik dolaşım
Lenfatikler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Protein kaybettiren enteropati ■ Plastik bronşit
Metabolik	<ul style="list-style-type: none"> ■ Artmış obezite riski
Hematolojik	<ul style="list-style-type: none"> ■ Eritrositoz (siyanoz nedeniyle) ■ Trombositopeni (siyanoz ve/veya portal hipertansiyon nedeniyle)
Mide-bağırsak	<ul style="list-style-type: none"> ■ Gastroözefageal varisler ve kanama riski ■ İshal ve protein kaybettiren enteropati
Üreme	<ul style="list-style-type: none"> ■ Gebelik ile ilişkili artmış maternal ve fetal riskler

*'Longer-Term Outcomes and Management for Patients With a Functionally Univentricular Heart'ten alınmıştır (15).

2.8.1. Bozulmuş somatik büyüme

İşlevsel olarak univentriküler kalbi olan çocuklar için rekonstrüksiyon sırasında ve sonrasında somatik büyüme bozulmaktadır. Ağırlık ve boy parametreleri prematürite veya genetik anormali yokluğunda genellikle doğumda

normal aralıktadır. İlk cerrahi prosedürün ardından hem boy hem de ağırlık z skorunda anlamlı bir azalma görülür. Yetişkin döneme kadar Fontan uygulanmış erkekler normal popülasyondan daha kısadır. Bu ilişki kadınlarda erkeklerde olduğu kadar çarpıcı değildir (15).

2.8.2. Nörokognitif ve psikososyal işlev

Çocuğun davranış ve nörokognitif yapısının biçimlendiği yıllarda hayatı tehdit eden bir hastalık tanısı konulması, ailede ömür boyunca dalgalanan geniş kapsamlı etkilere sahip olabilir ve çocuğun nörokognitif işlevini olumsuz etkileyebilir (15).

2.8.3. Aritmi

Atriyal taşiaritmi (AT) Fontan ameliyatı sonrası uzun dönemde ortaya en sık çıkan problemlerden biridir; hemodinamik durumun bozulmasına ve ani ölüme neden olabilir (51). Aritmiler sinüs nod disfonksiyonu, predominant nodal ritm, atriyoventriküler blok, supraventriküler ve ventriküler aritmi ve aritmik ani ölüm riskini içerir. Fontan prosedürü sırasında yapılan müdahaleler sinüs nod disfonksiyonu ve atriyal aritmiye neden olur. Sinüs nod disfonksiyonu atriopulmoner bağlantıları olan hastaların %40'ında, lateral tünel ve ekstrakardiyak kavapulmoner bağlantı ameliyatlarının yaklaşık %25'inde rapor edilmiştir (54).

Normal bir sinüs ritmini sürdürmek tüm kalp hastalarında stabil bir hemodinamik durumun ön şartıdır. Biventriküler fizyolojiye sahip olan hastalar nodal ritmi, atriyal fibrilasyon veya *flutter* gibi sinüs ritmi dışı bir ritmi hemodinamik açıdan nispeten daha iyi tolere edebilirler. Öte yandan tek ventrikül fizyolojisine sahip bir hastada atriyoventriküler senkronizasyon ile normal bir sinüs ritminin veya supraventriküler ritmin sürdürülmesi ve ciddi bradikardiden kaçınılması çok önemlidir (55).

Fontan hastalarında 10 yıllık takipte %40'a varan aritmi sıklığı rapor edilmiş ve aritmilerin atriopulmoner anastomozu olanlarda daha sık olduğu görülmüştür (55). Fontan ameliyatından 5 yıl sonra aritmi insidansı atriopulmoner bağlantı

yapılmış olgularda %33, total kava pulmoner bağlantı yapılmış hastalarda %18, sağ atriyum sağ ventrikül bağlantısı yapılmış olgularda %11 bulmuştur (56). Atriyal fibrilasyon yetişkin Fontan hastalarında giderek yaygınlaşmaktadır ve Fontan dönüşümü için başvuran hastaların neredeyse yarısında mevcuttur (54).

Atriyal taşikardi gelişimi için risk faktörleri arasında atriopulmoner bağlantı olması, preoperatif bradikardi, normal sinüs ritminin olmaması, geç yaşta Fontan cerrahisi uygulanmış olması, postoperatif geçen zamanın uzaması, atriyoventriküler kapak yetersizliği ve heterotaksi sendromları sayılabilir (24, 54, 57, 58). Atriyal taşikardi postoperatif dönemde sık görüldüğü ve önemli bir morbidite nedeni olduğu için hastaların rutin olarak ayaktan kontrole çağırılması, aralıklı 24 saat ambulatuvar monitörizasyon ile ritm takibi, egzersiz testiyle uzun süreli takibi önerilmektedir (54). Artmış atriyal aritmi oranı artmış hepatik fibrozis riski ile de ilişkilendirilmiştir. Tüm bu veriler Fontan hastalarında düzenli atriyal ritmi sürdürmeye yönelik etkili müdahaleler yapılması gerekliliğini ortaya koymuştur (59).

Tek ventrikül sirkülasyonunda taşikardi ile ilişkili hemodinamik durumda hızlı bozulma riski nedeniyle akut atriyal taşikardi epizodunun 24-48 saat içinde durdurulması önerilir (54).

Tedavide antiaritmik ilaçlar genellikle ilk tercih olarak denenir. Son yıllarda Fontan operasyonundan sonra görülen atriyal taşiaritmiler de dahil olmak üzere kompleks konjenital kalp hastalığı olan hastalarda taşiaritmi tedavisinde kateter ablasyon yöntemleri sıklıkla kullanılmaya başlanmıştır (51, 60).

Atriopulmoner Fontan uygulanmış ve atriyal taşikardisi olan hastalar için cerrahi yaklaşımın en uygun yöntem olmasına rağmen, bazı durumlarda kateter ablasyon da önemli yer tutar. Ablasyon, konversiyonun kontrendike olduğu, atriyal dilatasyonun aşırı olmadığı veya hastanın cerrahiye reddettiği durumlarda faydalı bir palyasyon olabilir. Fokal atriyal taşikardilerde aksesuar yolak, atriyoventriküler düğüm reentran taşikardi gibi konjenital aritmilerde olduğu gibi ablasyon uygulamak nispeten daha doğru bir yaklaşımdır (15). Fontan hastalarında kateter ablasyonunun akut başarı oranı %40-75 arasında değişmekte olup bir yıl içinde hastaların %60'ında taşikardinin tekrarladığı gösterilmiştir (61). Uzun vadede atriyal taşiaritminin optimum yönetimi belirsizliğini

korumaktadır (51). Günümüzde medikal tedavi yaklaşımlarının yanı sıra anatomik olarak erişimin sağlanabildiği odalarda ablyasyon tedavilerinin kullanımı oldukça yaygınlaşmıştır.

2.8.4. Protein kaybettiren enteropati (PLE)

Protein kaybettiren enteropati için yaygın olarak kullanılan tanım, gastrointestinal sistem dışında tanımlanan bir protein kaybı olmaksızın hipoalbümineminin (<3g/dL) varlığıdır (62). Protein kaybettiren enteropati Fontan operasyonu sonrasında görülen önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir. Prevalansı net olarak bilinmemektedir ancak hastaların %3-15'inde görüldüğü not edilmiştir (63, 64). Hastalar kronik ishal, karın ağrısı ve asit semptomları ile başvurabilirler. Tanı, hipoalbüminemiye ve yüksek dışkı alfa-1 antitripsin düzeyine ek olarak tipik semptomların varlığı ile konur (62).

Protein kaybettiren enteropati, ciddi hipoproteinemiye bağlı vasküler onkotik basınç kaybı ve ödem, asit, plevral ve perikardiyal efüzyon gelişimine neden olabilir. Mortalitesi yüksektir; tanı başlangıcından itibaren beş yıllık sağ kalım %50'dir (63, 64).

Fontan operasyonuna bağlı protein kaybettiren enteropatinin patofizyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır (65). Yüksek sistemik venöz basınçla doğrudan bir ilişkisi bulunamamıştır (64). Çeşitli tedavi stratejilerinin başarılarına dayanılarak makul hipotezler ortaya konulmaktadır.

Fontan operasyonundan sonra ortalama kalp debisi düşer. Kronik olarak azalmış kardiyak atım hacmi kan akışının sistemik dağılımını değiştirir, kan mezenterik dolaşımdan daha hayati organlara doğru yönelir (65). Fontan operasyonundan sonra Doppler ultsaronografi (USG) ile yapılan incelemelerde mezenterik vasküler direncin belirgin şekilde arttığı gösterilmiştir (66). Mezenterik arter akışındaki bu değişiklik bozulmuş hepatik venöz akım ile birlikte mezenterik perfüzyonun bozulmasına, böylece bağırsak mukozasının bütünlüğünde bozulmaya ve protein kaçağına neden olabilir (65). Fontan operasyonu sonrası hastalarda kronik düşük kalp debisi, PLE gelişimine katkıda bulunabilecek inflamatuvar belirteç ve nörohormonların salınımını tetikleyebilir (65). Konjenital glikozilasyon defektleri enterosit heparan sülfat indirgeme

mekanizması ile PLE gelişimine yol açabilir. Fontan operasyonu sonrası hastalarda glikozilasyon bozukluğunun olup olmadığı halen bilinmemektedir (67). Fontan dolaşımına sahip hastalarda operasyon sonrası enfeksiyon gelişimi de PLE gelişimine neden olan faktörlerden biri olabilir. Bu hipotez, PLE'nin ameliyat sonrası değişen aralıklarla gerçekleşmesinde açıklayabilir. Protein kaybettiren enteropati gelişim mekanizmasını anlayabilmek için çok sayıda hasta ile daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır (68). Lenfatiklerin de PLE patofizyolojisinde rolü olduğu düşünülmektedir (62).

Sağ kalımı etkileyebileceğinden PLE'nin erken tanı, değerlendirme ve tedavisi önemlidir (62). Tedavi için bir kanıt temeli bulunmamakla birlikte çeşitli başarı derecelerinde bazı tıbbi, girişimsel ve cerrahi yaklaşımlar tarif edilmiştir. Yaygın olarak kullanılan tedaviler arasında beslenme desteği, diüretikler, deri altı fraksiyone olmayan heparin, budesonid ve sildenafil sayılabilir. Protein kaybettiren enteropati geliştiren hastaların izleminde kalp nakli için değerlendirme de düşünülmelidir (62).

2.8.5. Tromboembolizm

Fontan prosedürü uygulanmaya başlandığından beri tromboembolizmin sık bir komplikasyon olduğu bilinmektedir. Gerçek sıklığı bilinmemekle beraber Fontan operasyonu sonrası trombotik ve embolik komplikasyonların (TEK) prevalansının %5-33 arasında değiştiği düşünülmektedir. Ancak bu çalışmalara ait veriler pediatrik ve yetişkin hastaların karma kohortlarından elde edilmiştir (69). Fontan operasyonu sonrası TEK yaşamayan hastaların oranı 1 yılda %92, 3 yılda %90, 10 yılda %82 olarak tahmin edilmektedir (70).

Tromboembolik komplikasyon gelişimi için birçok risk faktörü tanımlanmıştır. Atriyal aritmi, sağdan sola şant olması, venöz staz, ventriküler diskonksiyon, kalpte prostetik materyal bulunması, fenestrasyon varlığı, karaciğer fonksiyon bozukluğu ve hiperkoagulan durumlar bu faktörler arasında sayılabilir (69, 71). Tedavisinde *American College of Chest Physicians* tarafından bildirilen yönergede primer profilaksi olarak aspirin veya varfarin kullanılması önerilmektedir. Bununla birlikte, özellikle Fontan

prosedüründe yapılan modifikasyonlar ışığında tercih edilecek ajan ve optimal tedavi süresi üzerine net bir öneri yoktur (72). Bir çalışmada varfarin kullanan hastaların %30'unda kanama olduğu, kanama nedeniyle antikoagülan tedavinin kesildiği, hastaların çoğunda ikinci bir tromboembolik komplikasyon geliştiği görülmüştür. Ayrıca bu hastaların pıhtılaşma anormalliklerine sahip olabileceği, bu nedenle antikoagülan tedavi kesilmeden önce trombofili panelinin değerlendirilmesinin uygun olacağı düşünülmektedir. Tromboembolik komplikasyonlar, kalp yetmezliğine bağlı hastanede yatış ve tüm nedenlere bağlı ölüm riskinin artmasıyla ilişkilendirilmiştir (69).

2.8.6. Hepatik yetersizlik

Fontan dolaşımına bağlı yüksek santral venöz basınç ve azalan kalp debisi gibi hemodinamik değişiklikler Fontan ile ilişkili karaciğer hastalığının (*Fontan-associated liver disease-FALD*) gelişmesinden sorumlu tutulmaktadır (73). Hepatik arter normal koşullarda otoregülasyon ile portal venöz akımda %30-60'a varan düşüşleri telafi edebilir ancak mezenterik kan akışı ve portal ve hepatik damarlar arasındaki basınç farkına bağlı portal kan akımının otoregülasyonu için bilinen bir mekanizma bulunmamaktadır. Yani düşük kalp debisi nedeniyle azalan hepatik kan akımı telafi edilememektedir. Karaciğer, kalp yetmezliği nedeniyle ortaya çıkan hemodinamik değişikliklere karşı oldukça hassastır. Bu nedenle Fontan prosedürünün ardından hepatik yetersizlik oluşabileceği bilinmektedir (74). Ayrıca santral venöz hipertansiyonun karaciğeri iskemik hasara karşı daha savunmasız hale getirdiğine dair kanıtlar da vardır. Santral venöz hipertansiyona bağlı olarak hepatik venlerin dalları etrafında sentrilobüler nekroz meydana geldiği gösterilmiştir (73, 75). Kronik veya tekrarlayan karaciğer hasarına cevap olarak karaciğer fibrozu/sirozu gelişebilir.

Fontan ile ilişkili karaciğer hastalığında karaciğer, doğum zamanından itibaren kronik ve tekrarlayan hepatik hasara maruz kalır. Fontan dolaşımı uygulanmadan önce karaciğer hasarı süreci sıklıkla başlamıştır (76, 77). Anormal fetal dolaşım ve siyanozun karaciğer üzerine etkisi halen tam olarak anlaşılmamıştır (73). Bir kohort çalışmasında Fontan cerrahisi uygulanan

hastalarda portal fibrozis görülme sıklığı %87 olarak belirtilmiştir (73). Histolojik çalışmalarda Fontan ameliyatından 30 yıl sonra hastaların %43'ünde ileri derecede karaciğer fibrozisi gösterilmiştir (78). Retrospektif bir görüntüleme çalışmasında yaş ortalaması yirmi yedi olan Fontan hastalarının %62'sinde kronik karaciğer hastalığı kanıtına rastlanmıştır (73, 79).

Fontan ile ilişkili karaciğer hastalığında sınırlı düzeyde karaciğer enzim yüksekliği olabilir ancak karaciğer enzimleri ve pıhtılaşma parametreleri ilerlemiş hastalıkta bile genellikle normaldir. Dekompansé karaciğer sirozu bulunan hastalarda geç dönemde hiperbilirubinemi ortaya çıkabilir. Trombositopeni portal hipertansiyon/hipersplenizm için önemli bir işarettir ve FALD'da ilerlemiş portal fibrozis ile ilişkilidir (80).

Fontan ile ilişkili karaciğer hastalığının spesifik bir tedavisi yoktur. Önlenmesi için kardiyak debiyi artıran ve/veya santral venöz basıncı azaltan cerrahi ve tıbbi müdahalelerle Fontan dolaşımının optimizasyonuna odaklanılmalıdır.

Fontan uygulanmadan önce ve kardiyak cerrahi sırasında da iskemik karaciğer hasarını önlemek için çaba gösterilmelidir. Doğum öncesi tanının konması yenidoğanlarda hipotansif krizleri önleyebilir. Fontan hastaları diğer kronik karaciğer hastalıkları açısından da taranmalı, hepatit için aşılanmalı, alkol tüketimi ve obeziteden kaçınmak için danışmanlık hizmeti verilmelidir. Venöz kompliyansı arttırmak ve ventriküler artmış yükü azaltmak için nitrat kullanımı önerilebilir (81).

2.8.7. Nefropati

İrk, genetik yatkınlık, prematürite öyküsü, düşük doğum ağırlığı, diğer tıbbi komorbiditeler, sigara ve alkol kullanımı, enfeksiyon ve diğer faktörler Fontan operasyonu ilişkili nefropati için risk faktörleridir (82). Böbrek fonksiyonu büyük ölçüde preglomerüler ve postglomerüler basınç farkına bağlıdır. Fontan dolaşımının hemodinamik etkilerinin böbrek sağlığını olumsuz yönde etkileyebileceğini destekleyen hipotezler artmaktadır (82).

Renal konjesyon, kalp yetmezliği durumunda renal disfonksiyona neden olur. Geleneksel olarak kalp hastalığında meydana gelen böbrek hasarı ve böbrek fonksiyon bozukluğunun renal arter perfüzyonunun azalmasının bir sonucu olduğu düşünülmektedir (83-85). Bununla birlikte venöz tıkanıklığın da böbrek hasarı ve

kronik böbrek hastalığına önemli bir katkıda bulunduğuna dair kanıtlar vardır (84, 85). Venöz konjesyon Fontan dolaşımında beklenen bir durumdur (86). Çalışmalar, böbrek fonksiyon bozukluğu olan doğuştan kalp hastalıklı erişkinlerde mortalitenin daha yüksek olduğunu göstermektedir (87, 88). Fontan devresi tamamlanan yirmi bir hastanın, Fontan tamamlandıktan sonraki 11.4+/-6.5 yıl izleminde %45'inde anormal mikroalbumin/kreatinin oranı bulunmuştur (49).

Anjiotensin dönüştürücü enzim inhibitörü tedavisi ile böbrek hasarının yavaşlatılabileceği bildirilmiştir (49).

2.8.8. Plastik bronşit

Plastik bronşit nedenleri arasında kistik fibrozis, astım, lenfanjiomatozis gibi bronşiyal hastalıklar ön plandayken son yıllarda doğuştan kalp hastalığı olan hastalarda, özellikle Fontan operasyonunun bir komplikasyonu olarak giderek daha sık görülmektedir (89). Mortalite hava yolu tıkanmasına bağlı olarak yüksektir ve potansiyel olarak %50'ye kadar ulaşabilir (90).

Tedavi seçenekleri sınırlıdır. Aerosol ürokinaz ve doku plazminojen aktivatörü fibrin konsantrasyonunun yüksek olduğu vakalarda kullanılabilir. Göğüs fizyoterapisi, kortikosteroidler, düşük doz oral makrolidler ve DNAz da sınırlı bir başarı ile kullanılmaktadır (91).

2.8.9. Hipoksemi

Fontan dolaşımında fenestrasyon, sistemik venöz kanın akciğer dolaşımını atlmasına izin verir. Zorunlu sağdan sola şant, sistemik arteriyel hipoksemi ile sonuçlanır. Bu, egzersiz kapasitesini sınırlayabilir ve miyokardiyal fibroz ve nörolojik komplikasyonlara katkıda bulunabilir (15).

2.9. Fontan Sonrasında Hastaların Uzun Dönem İzlemi ve Sağ Kalımı

Fontan operasyonu uygulanan hastaların yaşam süreleri giderek artmakta, elli yıla yaklaşmaktadır (92). Avustralya ve Yeni Zelanda kayıtlarında Fontan hastalarında otuz beş yıllık izlem sonucunda %62 oranında bir sağ kalım

bildirilmektedir (93). Literatürde sağ kalım oranları açısından farklı veriler mevcuttur. Farklılık ameliyatın yapıldığı dönem, cerrahi teknik, cerrahi endikasyon, tek ventrikül çeşitliliği ile açıklanabilir (92). Fontan prosedürü sonrasında yirmi yıllık hayatta kalma oranı %61-85 arasında değişmektedir (5, 52, 94, 95).

Fonksiyonel ventrikülün sağ ventrikül olması ve özellikle hipoplastik sol kalp sendromu erken dönemde sağ kalımı olumsuz yönde etkilememesine rağmen hipoplastik sol kalbi olan hastalar komplikasyon açısından daha yüksek risk altındadır (5, 50, 96, 97). Erkek cinsiyet, ortak atriyoventriküler kapak varlığı, Fontan operasyonunun ileri yaşta uygulanması, preoperatif ve erken postoperatif dönemde artmış pulmoner arter basınçları, Fontan operasyonu sırasında eş zamanlı başka cerrahi yapılması, Fontan sonrasında uzamış plevral efüzyon geç dönem hayatta kalma süresi açısından kötü prognozla ilişkilendirilmiştir (92, 94, 95, 98-100). Protein kaybettiren enteropati (PLE), tromboembolik olay veya aritmi gibi geç komplikasyonları geliştiren hastalar ve ventriküler kalp pili olanlarda da sağ kalım süresi azalabilir (92).

Fontan dolaşımına sahip popülasyonun hayatta kalım süresi değerlendirilirken kalp transplantasyonunun etkisi de düşünülmelidir. Kalp transplantasyonuna erişim konusunda farklı merkezlerde büyük farklılıklar gözlenmiştir. Örneğin Avustralya ve Yeni Zelanda'da yapılan bir çalışmada, hastaların %3'ünden daha azına nakil yapılmaktadır (101).

2.10. Geç Ölümler İçin Risk Faktörleri

Önceden var olan (Fontan öncesi) faktörler, perioperatif faktörler, erken postoperatif faktörler, ameliyat sonrası geç faktörler geç ölümler için risk faktörleri arasındadır (tablo 2.4).

Tablo 2.4. Geç ölümler için risk faktörleri.

Geç Ölümler İçin Risk Faktörleri	
Önceden varolan (Fontan öncesi) faktörler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Erkek cinsiyet ■ Hipoplastik sol kalp sendromu ■ Ortak atriyoventriküler kapak ■ Yüksek ortalama pulmoner arter basıncı (>16-18 mm Hg)
Perioperatif faktörler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Fontan tipi (atriyopulmoner daha kötü) ■ Fontan ameliyatında ileri yaş (> 7 yaş) ■ Operatif özellikler (aortik klemp zamanı, baypass süresi, eşlik eden atriyoventriküler kapak replasmanı gibi)
Erken postoperatif faktörler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Yüksek Fontan sirkülasyon basıncı (>20 mm Hg) ■ Yüksek ventriküler dolum basıncı (>13 mm Hg) ■ Uzun süreli plevral drenaj (>3 hafta)
Ameliyat sonrası geç faktörler	<ul style="list-style-type: none"> ■ Protein kaybettiren enteropati ■ Taşiaritmi ■ Ventriküler <i>pac</i>ing ■ Azalmış egzersiz kapasitesi (tepe VO₂)

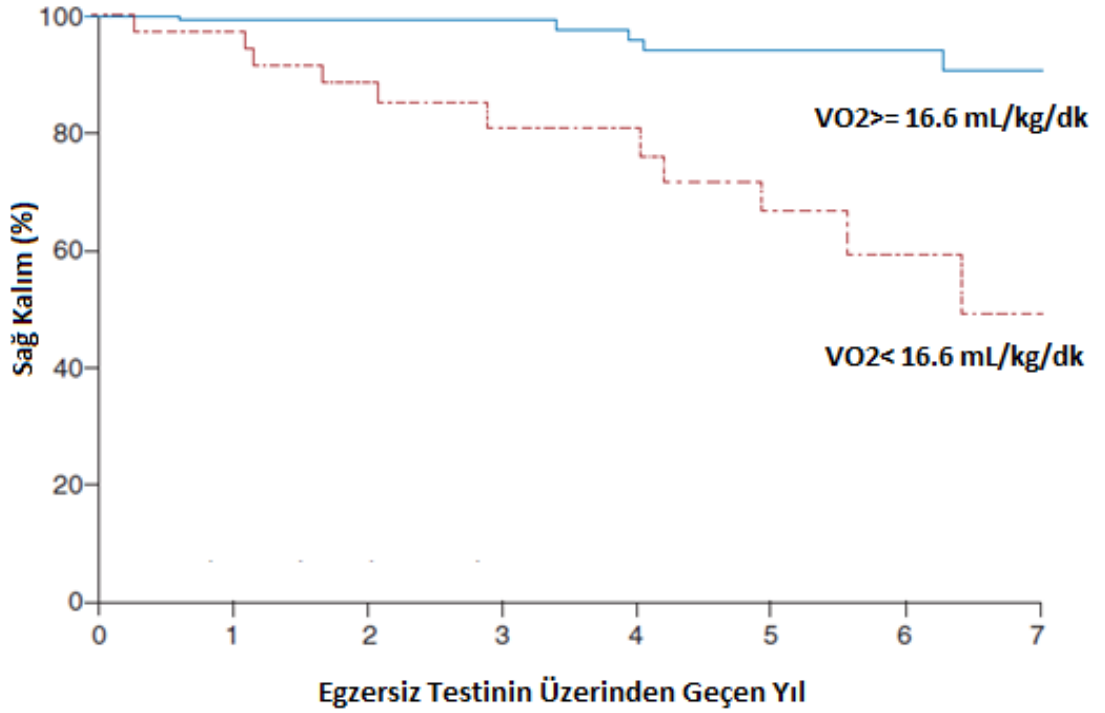
'*Longer-Term Outcomes and Management for Patients With a Functionally Univentricular Heart*'ten alınmıştır (15).

2.11. Geç Prediktörler

2.11.1. Kardiyopulmoner egzersiz testi

Perioperatif dönem sonrası, hastalık progresyonunun sinsi doğası nedeniyle risk faktörlerinin tanımlanması daha zor hale gelir (15). Çocukluk döneminde gelişmiş ve iyi bir egzersiz kapasitesinin geç yetişkin Fontan patofizyolojisi üzerinde olumlu bir etkisi olup olmadığı net değildir (102) ancak egzersiz kapasitesi Fontan hastalarında güçlü bir mortalite belirleyicisi olduğundan aktif bir yaşam tarzının, yani egzersiz alışkanlıklarının daha iyi uzun vadeli bir sonuç oluşturacağı düşünülmektedir (103). Tüm bu nedenlerle kardiyopulmoner egzersiz stres testi (KPT) Fontan popülasyonunda önemli bir

prognostik araçtır (15). Kardiyopulmoner egzersiz stres testinde teknik olarak ölçülen tüm egzersiz değişkenleri arasında pik VO₂, geç morbidite ve mortaliteyi öngörmeye en önemli olanıdır (104). Pik VO₂ değeri 16.6 mL/kg/dakikadan az olanlar, pik VO₂ değeri daha yüksek olanlardan yedi kat fazla mortalite riskine sahiptir (104). En yüksek egzersiz ve dinlenme kalp atış hızları ve rezervi, egzersiz ve dinlenme pik kalp hızları arasındaki fark fonksiyon ve prognozun yararlı bir belirteci olarak tanımlanmıştır.



Şekil 2.13. Pik VO₂ değeri 16.6 mL/kg/dakikadan daha yüksek ve daha az olan Fontan hastalarında sağ kalım eğrisi. (CI, güven aralığı. HR, kalp atım hızı)

Fernandes S, Alexander ME, Graham DA, et al. Exercise testing identifies patients at increased risk for morbidity and mortality following Fontan surgery. Congenit Heart Dis. 2011;6[4]:294–303.'den alınmıştır (104).

2.11.2. Hand grip strength (HGS)

Konjenital kalp hastalığı (KKH) olan hastalarda, klinik değerlendirme için el kavrama gücünün (HGS) tanısal ve prognostik önemi hakkında çok az veri bulunurken, genel popülasyonda kas gücü ve kas kütlesi kaybı

kardiyovasküler hastalıklarda önemli bir risk faktörüdür. El kavrama gücü sağ kalım olasılığını değerlendirmek veya yüksek riskli hastaları tanımlamak için uygun bir araç olmasa da test, hastanın genel klinik durumunun bir göstergesi olarak fonksiyonel kas durumunun güvenilir bir izlenimini sağlamak için çok uygundur. El kavrama gücü özellikle kardiyovasküler komplikasyonlar ve ölüm riski daha yüksek olan hastaları tanımlamak için önemlidir (105). Bununla birlikte, düşük kas gücünün hangi mekanizma ile oluştuğu ve bunun olumsuz bir sonuca veya ölüme nasıl yatkınlık oluşturabileceği tam olarak bilinmemektedir. El kavrama gücü birçok fizyolojik sistem tarafından kontrol edilebilir ve özellikle kalp yetmezliği veya çoklu kronik hastalığı olan hastaların iskelet kası atrofisi, değişmiş kas metabolizması ve azalmış kas gücüne yol açabilecek mitokondriyal düzeyde enzim seviyeleri nedeniyle olabileceği konusunda bazı görüşler vardır (105).



Şekil 2.14. Fontan cerrahisi uygulanmış hastalarda bozulmuş egzersiz kapasitesinin mekanizmaları.

“*Longer-Term Outcomes and Management for Patients With a Functionally Univentricular Heart*”ten alınmıştır (15).

Fontan dolaşımında bozulmuş egzersiz toleransının dört temel taşı ön yük yetersizliği, kronotropik yetersizlik, restriktif akciğer hastalığı ve altta yatan rezidüel lezyonlardır. Bu temel taşların bazı özellikleri, subpulmoner pompa eksikliği ve yüksek sistemik venöz basınç da dahil olmak üzere, Fontan dolaşımı fizyolojisinin doğal sonucudur. Anemi, nörohormonal aktivasyon, aritmi gibi diğer faktörler de egzersiz kapasitesine değişen düzeyde etkide bulunur (15).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Çalışma Grubunun Seçimi

Bu çalışma Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında yapılmıştır. Ocak 2000-Ağustos 2019 arasında hastanemiz Pediatrik Kardiyoloji Polikliniği'nde değerlendirilen ve poliklinik kayıtlarından Fontan operasyonu geçirdiği belirlenen hastaların listeleri çıkarıldı; bu hastaların demografik verileri, başvuru anındaki yaş ve yakınmaları, Fontan operasyonu yapıldığı sıradaki yaşları, operasyon sonrası takip süreçleri, eşlik eden diğer kardiyak problemleri, ilaçları, son ekokardiyografi bulguları, elektrokardiyogram (EKG) bulguları, Fontan operasyonu öncesi ve varsa takiplerine ait kardiyak kateterizasyon işlemi bulguları, altı dakika yürüme testi sonuçları, fizik muayene bulguları ve laboratuvar tetkikleri (tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, *brain natriuretic peptid* (BNP) düzeyi) ile ilgili veriler hasta dosyaları veya hastane arşiv otomasyon sisteminden tarandıktan sonra, dijital veri tabanına işlendi ve analiz edildi.

Çalışmaya başlama tarihinden itibaren rutin kontrollerine gelen hasta grubuna fiziksel aktivite düzeyinin belirlenmesine yönelik yaşlarına uygun anketler uygulandı. Ayrıntılı bilgilendirilmiş onamları alındıktan sonra bu hastalara aynı zamanda kardiyorespiratuvar uygunluğun, el kavrama kuvvetinin ve vücut kompozisyonunun belirlenmesine yönelik testler uygulandı. 8-17 yaş arası hastalar için, araştırma amaçlı çalışma için ebeveyn aydınlatılmış onam formu ve araştırma amaçlı çalışma için çocuk rıza formu dikkatlice açıklandı, ebeveynler ve hastalar okuyup anlayıp kabul ettikten sonra hastalar çalışmaya dahil edildi. 18 yaş ve üzeri hastalar araştırma amaçlı çalışma için aydınlatılmış onam formu dikkatlice açıklanarak ve hastalar okuyup anlayıp kabul ettikten sonra çalışmaya dahil edildi.

3.2. Etik Kurul Onayı

Bu çalışma Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından değerlendirilmiş ve 3 Aralık 2019 tarihinde 16969557-2187 sayılı karar ile çalışmanın etik kurallara uygunluğu onaylanmıştır.

3.3. Anketlerin Yapılması

18 yaşından büyük hastaların günlük fiziksel aktiviteleri, şiddet, aktivitenin süresi ve frekansı *International Physical Activity Questionnaire* (IPAQ) anketi ile değerlendirilerek, *inaktif*, *minimal aktif* ve *yeterince aktif* olarak üç gruba ayrılarak değerlendirildi (106).

Kowalski ve arkadaşları tarafından geliştirilen Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA), 14 yaşından küçük çocuklarda orta şiddetli düzeydeki fiziksel aktiviteyi değerlendirmek üzere tasarlanmış, öz bildirime dayalı yedi günlük bir hatırlama ölçeğidir. On dört yaşından küçük hastalarda orta şiddetli fiziksel aktivite düzeyi Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA) (*The Physical Activity Questionnaire for Older Children-PAQ-C*) ile değerlendirildi (107).

14-18 yaş arasında olan 1 hastamız vardı. Hastamız için çalışmamız dahilinde Türkçe'ye uyarlanmış uygun bir anket bulunmaması nedeniyle anket çalışması uygulanmadı.

3.4. Kardiyorespiratuvar Uygunluğun Değerlendirilmesi

Hastaların kardiyorespiratuvar uygunluğunu değerlendirmek için efor testi uygulandı. Efor testi Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'nde yürüme bandı ile Modifiye Bruce Protokolü kullanılarak yapıldı. Efor testlerinde GE T2100-ST2 treadmill (*GE healthcare, Wisconsin, USA*) ile GE Case V6.73 yazılımı kullanıldı. Efor testi sırasında kalp hızı ve EKG değişiklikleri sürekli takip edilerek kaydedildi (108). İstirahatte, test sırasında ve test sonrası toparlanma evrelerinde elektrokardiyografik kardiyak

monitarizasyon, CardiMax FX8322 (*Fukuda Denshi, Tokyo, Japan*) cihazı ile 25 mm/s hızında ve 10 mm/mV amplitüdde elde edilen 12 derivasyon ile yapıldı. Ayrıca istirahatte, test sırasında ve test sonrası toparlanma evrelerinde her üç dakikada bir dispne, bacak yorgunluğu ve genel yorgunluk Modifiye Borg Skalası kullanılarak, kan basıncı ise efor testi sistemine bağlı bir tansiyon aleti ile kaydedildi. Her bireyin test sırasında ulaştıkları maksimal iş yükündeki hız ve eğim değerleri ile tahmin edilen maksimal oksijen tüketimi (*predicted VO₂max*) hesaplandı (109).

$$\text{Tahmini VO}_2 = [(0.1 \times \text{Hız(m/dk)})] + [(1.8 \times \text{hız(m/dk)} \times \text{eğim (\%)} / 100) + 3.5]$$

Her test öncesinde cihazın kalibrasyonu yapıldı. Test, bireyler protokoldeki son aşamaya geldiklerinde veya testi durdurmak istedikleri son noktaya kadar sürdürüldü. Hastanın testi sonlandırmak istemesi, şiddetli nefes darlığı, bacak yorgunluğu veya genel yorgunluk, koordinasyon kaybı, ilerleyici göğüs ağrısı, 2 mm'nin üzerinde ST segment elevasyonu veya depresyonu, %80 ve daha az oksijen satürasyonu durumlarından biri veya birden fazlasının görülmesi durumunda test sonlandırıldı (108).

12-18 yaş arası adolesanların VO₂max sonuçları yaşa ve cinsiyete göre düzenlenmiş persentiller kullanılarak sınıflandırıldı (110). Diğer yaş grubundaki hastaların VO₂max sonuçları ise Mayo Clinic tarafından geliştirilen yaşa ve cinsiyete göre düzenlenmiş Kardiyorespiratuvar Fitness Referans Ölçümleri kullanılarak sınıflandırıldı (111).

3.5. El Kavrama Kuvveti

El kavrama kuvveti, Amerikan El Terapistleri Topluluğu tarafından belirlenen standartlara göre bir el dinamometresi kullanılarak (*Jamar, Sammons Preston, Rolyon, Bolingbrook, IL*) ölçüldü. Ölçüm sırasında her birey kollar gövde yanında, dirsek 90 derece fleksiyon pozisyonunda, ön kol nötral pozisyonunda, el bileği 0-30° ekstansiyonda ve 0-50° ulnar deviasyonda olacak şekilde pozisyonlandı. Bu pozisyonu koruyarak her bireyin ölçüm aletinin tutamaçlarını mümkün olduğu kadar kuvvetli bir şekilde sıkması istendi. Sağ ve sol taraf için baskın olan el sorgulanarak, baskın olan elde

yapılan üç ölçümden en yüksek olanı el kavrama kuvveti olarak kg cinsinden kaydedildi (112).

3.6. Diyafram evantrasyonu

Hastaların poliklinik kontrollerinde çekilmiş olan standart posteroanterior akciğer grafileri retrospektif olarak değerlendirilerek diyafram seviyeleri değerlendirilerek diyafram evantrasyonu olup olmadığı değerlendirildi. Hastalara floroskopik ek çalışma yapılmadı.

3.7. Vücut Kompozisyonu

Vücut kompozisyonu, biyoelektriksel impedans analizi ile değerlendirildi. Analiz sırasında *Tanita Body Fat Analyser (model TBF 300, Tokyo, Japonya)* cihazı kullanıldı. Ölçüm öncesi boy uzunluğu, yaş, cinsiyet ve antrenman düzeyi bilgileri cihaza kaydedildi ve her bireyden çıplak ve kuru ayak ile cihazın platformu üzerine çıkması istendi. Her bireyin vücut ağırlığı (kg), vücut kütle indeksi (kg/cm^2), vücut yağ oranı (%), vücut yağ kütlesi (kg) ve yağsız vücut kütlesi (kg) kaydedildi (113). Ayrıca yağsız vücut kütle indeksi kaydedildi. Yağsız vücut kütle indeksi, yağsız vücut kütleinin (kg) boy uzunluğunun metre cinsinden (m) karesine (kg/m^2) bölünmesi ile hesaplandı (114).

3.8. İstatistiksel Değerlendirme

Verilerin tümü bilgisayar ortamına kaydedildikten sonra istatistiksel değerlendirme SPSS, *Statistical Package for Social Sciences, (SPSS Inc. Chicago IL) v23* programı kullanılarak yapıldı. Tanımlayıcı değerler olarak kategorik değişkenler için yüzde (%) ve frekans; normal dağılım gösteren sayısal değişkenler için ortalama ve standart sapma; normal dağılım göstermeyen sayısal değişkenler için ortanca, minimum, maksimum ve çeyrekler arası dağılım aralığı değerleri kullanıldı. Sayısal değişkenlerin normallik varsayımı Shapiro-Wilk testi, histogram, kutu-çizgi grafiği ve Q-Q

grafik ile incelendi. Analiz bölümünde bağımsız iki grup birbirleriyle kıyaslanırken normal dağılım gösteren sayısal değişkenler için iki ortalama arasındaki farkın anlamlılık testi (t testi), normal dağılım göstermeyen sayısal değişkenler için Mann-Whitney U testi kullanıldı. Varyansların homojenliği varsayımı Levene test istatistiği ile incelendi. Bağımsız ikiden fazla grup normal dağılım varsayımı sağlanmadığından Kruskal-Wallis varyans analiz ile karşılaştırıldı. İkişerli karşılaştırmalarda Dunn-Bonferroni testi kullanıldı. Bağımlı iki grup arasındaki farklılık, delta saturasyon normal dağılımdan gelmediğinden varsayım sağlanmadığı için Wilcoxon testi ile değerlendirildi. Kategorik değişkenlerde bağımsız gruplar ki-kare testi, sıklık sayısının az olduğu durumda 2x2 çapraz tablolarda Fisher'in kesin testi, daha büyük boyutlu tablolarda Fisher-Freeman-Halton testi kullanıldı. Bağımlı iki kategorik değişken arasındaki ilişki McNemar testi ile incelendi. Sayısal değişkenler arasında ilişki Spearman korelasyon katsayısı ile incelendi. Tüm testler için $p < 0,05$ olması istatistiksel açıdan anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

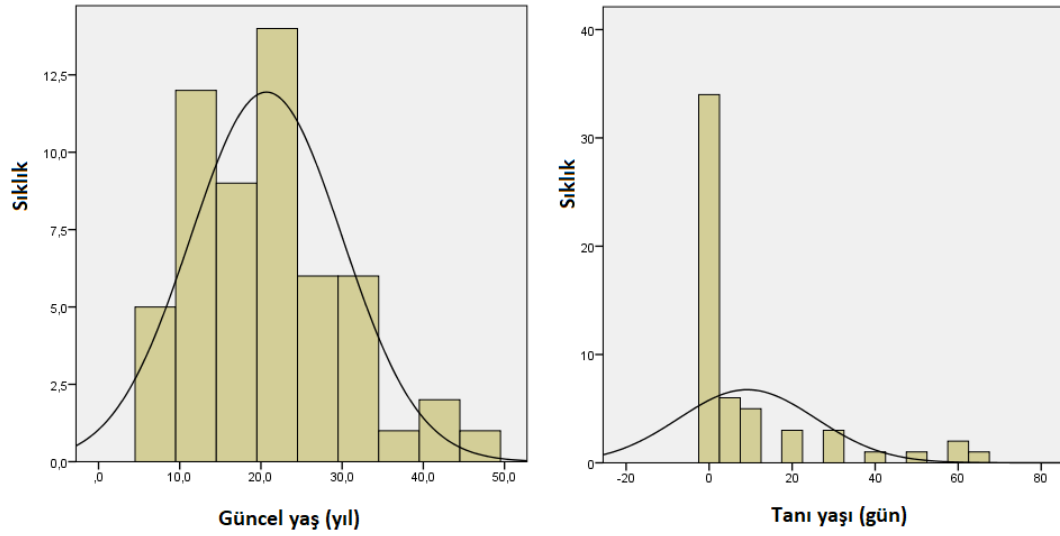
4.1. Demografik Veriler

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Ocak 2000-Ağustos 2019 arasında takip edilmiş Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış 56 hastanın yeterli verilerine ulaşılabildi. Hastaların genel özellikleri Tablo 4.1'de özetlenmiştir.

Tablo 4.1. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların genel özellikleri

Cinsiyet, n (%)	
Erkek	34 (60.7)
Kız	22 (39.3)
Ebeveyn akrabalığı, n (%) (Birinci veya ikinci derece)	13 (23,2)
Tanı yaşı, ortanca gün (aralık)	1 (0 - 65)
Güncel yaş, ortalama yıl \pmSS, aralık	20,6 \pm 9,3 (7-49)
Tanı alma şekli, n (%)	
Prenatal tanı	8 (14,3)
Morarma	22 (39,3)
Üfürüm	21 (37,5)
Takipne	5 (8,9)

Hastaların çoğunluğu %60,7 oranı ile erkek idi. Ortanca tanı yaşları 1 gün (24-48 saat arası) olan hastaların 18'inin (%32) yaşamın ilk 24 saatinde konjenital kalp hastalığı tanısı aldığı görüldü. En geç konjenital kalp hastalığı tanısı alan hastanın 65 günlükken tanı aldığı görüldü. Hastaların son kontrollerinde ortalama yaşlarının 20,6 \pm 9,3 olduğu, yaşların 7 ile 49 arasında değiştiği izlendi (Şekil 4.1).



Şekil 4.1. Güncel ve tanı yaşları histogramları

Hastaların soy geçmiş bilgileri incelendiğinde 53 hastanın 13'ünün anne ve babaları arasında birinci veya ikinci derece akrabalık olduğu görüldü. İki hastanın soygeçmişinde kardeş ölüm öyküsü bulunduğu görüldü. Kardeş ölüm nedenlerine arşiv bilgileri incelenerek ulaşılamadı.

Hastalardan 8'i prenatal dönemde tanı alırken, 48 hastanın ise en az bir semptom ile sağlık merkezine başvurusu sonrasında konjenital kalp hastalığı tanısı aldığı öğrenildi. Postnatal dönemde tanı alan hastaların 22'sinin morarma, 21'inin rutin yapılan fizik muayene sırasında üfürüm saptanması, 5'inin hızlı soluk alıp verme şikayeti ile başvuru sonrası tanı aldığı görüldü.

4.2. Ekokardiyografik Bulgular

4.2.1. Ana tanıları

Hastaların Fontan kararı alınmasını gerektiren ana tanıları incelendiğinde vaka serimizin büyük çoğunluğunu trikuspit atrezisi tanısının oluşturduğu görüldü. İkinci sırada ise diğer eşlik eden defektlerle birlikte geniş veya çoklu VSD tanısı yer aldı. Hastaların ana tanıları tablo 4.2'de özetlenmiştir.

Tablo 4.2. Fontan uygulanmış hastaların ana tanıları

Ana Tanı	Sıklık	Yüzde %
Trikuspit atrezisi	25	44,6
Geniş veya çoklu VSD	16	28,6
Çift çıkışlı sağ ventrikül	4	7,1
Çift girişli sağ ventrikül	4	7,1
AVSD	3	5,4
Hipoplastik sol kalp	2	3,6
Mitral atrezi	1	1,8
“Unguarded” trikuspit kapak	1	1,8
Toplam	56	100,0

VSD: Ventriküler Septal Defekt, AVSD: Atriyoventriküler Septal Defekt

Çift çıkışlı sağ ventrikül tanısı olan 4 hastanın 3'ünde eşlik eden geniş VSD varken diğer hastada ise ek olarak sol ventrikül hipoplazisi mevcuttu. Atriyoventriküler septal defekt tanısı ile Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış olan 3 hastanın 2'sinde AVSD'nin dengesiz AVSD tipinde olduğu, diğer hastada ise ek olarak geniş VSD tanısı olduğu bilgisine ulaşıldı.

4.2.2. Genel ekokardiyografik bulgular

Hastaların tanı süreçlerindeki genel ekokardiyografik bulguları tablo 4.3'te özetlenmiştir. Kardiyak pozisyon Fontan operasyonu uygulanan hastaların çoğunluğunda levokardi iken 9 hastada dekstrokardi, 1 hastada mezokardi bulunmaktaydı. Hastaların %70'e yakınında pulmoner stenoz veya atrezi olduğu görüldü. Dört hastada sağ atriyal izomerizm, 4 hastada sol atriyal izomerizm, 3 hastada ise situs inversus mevcuttu. Büyük damar ilişkileri incelendiğinde hastaların %10,7'sinde normal ilişkiler saptanırken %89,3'ünde D veya L loop şeklinde malpozisyon veya transpozisyon olduğu görüldü. Fonksiyonel ventrikül hastaların çoğunda sol ventrikül yapısında idi.

Tablo 4.3. Fontan uygulanan hastaların genel ekokardiyografik bulguları

Kalbin pozisyonu, n (%)	
Levokardi	46 (82.1)
Dekstroardi	9 (16.1)
Mezokardi	1 (1,8)
Atriyal situs, n (%)	
Solitus	46 (82,1)
Sağ atriyal izomerizm	4 (7,1)
Sol atriyal izomerizm	3 (5,4)
Situs inversus	3 (5,4)
LV hipoplazisi, n (%)	
	4 (7,1)
RV hipoplazisi, n (%)	
	26 (46,4)
Pulmoner stenoz/atrezi, n (%)	
Stenoz	39 (69,6)
Atrezi	28 (50)
	11 (19,6)
Fonksiyonel ventrikül yapısı, n (%)	
LV	43 (76,8)
RV	10 (17,9)
Undetermined	3 (5,4)
Büyük Arter ilişkileri, n (%)	
D-Malpozisyon	20 (35,7)
L-Malpozisyon	27 (48,2)
Normal	6 (10,7)

RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül

4.2.3. Kapak yetmezlikleri

Hastaların ekokardiyografik olarak değerlendirmelerine göre operasyon öncesi kapak yetmezlikleri ve şiddetleri tablo 4.4'te özetlenmiştir.

Tablo 4.4. Fontan operasyonu öncesi kapak yetmezlik düzeyleri

Mitral Kapak Yetmezliği, n (%)	
Yok-hafif	46 (82,1)
Orta	8 (14,3)
Orta ağır	2 (3,6)
Ağır	0
Aort Kapak Yetmezliği, n (%)	
Yok-hafif	49 (87,5)
Orta	7 (12,5)
Orta ağır	0
Ağır	0
Triküspit Kapak Yetmezliği, n (%)	
Yok-hafif	50 (98,2)
Orta	6 (10,7)
Orta ağır	0
Ağır	0

4.2.4. Ek tanılar

Hastaların ana tanılarına eşlik eden ek tanıları incelendiğinde 2 hastada *criss-cross* kalp ve 4 hastanın superior-inferior ventriküle sahip olduğu izlendi. Ayrıca bir hastada total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi olduğu görüldü.

4.3. Ameliyat Bulguları

4.3.1. Fontan prosedürü öncesi dönem

Hastaların Fontan cerrahi prosedürü öncesindeki operasyon öyküleri ve preoperatif pulmoner arter basınçları tablo 5'te özetlenmiştir. Fontan cerrahi prosedürü uygulanmadan önce hastaların 37'sine Glenn ameliyatı uygulandığı, 16 hastaya ise Glenn yapılmadan ilk aşamada Fontan operasyonu uygulandığı öğrenildi. Üç hastanın ise Fontan öncesi ameliyat notlarına ulaşamadı. Fontan cerrahi prosedürü uygulanmadan önce, hastaların yapılan son kardiyak kateterizasyonlarında ana pulmoner arter ortalama basınçlarının $11,9 \pm 2,3$ mmHg ve değerlerin 7 ile 17 mmHg arasında olduğu görüldü.

Tablo 4.5. Fontan operasyonu öncesi özellikler

Aorto-pulmonerŞant ,n (%)	33 (58,9)
Pulmoner bantlama , n (%)	7 (12,5)
Glenn ameliyatı , n(%)	37 (66,1)
Pulmoner arter basıncı mmHg, ortalama±SS (aralık)	11,9±2,3 (7 - 17)

4.3.2. Fontan prosedürü özellikleri

Hastaların operasyon ile ilişkili verileri, operasyon tipi, modifikasyonlar ve postoperatif yatış süreleri tablo 4.6'da özetlenmiştir. Ortanca ameliyat yaşının 88 ay olduğu hasta grubunda en erken Fontan yaşı 21 ay iken, en geç operasyon yaşının 268 ay olduğu görüldü. En sık Fontan tipinin ekstrakardiyak Fontan olduğu, bunu intra-ekstrakardiyak Fontan tipinin izlediği görüldü. En erken taburcu olan hasta 8.gününde taburcu edilirken, en uzun süre hastane yatışının 80 gün olduğu bilgisine ulaşıldı. Ulaşılabilen kayıtlardan uzamış yatış süresinin sıklıkla uzamış drenaj ile ilişkili olduğu görüldü.

Tablo 4.6. Fontan operasyonu peroperatif özellikler

Fontan uygulanma yaşı , ay Ortanca (aralık)	88 (21 - 268)
Fontan tipleri , n (%)	
Ekstrakardiyak	22 (39,3)
İntra-ekstrakardiyak	19 (33,9)
Klasik tip	11 (19,6)
Lateral tünel	4 (7,1)
Pulsatilité , n (%)	12 (21,4)
Fenestrasyon , n (%)	20 (35,7)
Fontan sonrası yatış süresi , gün Ortalama±SS, (aralık)	21,3±11 (8-80)

SS: standart sapma

Triküspit atrezisi olan bir hastada intra-ekstrakardiyak tipte Fontan uygulandıktan sonra uzamış drenaj ve saturasyon düşüklüğü nedeni ile yatış süresinin 80 güne kadar uzadığı, bilateral diyafram evantrasyonu saptanan hastanın kateterizasyonunda ortalama pulmoner arter basıncının 26 mmHg saptandığı, anti-pulmoner hipertansiyon tedavileri ile klinik düzelme sağlanarak taburcu edilebildiği, son kontrolde oksijen saturasyonlarının %80-85 arasında seyrettiği, diyafragma evantrasyonu için cerrahi planı yapıldığı öğrenildi.

4.4. Fontan Prosedürü Sonrası İzlem

Hastaların son poliklinik kontrolleri göz önüne alındığında dosya kayıtlarından elde edilen fizik muayene verileri ve sistem sorgulamalarına ait bulgular tablo 4.7’de özetlenmiştir.

Tablo 4.7. Son poliklinik kontrolü bulguları

Hastaların oksijen saturasyonu, % Ortalama±SS (aralık)	89,5±3,8 (%82-%95)
Sistem Sorgulamaları	
Efor dispnesi, n (%)	23 (41,1)
Ortopne, n (%)	4 (7,1)
Göğüs ağrısı, n (%)	9 (16,1)
Çarpıntı, n (%)	15 (26,8)
Baş dönmesi, n (%)	7 (12,5)
Senkop, n (%)	3 (5,4)
Öksürük, n (%)	2 (3,6)
Hemoptizi, n (%)	3 (5,4)
Fizik Muayene Bulguları	
Çomak parmak, n (%)	5 (8,9)
Hepatomegali, n (%)	3 (5,4)

Son kontrollerdeki oksijen saturasyonlarının ortalama %89,5 olduğu, en sık kaydedilen yakınmanın ise efor dispnesi olduğu kaydedildi. Hastaların %8,9’unda çomak parmak saptanırken %5,4’ünde hepatomegali kaydedildiği saptandı.

4.4.1. Morbidite ve mortalite

Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarımızın izleminde gelişen protein kaybettiren enteropati, karaciğer sirozu, diyafram evantrasyonu, aritmi, tromboembolik olay, pulmoner hipertansiyon komplikasyonları tablo 4.8'de verilmiştir.

Tablo 4.8.Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde gelişen mortalite ve komplikasyon oranları

Mortalite, n (%)	4 (7,1)
Protein kaybettiren enteropati, n (%)	6 (10,7)
Plastik bronşit, n (%)	1 (1,8)
Karaciğer sirozu, n (%)	1 (1,8)
Diyafram evantrasyonu, n (%)	
Var	7 (12,5)
Yok	49 (87,5)
Pulmoner hipertansiyon, n (%)	
Var	9 (16,1)
Yok	42 (75)
Aritmi, n (%)	
Var	17 (30,9)
Yok	38 (69,1)
Aritmi tipi, n (%)	
Supraventrikuler aritmi	10 (17,9)
AV tam blok	6 (10,7)
WPW	1 (1,8)
Tromboembolik olay, n (%)	
Var	3 (5,4)
Yok	53 (94,6)
Postoperatif izleminde anti -pulmoner hipertansiyon tedavisi, n (%)	
Yok	42 (75)
Sildenafil	7 (12,5)
Macitentan	2 (3,6)

WPW: Wolf Parkinson White

Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların operasyon sonrası izlemlerinde, 6 hastada protein kaybettiren enteropati, 1 hastada plastik bronşit ve 1 hastada hastada siroz izlendi. Bu hastalara ait genel özellikler tablo 4.9'da özetlenmiştir.

Fontan cerrahi prosedürü sonrası izleminde 4 hastanın (%7.1) exitus olduğu izlendi.

Triküspit atrezisi ana tanısıyla intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahisi uygulanan hasta elektrolit imbalansı, hipotansiyon, sepsis sonrasında exitus oldu. Hasta fenestre ve pulsatil değildi (tablo 4.9'da 2 numaralı hasta).

Geniş VSD ana tanısı nedeniyle ekstrakardiyak Fontan cerrahisi uygulanan hasta ishal, elektrolit imabalansı, hipotansiyon, sepsis sonrasında exitus oldu. Hasta fenestre ve pulsatil değildi (tablo 4.9'da 5 numaralı hasta).

Triküspit atrezi nedeniyle klasik tipte Fontan uygulanan hasta protein kaybettiren enteropati komplikasyonu ile izlenirken fenestrasyon açılması işlemi sırasında intraoperatif olarak kaybedildi. Hasta fenestre ve pulsatil değildi (tablo 4.9'da 6 numaralı hasta).

Triküspit atrezi nedeniyle ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan bir hasta operasyon sonrası erken dönemde düşük kardiyak output nedeniyle exitus oldu. Hasta fenestre ve pulsatil değildi.

Tablo 4.9. Fontan sonrası uzun dönem komplikasyon izlenen hastaların özellikleri

Hasta No	Komplikasyon	Ameliyat Öyküsü	Fontan yaşı	Ana tanı	Eşlik eden tanılar	Son durum
1	Protein kaybettiren enteropati	Lateral tünel Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn + Bant, Şant ?	107. ay	ÇÇRV	Çoklu VSD	İzlemde
2	Protein kaybettiren enteropati	İntra-ekstrakardiyak Pulstatilite - , Fenestrasyon + Glenn + Bant - , Şant -	152. ay	Trikuspit atrezisi	Pulmoner arterde agenezi Superior inferior ventrikul	Elektrolit imbalansı hipotansiyon, sepsis EXITUS
3	Protein kaybettiren enteropati	Ekstrakardiyak Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn + Bant - , Şant -	146. ay	Geniş VSD	PS ASD	İzlemde
4	Protein kaybettiren enteropati	Klasik tip Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn - Bant - , Şant +	88. ay	Trikuspit atrezisi	PS	İzlemde
5	Protein kaybettiren enteropati	Ekstrakardiyak Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn + Bant - , Şant -	95. ay	Geniş VSD	Pulmoner atrezi Situs inversus totalis	İshal, elektrolit imbalansı hipotansiyon, sepsis EXITUS
6	Protein kaybettiren enteropati	Klasik Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn - Bant - , Şant -	149. ay	Trikuspit atrezisi	-	Fenestrasyon yapılması işlemi sırasında intraoperatif EXITUS
7	Siroz	Klasik tip fontan Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn - Bant + , Şant -	49. ay	Trikuspit atrezisi	VSD	İzlemde
8	Plastik bronşit	Klasik tip fontan Pulstatilite - , Fenestrasyon - Glenn - Bant - , Şant +	23. ay	Trikuspit atrezisi	VSD	İzlemde

ASD: Atriyal Septal Defekt, ÇÇRV: Çift Çıkımlı Sağ Ventrikül, VSD: Ventriküler Septal Defekt, PS: Pulmoner Stenoz

4.4.2. Pulmoner hipertansiyon

Fontan cerrahi prosedürü uygulanan 9 hastanın postoperatif izleminde hepsinde kardiyak kataterizasyon veya klinik bulgulara dayanarak pulmoner hipertansiyon geliştiği görüldü. Bu hastaların 7'sine (%12,5) *Sildenafil*; 2'sine (%3,6) *Macitentan* tedavisi başlandı. Hastaların 42'sinin (%75) ise pulmoner hipertansiyon açısından medikal tedavi ihtiyacı olmadı. Beş hastanın pulmoner hipertansiyona yönelik ilaç kullanımını bilgisine arşiv kayıtlarından ulaşılamadı.

4.4.3. Aritmi

Supraventriküler aritmi tanısı ile takip edilen 10 hastanın 6'sı klasik tip Fontan hastası iken, 3 hastada intra-ekstrakardiyak, 1 hastada ise lateral tünel yöntemi uygulanmıştı. Supraventriküler aritmi tanısı ile takip edilen hastaların 9'una (%90) ablasyon tedavisi uygulandı. Atriyoventriküler tam bloklu 6 hastanın ise 3'ü ekstrakardiyak tipte, 2'si klasik tipte, 1'i intra-ekstrakardiyak tipteydi. Atriyoventriküler tam blok sonrası hastaların tamamının pacemaker ile izlenmekte olduğu görüldü.

Wolf Parkinson White (WPW) tanısı ile takip edilen bir hastaya 12 yaşındayken geniş VSD tanısı ile ekstrakardiyak Fontan uygulanmıştı (sol posterior aksesuar yol). Bu hastada 1999 yılında kardiyak kateterizasyon uygulaması sonrasında üst ekstremitelerde hemipleji geliştiği, protein kaybettiren enteropati komplikasyonu da gelişen hastanın takiplerine 2008 yılından bu yana dış merkezde devam ettiği öğrenildi.

4.4.4. Diyafram evantrasyonu

Hastaların büyük çoğunluğunda diyafram evantrasyonu izlenmezken, 2 (%3,6) hastada sağ tarafta diyafram evantrasyonu, 3 (%5,4) hastada sol taraf diyafram evantrasyonu, 2 (%3,6) hastada iki taraflı diyafram evantrasyonu mevcuttu. Diyafram evantrasyonu olan 7 hastanın, 3'ünde intra-ekstrakardiyak, 3'ünde ekstrakardiyak, 1'inde ise klasik tipte Fontan cerrahi prosedürü uygulandığı görüldü.

4.5. Fontan Revizyon/Konversiyon

Hasta grubumuzda 2 hastaya Fontan revizyonu, 2 hastaya ise Fontan tipi dönüşümü amacıyla olmak üzere toplam 4 hastaya (%7,1) re-operasyon uygulandığı görüldü.

Triküspit atrezisi nedeniyle klasik tip Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış olan bir hastanın izleminde kontrol altına alınamayan atriyal taşikardi gelişmesi nedeniyle ilk ameliyattan 15 yıl sonra, 2009 yılında mevcut klasik tipi, lateral tünele revize edildi.

Triküspit atrezisi ve sağ ventrikül hipoplazisi tanıları nedeniyle 1997 yılında klasik tipte Fontan cerrahisi yapılan hastanın izleminde atriyal trombüsü olması üzerine 2015 yılında Fontan dolaşımının ekstrakardiyak tipe dönüştürülmüş olduğu görüldü.

Çift girişli sağ ventrikül nedeniyle 2012 yılında Glenn operasyonu uygulanan, postoperatif dönemde sol tarafta diyafram evantrasyonu gelişen bir hastaya 2017 yılında intra-ekstrakardiyak tipte Fontan cerrahi prosedürü uygulandığı, izlemde oksijen saturasyonu düşük seyreden hastaya 2019 yılında Fontan kondüit kaçığı giderilmesi amacıyla revizyon uygulandığı görüldü.

Triküspit atrezisi nedeniyle 1993 yılında klasik tipte Fontan cerrahisi uygulanan bir hastaya izlemde Fontan konduitinde darlık olması nedeniyle 2008 yılında klasik Fontan konduit revizyonu yapıldığı, takibinde pulmoner hipertansiyon geliştiği, medikal tedavi ile takip edildiği, atrial fibriloflutter olması nedeniyle ablasyon uygulandığı izlendi.

Hastalarımızda reoperasyon nedenleri atriyal taşikardi, atriyal trombüs, kondüit kaçığı olması, kondüitte darlık oluşması gibi Fontan yetmezliği yapan durumlardı. Fontan tipi dönüşümü yapılan 2 hasta klasik tip Fontan hastasıydı; bunlardan birine lateral tünel diğerine ise ekstrakardiyak kondüit yöntemi ile Fontan dönüşümü uygulandı. Revizyon uygulanan 2 hastadan biri klasik tip (konduit darlığı) diğeri ise intra-ekstrakardiyak tip (kondüit kaçığı) Fontan hastasıydı.

4.6. Biyokimyasal Parametreler

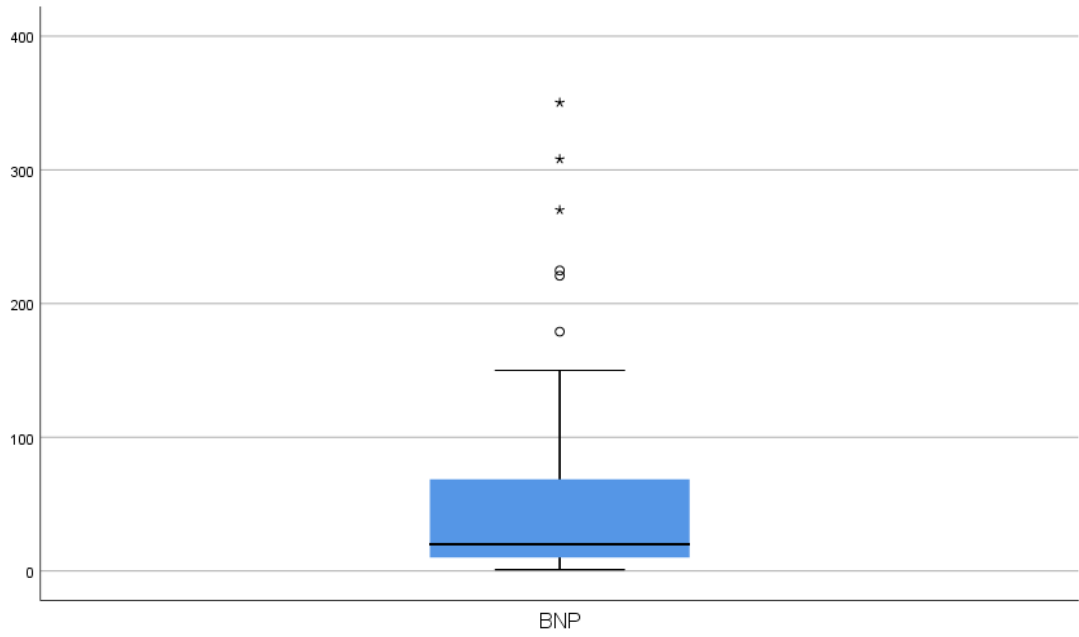
Vaka serimizdeki hastaların izlemi sırasında son poliklinik başvurusunda alınan kan örneklerinin sonuç değerleri tablo 4.10'da özetlenmiştir. Hastalar kontrole geldikçe, 6 ayda bir kez tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyonları ile ilişkili olan biyokimyasal değerler, kan gazı tetkikleri değerlendirildi. Yılda bir kez ise tam idrar tetkiki yapıldı. Son poliklinik kontrolünde hastaların 37'sinde proteinüri saptanmazken, 17 hastada 1 veya 2 pozitif proteinüri saptandı.

Tablo 4.10. Poliklinik kontrolü biyokimyasal bulguları

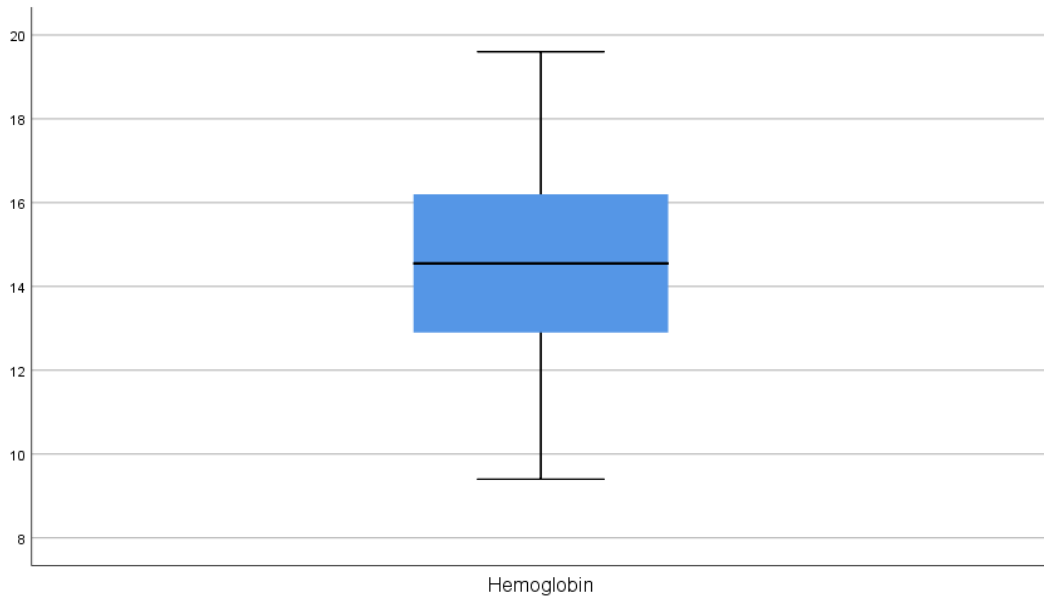
pH,	
Ortalama±ss (aralık)	7,37±0,04 (7,29-7,49)
pCO₂(mmHg)	
Ortalama±ss (aralık)	38,9±6,38 (22,3-51)
Laktat (mmol/L)	
Ortalama±ss (aralık)	2,09±1,01 (0,7-4,9)
Persentil 25	1,3
Persentil 75	2,70
BNP (ng/L)	
Ortalama±ss (aralık)	19,95±81,6(1-350)
Persentil 25	10
Persentil 75	68,5
Hemoglobin (g/dL)	
Ortalama±ss (aralık)	14,45±2,2(9,4-19,6)
Platelet sayısı (/mm³)	
Ortalama±ss (aralık)	205400±84000(27000-510000)
Persentil 25	143000
Persentil 75	263000
RDW (fL)	
Ortalama±ss (aralık)	15,38±2,43(13,1-23,7)
Persentil 25	13,7
Persentil 75	15,8

ALT (U/L)	
Ortalama±ss (aralık)	23,46±12,99(7-76)
Persentil 25	15
Persentil 75	28
AST (U/L)	
Ortalama±ss (aralık)	31,70±14,56(15-119)
Persentil 25	24
Persentil 75	34
Albumin (g/dL)	
Ortalama±ss (aralık)	4,31±0,8(1,23-5,62)
Persentil 25	4,15
Persentil 75	4,78
BUN (mg/dL)	
Ortalama±ss (aralık)	12,2,±5,42(6,16-37,8)
Persentil 25	10
Persentil 75	15,1
Kreatinin (mg/dL)	
Ortalama±ss (aralık)	0,58±0,21(0,27-1,50)
Ürik asit (mg/dL)	
Ortalama ±ss (aralık)	5,41±1,66 (1,40-9,25)
Proteinüri, n (%)	
Yok	37 (68,5)
Var	17 (31,5)
+	11 (19,6)
++	6 (10,7)

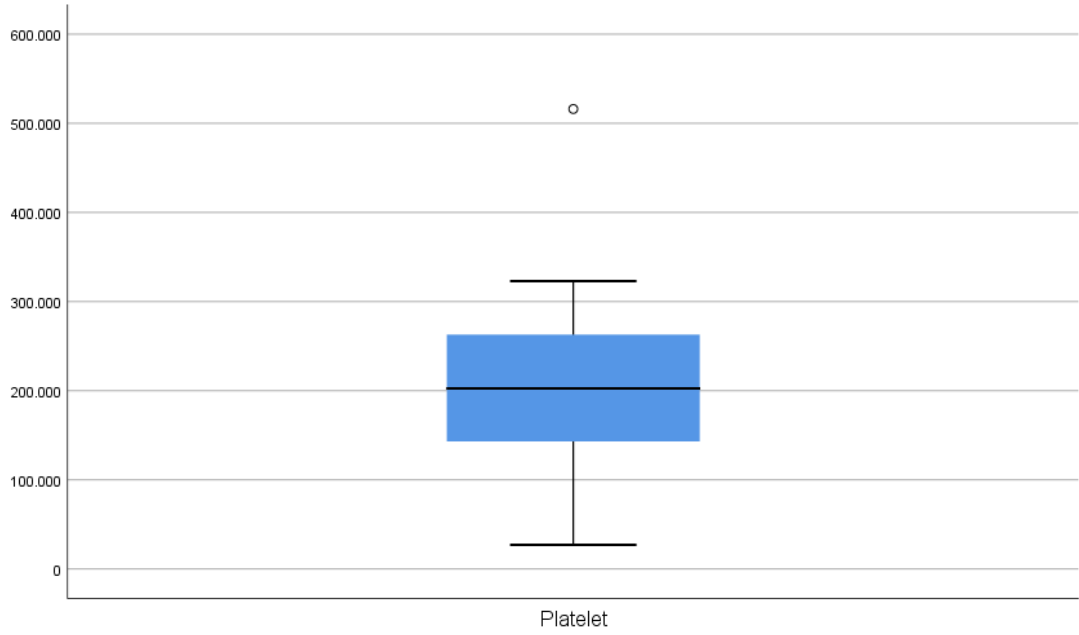
ALT: alanin aminotransferaz, AST: aspartat aminotransferaz, BUN: kan üre nitrojen (*blood urea nitrogen*), BNP: beyin natriüretik peptid, RDW: *red cell distribution*,



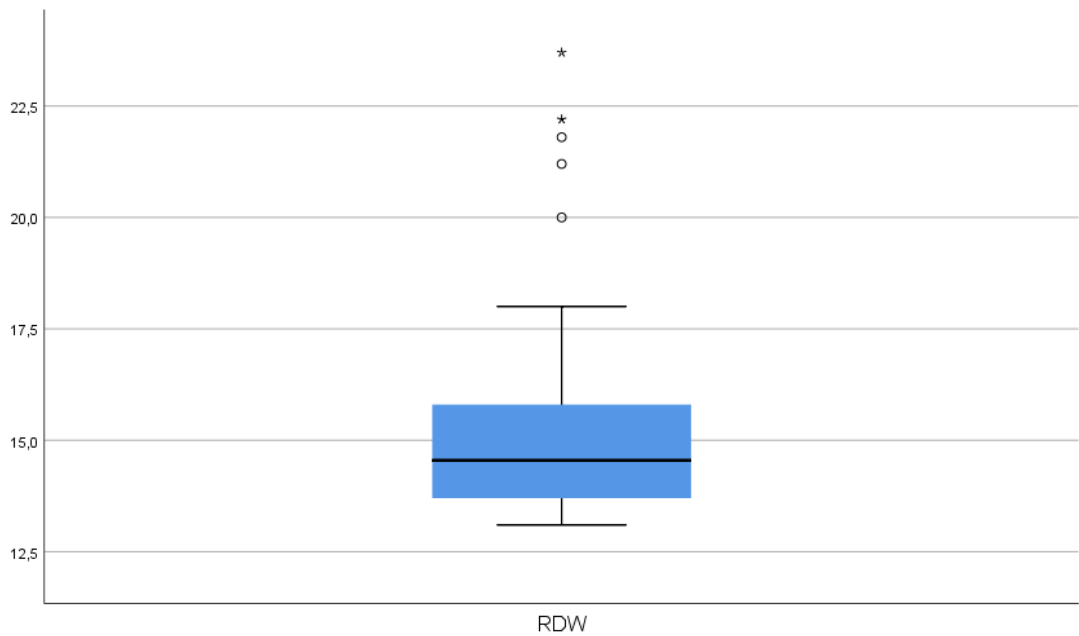
Şekil 4.2. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen BNP değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri ve sıklık dağılımları grafiği.



Şekil 4.3. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen hemoglobin değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.



Şekil 4.4. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen platelet değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.



Şekil 4.5. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların postoperatif izleminde ölçülen RDW değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

4.7. Fontan Alt Tiplerine Göre Karşılaştırma

Hastaların Fontan tipine göre postoperatif dönemde hastanede yatış süreleri ekstrakardiyak tip, intra-ekstrakardiyak tip, klasik tip ve lateral tünel tip olarak 4 tipte karşılaştırıldı. Lateral tünel tipi uygulanan hasta sayısının 4 olması nedeniyle istatistiğe dahil edilmeden yapılan değerlendirmede de Fontan tiplerine göre postoperatif dönemde hastanede yatış süreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı. Postoperatif dönemde hastanede yatış süreleri tabloda 4.11’de gösterilmektedir.

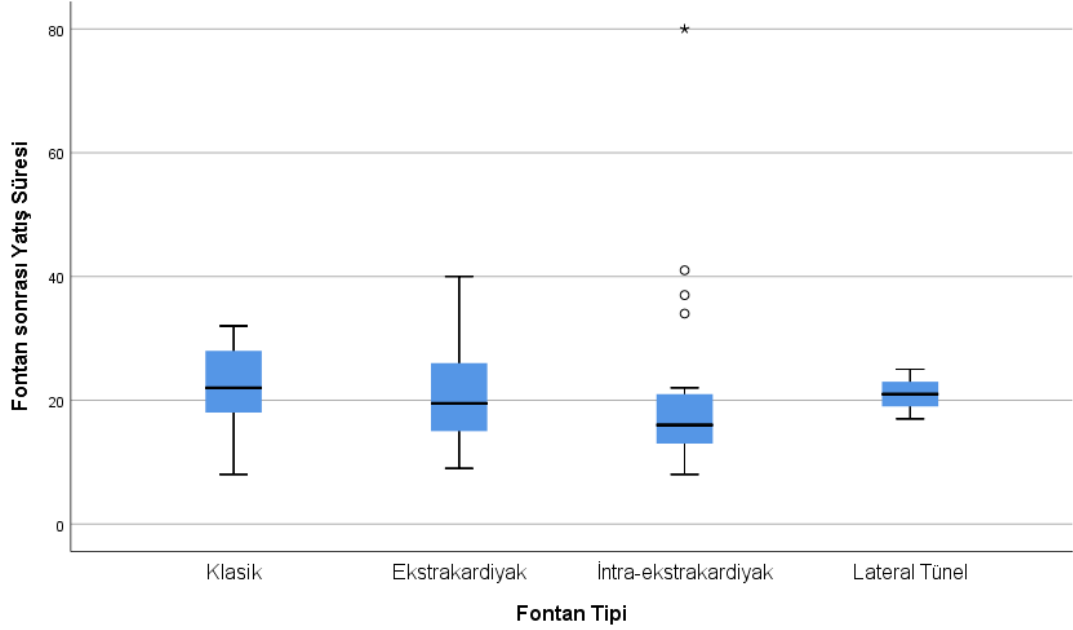
Tablo 4.11. Hastaların Fontan tiplerine göre postoperatif dönemde hastanede yatış süreleri

Ekstrakardiyak tip	
Ortanca (aralık)	19,5 (9-40)
Persentil 25 (1. çeyrek)	15
Persentil 75 (3. çeyrek)	26
İntraekstrakardiyak tip	
Ortanca (aralık)	16 (8-80)
Persentil 25 (1. çeyrek)	13
Persentil 75 (3. çeyrek)	21
Klasik tip	
Ortanca (aralık)	22 (8-32)
Persentil 25 (1. çeyrek)	18
Persentil 75 (3. çeyrek)	28
Lateral tünel tip	
Ortanca (aralık)	21 (17-25)
Persentil 25 (1. çeyrek)	19
Persentil 75 (3. çeyrek)	23

Bağımsız değişkenler, Kruskal-Wallis’e göre karşılaştırıldığında aralarındaki fark anlamlı kabul edilmedi ($p=0,616$).

Hastaların Fontan cerrahi tipine göre yatış süreleri karşılaştırıldığında intra-ekstrakardiyak tipte, ekstrakardiyak tipe göre daha kısa olduğu görüldü

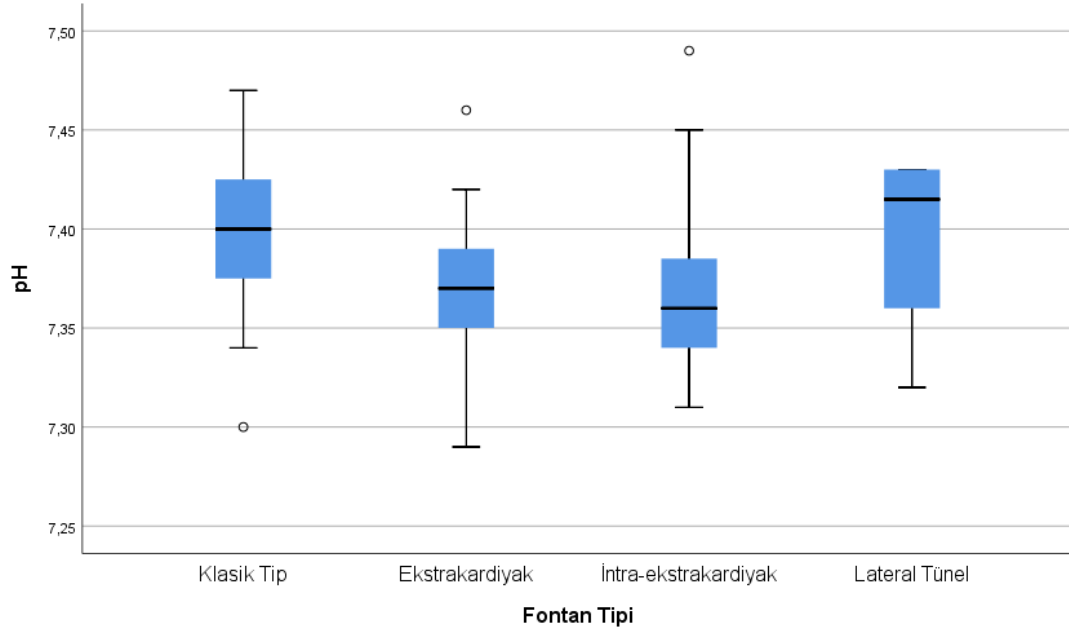
ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Klasik tipin diğer cerrahi tiplerle karşılaştırıldığında daha uzun süre postoperatif hastanede yatış süresine sahip olduğu belirlendi fakat istatistiksel olarak değerlendirildiğinde anlamlı bir fark saptanmadı ($p= 0,4778$). Hastaların Fontan cerrahi tipine göre yatış süreleri grafik 5'te görülmektedir.



Şekil 4.6.Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların Fontan tipine göre postoperatif dönemde hastanede yatış sürelerini değerlerini gösteren ortalama ve standart sapma kutu grafikleri ($p= 0,4778$).

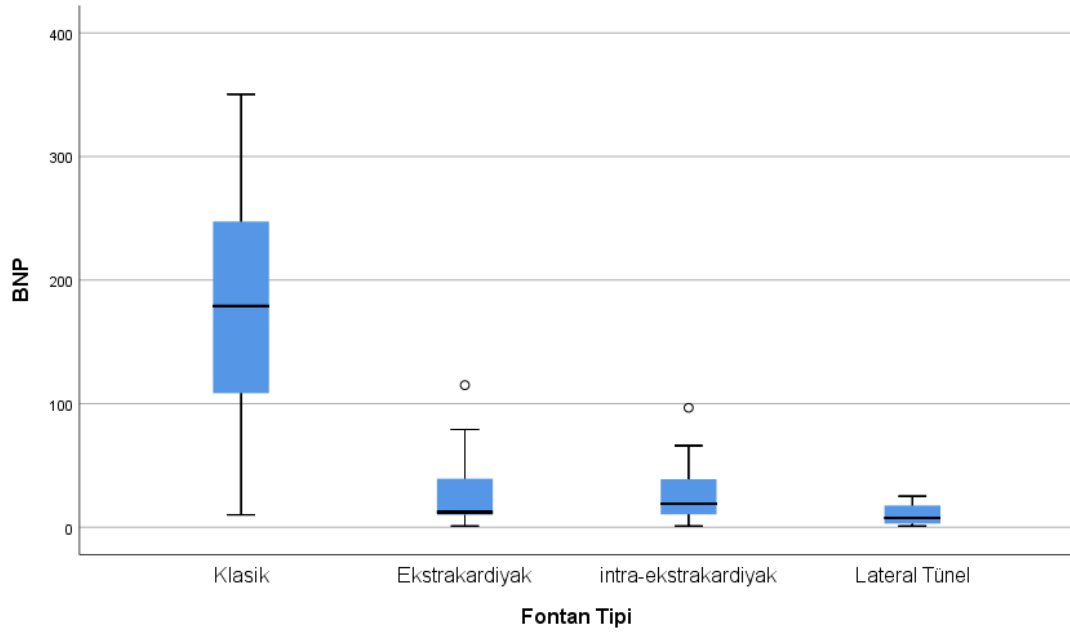
Tablo 4.12. Fontan cerrahi prosedürü sonrası uzun dönem izlemde hastaların cerrahi alt tplerine göre laboratuvar tetkik sonuçları ve son poliklinik kontrolünde ölçülen oksijen saturasyonu sonuçları

Değişkenler	Ameliyat tipleri				p
	Klasik Tip	Ekstrakardiyak	İntra-ekstrakardiyak	Lateral tünel	
pH, Ortanca Minimum-Maksimum 25-75 persentil	7,4 7,30 - 7,47 7,36 - 7,43	7,37 7,29-7,46 7,35-7,39	7,36 7,31-7,49 7,34-7,39	7,42 7,32-7,43 7,36-7,43	0,157
Hemoglobin (g/dL) Ortanca Minimum-Maksimum 25-75 persentil	13,8 9,4-17,9 12,7-15,4	14,50 10-18,4 12,65-15,95	14,70 11,70-19,60 13,2-16,6	15,35 13,4-17,2 13,60-17,05	0,579
RDW (fL) Ortanca Minimum-Maksimum 25-75 persentil	15,70 13,30-22,20 13,70-17,40	14,20 13,10-17,30 13,65-15	14,60 13,40-23,70 13,80-18	14,60 13,60-15,30 13,80-15,25	0,396
Platelet sayısı Ortanca Minimum-Maksimum 25-75 persentil	207000 103000-310000 114000-281000	157000 270000-516000 115000-265000	207000 144000-320000 193000-253000	1460000 117000-270000 121000-219000	0,402
BNP (ng/L) Ortanca Minimum-Maksimum 25-75 persentil	179 10-350 82-270	12,3 1-115 10-39,25	19 1-96,7 10-43,4	7,5 3-17,6 1-25	0,01
Fontan sonrası kontrol saturasyonu Ortanca Minimum-Maksimum 25-75 persentil	89 84-93 85-90	90,5 82-95 88-94	89,0 80-97 85-91	94,5 94-96 94-95,5	0,006



Şekil 4.7. Fontan cerrahi tipine göre son kontrolde ölçülen pH değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Fontan cerrahi tipine göre pH değerleri incelendiğinde gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p=0,157$).



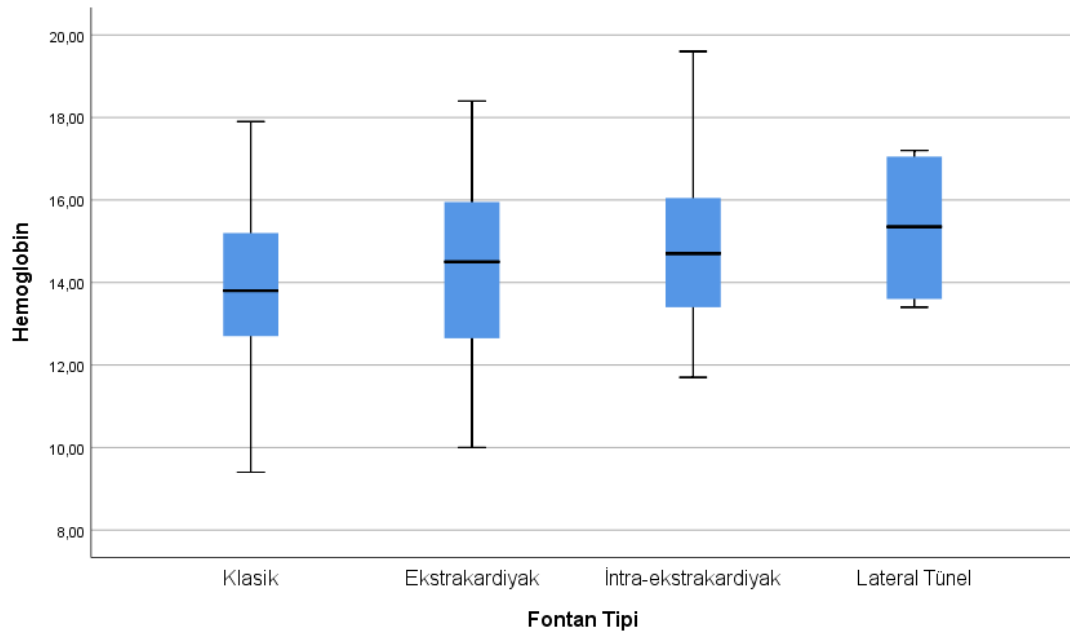
Şekil 4.8. Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen BNP değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Tablo 4.13. BNP ile ameliyat alt tipleri arasındaki ilişki

BNP ile ameliyat alt tipleri arasındaki ilişki	<i>p</i>
Lateral tünel/Ekstrakardiyak	1
Lateral tünel/İntra-ekstrakardiyak	0,905
Lateral tünel/Klasik tip	0,004
Ekstrakardiyak/İntra-ekstrakardiyak	1,0
Ekstrakardiyak/Klasik tip	0,03
İntra-ekstrakardiyak/Klasik tip	0,008

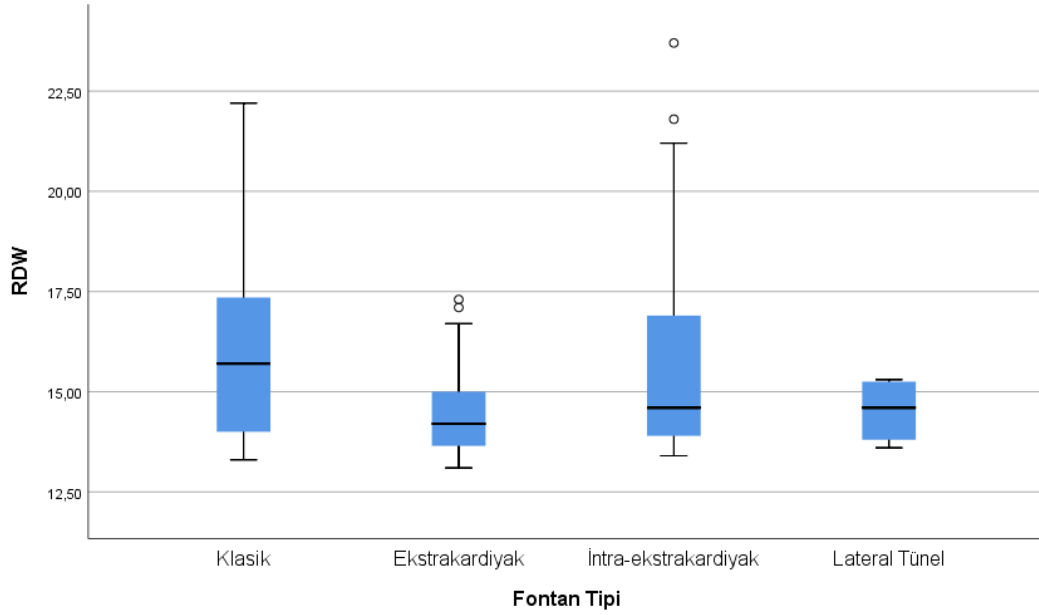
Fontan cerrahi tipine göre BNP değerleri incelendiğinde, cerrahi tipler arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,01$). Hastaların izlemleri sırasında son poliklinik kontrollerinde ölçülen BNP değerleri arasında

lateral tünel tipte Fontan uygulanmış hastalar ile klasik tip Fontan uygulanmış hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılık vardı ($p=0,004$). Ekstrakardiyak Fontan prosedürü uygulanan hastalar ile klasik tip Fontan prosedürü uygulanan hastaların BNP düzeyleri arasında da anlamlı bir fark mevcuttu ($p=0.03$). İntra-ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan hastalar ile klasik tipte Fontan uygulanmış hastaların BNP düzeyleri arasında anlamlı farklılık mevcuttu ($p=0.08$). Ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan hastalar ile intra-ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan hastaların BNP düzeyleri arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p=0,905$).



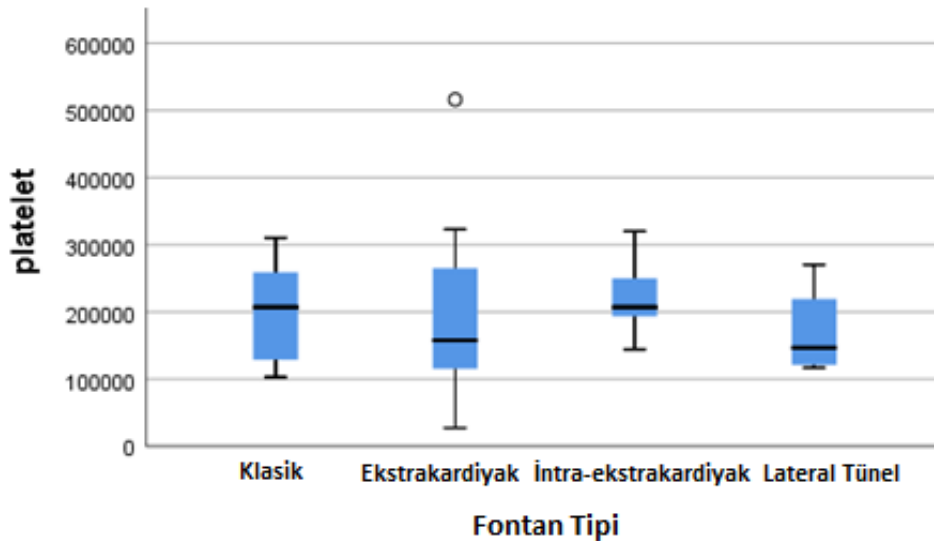
Şekil 4.9. Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrollerinde ölçülen hemoglobin değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Fontan cerrahi tipine göre hastaların hemoglobin değeri karşılaştırıldığında gruplar arasında bulunan fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,579$). Lateral ve intra-ekstrakardiyak tipte hemoglobin değerlerinin daha yüksek, klasik tipte ise daha düşük olduğu görüldü ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi.

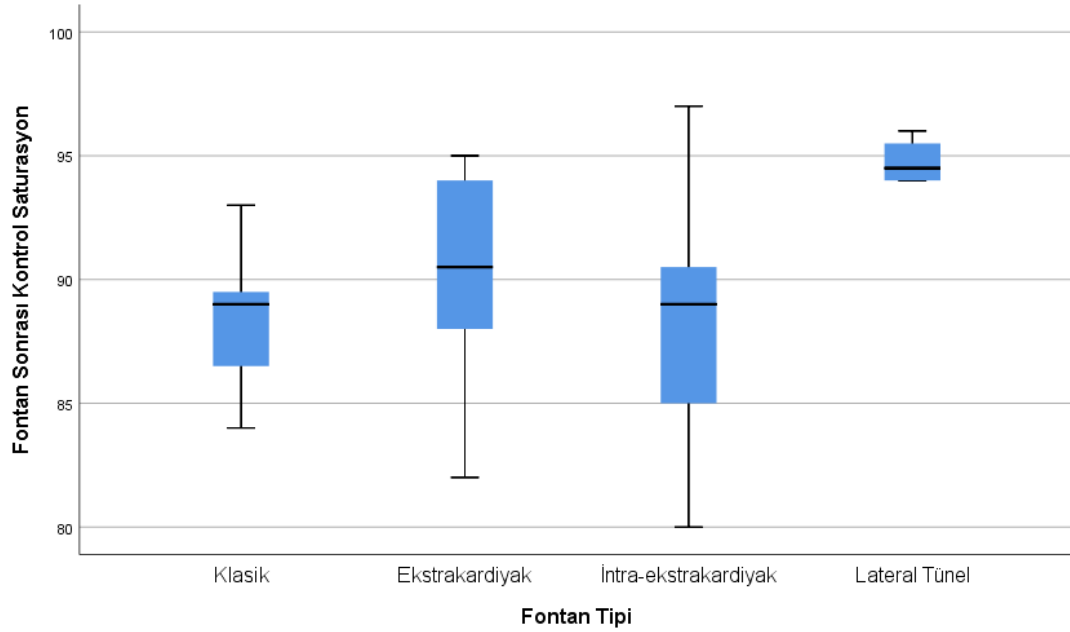


Şekil 4.10. Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen RDW değerleri ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Fontan cerrahi tipine göre RDW değerleri karşılaştırıldığında, ameliyat tiplerine göre gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0.396$). Klasik tipte RDW değeri daha yüksekken ekstrakardiyak, intra-ekstrakardiyak ve lateral tünel tipinde daha düşük seviyede olmasına rağmen bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi.



Şekil 4.11. Fontan cerrahi tipine göre son poliklinik kontrolünde ölçülen platelet değerleri ortalama ve standart sapma kutu grafikleri. Fontan cerrahi tipine göre platelet değerleri karşılaştırıldığında, ameliyat tipleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p=0,402$).



Şekil 4.12. Fontan cerrahi tipine göre hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen oksijen saturasyonu değerleri ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Fontan cerrahi tipine göre ölçülen oksijen saturasyonu değerleri arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0.006$).

Tablo 4.14. Ameliyat alt tipleri ile oksijen saturasyonu değerleri arasındaki ilişki

Ameliyat alt tipleri arasındaki ilişki	p
Klasik tip/İntra-ekstrakardiyak	1,000
Klasik tip/Ekstrakardiyak	,491
Klasik tip/Lateral tünel	,010
İntra-ekstrakardiyak/Ekstrakardiyak	,723
İntraekstrakardiyak/Lateral tünel	,013
Ekstrakardiyak/Lateral tünel	,167

Hastaların izlemleri sırasında son poliklinik kontrollerinde ölçülen oksijen saturasyonu değerleri açısından lateral tünel tipi ile klasik tip arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılık bulundu ($p=0,01$). İnterakardiyak tip ile lateral tünel tipi arasında da anlamlı bir farklılık vardı ($p=0,013$). Ekstrakardiyak tip ile intra-ekstrakardiyak tip, klasik tip ile ekstrakardiyak tip, intra-ekstrakardiyak tip ile klasik tip arasında anlamlı farklılık yoktu (sırasıyla $p=0,723$, $p=0,491$, $p=1,000$).

Tablo 4.15. Fontan tipi- diyafram evantrasyonu

	Diyafram Evantrasyonu Durumu		<i>p</i>
	Var	Yok	
Ekstrakardiyak, n (%)	3 (13,6)	19 (86,4)	>0,999
İnterakardiyak- ekstrakardiyak, n (%)	3 (15,8)	16 (84,2)	
Klasik tip, n (%)	1 (9,1)	10 (90,9)	
Lateral tünel tip, n (%)	0 (0)	4 (100)	
Toplam, n (%)	7 (12,5)	49 (87,5)	

Değişkenler, Kikare testinde Fisher's exact testine göre karşılaştırıldığında p değeri $>0,999$ olarak bulundu ve aralarındaki fark anlamlı kabul edilmedi.

Fontan tipi ile diyafram evantrasyonu arasında bir ilişki bulunmadı.

4.8. Fontan Sonrası Kapak Yetmezlikleri

Tablo 4.16. Fontan sonrası kapak yetmezlikleri

	Fontan öncesi	Fontan sonrası	<i>p</i>
Mitral Kapak Yetmezliği, n (%)			
Yok-hafif	46 (82,1)	49 (87,5)	0,508
Orta	8 (14,3)	5 (8,9)	
Orta ağır	2 (3,6)	2 (3,6)	
Ağır	0	0	
Aort Kapak Yetmezliği, n (%)			
Yok-hafif	49 (87,5)	55 (98,2)	0,07
Orta	7 (12,5)	1(1,8)	
Orta ağır	0	0	
Ağır	0	0	
Triküspit Kapak Yetmezliği, n (%)			
Yok-hafif	50 (98,2)	54 (96,4)	0,289
Orta	6 (10,7)	2(3,6)	
Orta ağır	0	0	
Ağır	0	0	

Hastaların kalp kapak yetmezlikleri yok-hafif olanlar ile orta ve üzeri kapak yetmezliği bulunanlar olmak üzere iki gruba ayrılarak Fontan cerrahisi öncesi ve sonrası arasında karşılaştırıldı. Hastalara Fontan cerrahisi uygulandıktan sonra orta ve üzeri kapak yetmezliklerinin gerilediği görüldü ancak bu azalma istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (mitral, aort ve triküspit kapak yetmezlikleri için sırasıyla $p=0,508$, $p=0,07$, $p=0,289$).

4.8.1. Mitral kapak yetmezliği

Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastaların cerrahi prosedür öncesi ve sonrası mitral kapak yetmezlikleri karşılaştırıldığında orta ve ağır

mitral kapak yetmezliđi olan hasta sayısı 10'dan 7'ye düřtü, ancak istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p=0.508$).

4.8.2. Aort kapak yetmezliđi

Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastaların cerrahi prosedür öncesi ve sonrası aort kapak yetmezlikleri karşılaştırıldığında orta ve ağır aort kapak yetmezliđi olan hasta sayısı 7 hastadan 1 hastaya düřtü ancak düřüş istatistiksel olarak anlamlı deđildi ($p=0.07$).

4.8.3. Triküspit kapak yetmezliđi

Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastaların cerrahi prosedür öncesi ve sonrası triküspit kapak yetmezlikleri karşılaştırıldığında orta ve ağır triküspit kapak yetmezliđi olan hasta sayısı 7 hastadan 1 hastaya düřtü, fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p=0.289$).

4.9. Diyafram Evantrasyonu

Diyafram evantrasyonu ile hastaların son poliklinik kontrollerinde ölçülen oksijen saturasyonu deđerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,753$). Diyafram evantrasyonu ile saturasyon arasındaki ilişki tablo 4.17'de gösterilmiştir.

Tablo 4.17. Diyafram evantrasyonu ile son poliklinik kontrolünde oksijen saturasyonu deęerleri arasındaki iliřki

	Diyafram evantrasyonu		<i>p</i>
	Var	Yok	
Saturasyon (%)			
Ortanca (aralık)	90 (80-95)	90 (82-97)	0,753
Persentil 25 (1. eyrek)	83	88	
Persentil 75 (3. eyrek)	92	93	

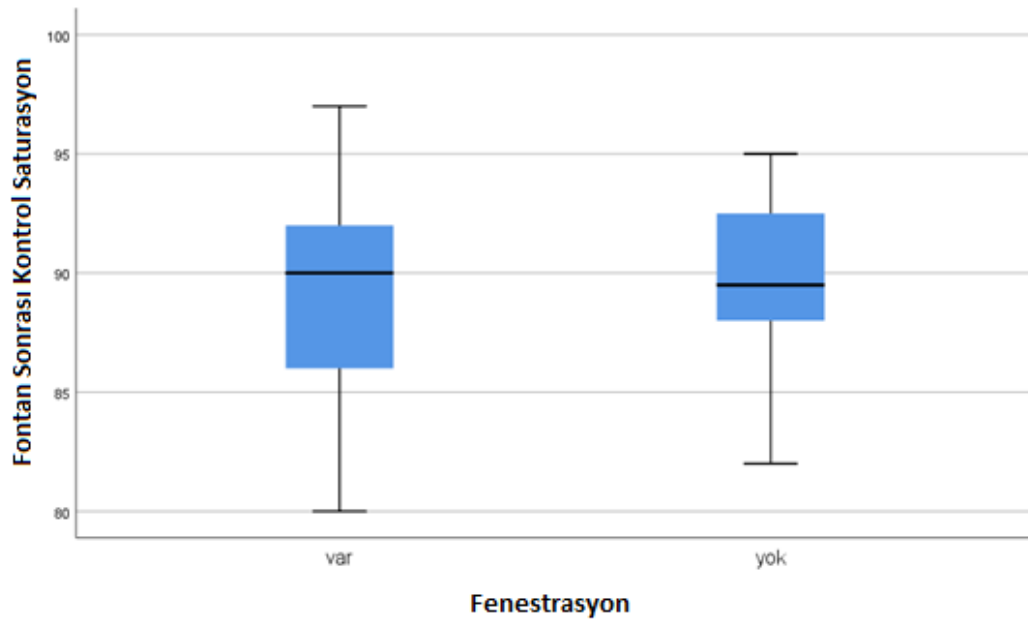
4.10. Fenestrasyon ile Bazı Deęiřkenler Arasındaki İliřki

Hastalarda fenestrasyon durumu ve poliklinikte bakılan Hb, RDW, platelet, pH, BNP ve oksijen saturasyon deęerleri tablo 4.18’de verilmiřtir.

Tablo 4.18. Fenestrasyon ile deęiřkenler arasındaki iliřki

	Fenestrasyon		<i>p deęeri</i>
	Var	Yok	
Hemoglobın (g/dL)			
Ortalama±SS	14,84±2,06	14,22±2,31	0,329
RDW (fL)			
Ortanca	14,75	14,2	0,222
Persentil 25 (1. eyrek)	14	13,7	
Persentil 75 (3. eyrek)	16,80	15,8	
Min-max	13,4 – 23,7	13,1 – 22,2	
Platelet			
Ortanca	216500	159000	0,027
Persentil 25 (1. eyrek)	196000	117000	
Persentil 75 (3. eyrek)	281500	260000	
Min-max	144000-320000	27000-516000	
pH			
Ortalama±SS	7,37±0,49	7,37±0,41	0,961
BNP (ng/L)			
Ortanca	17,95	22,75	0,495
Persentil 25 (1. eyrek)	10	10	
Persentil 75 (3. eyrek)	46,95	82,1	
Min-max	1 - 150	1 - 350	

Fontan sonrası yatış süresi (gün)			
Ortanca	16	21	
Persentil 25 (1. çeyrek)	10,5	17	0,764
Persentil 75 (3. çeyrek)	21	27	
Min-max	8-41	8-80	
Fontansonrası kontrol saturasyon			
Ortanca	90	89,5	
Persentil 25 (1. çeyrek)	86	88	0,06
Persentil 75 (3. çeyrek)	92	92,5	
Min-max	80-97	82-95	

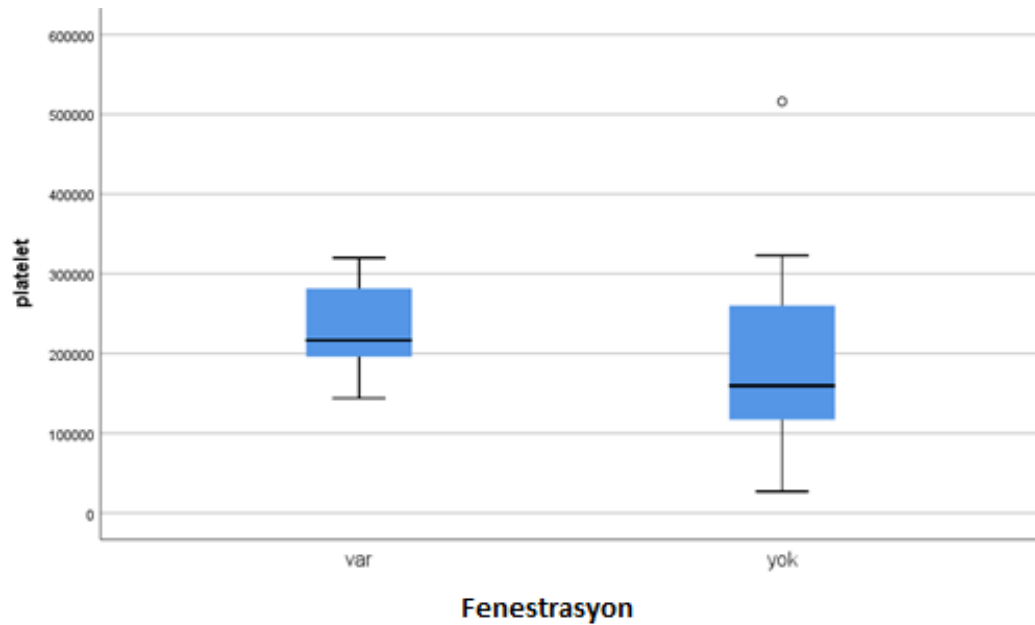


Şekil 4.13. Hastalarda fenestrasyon olup olmama durumuna göre saturasyon değerleri

Hastalarda fenestrasyon olup olmama durumu ile Fontan sonrası son poliklinik kontrollerinde ölçülen saturasyon değerleri arasındaki ilişki incelendiğinde p değeri 0,06 olarak anlamsız bulundu. Ancak bu sonucun hasta sayısının az olması ile ilişkili olabileceği, daha fazla hasta değerlendirilebilirse sonucun anlamlı olabileceği düşünüldü.

Tablo 4.19. Fontan cerrahisi uygulanan hastaların Fontan tipine göre fenestrasyon durumları.

FontanTipi	Fenestrasyon	
	Var	Yok
Klasik, n (%)	1(9,1)	10(90,9)
Ekstrakardiyak, n (%)	2(9,1)	20(90,9)
İntra-ekstrakardiyak, n (%)	16(84,2)	3(15,8)
Lateral Tünel, n (%)	1(25)	3 (75)



Şekil 4.14. Hastaların fenestre olup olmaması ile hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen platelet düzeylerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri

Hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen platelet düzeyleri hastaların fenestre olup olmamasına göre değerlendirildiğinde fenestre olan grupta platelet sayısının daha fazla olduğu görüldü, gruplar arasındaki fark anlamlıydı ($p=0,027$)

Fenestre olan hastalarda postoperatif dönemde hastanede yatış süresinin, fenestre olmayanlara göre daha kısa olduğu ancak bu farkın

istatistiksel olarak anlamlı düzeyde olmadığı görüldü. Fenestrasyon durumu ile son poliklinik kontrollerinde bakılan hemoglobin, pH, RDW ve BNP düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı kabul edilen bir ilişki olmadığı görüldü.

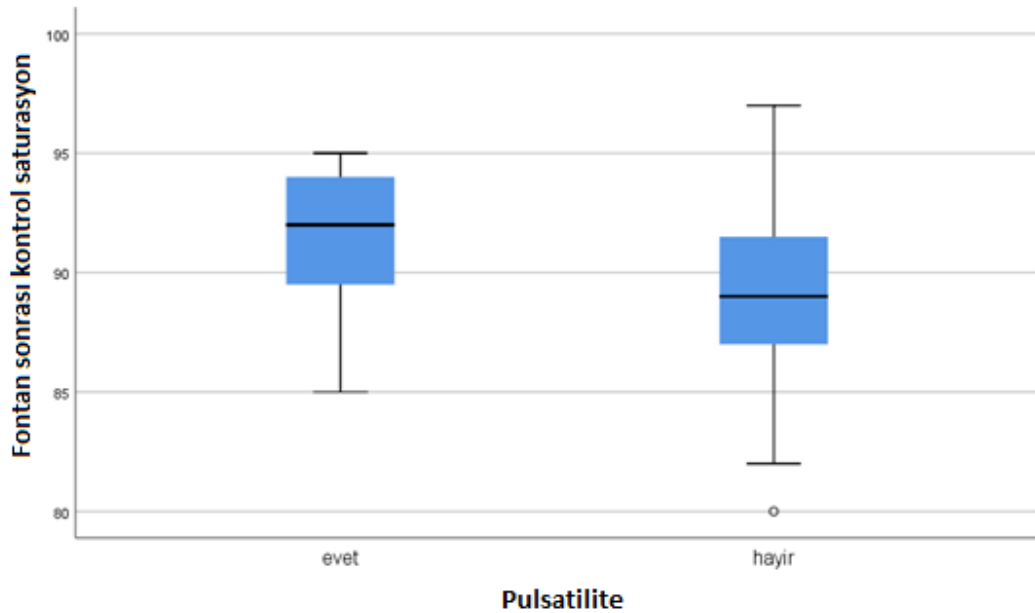
4.11. Pulsatilitte ile Bazı Değişkenler Arasındaki İlişki

Hastalarda pulsatilitte durumu ve poliklinikte bakılan Hb, RDW, platelet, pH, BNP ve oksijen saturasyon değerleri ilişkisi tablo 4.20'de verilmiştir.

Tablo 4.20. Fontan cerrahi prosedürü geçiren hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan değerlerinin pulsatilitte durumları ile karşılaştırılması.

	Pulsatilitte		p değeri
	Var	Yok	
Hemoglobin (g/dL)			
Ortanca	16,2	13,8	0,019
Persentil 25 (1. çeyrek)	14,6	12,7	
Persentil 75 (3. çeyrek)	16,8	15,4	
Min-max	11,7 -17,4	9,4 – 16,9	
RDW (fL)			
Ortanca	14,20	14,8	0,451
Persentil 25 (1. çeyrek)	13,7	13,7	
Persentil 75 (3. çeyrek)	14,60	16	
Min-max	13,6 – 21,20	13,1 – 23,7	
Platelet			
Ortanca	201000	207000	0,414
Persentil 25 (1. çeyrek)	117000	114000	
Persentil 75 (3. çeyrek)	231000	270000	
Min-max	107000-323000	270000-516000	
pH			
Ortanca	7,38	7,37	0,590
Persentil 25 (1. çeyrek)	7,35	7,34	
Persentil 75 (3. çeyrek)	7,41	7,40	
Min-max	7,35-7,46	7,29-7,49	
BNP (ng/L)			
Ortanca	12,2	20,7	0,643
Persentil 25 (1. çeyrek)	10	10	
Persentil 75 (3. çeyrek)	70,5	68,5	
Min-max	10 - 115	1 – 350	

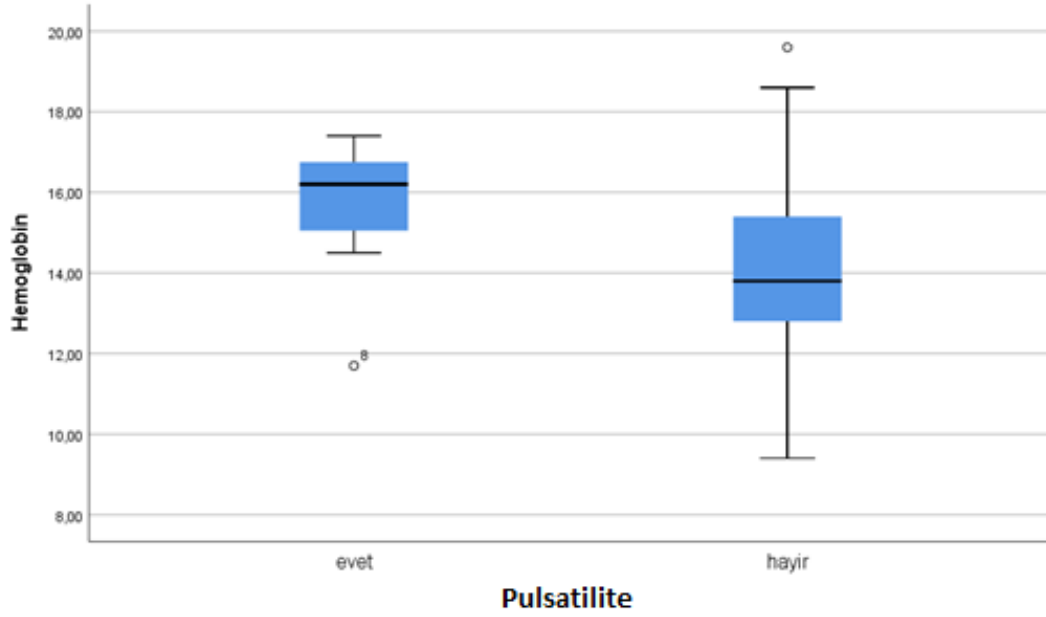
Fontan sonrası yatış süresi (gün)			
Ortanca	16,5	19	0,202
Persentil 25 (1. çeyrek)	12,5	16	
Persentil 75 (3. çeyrek)	21	27	
Min-max	8 - 41	8 – 80	
Fontan sonrası kontrol saturasyon			
Ortanca	92	89	0,044
Persentil 25 (1. çeyrek)	89,5	87	
Persentil 75 (3. çeyrek)	94	91,5	
Min-max	85-95	80 – 97	



Şekil 4.15. Fontan cerrahisedürü uygulanan hastalarda pulsatilete durumu ile son poliklinik kontroldüne ölçülen saturasyon değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Pulsatilete durumuna göre son poliklinik kontrolünde ölçülen oksijen saturasyonu değerleri karşılaştırıldığında pulsatilete hastaların oksijen saturasyonunun daha yüksek olduğu görüldü, gruplar arasındaki fark anlamlıydı ($p= 0,044$).

Fontan cerrahisi sonrasında hastanede yatış süresi ile pulsatilete arasında bir ilişki saptanmadı ($p=0,202$).



Şekil 4.16.Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarda pulsatilite durumu ile son poliklinik kontrolünde ölçülen hemoglobin değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Pulsatilite durumu ile son poliklinik kontrolündeki Hb değerleri karşılaştırıldığında pulsatil hasalarda Hb düzeyinin daha yüksek olduğu görüldü, fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p= 0,019$).

Pulsatilite ile son poliklinik kontrolünde bakılan pH, RDW ve BNP düzeyleri arasında bir ilişki olmadığı görüldü.

4.12. Fonksiyonel Ventrikül Yapısı ile Bazı değişkenler arasındaki ilişki

Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan Hb, RDW, platelet, pH, BNP ve oksijen saturasyon değerlerinin ventrikül yapılarına göre karşılaştırılması tablo 4.21'de verilmiştir.

Tablo 4.21.Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan değerlerinin ventrikül yapılarına göre karşılaştırılması.

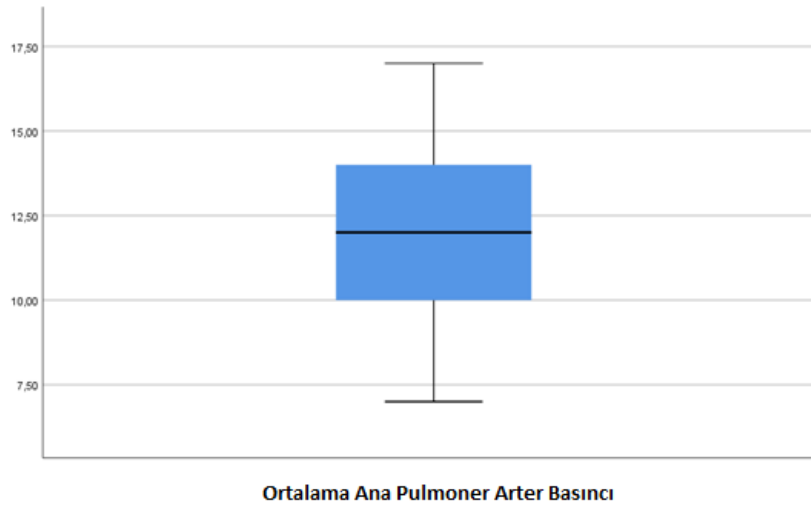
	Fonksiyonel Ventrikül Yapısı		p değeri
	LV	RV + <i>Undetermine</i>	
BNP (ng/L)			
Ortanca	22,95	10,4	0,113
Persentil 25 (1. çeyrek)	10	6,5	
Persentil 75 (3. çeyrek)	68,5	51,1	
Min-max	1 - 350	1 - 220	
Hemoglobin (g/dL)			
Ortanca	14,5	15,1	0,460
Persentil 25 (1. çeyrek)	12,9	12,65	
Persentil 75 (3. çeyrek)	15,5	17	
Min-max	9,4 -19,6	11,7 – 18,4	
RDW (fL)			
Ortanca	14,65	14,1	0,332
Persentil 25 (1. çeyrek)	14	13,65	
Persentil 75 (3. çeyrek)	16	15,1	
Min-max	13,1 – 23,70	13,1 – 21,2	
Platelet			
Ortanca	193500	208500	0,454
Persentil 25 (1. çeyrek)	132000	173500	
Persentil 75 (3. çeyrek)	260000	266500	
Min-max	27000-323000	107000-516000	
pH			
Ortanca	7,37	7,39	0,247
Persentil 25 (1. çeyrek)	7,34	7,37	
Persentil 75 (3. çeyrek)	7,40	7,41	
Min-max	7,29-7,49	7,34-7,43	
Fontan sonrası yatış süresi (gün)			
Ortanca	18	20	0,221
Persentil 25 (1. çeyrek)	13	18	
Persentil 75 (3. çeyrek)	26	31	
Min-max	8 – 80	9 – 40	
Fontan sonrası kontrol saturasyon			
Ortanca	89	90	0,507
Persentil 25 (1. çeyrek)	87	88	
Persentil 75 (3. çeyrek)	93	92	
Min-max	80 - 97	82 – 95	

RV: sağ ventrikül, LV: sol ventrikül

Ventrikül yapısı *undetermine* ve RV olan grup, hastalar içinde azınlığı oluşturmaktaydı. Kırk üç hastada fonksiyonel ventrikül yapısı LV iken, 10 hastada RV, 3 hastada ise *undetermine*ydi. Fonksiyonel ventrikül yapısı LV ile RV veya *undetermine* olanlar olmak üzere 2 ana gruba ayrıldı. Hastaların fonksiyonel ventrikül yapılarına göre, son poliklinik kontrolünde ölçülen

hemoglobin ($p=0,460$), pH ($p=0,247$), RDW ($p=0,332$) ve BNP ($p=0,113$) düzeyleri ile oksijen saturasyonu düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı. Hastaların fonksiyonel kalp yapısının postoperatif dönemde hastanede yatış süresine etkisinin de istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü ($p=0,221$).

4.13. Ortalama Ana Pulmoner Arter Basıncı



Şekil 4.17. Fontan cerrahisi uygulanan hastaların ortalama ana pulmoner arter basınçları

Hastaların Fontan cerrahi prosedürü öncesi yapılan kateterizasyon kayıtları incelendiğinde ortalama ana pulmoner arter basıncının 12 mmHg olduğu görüldü. Ana pulmoner arter basıncı 15 mmHg ve üstünde olan toplam 7 hasta bulunmaktaydı; üç hastada 15 mm/Hg, 3 hastada 16 mmHg, 1 hastada ise 17 mmHg olarak ölçülmüştü. Hastalar ana pulmoner arter basıncı 12 mmHg altı ve 12mmHg ve üstü olmak üzere 2 gruba ayrıldı. Pulmoner arter basıncı 12 mmHg ve üstünde olan 28 hasta (%54.9), 12 mmHg altında olan ise 23 (%45,1) hasta bulunmaktaydı.

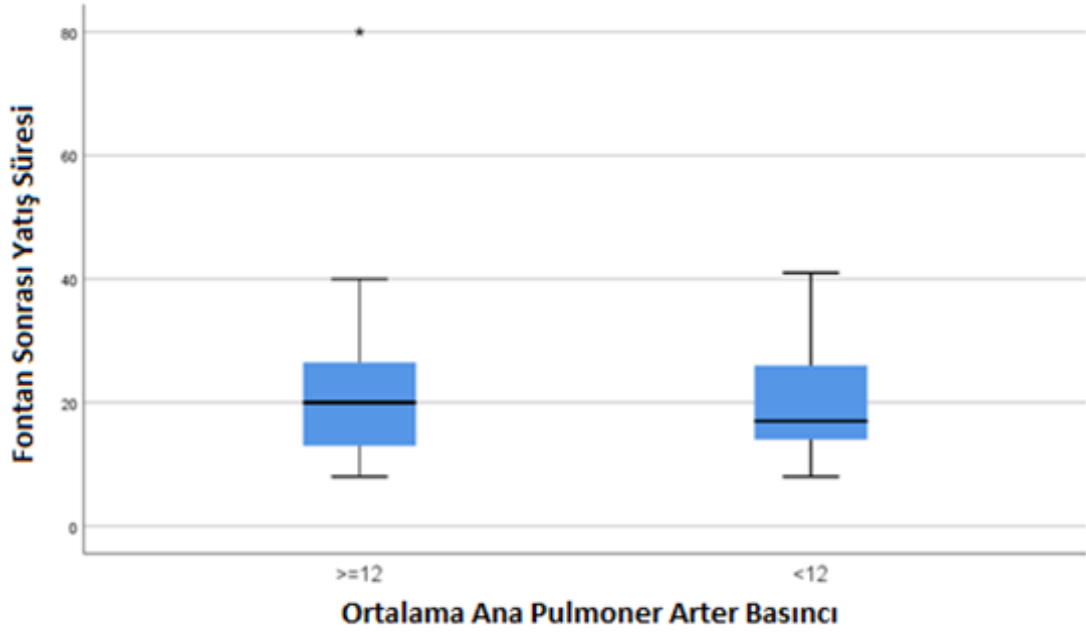
Tablo 4.22.Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların ortalama ana pulmoner arter basınçları

Ortalama Ana Pulmoner Arter Basınçları, n (%)	
≥12 mmhg	28 (54.9)
<12 mmhg	23 (45.1)

Fontan cerrahi prosedürü öncesi rutin olarak hastalara yapılan anjiyografiden elde edilen ortalama pulmoner arter basınçları ile hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan pH, hemoglobin, RDW, platelet, BNP değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi (p değerleri sırasıyla 0,526, 0,104, 0,151, 0,711, 0,157). Bu değerler tablo 4.23'te özetlenmiştir.

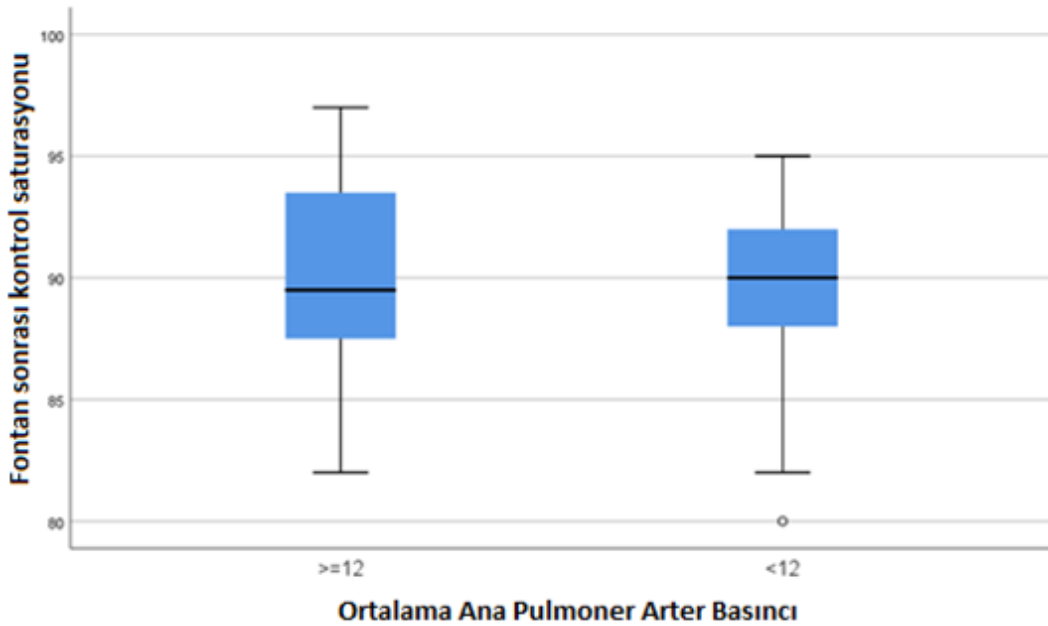
Tablo 4.23. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların ortalama ana pulmoner arter basınçları ile izlemde ölçülen değişkenlerin karşılaştırılması

	Ortalama Ana Pulmoner Arter Basıncı		p değeri
	≥12 mmhg	<12 mmhg	
Hemoglobin Ortalama±SS	14,85±2,567	13,8±1,72	0,104
RDW Ortanca Persentil 25 (1. çeyrek) Persentil 75 (3. çeyrek) Min-max	14,1 13,7 15,8 13,1 – 23,7	15 14,2 17,3 13,1 – 21,2	0,151
Platelet Ortanca Persentil 25 (1. çeyrek) Persentil 75 (3. çeyrek) Min-max	205500 148000 257000 82000-320000	201000 132000 302000 27000-516000	0,711
pH Ortalama±SS	7,37±0,04	7,37±0,04	0,526
BNP (ng/L) Ortanca Persentil 25 (1. çeyrek) Persentil 75 (3. çeyrek) Min-max	17,3 10 28,5 1 – 308	43,3 11,9 79,1 1 - 350	0,157
Fontan sonrası yatış süresi (gün) Ortanca Persentil 25 (1. çeyrek) Persentil 75 (3. çeyrek) Min-max	20 13 28 8 – 80	17 14 26 8 – 41	0,711
Fontan sonrası kontrol saturasyon Ortanca Persentil 25 (1. çeyrek) Persentil 75 (3. çeyrek) Min-max	89,5 87,5 93,5 82 - 97	90 88 92 80 – 95	0,834



Şekil 4.18. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarda, cerrahi prosedür uygulanmadan önce ölçülen ortalama pulmoner arter basınçları ile hastaların postoperatif dönemde hastanede yatış sürelerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Fontan cerrahisi uygulanmadan hemen önce ölçülen ortalama ana pulmoner arter basınçlarının Fontan cerrahisi sonrası hastanede yatışı için anlamlı bir fark oluşturmadığı görüldü ($p=0,771$).



Şekil 4.19. Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastalarda cerrahi prosedür uygulanmadan önce ölçülen ortalama pulmoner arter basınçları ile hastaların

son poliklinik kontrollerinde bakılan saturasyon değerlerinin ortalama ve standart sapma kutu grafikleri.

Hastaların son poliklinik kontrollerinde bakılan saturasyon değerleri ile Fontan cerrahi prosedürü uygulanmadan önce ölçülen ortalama pulmoner arter basınçları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,834$).

4.14. Fontan Prosedürü Uygulanan Hastaların Vücut Kompozisyonları, Egzersiz Kapasitesi, Kas Kuvveti, Fiziksel Aktivite Düzeyi

Poliklinik kontrolünde değerlendirilen hastaların vücut kompozisyonları tablo 4.24'te özetlenmiştir.

Tablo 4.24. Poliklinik kontrolünde değerlendirilen hastaların vücut kompozisyonları

Vücut Kompozisyonu	n=20
Boy uzunluğu (cm)	
Ortanca	159,5
Persentil 25 (1. çeyrek)	141
Persentil 75 (3. çeyrek)	169,5
Min-max	122 – 181
Vücut ağırlığı (kg)	
Ortanca	51,15
Persentil 25 (1. çeyrek)	31,72
Persentil 75 (3. çeyrek)	60,75
Min-max	22,35 – 78,5
Vücut kütle indeksi (kg/m²)	
Ortalama \pm SS	18,38 \pm 3,738
Min-max	11,5 - 25,6
Vücut yağ oranı (%)	
Ortanca	14,1
Persentil 25 (1. çeyrek)	8,25
Persentil 75 (3. çeyrek)	18,35
Min-max	5- 32
Yağsız vücut kütlesi (kg)	
Ortanca	39,5
Persentil 25 (1. çeyrek)	26,15
Persentil 75 (3. çeyrek)	50,97
Min-max	11,25 – 65,4
Yağsız vücut kütle indeksi (kg/m²)	
Ortanca	15,47
Persentil 25 (1. çeyrek)	13
Persentil 75 (3. çeyrek)	18,35
Min-max	7,06 – 20

Tablo 4.25.Fontan prosedürü uygulanan hastalarda egzersiz kapasitesi, kas kuvveti, fiziksel aktivite düzeyi.

	n=20
Egzersiz Kapasitesi	
Tahmini VO₂maks (ml/kg/dk)	
Ortanca	35,6
Persentil 25 (1. çeyrek)	24,69
Persentil 75 (3. çeyrek)	35,6
Min-max	24,69-60,37
6 DYT mesafesi (m)	
Ortanca	593
Persentil 25 (1. çeyrek)	541
Persentil 75 (3. çeyrek)	644
Min-max	378-844
Kas kuvveti	
El kavrama kuvveti (kg)	
Ortanca	28,5
Persentil 25 (1. çeyrek)	16,0
Persentil 75 (3. çeyrek)	37,0
Min-max	12-50
Fiziksel Aktivite Düzeyi	
IPAQ total skor	
Median	1300
Persentil 25 (1. çeyrek)	74,25
Persentil 75 (3. çeyrek)	3594
Min-max	0 - 8772
IPAQ kategori, n (%)	
İnaktif (n)	5(41,7)
Minimal Aktif (n)	2 (16,7)
Yeterince Aktif (n)	5 (41,7)
ÇFAA total skor (min-max)	
Median	2,27
Persentil 25 (1. çeyrek)	1,98
Persentil 75 (3. çeyrek)	3,22
Min-max	1,8 – 4,23
Tanımlayıcı bilgiler ortalama±standart sapma olarak verildi.	

6 DYT: altı dakika yürüme testi, IPAQ: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi (International Physical Activity Questionnaire), ÇFAA: Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA) (*The Physical Activity Questionnaire for Older Children-PAQ-C*)

Hastalar inta-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak tipte olmak üzere iki gruba ayrılarak boy uzunluğu, vücut ağırlığı, vücut kütle indeksi, vücut yağ oranı, yağsız vücut kütlesi, yağsız vücut kütle indeksi açısından değerlendirildi. Sonuçlar tablo 4.26.'de özetlenmiştir.

Tablo 4.26. Kontrole gelen hastaların vücut kompozisyonlarının Fontan cerrahi tiplerine göre ayrımı.

	Fontan Tipi		p
	Ekstrakardiyak	İntra-ekstrakardiyak	
Boy uzunluğu (cm)			
Ortanca	160	150	0,295
Persentil 25 (1. çeyrek)	156	135	
Persentil 75 (3. çeyrek)	171	165	
Min-max	130 - 175	122 – 181	
Vücut ağırlığı (kg)			
Ortanca	57,5	38,7	0,067
Persentil 25 (1. çeyrek)	51,3	24,6	
Persentil 75 (3. çeyrek)	64	53,2	
Min-max	25,7 – 78,5	22,35 – 76,1	
Vücut kütle indeksi (kg/m²)			
Ortanca	20,3	17,2	0,201
Persentil 25 (1. çeyrek)	17,5	14,9	
Persentil 75 (3. çeyrek)	21,9	19,7	
Min-max	11,5 – 25,6	13,5 – 23,2	
Vücut yağ oranı (%)			
Ortanca	17,8	9,3	0,038
Persentil 25 (1. çeyrek)	15,8	5	
Persentil 75 (3. çeyrek)	20	14,1	
Min-max	5- 32	5 - 22,9	
Yağsız vücut kütlesi (kg)			
Ortanca	47,27	34,53	0,175
Persentil 25 (1. çeyrek)	37,91	13,85	
Persentil 75 (3. çeyrek)	53,51	46,99	
Min-max	12,9 – 59,7	11,25 – 65,4	
Yağsız vücut kütle indeksi (kg/m²)			
Ortanca	18,2	14,91	0,175
Persentil 25 (1. çeyrek)	15,6	8,06	
Persentil 75 (3. çeyrek)	18,41	17,53	
Min-max	7,63 – 19,49	7,06 – 20	

Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak tipler karşılaştırıldığında hastaların yağsız vücut kütle indeksleri açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ($p=0,175$). Vücut kütle indeksi açısından ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak tipler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,201$).

Hastaların egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve fiziksel aktivite düzeyi değerlendirilerek uygulanan cerrahi prosedüre göre karşılaştırılmıştır (tablo 4.27').

Tablo 4.27. Uygulanan cerrahi prosedüre göre grupların egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve fiziksel aktivite düzeyi açısından karşılaştırılması.

	Fontan Tipi		p
	Ekstrakardiyak	İntra- ekstrakardiyak	
Egzersiz Kapasitesi			
Tahmini VO₂maks (ml/kg/dk)			
Ortanca	35,6	35,6	
Persentil 25 (1. çeyrek)	24,69	35,6	
Persentil 75 (3. çeyrek)	35,6	47,21	0,23
Min-max	24,69 - 60,37	24,69 – 47,21	
6 DYT mesafesi (m)			
Ortanca	616	590	
Persentil 25 (1. çeyrek)	540	542	
Persentil 75 (3. çeyrek)	656	624	0,82
Min-max	450 - 682	378 – 844	
Kas Kuvveti			
EI kavrama kuvveti (kg)			
Ortanca	36,0	16,4	
Persentil 25 (1. çeyrek)	27,0	13	0,152
Persentil 75 (3. çeyrek)	36,0	38	
Min-max	16 – 50	12 – 46	
Fiziksel Aktivite Düzeyi			
IPAQ Total Skor	594	1884	
Median	40	1611	0,432
min-max	0 - 8772	49,5 – 6237	

Tanımlayıcı bilgiler ortalama ± standart sapma olarak verildi.

6 DYT: altı dakika yürüme testi, IPAQ: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi (International Physical Activity Questionnaire)

Tablo 4.28. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak alt tiplerinin IPAQ skoruna göre karşılaştırılması

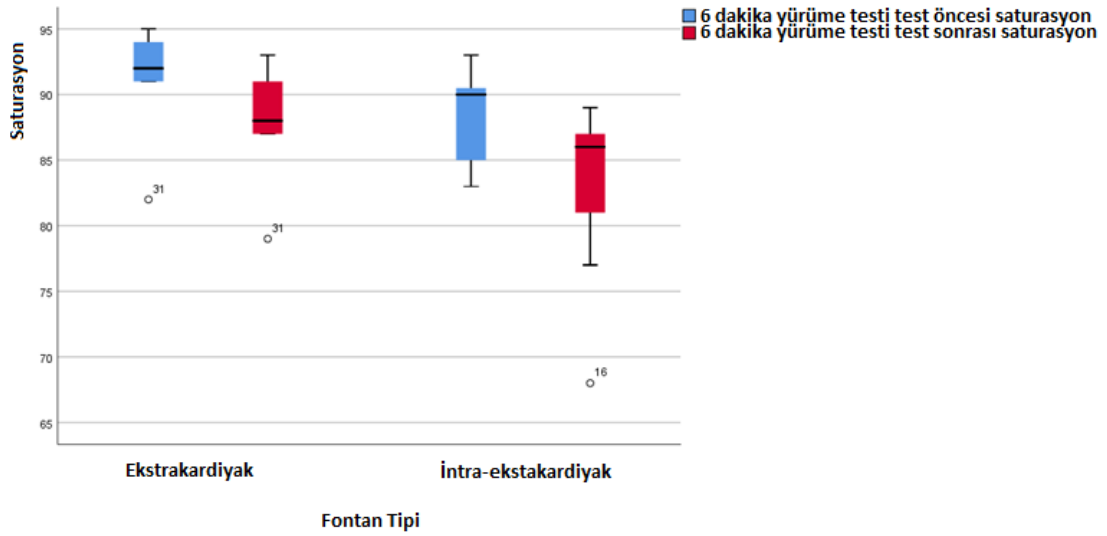
	IPAQ kategori		p
	İnaktif	Yeterince Aktif ve Üzeri	
Ekstrakardiyak tip, n (%)	5 (71,4)	2 (28,6)	0,558
İntra-ekstrakardiyak tip, n (%)	2 (40)	3 (60)	

IPAQ: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi (International *Physical Activity Questionnaire*)

Hastalar IPAQ anket skorunun sonucuna göre inaktif olanlar ile yeterince aktif ve üzeri düzeyde aktif olanlar olmak üzere iki gruba ayrıldı. Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak tip karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bir sonuca ulaşılamadı ($p=0,558$). Ekstrakardiyak tipte Fontan cerrahisi uygulanan 7 hastadan 5'i IPAQ'a göre inaktif iken, intra-ekstrakardiyak tip uygulanan 5 hastanın 2'si inaktifti.

Tablo 4.29. Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların 6 dakika yürüme testi öncesi - sonrası oksijen saturasyonu farkını gösteren tablo

	Ekstrakardiyak	İntra-ekstrakardiyak	p
Test öncesi-sonrası saturasyon farkı			
Ortanca	3	5	0,112
Persentil 25 (1. çeyrek)	2	3	
Persentil 75 (3. çeyrek)	4	6	
Min-max	1-7	1-15	



Şekil 4.20. Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahi tipleri 6 dakika yürüme testi öncesi ve sonrasında ölçülen saturasyon değerleri

Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahi tipleri 6 dakika yürüme testi öncesi ve sonrasında ölçülen saturasyon değerlerinin farkı açısından karşılaştırıldığında intra-ekstrakardiyak tipte saturasyon farkının ekstrakardiyak tipe göre daha fazla olduğu görüldü ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,112$). İntra-ekstrakardiyak Fontan cerrahisi uygulanmış hasta grubunda test öncesi ve sonrası arasındaki en büyük fark %15 iken, ekstrakardiyak tipte en büyük fark %7 oldu.

Tablo 4.30. El kavrama kuvveti, FFMI, 6 dk yürüme testi mesafesi, tahmini VO2max değerlerinin korelasyon tablosu

N=20	Korelasyon			
	Baskın el kuvveti	Tahmini VO2max	FFMI	6 DYT mesafe (m)
Baskın el kuvveti				
Korelasyon katsayısı	1,000	-,438	,856**	,543*
p değeri	.	,053	,000	,013
Tahmini VO2max				
Korelasyon katsayısı	-,438	1,000	-,220	,025
p değeri	,053	.	,351	,917
FFMI				
Korelasyon katsayısı	,856**	-,220	1,000	,526*
p değeri	,000	,351	.	,017
6 DYT mesafe (m)				
Korelasyon katsayısı	,543*	,025	,526*	1,000
p değeri	,013	,917	,017	.

** . Korelasyon 0.01 düzeyinde anlamlıdır.

* . Korelasyon 0.05 düzeyinde anlamlıdır.

FFMI: yağsız vücut kütle indeksi (*fat free mass index*), 6 DYT: altı dakika yürüme testi

Altı dakika yürüme testinde ölçülen yürüme mesafesi ile baskın olan elin kavrama kuvveti arasındaki korelasyon istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,013$). Aralarındaki korelasyon katsayısı 0,543'tü. Altı dakika yürüme testinde ölçülen yürüme mesafesi ile yağsız vücut kütle indeksi (FFMI) arasındaki korelasyonda istatistiksel olarak anlamlı olarak bulundu ($p=0,017$). Korelasyon katsayısı 0,526 olarak hesaplandı. Tahmini VO2 max değeri ile 6 dakika yürüme mesafesi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki yoktu.

5. TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) tüm doğumsal anomalilerin %0,8-1,2'sini oluşturur ve her 1000 kişide yaklaşık 5,8'lik bir prevalansa sahiptir (115). İlk defa 1971 yılında Fontan ve Baudet, triküspit atrezisi olan hastaların cerrahi tedavisi için yeni bir teknik tanımlamış ve bu teknik sonraki yıllarda çoğu tek ventrikül formunun tedavisinde uygulanır hale gelmiştir (2). Fontan prosedürü uygulanmaya başlandıktan sonra tek ventrikül morfolojisi olan hastaların sağ kalımı iyileşmiştir (4). İlerleyen dönemlerde cerrahi tekniklerin ve yoğun bakım hizmetlerinin de gelişmesiyle birlikte hastaların sağ kalım süresi uzadıkça, uzun dönemde daha önce bilinmeyen komplikasyonların ortaya çıkmaya başladığı görülmüştür. Fontan cerrahisi sonrası uzun dönem komplikasyonlar üzerine çalışmalar yapılmaya başlanmıştır.

Bizim çalışmamızda Fontan cerrahisi uygulanmış hastaların demografik ve klinik özelliklerinin değerlendirilerek operasyon öncesi ve sonrası ekokardiyografik ve klinik bulgularının karşılaştırılması, eşlik eden kardiyak problemlerin ve yapılmış diğer cerrahi girişimlerin belirlenip elde edilen verilerin daha önce yapılmış çalışmalarla karşılaştırılması ve literatüre katkı sağlanması amaçlanmıştır. Ayrıca daha önce yapılan çalışmalarda yer almayan hastaların günlük fiziksel aktivite düzeyleri, vücut yağ ve kas kitlesi oranları, kardiyopulmoner egzersiz testi ve el kavrama gücü testi sonuçlarının hastaların klinik durumları ile olan ilişkisinin de ortaya konulması amaçlanmıştır.

Fontan uygulanmış hastalarda cinsiyet dağılımı açısından bakıldığında Khairy ve arkadaşlarının 261 Fontan operasyonu geçirmiş hasta ile yaptıkları çalışmada %53,6 oranı ile hafif erkek hakimiyeti olduğu görülmüştür (52). Bizim çalışmamızda da %60,7 ile erkek cinsiyet baskınlığı saptandı.

Konjenital kalp hastalığı farklı tipte kalp hastalıklarına bağlı olarak farklı semptomlar gösterebilir. Konjenital kalp hastalığının genel belirtileri arasında aşırı terleme, zayıf beslenme, hızlı kalp atışı, nefes darlığı, ciltte mavi renk (siyanoz) ve çomak parmak bulunur (116). Bizim hastalarımızın arşiv kayıtları incelendiğinde %14,3'ünün prenatal dönemde görüntüleme teknikleri

sayesinde tanı aldığı; %39,3'ünün morarma, %37,5'inin üfürüm, %8,9'unun sık soluk alıp verme şikayeti ile sağlık merkezine başvuru sonrasında tanı aldığı görüldü. Ortalama güncel yaşın 20,67 yıl olduğu hasta grubumuzda prenatal tanı oranlarının oldukça düşük olmasının o dönemde fetal tanı yöntemlerine ulaşımdaki kısıtlılıkla ilgili olduğu söylenebilir. Ancak günümüz şartlarında bu hastaların önemli bir kısmının fetal hayatta tanı aldığını söylemek yanlış olmayacaktır.

5.1. Fontan Operasyonu Öncesi Özellikler:

d'Udekem ve arkadaşlarının 25 yıllık deneyimlerini paylaştıkları çalışmada, Fontan cerrahi prosedürü uygulanan 1006 hastanın, 265 (%26)'ine Fontan cerrahisi öncesinde pulmoner arter bantlama işlemi yapıldığı görülmüştür (94). Bizim vaka serimizde ise 7 hastada (%12,5) Fontan öncesi süreçte pulmoner bantlama işlemi yapıldığı görüldü. Bu bulgular kliniğimiz hastalarında daha çok azalmış pulmoner akımlı hastalarda Fontan yolunun tercih edildiği, artmış pulmoner kan akımlı hasta grubunda bantlama ile hazırlık eğiliminin daha az olduğu veya uygun basınçların sağlanamadığı şeklinde yorumlanmıştır. Aynı çalışmada, Fontan cerrahi prosedürü öncesinde kardiyak kateterizasyon ile ölçülen ortalama pulmoner arter basıncı $12\pm 3,6$ mmHg olarak bildirilmiştir (94). Bizim hasta grubumuzda da benzer şekilde Fontan öncesi ortalama pulmoner arter basınçlarının $11,9\pm 2,3$ mmHg olduğu, 7-17 arasında değiştiği bulundu. Sadece 7 hastada Fontan öncesi ortalama basınçların 15 mmHg üzerinde olduğu görüldü. Çalışmamızda Fontan için hasta seçiminde literatür önerileri ve uygulamaları ile benzer şekilde genellikle 15 mmHg ve altı basınçların tercih edildiği görülmüştür.

Erken dönemlerde tek aşamada total kavapulmoner anastomoz ile Fontan girişimi tercih edilmekle birlikte ilerleyen dönemlerde adaptasyon açısından daha erken dönemlerde girişim olanağı sağlayan aşamalı kavapulmoner anastomoz tercih edilmeye başlanmıştır. d'Udekem ve arkadaşlarının çalışmasında hastaların %63'üne Fontan cerrahi prosedürü uygulanmadan önce Glenn cerrahi prosedürü uygulanmış olup bizim hastalarımızda da benzer şekilde %66,1'ine Fontan öncesi Glenn ameliyatı

uygulandığı görülmüştür. Direkt total kavapulmoner anastomoz girişimlerinin daha erken dönemlerde yapılan ve klasik tip Fontanlı hastalarda olduğu dikkat çekmiştir. Glenn ameliyatının 2-3 aylık dönemde pulmoner vasküler rezistansın düşmesi ile yapılabilir olduğu, ek palyatif girişim gereksinimini ortadan kaldırdığı ve adaptasyon imkanı sağladığı düşünüldüğünde cerrahi yaklaşımdaki bu değişikliğin oldukça faydalı olduğu, kliniğimizde de bu yaklaşımın benimsendiği görülmüştür.

King ve arkadaşlarının çalışmasında ortanca Fontan cerrahi prosedürü uygulanma yaşı 55 ay (3,5–480 ay) olarak rapor edilmiştir (117). d'Udekem ve arkadaşlarının çalışmasında ortanca Fontan cerrahi prosedürü uygulanma yaşı ise 55 ay (40–76 ay) olarak raporlanmıştır (94). Bizim çalışmamızda ortanca Fontan cerrahi prosedürü uygulanma yaşı 88 ay, yaş aralığı ise 21 – 268 ay olarak bulundu. Fontan cerrahisi uygulanma yaşı açısından literatür ile karşılaştırıldığında hastalarımızın daha geç dönemde opere edildikleri görüldü.

Akintoye ve arkadaşlarının Amerika Birleşik Devletleri *National Inpatient Sample (NIS)* verilerinden faydalanarak yaptıkları çalışmada prosedürle ilgili komplikasyonlar ve taburcu olma oranı açısından Fontan cerrahi prosedürü için en uygun yaşı 3 yaş olduğu belirtilmiştir (118). Yetişkinlerde ve adolesanlarda uygulanan Fontan prosedürü ile ilgili seriler %4 ile %13 arasında değişen hastane mortalitesi bildirmiştir. Bu oran, daha genç hastalarda uygulanma durumuna göre çok daha yüksektir (9, 94, 99, 119-122).

Schwedler ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastaların ana tanıları incelendiğinde en sık hipoplastik sol kalp sendromu (*hypoplastic left heart syndrome-HLHS*) (%25-67), triküspit atrezisi (%15-24) ve çift girişli sol ventrikül (%14-18) olduğu not edilmiştir(13). Bizim çalışmamızda ise en sık triküspit atrezisi (%44,6) olmak üzere geniş veya çoklu VSD (%28,6), çift girişli sağ ventrikül (%7,1), çift çıkışlı sağ ventrikül (%7,1), AVSD (%5,4), hipoplastik sol kalp (%3,6), mitral atrezi (%1,8), *unguarded* triküspit kapak (%1,8) gibi ana tanıları ile hastalara Fontan cerrahisi uygulanmıştır. Literatür verilerine göre özellikle HLHS hasta grubunda Fontan oranlarının düşük olması, geçtiğimiz on yıla kadar ülkemizde bu hastalara

yapılan aşamalı girişimlerin (Norwood prosedürü) son basamağı olan Fontan aşamasına kadar sağ kalım oranlarının düşük olması ile ilişkilendirilmiştir.

King ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada dominant ventrikül yapısı 81 (%7) hastada biventriküler, 27 (%2) hastada belirsiz, 716 (%60) hastada sol, 375 (%31) hastada ise sağ ventrikül yapısındaydı (117). Bizim hasta grubumuzda ise 43 hasta (%76,8) sol ventrikül, 10 hasta (%17,9) sağ ventrikül, 3 hasta (%5,4) ise *undetermine* yapıdaydı. King ve arkadaşlarının vaka grubunda sol izomerizm 33 (%3) hastada, sağ izomerizm 55 (%5) hastada görülürken, 1111 (%93) hastada ise izomerizm özelliği yoktu (117). Bizim çalışmamızda ise 46 (%82,1) hastada atriyal situs iken, 4 (%7,1) hastada sağ atriyal izomerizm, 3 (%5,4) hastada sol atriyal izomerizm, 3 (%5,4) hastada ise situs inversus mevcuttu.

5.2. Hayatta Kalım:

Khairy ve arkadaşlarının Fontan cerrahisi sonrası mortalite üzerine yaptıkları çalışmalarında, ortalama 12,2 yıl içinde 76 hastanın (% 29,1) öldüğü; 5 hastaya (%1,9) kalp nakli, 5 hastaya ise (%1,9) Fontan revizyonu ve 21 hastaya (%8,0) Fontan dönüşümü uygulandığı rapor edilmiştir (52). Pundi ve arkadaşlarının Fontan operasyonu yapılmış 1.052 hastada yaptığı çalışmada ise 10, 20 ve 30 yıllık sağ kalım sırasıyla %74, %61 ve %43 olarak bildirilmiştir (95). d'Udekem ve arkadaşlarının çalışmasında Kaplan–Meier'in 15, 20 ve 25 yıldaki genel sağ kalım tahminleri sırasıyla %93, %90 ve %83 olarak belirtilmiştir (94). Bizim hasta serimizde medyan 6,4 yıl içinde sağ kalım %92'ydi. Hastaların 4'ü (%7,1) izlemde öldü; hiçbir hastaya kalp nakli yapılamazken Fontan reoperasyonu 4 (%7,1) hastaya uygulandı. Çalışmamız hasta popülasyonu ayaktan takip edilen hastalara dayandığı için özellikle poliklinik kontrollerine gelemeyen, perioperatif veya erken postoperatif verileri içermemektedir. Bu nedenle mortalite ile ilgili verilerin hastanemizde yapılmış tüm Fontan cerrahileri için yorumlanması doğru olmayacaktır.

5.3. Re-operasyon: Fontan Revizyon/Konversiyon

Literatüre baktığımızda Rao ve arkadaşlarının 2015 yılında yaptığı çalışmada Fontan cerrahisi geçirmiş hastaların yeniden opere edilme oranları %1 ile 11 arasında bulunmuştur. Takvim yılı, ameliyat sırasında hastanın yaşı, önceki palyatif prosedürlerin tipi, ilişkili PA hipoplazisi, distorsiyon veya obstrüksiyon, ilişkili subaortik obstrüksiyon varlığı, önemli mitral kapak yetmezliği, artmış PA basıncı veya direnci, azalmış sol ventrikül fonksiyonu gibi çeşitli faktörler, artmış sol ventrikül kas kütlesi, aspleni sendromu ve diğerleri geç mortalite ve reoperasyon oranlarını olumsuz olarak etkilemektedir (123). Bizim hasta grubumuzda 2 hastaya Fontan revizyonu, 2 hastaya ise Fontan tipi dönüşümü amacıyla olmak üzere toplam 4 hastaya (%7,1) reoperasyon uygulandığı görüldü. Reoperasyon nedenleri atriyal taşikardi, atriyal trombüs, kondüit kaçağı olması, kondüitte darlık oluşması gibi Fontan yetmezliği yapan durumlardı. Fontan tipi dönüşümü yapılan 2 hasta klasik tip Fontan hastasıydı; bunlardan birine lateral tünel diğerine ise ekstrakardiyak kondüit yöntemi ile Fontan dönüşümü uygulandı. Revizyon uygulanan 2 hastadan biri klasik tip (kondüit darlığı) diğeri ise intra-ekstrakardiyak tip (kondüit kaçağı) Fontan hastası idi.

5.4. Biyokimyasal Parametreler

5.4.1 Eritrosit dağılım genişliği

Kojima ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, artmış RDW değerinin Fontan dolaşımında daha yüksek santral venöz basınç değerleri ve daha düşük SvO₂ ile ilişkili olduğunu bulmuştur. Bunun Fontan yetmezliği riski ve azalmış hayatta kalmaya neden olabileceği belirtilmiştir (46). Bu amaçla çalışmamızda hastalarımızın prognozları hakkında bilgi edinmek amacıyla Fontan cerrahi alt tiplerine göre bakılan RDW değerlerinde, gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı (p=0,396).

5.4.2. Beyin natriüretik peptid

Schumacher ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, Fontan fiziyojisi olan hastaların çoğunda BNP düzeyleri normal sınırlar içindedir ve yüksek serum BNP düzeyinin suboptimal Fontan sonuçlarıyla ilişkisi zayıf olarak değerlendirilmiştir (35). Başka bir çalışmada ise belirgin anormal bir dolaşıma rağmen BNP değerlerinin hastaların çoğunda yaş için normal sınırlar içerisinde olduğu rapor edilmiştir (36). Bizim hastalarımızda son poliklinik kontrolünde ölçülen BNP değerleri Fontan cerrahi tipine göre incelendiğinde cerrahi tipler arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0.01$). Beyin natriüretik peptid değerinin klasik tip Fontan uygulanan hastalarda diğer tüm gruplara göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde yüksek olduğu, diğer tipler arasında farklılıklar olsa da istatistiksel olarak anlamlı bulunmadığı görüldü.

5.5. Kapak Yetmezlikleri:

Atriyoventriküler kapak yetersizliklerinin derecelendirilmesi ekokardiyografi ile yapılır ancak klinik bulgularda öznellik unsuru vardır ve bu nedenle aynı derecede yetersizliğe sahip olduğu kabul edilen hastalar, gerçekte farklı derecelerde klinik bulgular yaşayabilir. Fontan palyasyonu yapılan hastalarda atriyoventriküler kapak yetmezliği sıklıkla görülür. Kapak yetmezliği olan hastaların Fontan dolaşımı yetersizliği yaşama olasılığının kapak yetmezliği olmayanlara göre iki kat daha fazla olduğu rapor edilmiştir (117). King ve arkadaşlarının Avustralya ve Yeni Zelanda Fontan kayıtlarını kullanarak yaptıkları çalışmalarında Fontan palyasyonu yapılmış toplam 1.468 hastanın 1.199'u (%81,6) için tam takip verileri mevcuttu. Altı yüz seksen altı hastada 2 (%0,2) atriyoventriküler kapak, 286 (%41,6) hastada tek mitral kapak, 130 (%18,9) hastada ortak atriyoventriküler kapak ve 97 (%14,1) hastada tek triküspit kapak olduğu; 110 (%16) hastada toplam 132 kez kapak onarımı, 13 (%1,8) hastada ise 15 kez replasman yapıldığı rapor edilmiştir (117). Çalışmamızda hastalar kalp kapak yetmezlikleri yok-hafif olanlar ile orta ve üzeri kapak yetmezliği bulunanlar olmak üzere iki gruba ayrılarak Fontan cerrahisi öncesi ve sonrası arasında karşılaştırıldı. Hastalara Fontan cerrahisi

uygulandıktan sonra orta ve üzeri kapak yetmezliklerinin gerilediği görüldü ancak bu gerileme istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (mitral kapak, aort kapak, triküspit kapak yetmezlikleri için sırasıyla $p=0.508$, $p=0.07$, $p=0.289$). Ağır düzeyde kapak yetmezliği olan hasta yoktu. Fontan sonrası kapak yetmezliklerindeki gerileme istatistiksel olarak anlamlı olmasa da ventrikülün volüm yükünde azalma ile ilişkili olduğu düşünöldü.

5.6. Fontan İlişkili Komplikasyonlar

5.6.1. Aritmi

Konjenital kalp hastalığı olanlarda cerrahi müdahale sayısının artması dolayısıyla ameliyat ile ortaya çıkan skarlar nedeniyle aritmi insidansı yaşla birlikte artış gösterir (124). Fontan popölasyonunda aritmiler, özellikle atriyal taşiaritmiler oldukça yaygındır (124). Fontan ameliyatından sonraki ilk 2 dekatta hastaların %13 ila %54'ünde aritmi ortaya çıktığı bilinmektedir (125). Literatüre baktığımızda d'Udekem ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 1006 hastanın 94'ünün (%9,3) kalp pili implantasyonuna ihtiyaç duyduğu; Fontan ameliyatından önce 9 (%0,9), Fontan ameliyatı ile aynı dönemde hastanede yatış süresince 35 (%3,4), Fontan ameliyatından sonra medyan 6.0 yılda 100 (%9,9) hastada sustained SVT epizotları görüldüğü bildirilmiştir (94). Avustralya ve Yeni Zelanda'da konjenital kalp hastalığı olan hastaların bakımını denetleyen 8 pediatrik ve 7 erişkin merkezin katıldığı Carins ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise 1975 yılından 2014 yılına kadar Fontan cerrahi prosedürü geçirmiş ve taburcu edilmiş 1034 hastanın 195'inde (%18,8) aritmi geliştiği belirtilmiştir. 162 (%15,6) hastada taşiaritmi, 74 (%7,1) hastada bradiaritmi ve 41 (%3,9) hastada her iki form gelişmiştir (125). Bizim hasta grubumuzda aritmi 17 (%30,9) hastada görüldü. Bu 17 hastanın, 10'unda (%17,8) supraventriküler taşikardi görülürken, 6 (%10,7) hastada ise AV tam blok görüldü. İzlemde olan hastaların 9'una (%16,1) ablasyon tedavisi uygulanırken 6 (%10,7) hastaya ise pacemaker takıldı. Fontan hastalarında atriyal taşikardi ablasyonu için akut başarı oranları %33 ile %100 arasında değişmektedir. Ancak kısa dönem takipte taşikardi nüksü %33-100 olarak

bildirilmektedir (126-130). Çalışmamızda takipte olan bir hastanın WPW sendromu ile izlendiği görüldü ancak bu durum Fontan ile ilişkilendirilmedi.

5.6.2. Protein kaybettiren enteropati (PLE)

Kay ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada protein kaybettiren enteropati Fontan operasyonunu takiben hastaların %5-15'inde ortaya çıkabilen bir komplikasyon olarak belirtilmiştir (124). Balushi ve arkadaşlarının çalışmasında ise Fontan popülasyonunda PLE insidansı yaklaşık %4 olarak görülmüştür (62). Mayo Clinic raporlarına göre muhtemelen daha erken teşhis ve kapsamlı bakım nedeniyle sağ kalım sonraki 5 yılda %88 ve 10 yılda %72 olarak rapor edilmiştir (131). Bizim hasta serimizde de bu komplikasyon benzer oranda, %10,7 olarak izlenmiştir. Protein kaybettiren enteropati Fontan ameliyatından birkaç hafta sonra ortaya çıkabilirse de ortalama olarak Fontan ameliyatından 3-8 yıl sonra ortaya çıkmaktadır (124). Fontan operasyonu sonrasında gelişen protein kaybettiren enteropatinin etiyolojisi net olarak bilinmemektedir. Artmış sistemik venöz basınçla sonuçlanan herhangi bir neden Fontan cerrahisi uygulanmış hastaları PLE geliştirmeye yatkın hale getirebilir. Fontan yolu obstrüksiyonu, pulmoner arter dallarında stenoz, artmış pulmoner vasküler direnç, AV kapak yetersizliğine bağlı yüksek atriyal basınçlar, aritmiler ve diyastolik disfonksiyonlar PLE için risk faktörü olabilir (62). Bizim PLE hastalarımızda aritmi saptanmazken 1 hastada orta-ağır düzeyde mitral yetmezlik mevcuttu.

5.6.3. Fontan ile ilişkili karaciğer hastalığı

Fontan ilişkili karaciğer hastalığı adolesanlarda ve yetişkinlerde artan sıklıkta fark edilen Fontan dolaşımının yaygın bir komplikasyonudur (124). Tüm Fontan bağlantısı türleri Fontan ilişkili karaciğer hastalığı açısından risk altındadır. Lewis ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada karaciğer biyopsisi yapılan 74 Fontan hastasından oluşan seride (ortalama yaş 16 yıl) tüm biyopsilerde en azından bir dereceye kadar karaciğer fibrozisi olduğu ve bazılarında ileri siroz görüldüğü rapor edilmiştir (132). Wu ve arkadaşları, hem

otopsi hem de biyopsi örnekleri dahil olmak üzere 68 yetişkin ve pediatrik Fontan hastasında bulunan karaciğer histopatolojisi örneklerinin retrospektif bir analizini gerçekleştirdiğinde her numunede sentrilobüler fibrozis olduğu ve %41,2'sinde fibrozisin şiddetli olduğu rapor edilmiştir. Örneklerin %82,3'ünde portal fibroz bulunmuş ve dominant tek ventrikülü olan hastalarda sentrilobüler fibroz derecesinin kombine sağ ve sol sistemik ventriküle kıyasla daha kötü olduğu görülmüştür. Örneklerin %14,7'sinde siroz saptanmıştır. Bizim çalışmamızda ise 1 (%1,8) hastaya karaciğer biyopsisi yapıldığı ve bunun da siroz olarak sonuçlandığı görüldü. Göz ardı edilse de Fontan hastalarının kronik karaciğer hastalığı açısından yüksek riskli olduğu akılda tutulmalıdır.

5.6.4. Plastik bronşit

Plastik bronşit, Fontan palyasyonundan sonra mukofibrinöz bronşiyal alçıkların geliştiği ve belirgin hava yolu tıkanıklığı ile sonuçlanan yaşamı tehdit eden bir durumdur. Fontan hastalarının %3-4'ünde plastik bronşit görülür (124). Bizim çalışmamızda ise plastik bronşit 1 (%1,8) hastada görüldü.

5.6.5. Tromboembolik olay

Değişen ve gelişen cerrahi tekniklere rağmen Fontan prosedürünün ardından meydana gelen tromboembolik olaylar günümüzde halen önemli bir sorun olmaya devam etmektedir. Literatürü incelediğimizde Kay ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada Fontan cerrahisi uygulandıktan sonra görülen tromboembolik olayların sıklığı %33 olarak görülmüş ve ölümlerin yaklaşık %25'ine derin ven trombozu, pulmoner emboli veya serebrovasküler olayların neden olduğu belirtilmiştir (124). Ancak bu tromboembolik olayların çoğu "sessiz" olduğundan, yani herhangi bir semptom göstermediğinden, tromboz ve emboli görülme sıklığını tahmin etmek zordur. Sıklığın saptanmasındaki bu zorluk küçük örneklem boyutuyla ilgilidir; ayrıca farklı saptama yöntemleri kullanılması (transtorasik ekokardiyografi (TTE), transözofageal ekokardiyografi (TEE) veya düzlemsel görüntüleme), tromboembolik olay görülme sıklığının farklı çalışmalarda farklı neden olabilir.

Farklı çalışmalar %4 ile %20 arasında değişen tromboz ve emboli insidansı bildirmektedir (133). Bizim vaka serimizde 3 (%5,4) hastada tromboembolik olay görüldü. Bu göreceli düşüklüğün nedeninin asemptomatik vakaların saptanmasına yönelik rutin tetkik yapılmamış olması ve antikoagulan rejimi yanı sıra eksik arşiv kayıtları ile ilişkili olabileceği düşünüldü.

Aspirinin uzun süreli antitrombotik tedavi olarak tercih edildiği merkezlerde hastalara genellikle 3-6 ay süreyle varfarin başlanır, ardından aspirine geçiş yapılır (134). *American Heart Association* (AHA) önerilerine göre, Fontan cerrahisinden sonra bebeklerde ve çocuklarda varfarin veya düşük moleküler ağırlıklı heparin ile profilaksinin 3–12 ay kullanılması makul olabilir (135). Iyengar ve arkadaşlarının yaptığı çok merkezli bir tromboprofilaksi çalışmasında, ekstrakardiyak Fontan prosedüründen 1 yıl sonra aspirin ve varfarin alan hastalardaki tromboembolizm sıklığı arasında herhangi bir farklılık bulunmamıştır (136). Bizim hasta grubumuzda varfarin kullanma süresinin literatür ile karşılaştırılığında daha uzun olduğu dikkat çekmiştir.

5.6.6. Diyafram evantrasyonu

Kardiyovasküler cerrahi geçirmiş olmak edinilmiş diyafram paralizinin en yaygın nedenidir ve frenik sinir yaralanmalarının yaklaşık %64'ünü oluşturur (137). Literatüre bakıldığında, çocuklarda kalp cerrahisini takiben diyafram paralizisi sıklığına yönelik çeşitli çalışmalar insidansın %0.28 ile %5.6 arasında değiştiğini belirtmektedir (137). Bizim çalışmamızda hastaların büyük çoğunluğunda diyafram evantrasyonu izlenmezken 2 (%3,6) hastada sağ tarafta, 3 (%5,4) hastada sol tarafta, 2 (%3,6) hastada iki taraflı diyafram evantrasyonu mevcuttu. Ancak değerlendirmelerin sistemde kayıtlı son akciğer grafileri üzerinden yapılmış olması ve floroskopik değerlendirme kayıtlarının olmamasının değerlendirme sürecini olumsuz etkilemiş olabileceği düşünülmüştür. Diyafragma fonksiyonunun normal Fontan sirkülasyonunun devamı için önemli olduğunun bilinmektedir. Ancak çalışmamız parametrelerinde paralitik diyafragmalı hastalarda olmayanlara göre anlamlı bir farklılık olmadığı görülmüştür. Bunun yanı sıra çalışmamız verilerine göre

cerrahi tekniklere göre diyafragma paralizisi gelişimi açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır.

5.7. Fenestrasyon

Fenestrasyon tekniğini ilk defa 1990 yılında Bridges ve arkadaşları geliştirmiş ve bu tekniğin yüksek riskli hasta gruplarında kullanımıyla sağ kalım oranı artmış, hastanede yatış süresi kısalmıştır (21). King ve arkadaşlarının Avustralya ve Yeni Zelanda'nın Fontan kayıtlarını kullanarak yaptığı çalışmada Fontan cerrahi prosedürü uygulanan hastaların 436'sına (%36) fenestrasyon uygulandığı, 745 (%62) hastaya uygulanmadığı, 18 (%1) hastanın ise kayıtlarına ulaşamadığı rapor edilmiştir (117). Bizim hasta grubumuzda da hastaların %35,7'sine fenestrasyon uygulandığı görüldü. Çalışmamızda fenestre olan hastalarda postoperatif dönemde hastanede yatış süresinin, fenestre olmayanlara göre daha kısa olduğu fakat bu farkın istatistiksel olarak anlamlı düzeyde olmadığı belirlendi ($p=0,764$). Farkın anlamlı olmamasının nedeni hastalara farklı Fontan cerrahi tipleri uygulanması olabilir.

Fenestrasyon, protein kaybettiren enteropati ve plastik bronşit dahil Fontan'ın geç komplikasyonlarını yönetmek için bir strateji olarak kullanılmıştır; bu nedenle, özellikle riskli hasta grubunda fenestrasyon düşünülmelidir (22). Bizim vaka serimizde tek faktör olarak kabul edilmemekle birlikte plastik bronşit nedeniyle takip edilen hastamızın yanı sıra, protein kaybettiren enteropati komplikasyonu ile izlenen 6 hastamızdan 5'inde fenestrasyon olmadığı dikkat çekmiştir.

Fenestrasyonun istenmeyen sonuçları arasında saturasyon düşüklüğü ve tromboembolik olay riski sayılabilir. Çalışmamızda fenestre olan hastalar ile fenestre olmayanların saturasyonları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,06$). Fenestre olan hastaların saturasyonlarının fenestre olmayanlara göre daha düşük olması beklenirken bizim çalışmamızda, istatistiksel olarak anlamlı olmasa da, tam tersi bir durum saptandı. Bunun nedeni fenestrasyonun özellikle son yıllarda daha sık tercih edilen bir yöntem olmasının yanı sıra hasta seçimi ve gelişen cerrahi teknikler olabilir. Ayrıca

fenestrasyonun gerekli hallerde takipte transkateter yöntemlerle kapatılabilmesi de mümkündür.

5.8. Pulsatilitte

Fontan ameliyatında pulmoner dolaşımın pulsatil olmamasının endotel disfonksiyonunu indüklediği, bunun da azalmış bir kardiyak atıma neden olarak azalmış hayatta kalım ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (46). Bizim hasta grubumuzda hastaların pulsatilitte durumuna göre son poliklinik kontrolünde prognostik faktör olarak belirlediğimiz oksijen saturasyonu değerleri karşılaştırıldığında pulsatil hastaların oksijen saturasyonunun daha yüksek olduğu görüldü; gruplar arasındaki fark anlamlıydı ($p=0,044$). Çalışmamızda Fontan cerrahisi sonrası hastanede yatış süresi ile pulsatilitte arasında bir ilişki saptanmadı ($p=0,202$). Pulsatilitte ile son poliklinik kontrolünde bakılan RDW düzeyleri arasında da istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olmadığı görüldü ($p=0,451$).

5.9. Ameliyat Tipleri ile Çeşitli Parametrelerin Değerlendirilmesi

Modifiye edilmiş tekniklerin geliştirilmesinin temel gerekçesi, hem cerrahideki teorik gelişmeler (hidrodinamik gelişmeler ve venöz yolda daha düşük enerji kaybı) hem de atriopulmoner bağlantı ile Fontan uygulanan hastaların uzun dönem izleminde yüksek komplikasyon oranları olması deneyimleridir (138).

Sinha ve arkadaşlarının 2019 yılında yaptığı Fontan operasyonu (43 intra-ekstrakardiyak ve 38 ekstrakardiyak) uygulanan toplam 81 hastayı içeren bir çalışmada 2 operatif ölüm meydana gelmiştir. Ayrıca intra-ekstrakardiyak cerrahi grubunda bir hasta multiorgan yetmezliği ve ekstrakardiyak cerrahi grubunda bir hasta ekstrakorporeal membran oksijenasyon desteği ve nörolojik hasar gerektiren postoperatif düşük kardiyak atım nedeniyle kaybedildiği not edilmiştir (22). Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahisi uygulanan hastaların vücut ağırlıkları arasında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmamıştır ($p=0.81$). Bizim çalışmamızda

da gruplar arasında anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,067$). Ancak hastalarımızın vücut ağırlıkları diğer çalışmalara göre daha fazlaydı. Bu durumun bizim çalışmamızda Fontan uygulanma yaşları ile ilişkili olduğu düşünüldü. Aynı çalışmada ameliyatlar intra-ekstrakardiyak tipte ortalama 30. (24–37) ayda, ekstrakardiyak tipte 31. (26–39) ayda yapılmıştır. Bizim hasta grubumuzda ise ortanca ameliyat yaşı 88 ay idi. Sinha ve arkadaşlarının vaka serisinde aortik saturasyon değerleri, ekstrakardiyak tipte %84 (78–89) iken intra-ekstrakardiyak tip için %86 (83–89) olarak bildirilmiş ve gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmemiştir ($p= 0.22$). Bizim hasta grubumuzda periferik oksijen saturasyonu değerleri ölçüldü. Hastaların son poliklinik kontrollerinde ölçülen oksijen saturasyonu ortalama değerleri klasik tipte Fontan cerrahisi uygulanan hastalarda %89 (84-93), ekstrakardiyak tipte %90,5 (82-95), intra-ekstrakardiyak tipte %89,0 (80-97), lateral tipte %94,5 (94-96) olarak görüldü. Oksijen saturasyonu değerleri açısından lateral tünel tipi ile klasik tip arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklılık bulundu ($p=0,01$). İntra-ekstrakardiyak tip ile lateral tünel tip arasında da anlamlı farklılık vardı ($p=0.013$). Ekstrakardiyak tip ile intra-ekstrakardiyak tip, klasik tip ile ekstrakardiyak tip, intra-ekstrakardiyak tip ile klasik tip ve intra-ekstrakardiyak tip ile klasik tip arasında anlamlı farklılık yoktu (sırasıyla $p=0,723$, $p=0,491$, $p=0.08$).

Sinha ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada postoperatif hastanede yatış süresi, intra-ekstrakardiyak tipte 9 (7-12), ekstrakardiyak tipte 13 (10-23) gün olarak belirtilmiştir ($p= <0.001$) (22). Bizim vaka serimizdeki hastaların yatış sürelerinin literatür verilerine göre daha uzun olduğu; Fontan cerrahi tipine göre yatış süreleri karşılaştırıldığında intra-ekstrakardiyak tipte ekstrakardiyak tipe göre daha kısa olduğu, ancak bu farkın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü ($p= 0,4778$).

5.10. Egzersiz ve Fontan ilişkisi

Kondisyon ve fiziksel aktiviteyi geliştirmek amacıyla, konjenital kalp hastalığı olan hastaların düzenli bir egzersiz programına katılmaları teşvik edilmektedir (139). Konjenital kalp hastalığı ile takip edilen hastaların çoğu,

koru nedeniyle ve akranlarının ve ebeveynlerinin aşırı korumasından dolayı egzersiz yapmamaktadır (140). Dirençli egzersiz yoluyla periferik kasların pompa fonksiyonunun güçlendirilmesinin kalp debisini ve egzersiz kapasitesini iyileştirdiği gösterilmiştir (141, 142). Cordina ve arkadaşlarının Fontan dolaşımına sahip hastalarda egzersiz patofizyolojisi üzerine yaptıkları çalışmada, izole kas direnci egzersizinin ,ek aerobik egzersiz olmadan, egzersiz kapasitesini önemli ölçüde artırdığı belirtilmiştir (141). Periferik kas pompası, Fontan dolaşım fonksiyonunu destekleyebilecek pulsatil pulmoner arter akışını oluşturabilir (142).

5.11. Kardiyopulmoner Egzersiz Testi

Sutherland ve arkadaşlarının 23 makaleyi analiz ederek toplamda 201 Fontan hastasının verileri ile yaptığı bir çalışmada egzersiz eğitim programları önerilen hastalarda herhangi bir yan etki görülmediği belirtilmiştir. Çoğu çalışma, egzersiz eğitim programlarının egzersiz toleransı ile ilgili egzersiz parametrelerine olumlu etkisi olduğunu bildirmiştir. En yüksek oksijen tüketimi ile ölçülen egzersiz kapasitesi (tepe VO₂), bu parametrenin rapor edildiği yedi çalışmada önemli ölçüde artmıştır. Morrison ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada tahmini tepe VO₂'de önemli bir artış görülmüştür. Dört çalışmada zirve VO₂'de anlamlı olmayan bir artış saptanmışken bir çalışmada değişiklik saptanmamıştır (103). Schilling ve arkadaşlarının bir çalışmasında pik VO₂ değeri 16.6 mL/kg/dakikadan az olanlar, pik VO₂ değeri daha yüksek olanlardan yedi kat fazla mortalite riskine sahiptir (104). Çalışmamızda hastalara başlangıçta klasik kardiyopulmoner egzersiz testi uygulanırken COVID-19 pandemisi nedeniyle testler tahmini VO₂ değeri ile değerlendirilmeye başlandı. Egzersiz kapasiteleri, tahmini VO₂ maks (ml/kg/dk) değeri ile değerlendirildi. Bizim çalışmamızda hastalarımızda ortanca tahmini VO₂ maks değeri 35,6 mL/kg/dk olarak hesaplandı. İntra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak gruplar VO₂maks değerlerine göre karşılaştırıldığında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı (p=0,23). Ancak bu konuda daha geniş çaplı hasta popülasyonu ile yapılacak iyi randomize edilmiş çalışmalara ihtiyaç olduğu açıktır.

5.12. Anketler

Kodama ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada yaşları 6 ile 20 arasında değişen 115 Fontan hastasına kardiyopulmoner egzersiz testleri uygulanmış, hastalar ortaokul ve lisede ders dışı spor kulüplerine katılım dahil günlük fiziksel aktiviteleri hakkında anketleri doldurmuştur. Ortaokul ve lise öğrencileri olan spor kulübü katılımcılarının önemli ölçüde daha yüksek tepe VO2 hacmine sahip olduğu görülmüştür. Spor kulübü faaliyetlerine katılım dahil egzersiz alışkanlıklarının, Fontan yapılmış ergenlerde solunum fonksiyonunu iyileştirerek egzersiz toleransını artırabileceği sonucuna varılmıştır (143). Spora katılımın etkisinin uzun dönemde kas kuvvet ve hacim artışı ile ilişkili olarak olumlu etki sağladığı düşünüldü.

Çalışmamızda 18 yaşından büyük olan hastalar günlük fiziksel aktiviteleri aktivite şiddeti, aktivitenin süresi ve frekansı açısından *International Physical Activity Questionnaire* (IPAQ) anketi ile değerlendirilerek, *inaktif*, *minimal aktif* ve *yeterince aktif* olarak üç gruba ayrılarak değerlendirildi. IPAQ skorlarının ekstrakardiyak tipte, intra-ekstrakardiyak tipe göre daha düşük olduğu görüldü ancak gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,432$). On dört yaşından küçük hastalarda orta şiddetli fiziksel aktivite düzeyi Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA) (*The Physical Activity Questionnaire for Older Children-PAQ-C*) ile değerlendirildi. Kowalski ve arkadaşları tarafından geliştirilen Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA), 14 yaşından küçük çocuklarda orta şiddetli düzeydeki fiziksel aktiviteyi değerlendirmek üzere tasarlanmış, öz bildirim dayalı yedi günlük bir hatırlama ölçeğidir. (107). Benzer şekilde cerrahi grupları arasında ÇFAA'da da istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı. Öte yandan IPAQ skorlaması yapılan 12 hastadan 7'sinin (%58) inaktif olarak sınıflandırılması bu hastaların ve ailelerinin egzersiz eğitimi konusunda programlı bir şekilde bilinçlendirilmesi ve teşvik edilmesine ihtiyacı ortaya koymuştur.

5.13. Altı Dakika Yürüme Testi (m)

Hedlund ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, Fontan cerrahisi yapılan hastalar 12 haftalık antrenmandan sonra 6 dakika yürüme testi ile değerlendirilmiş; ortalama 590.7 ± 65.5 metre olan başlangıç 6 dakika yürüme testi mesafesinin 3 aylık uygun ve düzenli egzersiz sonrası ortalama 611.8 ± 70.9 olarak, 1 yıl düzenli egzersiz sonrasında ise ortalama 633.4 ± 75.8 olarak ölçüldüğü ve kontrol grupları ile karşılaştırıldığında artışın istatistiksel olarak anlamlı olduğu gösterilmiştir (sırasıyla $p < 0.001$, < 0.001 , < 0.05) (144). Bu artış kas gücü artışının Fontan dolaşımı üzerine olumlu hemodinamik etkisi ile açıklanabilir. Bizim çalışmamızda pandemi süreci nedeni ile kontrol grubu oluşturulamadı ancak hastalarımız cerrahi alt tipler açısından incelendiğinde intra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak tip arasında 6 dakika yürüme mesafesi (m) açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p=0,82$).

Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahi tipleri 6 dakika yürüme testi öncesi ve sonrasında ölçülen saturasyon değerlerinin farkı açısından karşılaştırıldığında intra-ekstrakardiyak tipte saturasyon farkının ekstrakardiyak tipe göre daha fazla olduğu görüldü ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,112$). İntra-ekstrakardiyak Fontan cerrahisi uygulanmış hasta grubunda test öncesi ve sonrası arasında saturasyondaki en büyük fark %15 iken, ekstrakardiyak tipte en büyük fark %7 oldu. Bu farkın intra-ekstrakardiyak tip girişimlerde fenestrasyon tekniğinin çok daha fazla tercih edilmesi ile ilişkili olduğu düşünüldü. İntra-ekstrakardiyak tipte fenestrasyon oranı %84,2 iken ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan hastalarda fenestrasyon sadece %9,1 oranındaydı.

5.14. El Kavrama Testi

El kavrama kuvveti, kardiyak fonksiyonların bir ifadesi olarak hastanın mevcut kas fonksiyonunun hızlı, ölçülebilir bir değerlendirmesini elde etmek için kolayca uygulanabilen, tekrar tekrar kullanılabilen ve uygun maliyetli bir tanı aracıdır (105). Cordina ve arkadaşlarının yaptığı çalışmaya göre, orta-şiddetli aerobik ve direnç egzersizi yapmak, üstün solunum ve iskelet kası

fonksiyonu ve venöz dönüşün iyileşmesi gibi mekanizmalar yoluyla egzersiz kapasitesini artırmaktadır (145). Çalışmamızda skelet kası fonksiyonunu değerlendirmek için hastaların baskın olan elde kavrama kuvvetlerini ölçerek hastaların diğer prognostik parametreleri ile ilişkisini saptamaya çalıştık. El kavrama kuvvetleri intra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak grupta değerlendirildiğinde gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,152$).

Çalışmamızın en önemli sonuçlarından biri 6 dakika yürüme testi ile baskın el kavrama kuvveti arasında istatistiksel olarak anlamlı bulunan pozitif korelasyondur (korelasyon katsayısı: $0,543^*$, $p=0,013$). Uygulayan kişiden etkilenen, poliklinik şartlarında uygulanması zor olan ve personel gerektiren 6 dk yürüme testinden farklı olarak kolayca uygulanabilen, tekrar kullanılabilen ve uygun maliyetli olan el kavrama kuvveti ölçülmesi bu testin en önemli avantajlarından biridir. Bu nedenle gelecekte daha büyük gruplarda hastalar üzerinde çalışılarak 6 dk yürüme testi uygulamasının yerini poliklinik şartlarında kolayca uygulanabilen el kavrama testi alabilir.

5.15. Yağsız Vücut Kütle İndeksi (FFMI)

Çalışmamızda vücut yağ kompozisyonları değerlendirildiğinde intra-ekstrakardiyak tipte ekstrakardiyak tipe göre vücut yağ oranlarının daha düşük olduğu görüldü ($p=0,038$). Yağsız bir vücut komponentine sahip olmanın Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastalarda uzun dönemde prognoz ve yaşam kalitesi açısından daha iyi bir sonuçla ilişkili olabileceği düşünüldü.

Çalışmamızda yağsız vücut kütle indeksi (FFMI) ile 6 dk yürüme testi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon olduğu görüldü (korelasyon katsayısı: $0,526^*$, $p=0,017$). Polikliniğe gelen Fontan hastalarında 6 dakika yürüme testi uygulamak yerine vücut kompozisyonuna bakılarak prognoz ve mevcut klinik durumu hakkında bilgi sağlanabilir, el kavrama testi uygulanamayan yerlerde yağsız vücut kütle indeksi (FFMI) hesaplanarak hastalar değerlendirilebilir. Poliklinikte el kavrama testine koöpe olamayan

veya herhangi başka bir nedenle el kavrama testi yapılamayan hastalarda FFMI yol gösterici olabilir.

5.16. Çalışmanın Kısıtlılıkları

Çalışmanın seyri sırasında COVID-19 pandemisi tüm dünyayı olumsuz etkilediği gibi bazı açılardan çalışmamızın seyrini de olumsuz etkilemiş, rutin kontrollerine gelen Fontan uygulanmış hastalara enfeksiyon bulaş riskinden dolayı kardiyopulmoner egzersiz testleri yapılamamıştır. Ayrıca hastaların poliklinik kontrol randevuları mümkün olan en uzun aralıklarla verilmeye çalışılmıştır. Hasta verilerinin toplanması aşamasında bu durum kısıtlılık oluşturmuştur.

Hastaların anket doldurma aşamasında hem hasta mahremiyetini korumak hem de viral bulaş riskini azaltmak amacıyla yakın temastan kaçınılmıştır, bu durum anketler doldurulmadan önce uygun ve açık bir şekilde bilgi verilmiş olmasına rağmen bazı anketlerin doldurulma aşamasında aksamalara neden olmuştur. Yanlış doldurulan anketler çalışma dışı bırakılmıştır. Ayrıca 14-18 yaş arasında olan bir hastamıza, çalışmamız dahilinde yaşına uygun Türkçe'ye uyarlanmış ve validitesi yapılmış bir değerlendirme anketi olmaması nedeniyle anket uygulanamamıştır.

Hastanemizin arşiv kayıtlarının yeterli ve düzenli olmaması çalışmamıza ait ciddi bir kısıtlılıktır. Özellikle 2000'li yılların başlarında hastanemize başvuran hastaların anamnez kayıtlarında eksik bilgiler mevcuttur. Dış merkezden hastanemize başvuran hastaların epikrizlerinin hastanemiz arşiv kayıtlarına geçirilmesinde aksamalar olduğu görülmüştür. Elektronik kayıt sisteminin hastanemizde uygulanmaya başlamasıyla, hastaların arşiv bilgilerine daha hızlı bir şekilde ulaşılsa da bazı kritik bilgilerin kayıtlarındaki eksiklikler dikkat çekmiştir.

Konjenital kalp hastalıklarının uzun dönem takibinde, özellikle gelişen cerrahi teknikler ve yoğun bakım hizmetlerinin niteliğinin artması ile, hastalar erişkin yaşlara kadar ulaşmaya başlamıştır; bu ise erişkin döneme gelen hastaların takibini hangi bölümlerin yapacağı konusunu gündeme getirmiştir.

18 yaşını geçen bazı hastalarımızın erişkin kardiyoloji bölümünde takiplerine devam ederek takibimizden çıkması, standardize bir takip programının olmaması çalışmamızın bir diğer kısıtlılığını oluşturmuştur.

Çalışmamızın sonuçları değerlendirilirken klasik tipte Fontan cerrahisi uygulanan dönemle karşılaştırıldığında diğer tiplerin uygulandığı hastaların bazı verilerinin daha iyi sonuçlandığı görülmüştü. Bu durum cerrahi tipinin farklı olmasıyla ilişkili olabilirse de izlem süresindeki farklılıkların da bu sonuçta etkili olabileceği düşünülmüştür.

Hastaların Fontan cerrahisinedeni olan ana tanılarının çok çeşitli fizyoloji ve morfolojiye sahip olması, verilerin değerlendirilmesi aşamasında zorluk yarattı. Daha geniş gruplarda çalışma yapılarak hastalar kendi ana tanıları içinde değerlendirilerek, daha güvenilir sonuçlar elde edilebilir.

Sonuç olarak, örneklemimizin boyutunun nispeten küçük olması bazı ilişki testlerinin ve sonuçların değerlendirilmesini sınırlamıştır.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

1. Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastalarda %60,7 ile erkek cinsiyet baskınlığı saptandı. Hastaların son kontrollerinde ortalama yaşlarının $20,6 \pm 9,3$ olduğu, yaşların 7 ile 49 arasında değiştiği izlendi.
2. Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastaların %14,3'ü prenatal dönemde görüntüleme teknikleri sayesinde tanı aldı. Prenatal tanı oranlarının düşük olmasının geçmişte fetal tanı yöntemlerine ulaşımdaki kısıtlılıkla ilgili olduğu düşünüldü.
3. Hastalarımızın %66,1'ine Fontan öncesi Glenn ameliyatı uygulandığı; kalan hastalara direkt total kavapulmoner şant uygulandığı; ortanca Fontan ameliyat yaşının 88 ay olduğu hasta grubumuzda en erken fontan yaşı 21 ay iken, en geç operasyon yaşının 268 ay olduğu görüldü.
4. En sık uygulanan Fontan tipinin ekstrakardiyak Fontan olduğu, bunu intra-ekstrakardiyak Fontan tipinin izlediği görüldü. Hastaların postoperatif ortalama hastanede yatış sürelerinin $21,3 \pm 11$ (8-80) gün olduğu izlendi. Operasyon tiplerine göre karşılaştırıldığında hastaların yatış süreleri benzerdi. Postoperatif hastanede yatış süresinin intra-ekstrakardiyak tipe ekstrakardiyak tipe göre daha kısa olduğu görüldü ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Klasik tipin diğer cerrahi tiplerle karşılaştırıldığında daha uzun süre postoperatif hastanede yatış süresine sahip olduğu belirlendi fakat fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,4778$).
5. Fontan sonrası dönemde hastaların %17,8'inin supraventriküler aritmi tanısı ile takip edildiği belirlendi. Supraventriküler aritmisi olan hastaların %60'ını klasik tip oluştururken %30'unu intra-ekstrakardiyak tip, %10'unu ise lateral tünel tipi oluşturmaktaydı.
6. Diyafram evantrasyonu 7 (%12,5) hastada vardı. Üç hastaya intra-ekstrakardiyak, 3 hastaya ekstrakardiyak, 1 hastaya ise klasik tipte Fontan yapılmıştı. Uygulanan Fontan cerrahi tipi ile diyafram evantrasyonu arasında bir ilişki bulunmadı. Diyafram evantrasyonu ile hastaların son

poliklinik kontrollerinde ölçülen oksijen saturasyonu değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı.

7. Fontan sonrası re-operasyon oranı %7,1 olarak bulundu; reoperasyon nedenleri atriyal taşikardi, atriyal trombüs, kondüit kaçağı olması, kondüitte darlığı oluşması gibi Fontan yetmezlikli durumlardı.
8. Fontan cerrahi tipine göre BNP değerleri incelendiğinde cerrahi tipler arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0.01$). Farkı oluşturan tip klasik tipti; diğer tiplere göre izlemde daha yüksek BNP düzeyleri ölçülmüştü. Ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan hastalar ile intra-ekstrakardiyak tipte Fontan uygulanan hastaların BNP düzeyleri arasında ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p=0,905$). Fenestrasyon durumu ve pulsatilite durumu ile son poliklinik kontrollerinde bakılan BNP düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı kabul edilen bir ilişki olmadığı görüldü.
9. Fontan cerrahi tipine göre karşılaştırıldığında lateral ve intra-ekstrakardiyak tipte Hb değerlerinin daha yüksek, klasik tipte ise daha düşük olduğu görüldü ancak gruplar arasında bulunan fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,579$). Fenestrasyon durumu ile son poliklinik kontrollerinde bakılan Hb arasında istatistiksel olarak anlamlı kabul edilen bir ilişki olmadığı görüldü. Pulsatilite durumu ile son poliklinik kontrolündeki Hb değerleri karşılaştırıldığında pulsatil hastalarda Hb düzeyinin daha yüksek olduğu görüldü, fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p= 0,019$).
10. Fontan cerrahi tipine göre RDW değerleri karşılaştırıldığında, ameliyat tipine göre gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0.396$). Klasik tipte RDW değeri daha yüksekken ekstrakardiyak, intra-ekstrakardiyak ve lateral tünel tipinde daha düşük seviyede olmasına rağmen bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Fenestrasyon ve pulsatilite durumu ile de son poliklinik kontrollerinde bakılan RDW düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı kabul edilen bir ilişki olmadığı görüldü.
11. Fontan cerrahi tipine göre platelet değerleri karşılaştırıldığında ameliyat tipleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p=0,402$).

Hastaların son poliklinik kontrolünde ölçülen platelet düzeyleri hastaların fenestre olup olmamasına göre değerlendirildiğinde fenestre olan grupta platelet sayısının daha fazla olduğu görüldü, gruplar arasındaki fark anlamlıydı ($p=0,027$)

12. Fontan cerrahi tipine göre ölçülen son oksijen saturasyonu değerleri arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0.006$). Farkı oluşturan tip diğer tiplere göre daha yüksek oksijen saturasyonuna sahip olan lateral tünel tipiydi. Diğer tiplerin oksijen saturasyonları benzer bulundu. Pulsatilite durumuna göre son poliklinik kontrolünde ölçülen oksijen saturasyonu değerleri karşılaştırıldığında pulsatil hastaların oksijen saturasyonunun daha yüksek olduğu görüldü; gruplar arasındaki fark anlamlıydı ($p= 0,044$).
13. Hastaların kalp kapak yetmezlikleri yok-hafif ile orta ve üzeri kapak yetmezliği bulunanlar olmak üzere iki gruba ayrılarak Fontan cerrahisi öncesi ve sonrası arasında karşılaştırıldı. Hastalara Fontan cerrahisi uygulandıktan sonra orta ve üzeri kapak yetmezliklerinin gerilediği görüldü ancak bu azalma istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı.
14. Fenestre olan hastalarda postoperatif dönemde hastanede yatış süresinin fenestre olmayanlara göre daha kısa olduğu ancak bu farkın istatistiksel olarak anlamlı düzeyde olmadığı görüldü. Fontan cerrahisi sonrasında hastanede yatış süresi ile pulsatilite arasında bir ilişki saptanmadı ($p=0,202$).
15. Ventrikül yapısı *undetermine* ve RV olan grup hastalar içinde azınlığı oluşturmaktaydı. Hastaların %76,7'sinde fonksiyonel ventrikül yapısı LV iken %17,9'unda RV, %3,4'ünde ise *undetermine*ydi. Hastalar fonksiyonel ventrikül yapısı LV ile RV veya *undetermine* olanlar olmak üzere 2 ana gruba ayrıldı. Fonksiyonel ventrikül yapıları LV olanlarda son poliklinik kontrolünde ölçülen Hb değeri daha düşük ($p=0,460$), pH değeri daha düşük ($p=0,247$), RDW değeri daha yüksek ($p=0,332$) ve BNP değeri daha yüksekti ($p=0,113$). Oksijen saturasyonu ilk grupta daha düşük olmasına rağmen iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p=0,507$). Fonksiyonel kalp yapısı LV olanların postoperatif dönemde

hastanede yatış süresinin daha kısa olduğu ancak farkın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü ($p=0,221$).

16. Hastaların Fontan cerrahi prosedürü öncesi yapılan kardiyak kateterizasyon kayıtları incelendiğinde ortalama ana pulmoner arter basıncının 12 mmHg olduğu görüldü. Ana pulmoner arter basıncını 12 mmHg altında olanların yatış süreleri daha kısa, son poliklinik kontrollerinde bakılan saturasyon değerlerinin daha yüksek olduğu görüldü ancak bu farklılıkların istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü.
17. Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak tipler karşılaştırıldığında hastaların yağsız vücut kütle indeksleri açısından gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ($p=0,175$). Vücut kütle indeksi açısından da ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak tipler arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0,201$).
18. IPAQ anketi uygulanan hastaların %58'inin fiziksel aktivite düzeyi inaktif olarak değerlendirildi. Hastaların büyük çoğunluğunun fiziksel aktivite düzeyinin inaktif olma nedeninin akran ve ebeveynlerinin korku nedeniyle aşırı korumacı olması sonucu hastaların egzersiz yapmaktan kaçınması olabileceği düşünüldü. Bu sonuç bize hastaların sağlık durumlarının tek başına değerlendirilmeyerek fiziki ve sosyal çevre ile birlikte sağlığın belirleyicileri kavramı ile birlikte değerlendirilmesi gerektiğini gösterdi. Hastaların ailelerinin fiziksel aktivitenin önemi ve sağlığa katkıları konusunda bilgilendirilmesi ve korkularının giderilmesi açısından desteklenmesinin önemlidir. Bu konuda sosyal sorumluluk projeleri geliştirilerek hastaların sağlık durumlarına uygun olarak yarışmalı olmayan spor aktiviteleri ve etkinlikler düzenlenebilir. Ayrıca okullarda beden eğitimi derslerinde bilinçlendirme ve spora teşvik açısından T.C. Milli Eğitim Bakanlığı ile etkili bir işbirliğine yer vermek faydalı olabilir.
19. Hastalar IPAQ anket skorunun sonucuna göre inaktif ile yeterince aktif ve üzeri düzeyde aktif olanlar olmak üzere iki gruba ayrıldı. Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak tip karşılaştırıldığında anket sonuçlarında istatistiksel olarak anlamlı bir fark görülmedi ($p=0,558$).

20. Ekstrakardiyak ve intra-ekstrakardiyak Fontan cerrahi tipleri 6 dakika yürüme testi öncesi ve sonrasında ölçülen saturasyon değerlerinin farkı açısından karşılaştırıldığında intra-ekstrakardiyak tipte saturasyon farkının ekstrakardiyak tipe göre daha fazla olduğu görüldü ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,112$). Bu farkın intra-ekstrakardiyak tip girişimlerde fenestrasyon tekniğinin çok daha fazla tercih edilmesi ile ilişkili olduğu düşünüldü.
21. İskelet kası fonksiyonunu değerlendirebilmek için el kavrama kuvvetleri intra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak grupta değerlendirildiğinde gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,152$).
22. 6 dakika yürüme testi ile baskın el kavrama kuvveti arasında istatistiksel olarak anlamlı pozitif korelasyon bulundu (korelasyon katsayısı: $0,543^*$, $p=0,013$). Daha geniş çaplı iyi randomize edilmiş çalışmalar ile desteklendikten sonra daha pratik bir yöntem olan el kavrama testinin gerekli durumlarda 6 dk yürüme testine alternatif olabileceği düşünüldü.
23. Egzersiz kapasiteleri, tahmini VO_2 maks (ml/kg/dk) ile değerlendirildi. Hastalarımızda ortalama tahmini VO_2 maks değeri $35,6$ mL/kg/dk olarak hesaplandı. İntra-ekstrakardiyak ve ekstrakardiyak gruplar VO_2 maks değerlerine göre karşılaştırıldığında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,23$). Ancak bu konuda daha geniş çaplı hasta popülasyonu ile yapılacak iyi randomize edilmiş çalışmalara ihtiyaç olduğu açıktır.
24. Çalışmamızda vücut yağ kompozisyonları değerlendirildiğinde intra-ekstrakardiyak tipte ekstrakardiyak tipe göre vücut yağ oranının daha düşük olduğu görüldü ($p=0,038$). Yağsız bir vücut komponentine sahip olmanın ise uzun dönemde Fontan cerrahi prosedürü uygulanmış hastalarda prognoz ve yaşam kalitesi açısından daha iyi bir sonuçla ilişkili olabileceği düşünüldü.
25. Çalışmamızda yağsız vücut kütle indeksi (FFMI) ile 6 dk yürüme testi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir korelasyon olduğu görüldü (korelasyon katsayısı: $0,526^*$, $p=0,017$). Poliklinik hastalarında vücut kompozisyonu verilerinin tıpkı 6 dk yürüme testi verileri gibi kaydedilmesi

ve bu durumun kas kitlesi yönünde geliştirilmesine yönelik yaklaşımların hastaların prognozu üzerine olumlu etki sağlayabileceği düşünülmüştür.

26. Çalışmamızda hastaların klinik durumlarına uygun cerrahi teknik, uygun ameliyat zamanlaması gibi prognostik olarak öneme sahip verilerin ülkemizde daha güçlü bir şekilde analiz edilebilmesi için, ulusal bir veri tabanı oluşturulmasına ihtiyacımızın olduğu görülmüştür.
27. Literatürde Fontan cerrahisi uygulanacak hastalarda cerrahi alt tip, fenestrasyon, pulsatile gibi özelliklerin tercihinde klinisyene yol gösterecek daha kesin verilerin elde edilebilmesi için, hastaların mortalite ve morbidite açısından daha uzun süre izlendiği ve daha kapsamlı çalışmalara gereksinim vardır.

7. KAYNAKLAR

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(23):e143-e263.
2. Fontan F, Bauded E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240.
3. Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol*. 2007;28(6):438-42.
4. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. The Fontan procedure for tricuspid atresia: early and late results of a 25-year experience with 216 patients. *Journal of the American College of Cardiology*. 2001;37(3):933-9.
5. Downing TE, Allen KY, Glatz AC, Rogers LS, Ravishankar C, Rychik J, et al. Long-term survival after the Fontan operation: Twenty years of experience at a single center. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;154(1):243-53 e2.
6. Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart*. 2005;91(6):839-46.
7. Egbe AC, Driscoll DJ, Khan AR, Said SS, Akintoye E, Berganza FM, et al. Cardiopulmonary exercise test in adults with prior Fontan operation: The prognostic value of serial testing. *Int J Cardiol*. 2017;235:6-10.
8. Goldberg DJ. The Fontan Operation: Improved Outcomes, Uncertain Future. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(15):1711-3.
9. Rogers LS, Glatz AC, Ravishankar C, Spray TL, Nicolson SC, Rychik J, et al. 18 years of the Fontan operation at a single institution: results from 771 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(11):1018-25.
10. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, de Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1973;66(4):613-21.
11. Frescura C, Thiene G. The new concept of univentricular heart. *Front Pediatr*. 2014;2:62.

12. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010;19(5):259-74.
13. Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B, et al. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany. *Clinical Research in Cardiology*. 2011;100(12):1111-7.
14. van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers A, Helbing WA. State of the art of the Fontan strategy for treatment of univentricular heart disease. *F1000Res*. 2018;7.
15. Anderson RH, Spicer DE. Longer-Term Outcomes and Management for Patients With a Functionally Univentricular Heart. In: Gentles TL, POH CL, RICE K, D'UDEKEM Y, MARCONDES L, SKINNER J, et al., editors. *Anderson's Pediatric Cardiology*2020. p. 1317-51.
16. Rychik J. The Relentless Effects of the Fontan Paradox. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2016;19(1):37-43.
17. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome After a "Perfect" Fontan Operation. *Circulation*. 1990;81(5).
18. Fernandes GC, Silva G, Caneo LF, Tanamati C, Turquetto ALR, Jatene MB. Outcomes of the Conversion of the Fontan-Kreutzer Operation to a Total Cavopulmonary Connection for the Failing Univentricular Circulation. *Arq Bras Cardiol*. 2019;112(2):130-5.
19. Gewillig M, Kalis N. Pathophysiological Aspects after Cavopulmonary Anastomosis. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;48.
20. Corno AF, Owen MJ, Cangiani A, Hall EJC, Rona A. Physiological Fontan Procedure. *Front Pediatr*. 2019;7:196.
21. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle Fenestration With Subsequent Transcatheter Closure. *Circulation*. 1990;82(1681).
22. Sinha L, Ozturk M, Zurakowski D, Yerebakan C, Ramakrishnan K, Matisoff A, et al. Intra-Extracardiac Versus Extracardiac Fontan Modifications: Comparison of Early Outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2019;107(2):560-6.
23. Tweddell JS, Bronicki RA, Salvin JW, Naim MY, Riley CM, Wernovsky G. Fontan Pathway From Birth Through Early Childhood. In: Anderson RH, Krishna K, Mussato KA, Redington A, Tweddell JS, Tretter J, editors. *Anderson's Pediatric Cardiology*2020. p. 1273-306.
24. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, Grigg LE, Ramsay JM, Wheaton GR, et al. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation*. 2007;116(11 Suppl):I157-64.

25. Roeleveld PP, Axelrod DM, Klugman D, Jones MB, Chanani NK, Rossano JW, et al. Hypoplastic left heart syndrome: from fetus to fontan. *Cardiology in the Young*. 2018;28(11):1275-88.
26. Manlhiot C, Knezevich S, Radojewski E, Cullen-Dean G, Williams W, McCrindle B. Functional health status of adolescents after the Fontan procedure – comparison with their siblings. *Can J Cardiol* 2009;25.
27. Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child*. 2005;90(7):757-62.
28. Delorme Y, Anupindi K, Kerlo AE, Shetty D, Rodefeld M, Chen J, et al. Large eddy simulation of powered Fontan hemodynamics. *Journal of biomechanics*. 2013;46(2):408-22.
29. Jones MB. The Fontan Procedure for Single-Ventricle Physiology. *Critical Care Nurse*. 2018;38(1):e1-e10.
30. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. Selection criteria for Fontan's procedure. *Pediatric Cardiology*. 1978(559-566).
31. Durongpisitkul K, Driscoll DJ, Mahoney DW, Wollan PC, Mottram CD, Puga FJ, et al. Cardiorespiratory Response to Exercise After Modified Fontan Operation: Determinants of Performance. *J Am Coll Cardiol* 1997;29.
32. Malec E, Dangel J, Mroczek T, Procelewska M, Januszewska K, Ko Cz J. Successful surgical treatment of a neonate with prenatal diagnosis of severe Ebstein's anomaly. *Pediatr Cardiol*. 2005;26(6):869-71.
33. Wernovsky G, Tweddell JS. Physiologic Principles to Maximize Outcome in Patients With a Functionally Univentricular Heart. In: Anderson RH, Krishna K, Mussato KA, Redington A, Tweddel JS, Tretter J, editors. *Anderson's Pediatric Cardiology*2020. p. 1261-71.
34. Gewillig M, Goldberg DJ. Failure of the fontan circulation. *Heart Fail Clin*. 2014;10(1):105-16.
35. Schumacher KR, Goldberg DJ. Biomarkers and the Fontan Circulation. *J Am Heart Assoc*. 2016;5(1).
36. Atz AM, Zak V, Breitbart RE, Colan SD, Pasquali SK, Hsu DT, et al. Factors associated with serum brain natriuretic peptide levels after the Fontan procedure. *Congenit Heart Dis*. 2011;6(4):313-21.
37. Maisel AS, Clopton P, Krishnaswamy P, Nowak RM, McCord J, Hollander JE, et al. Impact of age, race, and sex on the ability of B-type natriuretic peptide to aid in the emergency diagnosis of heart failure: results from the Breathing Not Properly (BNP) multinational study. *Am Heart J*. 2004;147(6):1078-84.

38. Koch A, Zink S, Singer H. B-type natriuretic peptide in paediatric patients with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2006;27(7):861-6.
39. Heck PB, Muller J, Weber R, Hager A. Value of N-terminal pro brain natriuretic peptide levels in different types of Fontan circulation. *Eur J Heart Fail*. 2013;15(6):644-9.
40. Aoki M, Hirono K, Higuma T, Suzuki Y, Nakayama K, Ichida F, et al. Endothelin-1 may play an important role in the Fontan circulation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2018;26(3):480-6.
41. Levy M, Danel C, Tamisier D, Vouhe P, Leca F. Histomorphometric analysis of pulmonary vessels in single ventricle for better selection of patients for the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123(2):263-70.
42. Ishida H, Kogaki S, Ichimori H, Narita J, Nawa N, Ueno T, et al. Overexpression of endothelin-1 and endothelin receptors in the pulmonary arteries of failed Fontan patients. *Int J Cardiol*. 2012;159(1):34-9.
43. Kolcz J, Tomkiewicz-Pajak L, Wojcik E, Podolec P, Skalski J. Prognostic significance and correlations of neurohumoral factors in early and late postoperative period after Fontan procedure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011;13(1):40-5.
44. Pierce CN, Larson DF. Inflammatory cytokine inhibition of erythropoiesis in patients implanted with a mechanical circulatory assist device. *Perfusion*. 2005;20(2):83-90.
45. Felker GM, Allen LA, Pocock SJ, Shaw LK, McMurray JJ, Pfeffer MA, et al. Red cell distribution width as a novel prognostic marker in heart failure: data from the CHARM Program and the Duke Databank. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50(1):40-7.
46. Kojima T, Yasuhara J, Kumamoto T, Shimizu H, Yoshiba S, Kobayashi T, et al. Usefulness of the Red Blood Cell Distribution Width to Predict Heart Failure in Patients With a Fontan Circulation. *Am J Cardiol*. 2015;116(6):965-8.
47. Avitabile CM, Leonard MB, Brodsky JL, Whitehead KK, Ravishankar C, Cohen MS, et al. Usefulness of insulin like growth factor 1 as a marker of heart failure in children and young adults after the Fontan palliation procedure. *Am J Cardiol*. 2015;115(6):816-20.
48. Opotowsky AR, Baraona F, Owumi J, Loukas B, Singh MN, Valente AM, et al. Galectin-3 Is Elevated and Associated With Adverse Outcomes in Patients With Single-Ventricle Fontan Circulation. *J Am Heart Assoc*. 2016;5(1).

49. Anne P, Du W, Mattoo TK, Zilberman MV. Nephropathy in patients after Fontan palliation. *Int J Cardiol.* 2009;132(2):244-7.
50. Hirsch JC, Goldberg C, Bove EL, Salehian S, Lee T, Ohye RG, et al. Fontan operation in the current era: a 15-year single institution experience. *Ann Surg.* 2008;248(3):402-10.
51. Fujita S, Takahashi K, Takeuchi D, Manaka T, Shoda M, Hagiwara N, et al. Management of late atrial tachyarrhythmia long after Fontan operation. *J Cardiol.* 2009;53(3):410-6.
52. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Jr., Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation.* 2008;117(1):85-92.
53. Shirai LK, Rosenthal DN, Reitz BA, Robbins RC, Dubin AM. Arrhythmias And Thromboembolic Complications After The Extracardiac Fontan Operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1998;115:499-505.
54. Deal BJ, Jacobs ML. Management of the failing Fontan circulation. *Heart.* 2012;98(14):1098-104.
55. Kwak JG, Kim WH, Lee JR, Kim YJ. Surgical therapy of arrhythmias in single-ventricle patients undergoing Fontan or Fontan conversion. *J Card Surg.* 2009;24(6):738-41.
56. Gelait M, Hamilton RM, Mc Crindle BW, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Risk Factors for Atrial Tachyarrhythmias After the Fontan Operation. *Pediatric Cardiology.* 1994;24.
57. Stamm C, Friehs I, Mayer JE, Jr., Zurakowski D, Triedman JK, Moran AM, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121(1):28-41.
58. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136(1):108-16.
59. Lee JR, Kwak J, Kim KC, Min SK, Kim WH, Kim YJ, et al. Comparison of lateral tunnel and extracardiac conduit Fontan procedure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2007;6(3):328-30.
60. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 2004;1(2):168-73.
61. Yap SC, Harris L, Silversides CK, Downar E, Chauhan VS. Outcome of intra-atrial re-entrant tachycardia catheter ablation in adults with

- congenital heart disease: negative impact of age and complex atrial surgery. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(19):1589-96.
62. Al Balushi A, Mackie AS. Protein-Losing Enteropathy Following Fontan Palliation. *Can J Cardiol*. 2019.
 63. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, et al. Protein-Losing Enteropathy After The Fontan Operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1996;112:672-80.
 64. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-Losing Enteropathy After The Fontan Operation: An International Multicenter Study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1998;155:1063-73.
 65. Ostrow AM, Freeze H, Rychik J. Protein-losing enteropathy after fontan operation: investigations into possible pathophysiologic mechanisms. *Ann Thorac Surg*. 2006;82(2):695-700.
 66. Rychik J. Protein-Losing Enteropathy after Fontan Operation. *Congenit Heart Dis* 2007;2:288–300.
 67. Westphal V, Murch S, Kim S, Srikrishna G, Winchester B, Day R, et al. Reduced Heparan Sulfate Accumulation in Enterocytes Contributes to Protein-Losing Enteropathy in a Congenital Disorder of Glycosylation. *The American Journal of Pathology*. 2000;157(6):1917-25.
 68. Lenz D, Hamsch J, Schneider P, Hausler HJ, Sauer U, Hess J, et al. Protein-losing enteropathy in patients with Fontan circulation: is it triggered by infection? *Crit Care*. 2003;7(2):185-90.
 69. Egbe AC, Connolly HM, Niaz T, Yogeswaran V, Taggart NW, Qureshi MY, et al. Prevalence and outcome of thrombotic and embolic complications in adults after Fontan operation. *Am Heart J*. 2017;183:10-7.
 70. Al-Jazairi AS, Al Alshaykh HA, Di Salvo G, De Vol EB, Alhalees ZY. Assessment of Late Thromboembolic Complications Post-Fontan Procedure in Relation to Different Antithrombotic Regimens: 30-Years' Follow-up Experience. *Ann Pharmacother*. 2019;53(8):786-93.
 71. McCrindle BW, Manlhiot C, Cochrane A, Roberts R, Hughes M, Szechtman B, et al. Factors associated with thrombotic complications after the Fontan procedure: a secondary analysis of a multicenter, randomized trial of primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(3):346-53.
 72. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Gottl U, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American

College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012;141(2 Suppl):e737S-e801S.

73. Gordon-Walker TT, Bove K, Veldtman G. Fontan-associated liver disease: A review. *J Cardiol*. 2019;74(3):223-32.
74. Navaratnam D, Fitzsimmons S, Grocott M, Rossiter HB, Emmanuel Y, Diller GP, et al. Exercise-Induced Systemic Venous Hypertension in the Fontan Circulation. *Am J Cardiol*. 2016;117(10):1667-71.
75. Lightsey JM, Rockey DC. Current concepts in ischemic hepatitis. *Curr Opin Gastroenterol*. 2017;33(3):158-63.
76. Schwartz MC, Sullivan L, Cohen MS, Russo P, John AS, Guo R, et al. Hepatic pathology may develop before the Fontan operation in children with functional single ventricle: An autopsy study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2012;143(4):904-9.
77. Schwartz MC, Glatz AC, Daniels K, Goldberg DJ, Rand E, Epelman MS, et al. Hepatic Abnormalities Are Present Before and Early After the Fontan Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2015;100(6):2298-304.
78. Pundi K, Pundi KN, Kamath PS, Cetta F, Li Z, Poterucha JT, et al. Liver Disease in Patients After the Fontan Operation. *The American Journal of Cardiology*. 2016;117(3):456-60.
79. Nandwana SB, Olaiya B, Cox K, Sahu A, Mittal P. Abdominal Imaging Surveillance in Adult Patients After Fontan Procedure: Risk of Chronic Liver Disease and Hepatocellular Carcinoma. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2018;47(1):19-22.
80. Evans WN, Winn BJ, Yumiaco NS, Galindo A, Rothman A, Acherman RJ, et al. Transvenous hepatic biopsy in stable Fontan patients undergoing cardiac catheterization. *Pediatr Cardiol*. 2014;35(7):1273-8.
81. Kurishima C, Saiki H, Masutani S, Senzaki H. Tailored therapy for aggressive dilatation of systemic veins and arteries may result in improved long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150(5):1367-70.
82. Broda CR, Sriraman H, Wadhwa D, Wang Y, Tunuguntla H, Akcan-Arikan A, et al. Renal dysfunction is associated with higher central venous pressures in patients with Fontan circulation. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(4):602-7.
83. Damman K, van Deursen VM, Navis G, Voors AA, van Veldhuisen DJ, Hillege HL. Increased central venous pressure is associated with impaired renal function and mortality in a broad spectrum of patients with cardiovascular disease. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53(7):582-8.

84. Afsar B, Ortiz A, Covic A, Solak Y, Goldsmith D, Kanbay M. Focus on renal congestion in heart failure. *Clin Kidney J.* 2016;9(1):39-47.
85. Gambardella I, Gaudino M, Ronco C, Lau C, Ivascu N, Girardi LN. Congestive kidney failure in cardiac surgery: the relationship between central venous pressure and acute kidney injury. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;23(5):800-5.
86. Sharma S, Ruebner RL, Furth SL, Dodds KM, Rychik J, Goldberg DJ. Assessment of Kidney Function in Survivors Following Fontan Palliation. *Congenit Heart Dis.* 2016.
87. Dimopoulos K, Diller GP, Koltsida E, Pijuan-Domenech A, Papadopoulou SA, Babu-Narayan SV, et al. Prevalence, predictors, and prognostic value of renal dysfunction in adults with congenital heart disease. *Circulation.* 2008;117(18):2320-8.
88. Opotowsky AR, Baraona FR, Mc Causland FR, Loukas B, Landzberg E, Landzberg MJ, et al. Estimated glomerular filtration rate and urine biomarkers in patients with single-ventricle Fontan circulation. *Heart.* 2017;103(6):434-42.
89. Tzifa A, Robards M, Simpson JM. Plastic bronchitis; a serious complication of the Fontan operation. *Int J Cardiol.* 2005;101(3):513-4.
90. SEEAR M, HUI H, MAGEE F, BOHN D, CUTZ E. Bronchial Casts in Children: A Proposed Classification Based on Nine Cases and a Review of the Literature. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155:364-70.
91. Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, Sivakumar K. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2015;8(3):246-8.
92. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019:CIR0000000000000696.
93. Australia and New Zealand Fontan Registry: Report 2016. 2016:1–10. <https://www.fontanregistry.com/annual-reports>. Accessed June 9.
94. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintraub RG, Wheaton GR, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 2014;130(11 Suppl 1):S32-8.
95. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(15):1700-10.

96. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Wheaton GR, Gentles TL, Grigg LE, et al. The extracardiac conduit Fontan procedure in Australia and New Zealand: hypoplastic left heart syndrome predicts worse early and late outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;46(3):465-73; discussion 73.
97. Ohye RG, Schranz D, D'Udekem Y. Current Therapy for Hypoplastic Left Heart Syndrome and Related Single Ventricle Lesions. *Circulation.* 2016;134(17):1265-79.
98. Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, Mahle WT, Decampoli WM, Steven JM, et al. Predictors of outcome after the Fontan operation: is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123(2):237-45.
99. Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, Warnes CA, Rowland CC, Schaff HV, et al. The modified fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2003;125(6):1252-8.
100. Mitchell ME, Ittenbach RF, Gaynor JW, Wernovsky G, Nicolson S, Spray TL. Intermediate outcomes after the Fontan procedure in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;131(1):172-80.
101. Shi WY, Yong MS, McGiffin DC, Jain P, Ruygrok PN, Marasco SF, et al. Heart transplantation in Fontan patients across Australia and New Zealand. *Heart.* 2016;102(14):1120-6.
102. Ohuchi H, Negishi J, Miike H, Toyoshima Y, Morimoto H, Fukuyama M, et al. Positive pediatric exercise capacity trajectory predicts better adult Fontan physiology rationale for early establishment of exercise habits. *Int J Cardiol.* 2019;274:80-7.
103. Sutherland N, Jones B, d'Udekem Y. Should We Recommend Exercise after the Fontan Procedure? *Heart Lung Circ.* 2015;24(8):753-68.
104. Schilling C, Dalziel K, Nunn R, Du Plessis K, Shi WY, Celermajer D, et al. The Fontan epidemic: Population projections from the Australia and New Zealand Fontan Registry. *Int J Cardiol.* 2016;219:14-9.
105. Neidenbach RC, Oberhoffer R, Pieper L, Freilinger S, Ewert P, Kaemmerer H, et al. The value of hand grip strength (HGS) as a diagnostic and prognostic biomarker in congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2019;9(Suppl 2):S187-S97.
106. Saglam M, Arikan H, Savci S, Inal-Ince D, Bosnak-Guclu M, Karabulut E, et al. International Physical Activity Questionnaire: Reliability and Validity of the Turkish Version. *Perceptual and Motor Skills.* 2010;111(1):278-84.

107. ErdİM L, ErgÜN A. Reliability and validity of the Turkish version of the Physical Activity Questionnaire for Older Children (PAQ-C). *Turkish Journal of Medical Sciences*. 2019;49(1):162-9.
108. Radtke T, Crook S, Kaltsakas G, Louvaris Z, Berton D, Urquhart DS, et al. ERS statement on standardisation of cardiopulmonary exercise testing in chronic lung diseases. *Eur Respir J*. 2019;54.
109. Pescatello LS, Riebe D, Thompson PD. *ACSM's guidelines for exercise testing and prescription*: Lippincott Williams & Wilkins; 2014.
110. Eisenmann JC, Laurson KR, Welk GJ. Aerobic Fitness Percentiles for U.S. Adolescents. *American Journal of Preventive Medicine*. 2011;41(4):S106-S10.
111. Kaminsky LA, Arena R, Myers J. Reference Standards for Cardiorespiratory Fitness Measured With Cardiopulmonary Exercise Testing. *Mayo Clinic Proceedings*. 2015;90(11):1515-23.
112. Haidar SG, Kumar D, Bassi RS, Deshmukh SC. Average versus maximum grip strength: which is more consistent? *Journal of Hand Surgery*. 2004;29B: 1: 82–4.
113. Kyle UG, Bosaeus I, De Lorenzo AD, Deurenberg P, Elia M, Manuel Gómez J, et al. Bioelectrical impedance analysis—part II: utilization in clinical practice. *Clinical Nutrition*. 2004;23(6):1430-53.
114. Kyle UG, Schutz Y, Dupertuis YM, Pichard C. Body composition interpretation. *Nutrition*. 2003;19(7-8):597-604.
115. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population. *Circulation*. 2007;115(2):163-72.
116. Sun R, Liu M, Lu L, Zheng Y, Zhang P. Congenital Heart Disease: Causes, Diagnosis, Symptoms, and Treatments. *Cell Biochemistry and Biophysics*. 2015;72(3):857-60.
117. King G, Ayer J, Celermajer D, Zentner D, Justo R, Disney P, et al. Atrioventricular Valve Failure in Fontan Palliation. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;73(7):810-22.
118. Akintoye E, Veldtman GR, Miranda WR, Connolly HM, Egbe AC. Optimum age for performing Fontan operation in patients with univentricular heart. *Congenital Heart Disease*. 2019;14(2):138-9.
119. Humes RA, Mair DD, Porter C-BJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *The American Journal of Cardiology*. 1988;61(8):602-4.

120. Ovroutski S. Early and medium-term results after modified Fontan operation in adults. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2003;23(3):311-6.
121. Valente AM, Lewis M, Vaziri SM, Bautista-Hernandez V, Harmon A, Kim Y, et al. Outcomes of Adolescents and Adults Undergoing Primary Fontan Procedure. *The American Journal of Cardiology*. 2013;112(12):1938-42.
122. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Celermajer DS, Wheaton GR, Gentles TL, et al. Trends in Fontan surgery and risk factors for early adverse outcomes after Fontan surgery: The Australia and New Zealand Fontan Registry experience. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2014;148(2):566-75.
123. Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2015;82(12):1147-56.
124. Kay WA, Moe T, Suter B, Tennancour A, Chan A, Krasuski RA, et al. Long Term Consequences of the Fontan Procedure and How to Manage Them. *Progress in Cardiovascular Diseases*. 2018;61(3-4):365-76.
125. Carins TA, Shi WY, Iyengar AJ, Nisbet A, Forsdick V, Zannino D, et al. Long-term outcomes after first-onset arrhythmia in Fontan physiology. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2016;152(5):1355-63.e1.
126. Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. Ablation of 'incisional' reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation*. 1996;93(3):502-12.
127. Betts TR, Roberts PR, Allen SA, Salmon AP, Keeton BR, Haw MP, et al. Electrophysiological mapping and ablation of intra-atrial reentry tachycardia after Fontan surgery with the use of a noncontact mapping system. *Circulation*. 2000;102(4):419-25.
128. Chan DP, Van Hare GF, Mackall JA, Carlson MD, Waldo AL. Importance of atrial flutter isthmus in postoperative intra-atrial reentrant tachycardia. *Circulation*. 2000;102(11):1283-9.
129. Collins KK, Love BA, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Location of acutely successful radiofrequency catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86(9):969-74.
130. Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, Overholt E, Chandrasekaran K, Beckman KJ, et al. Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease:

- isolated channels between scars allow "focal" ablation. *Circulation*. 2001;103(5):699-709.
131. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical Outcomes and Improved Survival in Patients With Protein-Losing Enteropathy After the Fontan Operation. *Journal of the American College of Cardiology*. 2014;64(1):54-62.
 132. Lewis MJ, Hecht E, Ginns J, Benton J, Prince M, Rosenbaum MS. Serial cardiac MRIs in adult Fontan patients detect progressive hepatic enlargement and congestion. *Congenital Heart Disease*. 2017;12(2):153-8.
 133. Monagle P, Cochrane A, Roberts R, Manlhiot C, Weintraub R, Szechtman B, et al. A Multicenter, Randomized Trial Comparing Heparin/Warfarin and Acetylsalicylic Acid as Primary Thromboprophylaxis for 2 Years After the Fontan Procedure in Children. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58(6):645-51.
 134. Attard C, Huang J, Monagle P, Ignjatovic V. Pathophysiology of thrombosis and anticoagulation post Fontan surgery. *Thrombosis Research*. 2018;172:204-13.
 135. Giglia TM, Massicotte MP, Tweddell JS, Barst RJ, Bauman M, Erickson CC, et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2013;128(24):2622-703.
 136. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Wheaton GR, Gentles TL, Grigg LE, et al. No difference between aspirin and warfarin after extracardiac Fontan in a propensity score analysis of 475 patients. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2016;50(5):980-7.
 137. Talwar S, Agarwala S, Mittal C, Choudhary S, Airan B. Diaphragmatic palsy after cardiac surgical procedures in patients with congenital heart. *Annals of Pediatric Cardiology*. 2010;3(1):50.
 138. Brida M, Baumgartner H, Gatzoulis MA, Diller G-P. Early mortality and concomitant procedures related to Fontan conversion: Quantitative analysis. *International Journal of Cardiology*. 2017;236:132-7.
 139. Dulfer K, Duppen N, Blom NA, Van Domburg RT, Helbing WA, Verhulst FC, et al. Effects of exercise training on behavioral and emotional problems in adolescents with tetralogy of Fallot or a Fontan circulation: A randomized controlled trial. *International Journal of Cardiology*. 2014;172(3):e425-e7.
 140. Duppen N, Kapusta L, de Rijke YB, Snoeren M, Kuipers IM, Koopman LP, et al. The effect of exercise training on cardiac remodelling in children and young adults with corrected tetralogy of Fallot or Fontan circulation:

- A randomized controlled trial. *International Journal of Cardiology*. 2015;179:97-104.
141. Cordina RL, O'Meagher S, Karmali A, Rae CL, Liess C, Kemp GJ, et al. Resistance training improves cardiac output, exercise capacity and tolerance to positive airway pressure in Fontan physiology. *International Journal of Cardiology*. 2013;168(2):780-8.
 142. Cordina R, Celermajer DS, d'Udekem Y. Lower limb exercise generates pulsatile flow into the pulmonary vascular bed in the setting of the Fontan circulation. *Cardiology in the Young*. 2018;28(5):732-3.
 143. Kodama Y, Koga K, Kuraoka A, Ishikawa Y, Nakamura M, Sagawa K, et al. Efficacy of Sports Club Activities on Exercise Tolerance Among Japanese Middle and High School Children and Adolescents After Fontan Procedure. *Pediatric Cardiology*. 2018;39(7):1339-45.
 144. Hedlund ER, Lundell B, Soderstrom L, Sjoberg G. Can endurance training improve physical capacity and quality of life in young Fontan patients? *Cardiol Young*. 2018;28(3):438-46.
 145. Cordina R, d'Udekem Y. Long-lasting benefits of exercise for those living with a Fontan circulation. *Curr Opin Cardiol*. 2019;34(1):79-86.

8. EKLER

Ek 1: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi

Bu anketle günlük hayatınızın bir parçası olarak yaptığınız fiziksel aktivite tiplerini bulmakla ilgileniyoruz. Sorular son 7 gün içerisinde fiziksel olarak harcanan zamanla ilgilidir. Lütfen soruları işte, evde, bir yerden bir yere giderken, boş zamanlarınızda yaptığınız spor, egzersiz veya eğlence aktivitelerini düşünerek yanıtlayın.

Son 7 günde yaptığınız şiddetli aktiviteleri düşünün. Şiddetli fiziksel aktiviteler ağır fiziksel efor gösterdiğiniz ve nefes alma hız ve derinliğinizin normalden çok daha fazla olduğu aktiviteleri ifade eder. Herhangi bir zamanda en az 10 dakika yaptığınız bu aktiviteleri düşünün.

1. Geçen 7 gün içerisinde kaç gün ağır kaldırma, kazma, aerobik, basketbol, futbol veya hızlı bisiklet çevirme gibi şiddetli fiziksel aktivitelerden yaptınız?

Haftada ___gün

Şiddetli fiziksel aktivite yapmadım. → (3.soruya gidin.)

2. Bu günlerin birinde şiddetli fiziksel aktivite yaparak genellikle ne kadar zaman harcadınız?

Günde ___ saat

Günde ___ dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

Geçen 7 günde yaptığınız orta dereceli fiziksel aktiviteleri düşünün. Orta dereceli aktivite orta derece fiziksel güç gerektiren ve normalden biraz sık nefes almaya neden olan aktivitelerdir. Yalnız bir seferde en az 10 dakika boyunca yaptığınız fiziksel aktiviteleri düşünün.

3. Geçen 7 gün içerisinde kaç gün hafif yük taşıma, normal hızda bisiklet çevirme, halk oyunları, dans, bowling veya çiftler tenis oyunu gibi orta dereceli fiziksel aktivitelerden yaptınız? Yürüme dahil değildir.

Haftada ___gün

Orta dereceli fiziksel aktivite yapmadım. → (5.soruya gidin.)

4. Bu günlerin birinde orta dereceli fiziksel aktivite yaparak genellikle ne kadar zaman harcadınız?

Günde ___ saat

Günde ___ dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

Geçen 7 günde yürüyerek geçirdiğiniz zamanı düşünün. Bu işyerinde, evde, bir yerden bir yere ulaşım amacıyla veya sadece dinlenme, spor, egzersiz veya hobi amacıyla yaptığınız yürüyüş olabilir.

5. Geçen 7 gün içerisinde, bir seferde en az 10 dakika yürüdüğünüz gün sayısı kaçtır?

Haftada ___ gün

Yürümedim. → (7.soruya gidin.)

6. Bu günlerden birinde yürüyerek genellikle ne kadar zaman geçirdiniz?

Günde ___ saat

Günde ___ dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

Son soru, geçen 7 günde hafta içinde oturarak geçirdiğiniz zamanlarla ilgilidir. İşte, evde, çalışırken ya da dinlenirken geçirdiğiniz zamanlar dahildir. Bu masanızda, arkadaşınızı ziyaret ederken, okurken, otururken veya yatarak televizyon seyrettiğinizde oturarak geçirdiğiniz zamanları kapsamaktadır.

7. Geçen 7 gün içerisinde,günde oturarak ne kadar zaman harcadınız?

Günde ___ saat

Günde ___ dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

SORULARIMIZ SONA ERMİŞTİR. KATILIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜRLER.

**International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) resmi internet sitesinden temin edilmiştir. Bu anketin Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışması Sağlık ve ark. tarafından 2010 yılında yapılmıştır.

Ek 2: Çocuk Fiziksel Aktivite Anketi (ÇFAA)

Hasta no:

Tarih:

Son 7 gün içindeki (son 1 haftadaki) fiziksel aktivite düzeyinizi öğrenmeye çalışıyoruz. Bu etkinlikler terlemenize ya da bacaklarınızı yorgun hissetmenize neden olacak düzeyde spor yapmak ya da dans etmek ya da sizi nefes nefese bırakan koşma, tırmanma ve kayma gibi oyunlardır.

Unutmayın:

1. Bu ankette doğru ya da yanlış cevap yoktur- Bu bir test değildir.
2. Lütfen bütün soruları, doğru ve dürüstçe yanıtlayınız- bu çok önemlidir.

1) Boş vakitlerinizdeki fiziksel aktivite: Geçtiğimiz 7 gün içinde(son haftada) aşağıdaki aktivitelerden herhangi birini yaptınız mı? Cevabınız evet ise kaç kez? (Her soru için tek bir seçeneği işaretleyiniz).

	Hiç yapmadım	1-2 kez	3-4 kez	5-6 kez	7 kez veya daha fazla
1. Egzersiz amaçlı yürüyüş					
2. Kovalamaca					
3. Bisiklete binme					
4. Koşma					
5. Futbol					
6. Voleybol					
7. Basketbol					
8. Yüzme					
9. Dans					
10. Buz pateni					
11. Kay kay					
12. Zıplama					
13. Kürek çekme					
14. Paten kaymak					

2) Son 7 günde beden eğitimi (BE) derslerinde ne sıklıkla hareketliydimiz (çok oynamak, koşmak, zıplamak, atlamak gibi.)? (Sadece birini işaretleyin).

1. Hiç hareketli değildim. Beden eğitimi derslerine katılmıyorum.
2. Hemen hemen hiç hareketli değildim.
3. Bazen hareketliydim.
4. Oldukça sık hareketliydim.
5. Her zaman hareketliydim.

3) Son 7 günde, teneffüslerde en çok ne yaptınız? (Sadece birini işaretleyin).

1. Oturdum (konuştum, okudum, ödev yaptım).
2. Etrafta gezindim veya dolaştım.
3. Çok az koştum veya oynadım.
4. Biraz koştum veya oynadım.
5. Zamanın çoğunu koşarak, oynayarak geçirdim.

4) Son 7 günde, öğlen arasında ne yaptınız? (Öğle yemeği yemek dışında)?(Sadece birini işaretleyin).

1. Oturdum (konuştum, okudum, ödev yaptım).
2. Etrafta gezindim veya dolaştım.
3. Çok az koştum veya oynadım.
4. Biraz koştum veya oynadım.
5. Zamanın çoğunu koşarak oynayarak geçirdim.

5) Son 7 gün içinde, okuldan hemen sonra, kaç gün çok aktif olarak spor yaptınız, dans ettiniz ya da oyun oynadınız?(Sadece birini işaretleyin).

1. Hiç
2. Geçen hafta 1 kez
3. Geçen hafta 2 ya da 3 kez
4. Geçen hafta 4 kez
5. Geçen hafta 5 kez

6) Son 7 günde, kaç akşam çok aktif olarak spor yaptınız, dans ettiniz ya da oyun oynadınız? (Sadece birini işaretleyin).

1. Hiç
2. Geçen hafta 1 kez
3. Geçen hafta 2 ya da 3 kez
4. Geçen hafta 4 ya da 5 kez
5. Geçen hafta 6 ya da 7 kez

7) Geçtiğimiz hafta sonu, kaç kez çok aktif olarak spor yaptınız, dans ettiniz ya da oyun oynadınız? (Sadece birini işaretleyin).

1. Hiç
2. 1 kez
3. 2 -3 kez
4. 4 -5 kez
5. 6 ya da daha fazla kez

8) Aşağıdakilerden hangisi son 7 gün içinde boş zamanlarda yaptığınız fiziksel aktivite sıklığını en iyi şekilde tanımlamaktadır? Sizi tanımlayan cevaba karar vermeden önce lütfen beş (5) durumu da okuyunuz.

1. Boş zamanımın hepsini ya da çoğunu **çok az** fiziksel güç isteyen aktiviteler yaparak geçirdim.
2. Boş zamanlarımda **bazen** (geçen hafta **1-2 kez**) fiziksel aktiviteler (örneğin; koşu, yüzme, bisiklete binme, top oynamagibi) yaptım.
3. Boş zamanlarımda **sıklıkla** (geçen hafta **3-4 kez**) fiziksel aktiviteler yaptım.
4. Boş zamanlarımda **sık sık** (geçen hafta **5-6 kez**) fiziksel aktiviteler yaptım.
5. Boş zamanlarımda **çok sık** olarak (geçen hafta **7 ya da daha fazla kez**) fiziksel aktiviteler yaptım.

9) Geçen haftanın her günü için ne sıklıkla fiziksel aktivitede (spor yapmak, dans etmek ya da diğer fiziksel aktiviteler) bulunduğunuzu işaretleyiniz

	Hiç	Biraz	Orta	Sık	Çok sık
1. Pazartesi					
2. Salı					
3. Çarşamba					
4. Perşembe					
5. Cuma					
6. Cumartesi					
7. Pazar					

10) Geçtiğimiz hafta hasta oldunuz mu veya normal fiziksel aktivitenize engel olacak herhangi bir şey oldu mu? (Birini işaretleyiniz.)

1. Evet

2. Hayır

Cevabınız evet ise, engel neydi? _____

Çocuk fiziksel aktivite anketi "Turkish Journal of Medical Sciences" dergisinden elde edilmiştir. Bu anketin Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışması Erdim ve ark. tarafından 2019 yılında yapılmıştır.