

Bölüm 10

SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA BESLENME

Elif EROLU¹

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında doğumsal olarak kalp kapak ve/veya odacıklarının gelişmemesinden ya da büyük damarların uygunsuz yerleşimden kaynaklı pulmoner ve sistemik dolaşımında yetersizlik söz konusudur. Bu yetersizliğin gideriliş şekline göre siyanotik kalp hastalıkları, duktus bağımlı pulmoner dolaşım, duktus bağımlı sistemik dolaşım ve duktustan bağımsız sistemik ve pulmoner dolaşımın karışım olduğu lezyonlar olarak sınıflara ayrılır. Bu üç grupta, tek ventrikül ya da iki ventrikül dolaşımı sağlamaya çalışmaktadır.

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında, tek ventrikül fizyolojisine sahip hastalar özel bir yer tutmaktadır. Tek ventrikül sistemik ve pulmoner dolaşımı birlikte tek başına sağladığı için ciddi volüm yükü altındadır. Bu nedenle enerji gereksinimi konjestif kalp yetersizliğine bağlı olarak artmıştır. Bu hasta grubu, nihai olarak vücudun venöz sisteminin pulmoner arterle bağlantılandığı total kavopulmoner bağlantı ya da Fontan dolaşımını sağlayan iki yada üç aşamalı ameliyatlar geçirmektedir. Operasyonların her aşaması ciddi mortalite ve morbidite taşır. Ayrıca operasyonlar sırasındaki kardiyopulmoner bypass, kalp dışındaki diğer organları da etkileyerek multiorgan yetmezliğine neden olabileceği gibi inflamatuvar kaskadı aktive ederek enerji harcanmasını artırır. Son yıllarda cerrahi tekniklerde yenilikler ve postoperatif dönemde patofizyolojik değişimlerin daha iyi anlaşılması mortalitede azalma sağlamıştır. Buna karşın komplikasyonlar ve hastane yatış süresinde belirgin değişiklik hala sağlanamamıştır (1,2). Bunda malnutrisyonun yeri büyüktür.

¹ Uzman Dr , Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, elifferolu@yahoo.com

%50-75'inden fazlasını oral olarak alabilenlerde enteral beslenmenin kesilmesi ve tam oral beslenmeye geçilmesi önerilir.

3. Gastrointestinal ve kardiyak komplikasyonların yakın takibi gereklidir. Rutin antireflü tedavisi önerilmemekte olup hasta bazında değerlendirilmelidir.

Aşamalı Operasyonlar Sırasında Beslenme Önerileri

Açıkça görüş birliğine varılan beslenme önerileri

1. Tartı değişikliklerinin bu dönemde yakın takibi gereklidir.
2. Tartı alımında bozulma varsa beslenmenin yönetiminde değişikliğe gidilmelidir.
3. Her klinik vizitte ve ihtiyaç duyulduğunda bir diyetisyen bulunmalıdır.

Özet

Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında gerek preoperatif dönemde gerek aşamalı operasyonlar sürecinde malnutrisyon sık görülmektedir. Malnutrisyonun operasyonların başarısında, komplikasyon sıklığında etkisi büyüktür. Postoperatif uzun dönemde bu hastaların büyüme gelişme geriliği devam etmektedir. Yaşlıtlarına göre bilişsel işlevleri, motor becerileri geri kalmaktadır. Bu hastalarda beslenmenin operasyon sonuçları ve morbidite üzerinde önemli etkisi olduğu gösterildikten sonra postoperatif dönemde ve aşamalı operasyonlar arasında beslenme için öneriler yayınlanmıştır. Postoperatif erken enteral beslenme ve yeterli kalori desteği ile hastane kalış süresinde azalma sağlanmıştır. Nörolojik problemler, laryngofarengeal disfonksiyon nedeniyle tüp gastrostomi ile beslenme özellikle hipoplastik sol kalp hastalarında ihtiyaç halindedir. Aşamalı operasyonlar sırasında tartı alımının yakın takibi için ekipler oluşturulmuş, evde monitorizasyon yapılmaya başlanmıştır. Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında malnutrisyonun önlenmesi, enteral beslenmeye erken başlangıç, uzun dönem monitorizasyon mortalite ve morbiditenin azaltılması açısından önemlidir.

REFERANSLAR

1. Madhok AB, Ojamaa K, Haridas V, Parnell VA, Pahwa S, Chowdhury D. Cytokine response in children undergoing surgery for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2006;27:408-413.
2. Appachi E, Mossad E, Mee RB, Bokesch P. Perioperative serum interleukins in neonates with hypoplastic left-heart syndrome and transposition of the great arteries. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2007;21:184-190.
3. Anderson JB, Beekman III H, Border WL, Kalkwarf HJ, Khoury PR, Uzark K, Eghtesady P, Marino BS. Lower weight for-age z score adversely affects hospital length of stay after the bidirectional Glenn procedure in 100 infants with a single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 397-404.
4. Kelleher DK, Laussen P, Teixeira-Pinto A, Duggan C. Growth and correlates of nutritional status among infants with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) after stage 1 Norwood procedure. *Nutrition* 2006; 22: 237-244.

5. Vogt KN, Manlhiot C, Van AG, Russell JL, Mital S, McCrindle BW. Somatic growth in children with single ventricle physiology impact of physiologic state. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:1876–1883.
6. Davis D, Davis S, Cotman K, Worley S, Londrico D, Kenny D, Harrison AM. Feeding difficulties and growth delay in children with hypoplastic left heart syndrome versus d-transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 2008;29: 328–333.
7. Christy A N Okoromah, Ekanem N Ekure, Foluso E A Lesi, Wahab O Okunowo, Bolande O Tijani, Jonathan C Okeiyi. Prevalence, profile and predictors of malnutrition in children with congenital heart defects: a case–control observational study. *Arch Dis Child*. 2011 Apr 1; 96(4): 354–360.doi: 10.1136/adc.2009.176644
8. Anthony Batte, Peter Lwabi , Sulaiman Lubega, Sarah Kiguli, Kennedy Otvombe, Lucy Chimoyi, Violette Nabatte, Charles Karamagi. Wasting, underweight and stunting among children with congenital heart disease presenting at Mulago hospital, Uganda. Batte et al. *BMC Pediatrics* (2017) 17:10 DOI 10.1186/s12887-017-0779-y
9. Vaidyanathan B, Nair SB, Sundaram KR, Babu UK, Shivaprakasha K, Rao SG, Kumar RK. Malnutrition in children with congenital heart disease (CHD) determinants and short term impact of corrective intervention. *Indian Pediatr*. 2008;45(7):541–546.
10. Birgül Varan, Kürsad Tokel, Gonca Yılmaz. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999;81:49–52.
11. Jeffries HE, Wells WJ, Starnes VA, Wetzel RC, Moromisato DY. Gastrointestinal morbidity after Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2006; 81:982–987.
12. Golbus JR, Wojcik BM, Charpie JR, Hirsch JC. Feeding complications in hypoplastic left heart syndrome after the Norwood procedure: a systematic review of the literature. *Pediatr Cardiol* 2011; 32:539–552.
13. Chiu SN, Shao PL, Chen HC, Lin MT, Huang LM, Kao FY, Huang SK, Wang JK, Wu MH. Risk of Respiratory Syncytial Virus Infection in Cyanotic Congenital Heart Disease in a Subtropical Area. *J Pediatr*. 2016 Apr;171:25-30.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2015.12.029. Epub 2016 Jan 25.
14. Yasemin Özdemir Şahan, Erhan Kılıçoğlu, Zülal Ülger Tutar. Evaluation of Children with Congenital Heart Disease Hospitalized with the Diagnosis of Lower Respiratory Tract Infection. *J Pediatr Res* 2018;5(1):32-6 DOI: 10.4274/jpr.90532
15. Williams RV, Ravishankar C, Zak V, Evans F, Atz AM, Border WL, Levine J, Li JS, Mahony L, Mital S, Pearson GD, Prakash A, Hsu DT. Pediatric Heart Network Investigators. Birth weight and prematurity in infants with single ventricle physiology: pediatric heart network infant single ventricle trial screened population. *Congenit Heart Dis* 2010;9 5:96–103.
16. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA, Ferencz C. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1991;133: 1273–81. 2.
17. Rosenthal GL. Patterns of prenatal growth among infants with cardiovascular malformations: possible fetal hemodynamic effects. *Am J Epidemiol* 1996;143:505–13.)
18. Puri, K., Warshak, C. R., Habli, M. A., Yuan, A., Sahay, R. D., King, E. C., Divanovic A, Cnota, J. F. (2017). Fetal somatic growth trajectory differs by type of congenital heart disease. *Pediatric Research*, 83(3), 669–676.doi:10.1038/pr.2017.275.
19. Williams IA, Fifer WP, Andrews H. Fetal growth and neurodevelopmental outcome in congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2015;36:1135–44.
20. Natarajan G, Reddy Anne S, Aggarwal S. Enteral feeding of neonates with congenital heart disease. *Neonatology* 2010; 98:330–336.
21. del Castillo SL, Moromisato DY, Dorey F, Ludwick J, Starnes VA, Wells WJ, Jeffries HE, Wong PC. Mesenteric blood flow velocities in the newborn with single-ventricle physiology: modified Blalock-Taussig shunt versus right ventricle-pulmonary artery conduit. *Pediatr Crit Care Med* 2006; 7:132–137.

22. Willis L, Thureen P, Kaufman J, Wymore E, Skillman H, da Cruz E. Enteral feeding in prostaglandin dependent neonates: is it a safe practice? *J Pediatr* 2008; 153:867–869.
23. Johnson JN, Ansong AK, Li JS, Xu M, Gorentz J, Hehir DA, del Castillo SL, Lai WW, Uzark K, Pasquali SK. Celiac artery flow pattern in infants with single right ventricle following the Norwood procedure with a modified Blalock-Taussig or right ventricle to pulmonary artery shunt. *Pediatr Cardiol* 2011; 32:479–486.
24. Kugler JD, Beekman Iii RH, Rosenthal GL, Jenkins KJ, Klitzner TS, Martin GR, Neish SR, Lannon C. Development of a pediatric cardiology quality improvement collaborative: from inception to implementation. From the Joint Council on Congenital Heart Disease Quality Improvement Task Force. *Congenit Heart Dis*. 2009; 4:318–328. [PubMed: 19740186]
25. Ghanayem NS, Hoffman GM, Mussatto KA, Cava JR, Frommelt PC, Rudd NA, Steltzer MM, Bevandic SM, Frisbee SS, Jaquiss RD, Litwin SB, Tweddell JS. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1367–1377.
26. Furck AK, Uebing A, Hansen JH, Scheewe J, Jung O, Fischer G, Rickers C, Holland-Letz T, Kramer HH.. Outcome of the Norwood operation in patients with hypoplastic left heart syndrome: a 12-year single-center survey. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: 359–365.
27. Anderson JB, Marino BS, Irving SY, García-España JF, Ravishankar C, Stallings VA, Medoff-Cooper B. Poor postoperative growth in infants with two-ventricle physiology. *Cardiol Young* 2011; 21:421–429.
28. Williams RV, Zak V, Ravishankar C, Altmann K, Anderson J, Atz AM, Dunbar-Masterson C, Ghanayem N, Lambert L, Lurito K, Medoff-Cooper B, Margossian R, Pemberton VL, Russell J, Stylianou M, Hsu D; Pediatric Heart Network Investigators.. Pediatric heart network investigators, factors affecting growth in infants with single ventricle physiology: a report from the pediatric heart network infant single ventricle trial. *J Pediatr*. 2011; 159:1017–1022.e2. ISSN 0022-3476, 10.1016/j.jpeds. 2011.05.051. [PubMed: 21784436]
29. Eskedal LT, Hagemo PS, Seem E, Eskild A, Cvancarova M, Seiler S, Thaulow E. Impaired weight gain predicts risk of late death after surgery for congenital heart defects. *Arch Dis Child* 2008; 93:495–501.
30. Anderson JB, Kalkwarf HJ, Kehl JE, Eghtesady P, Marino BS.. Low weight-for-age z-score and infection risk after the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 2011; 91:1460– 1466
31. del Castillo SL, McCulley ME, Khemani RG, Jeffries HE, Thomas DW, Peregrine J, Wells WJ, Starnes VA, Moromisato DY.. Reducing the incidence of necrotizing enterocolitis in neonates with hypoplastic left heart syndrome with the introduction of an enteral feed protocol. *Pediatr Crit Care Med* 2010; 11:373–377.
32. Braudis NJ, Curley MA, Beaupre K, Thomas KC, Hardiman G, Laussen P, Gauvreau K, Thiagarajan RR. Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndrome poststage I palliation. *Pediatr Crit Care Med* 2009; 10:460–466.
33. Karimassery Ramaiyar Sundaram and Raman Krishna Kumar Balu Vaidyanathan, Reshma Radhakrishnan, Deepa Aravindakshan Sarala, What Determines Nutritional Recovery in Malnourished Children After Correction of Congenital Heart Defects? DOI: 10.1542/peds.2009-0141 *Pediatrics* 2009;124:e294; originally published online July 5, 2009
34. Jadcherla SR, Vijayapal AS, Leuthner S. Feeding abilities in neonates with congenital heart disease: a retrospective study. *J Perinatol*. 2009 Feb;29(2):112-8. doi: 10.1038/jp.2008.136. Epub 2008 Sep 25.
35. Kogon BE, Ramaswamy V, Todd K, Plattner C, Kirshbom PM, Kanter KR, Sinsic J. Feeding difficulty in newborns following congenital heart surgery. *Congenital Heart Dis*. 2007; 2:332–337.
36. Skinner ML, Halstead LA, Rubinstein CS, Atz AM, Andrews D, Bradley SM. Laryngopharyngeal dysfunction after Norwood procedure. *J Thoracic Cardiovasc Surg*. 2005; 130:1293–1301.
37. Meert KL, Daphtary KM, Metheny NA. Gastric vs. small-bowel feeding in critically ill children receiving mechanical ventilation: a randomized controlled trial. *Chest* 2004; 126:872–878.

38. Hebson CL, Oster ME, Kirshbom PM, Clabby ML, Wulkan ML, Sinsic JM. Association of feeding modality with interstage mortality after singleventricle palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144:173-177.
39. Chan SY, Lau W, Wong WH, Cheng LC, Chau AK, Cheung YF. Chylothorax in children after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1650-1656.
40. Milonakis M1, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Contrafouris C, Bobos D, Kirvassilis GV, Sarris GE. Etiology and management of chylothorax following pediatric heart surgery. *J Card Surg* 2009; 24: 369-373.
41. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1864-1870.
42. Nath DS, Savla J, Khemani RG, Nussbaum DP, Greene CL, Wells WJ. Thoracic duct ligation for persistent chylothorax after pediatric cardiothoracic surgery. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 246-251; discussion 251-252.
43. Gershanik JJ, Jonsson HT Jr, Riopel DA, Packer RM. Dietary management of neonatal chylothorax. *Pediatrics* 1974; 53: 400-403.
44. Cormack BE, Wilson NJ, Finucane K, West TM. Use of Monogen for pediatric postoperative chylothorax. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 301-305.
45. Chan GM, Lechtenberg E. The use of fat-free human milk in infants with chylous pleural effusion. *J Perinatol* 2007; 27: 434-436.
46. Rodriguez NA, Miracle DJ, Meier PP. Sharing the science on human milk feedings with mothers of very-low-birth-weight infants. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2005; 34: 109-119.
47. Gartner LM, Morton J, Lawrence RA, Naylor AJ, O'Hare D, Schanler RJ, Eidelman AI. Breast-feeding and the use of human milk. *Pediatrics* 2005; 115: 496-506.
48. Chen CH, Wang TM, Chang HM, Chi CS. The effect of breast and bottle-feeding on oxygen saturation and body temperature in preterm infants. *J Hum Lact* 2000; 16: 21-27.
49. Marino BL, O'Brien P, LoRe H. Oxygen saturations during breast and bottle feedings in infants with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs* 1995; 10: 360-364.
50. Hughes M, McCollum J, Sheftel D, Sanchez G. How parents cope with the experience of neonatal intensive care. *Child Health Care* 1994; 23: 1-14.
51. Bu'Lock F, Woolridge MW, Baum JD. Development of coordination of sucking, swallowing and breathing: ultrasound study of term and preterm infants. *Dev Med Child Neurol* 1990;32: 669-678.
52. Ravishankar C, Zak V, Williams IA, Bellinger DC, Gaynor JW, Ghanayem NS, Krawczeski CD, Licht DJ, Mahony L, Newburger JW, Pemberton VL, Williams RV, Sananes R, Cook AL, Atz T, Khaikin S, Hsu DT; Pediatric Heart Network Investigators.. Association of impaired linear growth and worse neurodevelopmental outcome in infants with single ventricle physiology: a report from the pediatric heart network infant single ventricle trial. *J Pediatr* 2013; 162:250-256.
53. Cohen MS, Zak V, Atz AM, Printz BF, Pinto N, Lambert L, Pemberton V, Li JS, Margossian R, Dunbar-Masterson C, McCrindle BW. Anthropometric measures after Fontan procedure: implications for suboptimal functional outcome. *Am Heart J* 2010; 160:1092-1098.