

M.Ernin OZDOĞAN
Fatma ÖZDOĞAN
İbrahim ERKUL
Halil TÜRKOĞLU
Hikmet KOÇAK
Aydın AYTAÇ
Sadı KAYA

Siyanotik Kalp Hastalıklarında Total Düzeltmenin Karbonhidrat Metabolizmasına Etkisi

THE EFFECT OF TOTAL CORRECTION ON
CARBOHYDRATE METABOLISM IN
CYANOTIC HEART DISEASES

T.Y.İ.H. Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, ANKARA
Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çocuk Kliniği, ANKARA
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kliniği, KONYA
Haseki Kardiyoloji Enstitüsü Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İSTANBUL
Atatürk Sanatoryumu Göğüs Cerrahisi Kliniği, ANKARA

Geliş Tarihi: 9 Nisan 1987

ÖZET

Hacettepe Tıp Fakültesi Pediatrik Göğüs-Kalp ve Damar Cerrahisi kliniğinde total düzeltme yapılan 13 Fallot vakası sunulmuştur. Hastalarımızın 11'i erkek ve 2'si ise kızdı. En küçüğü 5 yaş, en büyüğü 18 yaşında olup yaş ortalaması 10.7 idi. Hastalarımızapre veposoperatif devrelerde oral, intravenöz glikoz ve glukagontolerans testleri yapıldı.

Pre ve posoperatif değerlerin karşılaştırılmasında açlık kan şekeri bakımından P 0.01, olarak, intravenöz glikoz tolerans testi bakımından fark yine P 0.01, m glukagon testi bakımından ise P 0.01 olarak tesbit edildi. Bu farklar istatistik! açıdan önemli olarak değerlendirildi.

Bu çalışma ile siyanotik kongenital kalp hastalıklarında karbonhidrat homeostazisinde bir dengesizliğin olduğu, ve preoperatif dönemde gözlenen hipogliseminin anormal bir glikoregülaton hormon sekresyonuna bağlı olduğu sonucuna vardık.

Anahtar kelime: Fallot tetralojisi, Hipoglisemi

T Kİ Tıp Bil Ara* Oerel«! C.6, s.2, 1988. 134-141

GİRİŞ

Ciddi kalp yetmezliği olan çocuklarda ve siyanotik konjenital kalp hastalıklarında hipogliseminin meydana geldiği yapılan çeşitli çalışmalarla bildirilmiştir (1). Siyanotik konjenital kalp hastalıklarında söz konusu olan karbonhidrat intoleransı sebeplerinin açıklığa kavuşturulması için yapılan çalışmalarda glikozun kullanımının arttığı, glikogenolizis, glikoneojenezis ve lipolizisin bozulduğu bildirilmiştir (2, 3).

Kronik hipoksiye maruz kalan çocuklarda karbonhidrat metabolizmasının bozulduğunu düşünerek, konu ile ilgili literatürü gözden geçirdiğimizde siyano-

SUMMARY

Thirteen Fallot cases were introduced in this study, for whom total improvement was carried out in pediatric cardiovascular surgery clinics of Hacettepe Medical School. Of the patients, 11 were male, and 2 female (the oldest 18 and the youngest 5 year of age, mean 10.7). The patients received oral and intravenous glucose and glucagon tolerance tests pre-and postoperatively.

When compared, the pre-and postoperative values of fasting blood glucose, intravenous glucose tolerance tests, and glucagon tolerance tests were of statistical significance (P 0.01, P 0.01, and P 0.02, respectively).

It was concluded, by means of the present study, that an imbalance in carbohydrate homeostasis in cyanotic congenital heart disease is present and that the hypoglycemia observed in preoperative period may be due to an abnormal secretion of glucoregulatory hormone.

Key words : Fallot tetralogy, Hypoglycemia.

T J Research Med Sei V.6, N.2.1988, 134-141

tik konjenital kalp hastalıklarında ameliyat öncesi karbonhidrat homeostazisi ile ilgili çalışmaların var olduğuna rastladık. Fakat bu tip hastalarda konjenital kalp hastalığı, cerrahi girişimle düzeltildikten, yani santral siyanoz ortadan kaldırıldıktan sonra karbonhidrat homeostazisi ile ilgili bir çalışmaya rastlamadık. Bundan dolayı bu çalışmamızda siyanotik konjenital kalp hastalarında hem ameliyattan önce hem de ameliyattan sonra oral, intravenöz ve glukogan tolerans testlerini yaparak açık kalp cerrahisinin bu hastalarda karbonhidrat metabolizması üzerine etkisini ve bu hastalarda mevcut olan hipogliseminin nedenlerini araştırmayı amaçladık.

MATERYAL VE METOD

Bu çalışma Hacettepe Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji ile Pediatrik Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Kliniğinde hikaye, fizik muayene, kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi ve diğer laboratuvar testleri ile 12'sinde fallot tetralojisi, birisinde de fallot trilojisi tanısı konan toplam 13 çocuk hasta üzerinde yapılmıştır. Bu hastalarda ilgili detaylı klinik ve laboratuvar bulgular Tablo-1'de gösterilmiştir. Hastaları iki gruba ayırdık:

1. Grup: Siyanotik konjenital kalp hastalığı olan preoperatif grup. Bu grup, 12'si fallot tetralojisi, biri de fallot trilojisi tanısı konan 13 çocuk hastayı içermektedir.
2. Grup: Siyanotik konjenital kalp hastalığı olan postoperatif grup. Bu grup total düzeltme yapılan ve siyanozu tamamen ortadan kaldırmış olan toplam 13 hastayı içermektedir.

Hastalarımızın 2'si kız, 11'i erkekti, En büyüğü 18, en küçüğü 5 yaşında olup. yaş ortalaması 10.7 idi.

Çalışmalarımızda kullanılan yöntemleri kısaca şöyle özetleyebiliriz:

Hiçbir hastamızda klinik olarak herhangi bir endokrinolojik bozukluk tesbit edilmemiştir.

Hastalarımıza pre ve postoperatif devrelerde oral, intravenöz ve glukojen tolerans testleri yapılmıştır. Bu testler, hastalar en az 3 gün hastanede yattıktan

sonra ve en az üçer gün aralıklarla yapılmıştır. Ameliyat sonrası testler ise, hastalarımızın durumu stabilleştikten sonra ortalama olarak, ameliyattan 5-6 gün sonra yapıldı. Çalışmamızda kan şekeri tayinleri Somogy-Nelson metodu ile yapıldı.

Oral glikoz tolerans testi: 12 saatlik açlıktan sonra 1,75 gr/kg (maksimum 100 gr) glikoz % 20'lik solüsyon halinde hastalara içirildi ve serum glikoz tayini için 0, 30, 60, 90, 120, 180 dakikalarda kan örnekleri alındı. Oral glikoz tolerans testi eğrisi "joslin clinic" kriterlerine göre ve 60, 120, 180 dakikalardaki serum şeker değerleri ile çizildi ve 60. dakikada 160 mg/ml, 120. dakikada 120 mg/ml, 180. dakikada 110 mg/ml üzerindeki değerler anormal kabul edildi.

Intravenöz glikoz tolerans testi: 12 saatlik açlıktan sonra 0,5 gr/kg glikoz hesabı ile % 20'lik glikoz solüsyonundan intravenöz olarak 2-4 dakika içinde hastalara verildi. 0, 5, 15, 30, 45, 60 dakikalarda serum şeker düzeyini tayin etmek için kan örnekleri alındı.

Bu testin amacı intravenöz glikoz verilmesinden sonra total glikozun kanda kaybolma hızını yani Km değerini aşağıdaki formüle göre hesaplayarak hastalarda kan insülin düzeyi hakkında bir bilgi edinmektir.

Tablo ~ I

Siyanotik Konjenital Kalp Hastalarının Klinik, Laboratuvar ve Ameliyat Özellikleri

Adı, Soyadı Protokol No.	Teşhis	Cinsi	Ağırlık (kg)	Boy (cm)	Yaş	Yapılan Ameliyat	Preoperatif Met	Postoperatif Hct	Preoperatif A Q, sat. %	Postoperatif A, sat. %
M.P., 862581	TOF	E	36	144	13	Total düzeltme	38	32	85	97
N.T., 834903	TOF	E	18	116	6	" "	44	32	86	98
A.O.Ç., 872638	TOF	E	32	139	13	II M	52	45	94	98
T.S., 914447	TOF	E	41	160	16	" "	64	41	89	95
M.K., 839893	TOF	E	17	103	5		65	45	87	98
M.T., 1036217	TOF	E	25	131	11	" "	41	36	85	97
R.R., 1022989	FOF	K	31	130	14	" "	67	35	83	90
E.Ç., 573104	TOF	E	20	112	5	" M	56	40	84	95
A.S., 573104	TOF	E	24	121	10	" "	67	40	85	97
A.O.A., 1071370	ASI) PS	E	52	170	18	" I	51	41	79	95
M.K., 857793	TOF	K	33	149	12	" M	75	40	85	93
R.B., 864403	TOF	E	17	109	8	" M	55	40	87	98
M.K., 1039423	TOF	E	20	120	8		48	37	88	94
Ortalama Değer			28	131	10.7		59.3	41.5	80.0	95.5

Tablo - II

Preoperatif Siyanotik Hastalarda
Oral Glikoz Tolerans Testi Değerlerinin
En Düşük ve En Büyük Değerlerinin Ortalamaları

Zaman (dak.)	En düşük değer	En büyük değer	Ortalama değer
0	48	90	63
30	48	128	at
60	34	140	87
90	16	110	84
120	26	116	79
180	30	114	71

Tablo - V

Siyanotik Konjenital Kalp Hastalığı Olan Grubun
Postoperatif Oral Glikoz Tolerans Testi Sonuçlarının
En Düşük, En Büyük ve Ortalama Değerleri

Zaman (dak.)	En küçük değer	En büyük değer	Ortalama değer
0	62	90	78
30	82	154	109
60	62	188	110
90	68	158	103
120	70	138	96
180	58	134	81

Tablo - III

Preoperatif İntravenöz Glikoz Tolerans Testi
Sonuçlarının En düşük ve En Büyük Değerlerinin
Ortalamaları

Zaman (dak.)	En düşük değer	En büyük değer	Ortalama değer
0	42	90	65
5	92	350	208
15	96	254	181
30	64	235	139
45	58	148	95
60	48	114	74

Tablo - VI

Siyanotik Grubun Postoperatif İntravenöz Glikoz
Tolerans Testi Sonuçlarının En Küçük, En Büyük ve
Ortalama Değerleri

Zaman (dak.)	En küçük değer	En büyük değer	Ortalama değer
0	60	100	75
5	175	350	234
15	114	292	171
30	50	234	136
45	50	188	98
60	54	156	84

Hesaplanan K_m değeri 4.8 idi.

Bu grubun hesaplanan K_m değeri ortalaması 2.15 idi.

Tablo - IV

Preoperatif Glukagon Testinin Sonuçlarının
En Küçük ve En Büyük Değerleri ve Ortalaması

Zaman (dak.)	En düşük değer	En büyük değer	Ortalama değer
0	50	86	64
10	45	102	79
20	90	118	103
30	76	142	119
40	76	172	130
60	58	178	115
90	36	160	78
120	48	98	63

Tablo - VII

Siyanotik Grubun Postoperatif Glukagon Tolerans
Testi Sonuçlarının En Düşük, En Büyük ve
Ortalama Değerleri

Zaman (dak.)	En küçük değer	En büyük değer	Ortalama değer
0	67	80	73
10	80	115	95
20	87	150	115
30	96	345	165
40	90	240	157
60	72	150	105
90	52	105	73
120	54	75	63

Tablo — VIII

1. Grup (Siyanotik Preoperatif) ile
2. Grup (Siyanotik Postoperatif) daki Hastalarda
Oral Glikoz Tolerans Testi Değerlerinin
Gruplararası Farklarının Önemlilik Kontrolü

Zaman (tlak.)	T-değeri	Önemlilik	Fark
0	3.4649	p < 0.01	ÖNEMLİ
30	1.8608	p > 0.05	ÖNEMSİZ
60	1.6167	p > 0.01	ÖNEMSİZ
90	1.9683	p > 0.05	ÖNEMSİZ
120	2.1624	p > 0.05	ÖNEMSİZ
180	1.2232	p > 0.02	ÖNEMSİZ

Tablo - IX

1. Grup (Siyanotik Preoperatif) ile
2. Grup (Siyanotik Postoperatif) daki Hastalarda
Glukagon Tolerans Testi Değerlerinin
Gruplararası Farklarının Önemlilik Kontrolü

Zaman (tlak.)	T-değeri	Önemlilik	Fark
0	2.8550	p < 0.020	ÖNEMLİ
10	2.6463	p < 0.050	ÖNEMLİ
20	2.0277	p > 0.050	ÖNEMSİZ
30	1.9472	p > 0.050	ÖNEMSİZ
40	1.9545	p < 0.020	ÖNEMLİ
60	0.9534	p > 0.200	ÖNEMSİZ
90	1.3115	p > 0.500	ÖNEMSİZ
120	0.01320	p > 0.800	ÖNEMSİZ

Tablo - X

1. Grup (Siyanotik Preoperatif) ile
2. Grup (Siyanotik Postoperatif) daki Hastalarda
İntravenöz Glikoz Tolerans Testi Değerlerinin
Gruplararası Farklarının Önemlilik Kontrolü

Zaman (dak.)	T-değeri	Önemlilik	Fark
0	3.2815	p < 0.010	ÖNEMLİ
5	1.4065	p > 0.100	ÖNEMSİZ
15	0.5842	p > 0.500	ÖNEMSİZ
30	0.1945	p > 0.800	ÖNEMSİZ
45	0.1918	p > 0.800	ÖNEMSİZ
60	1.1275	p > 0.200	ÖNEMSİZ

Eğer Km değeri 2'nin üzerinde ise hiperinsülinizm, altında ise hipoinsülinizm (yani diabetik) olduğu sonucuna varıldı.

Glukagon tolerans testi: Hastalar 8 saat aç bırakıldıktan sonra glukagon 20 mikrogram/kg hastalara subkütan olarak verildi. 0, 10,20,30,40,60,90,120 dakikalarda serum şeker seviyesini tayin etmek için kan örnekleri alındı. Bu testin amacı, karaciğerin glikojen kapsamının kronik anoksilerdeki durumunu anlamaktır. Bu testle 10 ile 20 dakika sonraki kan şekeri değerleri açlık kan şekeri değerine göre % 40 ile % 60 bir yükselme göstermesi normal kabul edilmektedir (4,5).

Bütün hastalar ekstrakorporeal dolaşım ve orta derecede sistemik hipotermi altında ameliyat edildiler. Disposable hava kabarcıklı oksijenatör kullanıldı. Bu grupta en uzun pompa süresi 151 dakika, en kısa pompa süresi ise 37 dakika olup, ortalama süre 84,5 dakika idi.

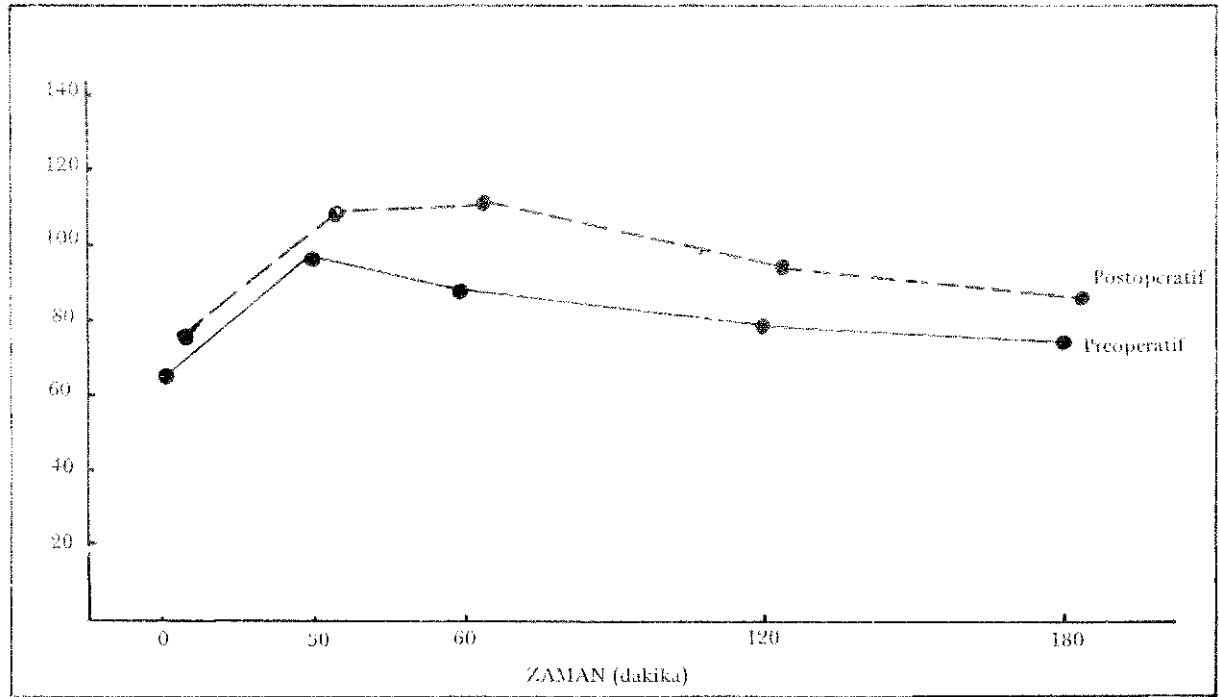
BULGULAR

Tablo ve şekillerde görüldüğü gibi (Tablo-I, II, III, IV, V, VI, VII, VIII, IX, X ve Şekil-1, 2, 3) ameliyat öncesi ve sonrası devrelerdeki her üç testin de sonuçları karşılaştırıldığında, preoperatif devredeki açlık kan şekeri değerleri hipoglisemik düzeylerde olduğu halde postoperatif devrede yani santral siyanoz düzeltildikten sonra açlık kan şekeri değerleri normal düzeylerdeydi.

Birinci grup (preoperatif) ile 2. grup (postoperatif) açlık kan şekeri yönünden karşılaştırıldığında aradaki fark önemli bulunmuştur (Şekil-1) (p<0.01). Yine preoperatif ve postoperatif devrelerdeki intravenöz glikoz tolerans testleri sonuçları karşılaştırıldığında 1. grupta (preoperatif) açlık kan şekeri yönünden hipoglisemik değer olduğu halde, ikinci grupta (postoperatif) açlık kan şekeri değerleri normal sınırlarda bulunmuştur. Bunu destekler nitelikte birinci grup ile ikinci grup açlık kan şekeri yönünden karşılaştırıldığında aradaki fark istatistikî açıdan önemli bulunmuştur (Şekil-2) (p < 0.01). Birinci grup (preoperatif) ile ikinci grup (postoperatif) glukagon tolerans testleri yönünden karşılaştırıldığında, açlık kan şekeri değerleri arasındaki fark istatistikî açıdan önemli bulunmuştur (Şekil-3) (p < 0.02). Ayrıca bunlar da pre ve postoperatif değerler karşılaştırıldığında 10. ve 40. dakikalardaki değerler arasında istatistiksel olarak fark önemli bulunmuştur. 10. dakikada p<0.05, 40. dakikada p < 0.02 idi.

TARTIŞMA

Bilindiği gibi hipoksik durumlarda, özellikle siya notik konjenital kalp hastalarında ve ciddi konjestif kalp yetmezliklerinde hipoglisemi sıklıkla gözlenen bir durumdur. Bu durumun ciddi metabolik asidoza



Şekil-1. Grup 1 (siyanotik preoperatif) ile Grup 2 (postoperatif siyanotik) ile oral glikoz tolerans testlerinin grafikte karşılaştırılması. İstatistiksel olarak da sadece 0' dakika (A.K.Ş.) değeri arasındaki fark önemli bulundu ($p < 0.01$). O.G.T.T. nin diğer saatlerde aradaki fark istatistik olarak önemsizdir.

sekonder olarak geliştiği, bazı durumlarda da hipoksik konjesyona bağlı olarak glikojenolizis ve glikoneojenezisin yetersizliğinde de olabileceği rapor edilmiştir (1). Siyanotik konjenital kalp hastalığının tipi ne olursa olsun, hipoksi nedeniyle (sağdan-sola şanta bağlı) metabolik asidoz oluşur. Bu metabolik asidoz, hipoglisemi patogenezi ile ilişkilendirilmiştir. Bu asidoz ve kalp yetmezliği olmayan siyanotik doğumsal kalp hastalığında da hipoglisemi zaman zaman karşımıza çıkmaktadır. O halde bu tip hastalarda hipoglisemi patogenezi tam olarak açık değildir. Hepatik konjesyon ve hipoperfüzyonun karaciğer glikojen depolarını azalttığı öne sürülmektedir. Yapılan bir çalışmaya göre de, bu tip hastalarda yapılan glukagon tolerans testine normalin altında bir cevap alınmıştır (5). Spontan hipoglisemilerin sınıflandırılmasında kronik konjestif kalp yetmezliğinden klasik kitaplarda her zaman bahsedilir (6). Yenidoğan ve süt çocuklarındaki hipoglisemiler gözden geçirilirken, hipoksi durumlarında hipogliseminin görülebileceği bildirilmiştir (7, 8, 9, 10, 11).

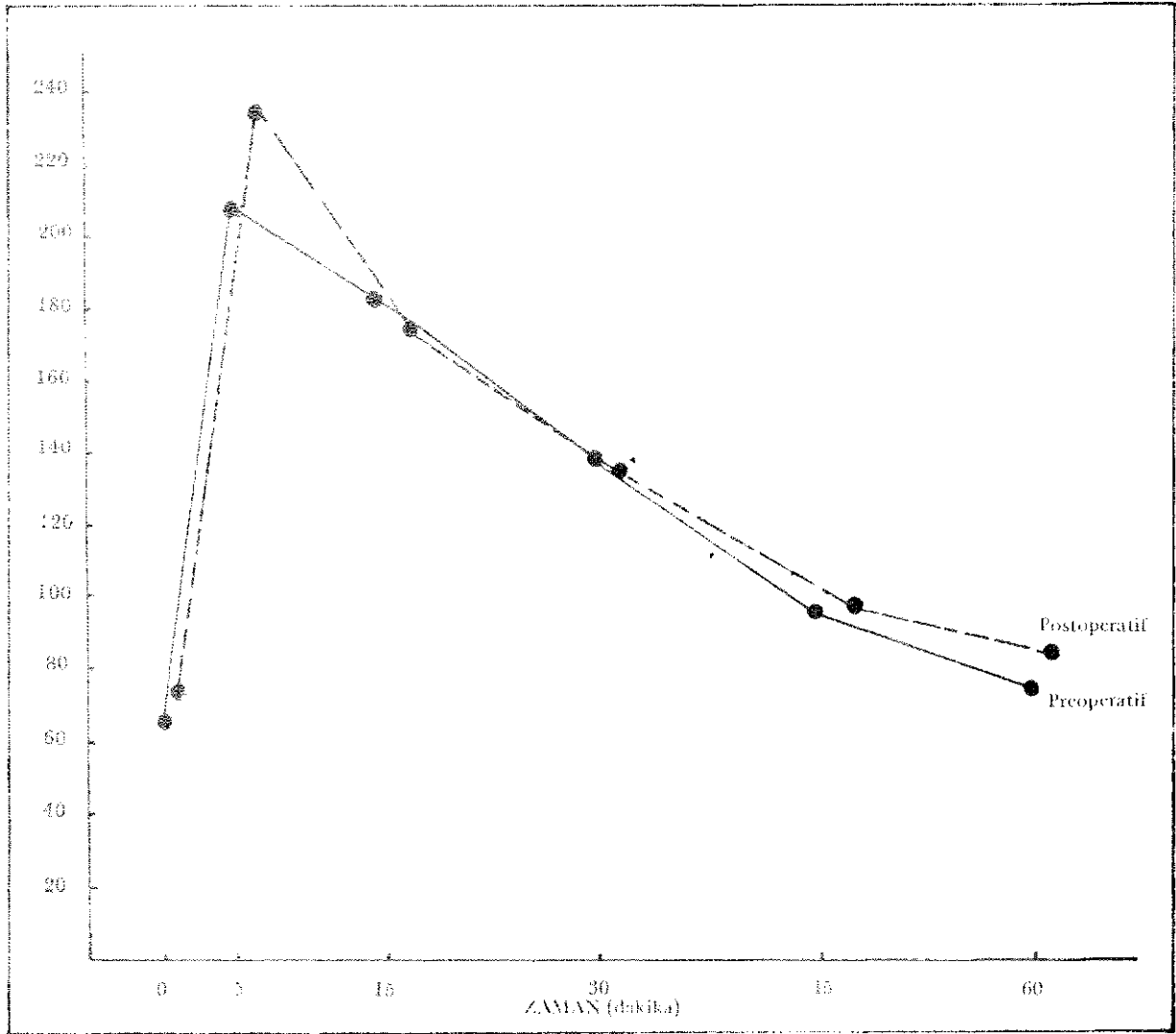
Benzing ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada hipoplazmi ile sol kalp endotomlu infantlarda akut koroner iskemik infarkt terminal döneminde wki > 11 hipoksi geliştiği rapor edilmiştir (1). Bu hipoksi genellikle hipoglisemi nedeni, oksijenasyonun iyi olmaması sonucu karaciğerde glikoneojenezis ve glikojenolizisin yetersizliği ile açıklanıyordu (5, 12).

Haymond ve arkadaşları da siyanotik konjenital kalp hastalığı olan infantlarda semptomatik hipoglisemiye dikkati çektiler (13, 14, 15, 16, 17, 18, 19). Bu hastalarda glikoneojenezis ve glikojenolizisin konjesyon ve mevcut hipoksiye bağlı olarak bozulmuş olduğunu bildirdiler.

Gars ve arkadaşları infantlarda kalp yetmezliği olmadan da, siyanotik konjenital kalp hastalığı olanlarda hipoglisemiye dikkat çektiler (5). Bu yazarlar çalışmalarında plazma insülin ve growth hormon seviyelerini normal bulduklarını bildirdiler. Bazı hastalarında gözledikleri glikogano normalin altında bir glikemik cevap nedeni ile, bu hastalardaki mevcut hipoglisemiyi azalmış glikoneojenezis veya glikojenolizise bağlamışlardır. İn vitro yapılan karaciğer perfüzyonu çalışmalarında oksijen miktarının hepatic glikoz yapım hızını etkilediği bildirilmiştir (20).

Başka bir çalışmada ise (21) bu hastalarda glikozun periferik kullanımında bir artış olduğu ve hepatic glikoneojenezis için gerekli substratların azalması hipoglisemiden sorumlu tutulmuştur.

Haymond ve arkadaşları yaptıkları çalışmalarında siyanotik konjenital kalp hastalığındaki mevcut hipoglisemiyi hiperinsülinizm ile de açıklamanın mümkün olmayacağını bildirdiler. Çünkü bu hastalarda insülin düzeyini normal ya da önemsiz derecede hafif düşük buldular (14). Bununla birlikte % 25 gr'ı üzerinde hemoglobin değeri olan polisitemili hastalar-



Şekil-2. Grup 1 (siyanotik preoperatif) ile Grup 2 (siyanotik postoperatif) arasında 0' dak. (A.K.Ş.) değerleri

derans testlerinin grafikte karşılaştırılması (p { 0.01).

da hipoglisemi insidansının arttığını rapor etmişlerdir (14).

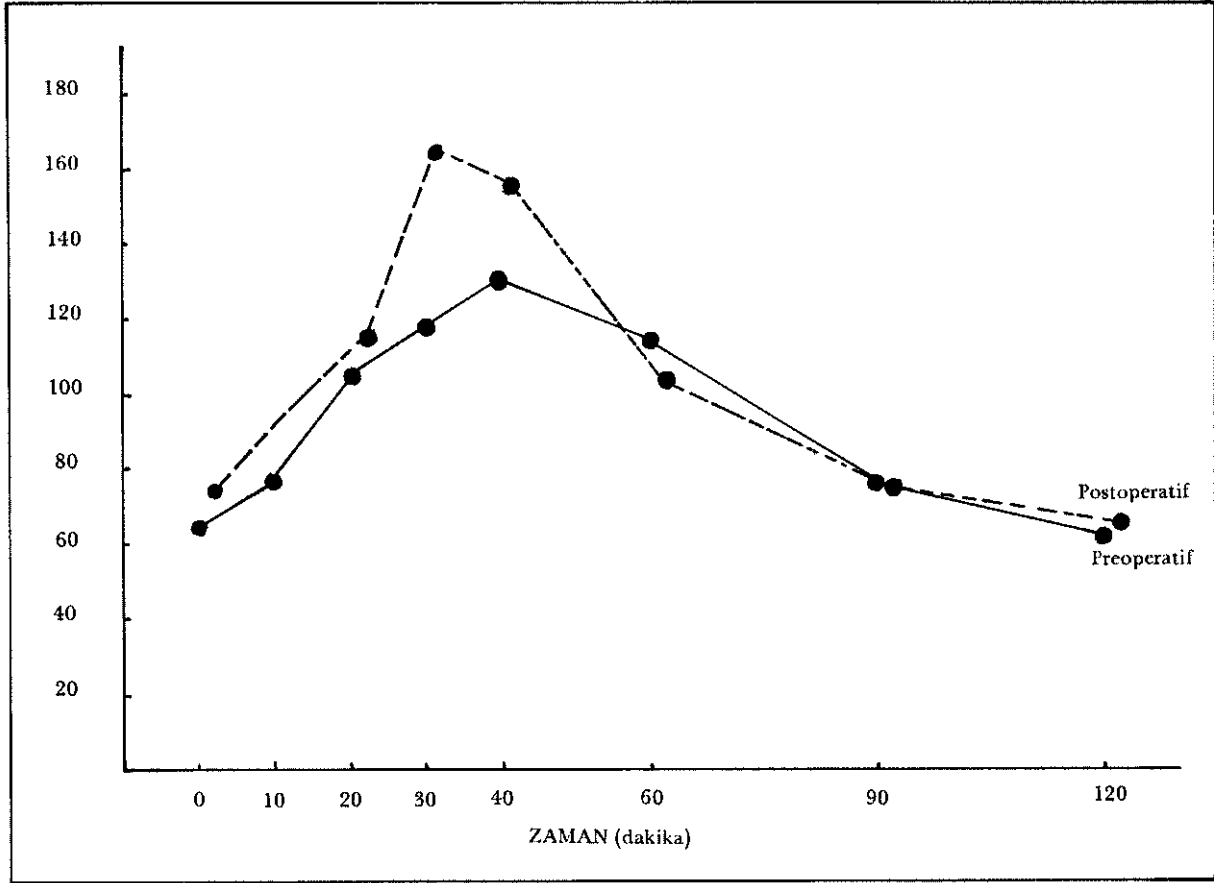
Ekstrakorporeal dolaşım sırasında da kan glikoz seviyesinin yüksek olduğu ve bazılarında göre de, bu yüksek serum glikoz değerlerinin pompaya konan glikoza bağlı olabileceği rapor edilmiştir (22, 23).

Açık «alp cerrahisi sırasında Lurionai faktörlerde birçok değişiklikler meydana gelmektedir (24, 25, 26),

Hipotermi sırasında, özellikle katekolamin sekresyonunda azalma gözlemlenmektedir. Hipotermi sırasında, kan glikoz düzeyinin arttığı ve kan insülin düzeyinin azaldığı bildirilmiştir (27, 28).

ürş ve arkadaşları yaptıkları çalışmada heparinin pankreasta beta hücrelerini inhibe ederek kan insülin konsantrasyonunu azalttığını bildirdiler. Biz çalışmamızda, postoperatif devrede, testleri ortalamada 5 ile 6 gün, hastalar stabilize olduktan sonra tekrarladık. Bu süre zarfında genel anestezinin ve gerekirse ekstrakorporeal dolaşımın kan glikoz, insülin ve growth hormon üzerine etkisi ortadan kalkmış olmaktadır.

Her ne kadar hastalarımızda plazma insülin düzeyini çalışmadık da oral ve intravenöz glikoz tolerans testleri ile hiperinsülinizm olup olmadığını dolaylı olarak araştırdık ve Km değerinin hesaplanması ile plazma insülin düzeyi hakkında kalitatif bir bilgi edindik. Siyanotik konjenital kalp hastalığı olan vakalarda mevcut patoloji ameliyatla tamamen düzeltildi.



Şekil-3. Grup 1 (siyanotik preoperatif) ile Grup 2 (siyanotik postoperatif) glukagon tolerans testi sonuçlarının grafikte gösterilmesi. İstatistiksel olarak 0', 10', 40' daki değerler arasında fark önemli bulundu. (0' $p < 0.020$, 10' $p < 0.050$, 40' $p < 0.020$)

lip, hipoksi ortadan kaldırıldıktan sonra, oral, intravenöz ve glukagon tolerans testlerini tekrarladık, sonuçlarımızın ilginç olan yanı gerek oral, gerek intravenöz ve gerekse glukagon tolerans testleri için aldığımız açlık kan şekeri değerlerinde, siyanotik konjenital kalp hastalığı olanlarda preoperatif ve postoperatif devre arasında yapılan mukayesede istatistik açıdan önemli fark bulundu ($p < 0.01$). Sonuçlar Tablo I-VIII ve Şekil 1-3'de gösterilmiştir.

Hastalarımızda preoperatif açlık kan şekeri düzeyleri, postoperatif düzeylere göre hep düşük seviyelerde idi. Bu bulgular literatürde sadece yenidoğan döneminde hipoglisemi nedeni olarak sayılan siyanotik konjenital kalp hastalığının çocukluk ve adolesan döneminde de hipoglisemiye neden olduğunu ortaya koymaktadır. Preoperatif oral glikoz tolerans testi sonucu postoperatif oral glikoz tolerans testi sonucu ile mukayese edildiğinde daha yatık bir eğri elde edilmiştir (Şekil-1).

Grup 1 ve Grup 2'nin intravenöz glikoz tolerans testi sonuçları karşılaştırıldığı zaman aradaki fark istatistiksel olarak önemli bulunmuştur ($p < 0.01$). İntravenöz glikoz tolerans testlerinin Km değerleri pre ve postoperatif olarak karşılaştırıldığında aradaki fark önemli bulunmuştur. Ancak Km değeri hem preoperatif ve hem de postoperatif devrede her iki grupta da yüksek bulundu (Tablo-I, II, III, IV, V), bu da hastalarda glikoz kullanımında bir gecikme olduğunu telkin etmektedir. Bu sonuç ise mevcut hipogliseminin hiperinsülinizmden olmadığını ortaya koymaktadır. Glukagon tolerans testinde preoperatif devrede, değerler 45. dakikada en fazla yükselirken, postoperatif devrede 40. dakikada bu derece fazla yükseliyordu. Hastalarımızda pre ve postoperatif devrelerdeki glukagon tolerans testinde 0-10 ve 4. dakikalardaki kan şekeri değerleri arasında istatistiksel olarak önemli fark bulundu ($p < 0.002$), sonuçlar Şekil-3'de gösterilmiştir. Bu bulgular da, siyanotik konjenital kalp hastalarında glikoneojenezisin ve glikojenolizisin yetersiz olduğu anlamını doğrulamaktadır.

SONUÇ

Siyanotik konjenital kalp hastalarında şeker metabolizması ile ilgili olan bu çalışma Hacettepe Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji ile Pediatrik Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi kliniklerince ortaklaşa olarak, açık kalp ameliyatı yöntemi ile total düzeltme uygulanan siyanotik doğumsal kalp hastalığı olan 13 çocuk hastada yapılmıştır. Hastalarımızın 12'si fallot tetralojisi, birisi de fallot trilojisi idi.

Bu 13 hastanın ikisi kız, 11'i erkek olup, en küçüğü 5, en büyüğü 18 olmakla, yaş ortalaması 10.7 idi.

Hastalarımızda pre ve postoperatif devrelerde oral, intravenöz glikoz tolerans testi ve glukagon tolerans testleri yapıldı.

Çalışmamızda, siyanotik doğumsal kalp hastalığı olan çocuklarda metabolik bir bozukluğun olduğu ve sonuç olarak karbonhidrat homeostazisinde bir dengelessizliğin varlığı sonucuna varıldı. Preoperatif devrede bu vakalarda gözlenen hipogliseminin anormal bir glikoregulation hormon sekresyonuna bağlı olabileceği gibi, daha büyük ihtimalle glikojenolitik veya glikoneojetik enzimatik yollardaki bozukluklardan olabileceği kanısına varıldı.

KAYNAKLAR

1. Benzing G, M Shubent, G Hug, and S Kaplan: Simultaneous hypoglycemia and acute congestive heart failure. *Circulation* 40:209, 1969.
2. Long PH.D, J Calvini: Energy balance and carbohydrate metabolism in infection and sepsis. *AmerJ.Clin.Nutr.* 30:1301, 1977.
3. Masoro EJ: Fat metabolism in normal and abnormal states. *AmerJ.Clin.Nutr.* 32:1311, 1977.
4. Bondy PK: Carbohydrate metabolism. *The Year Book of Medicine. The Year Book Medical Publishers, Chicago, pp. 717-748, 1969.*
5. Gacs G, E Kun, and K Berend: Blood glucose and free fatty-acids in hypoxemia. *J.Pediatr.* 86:990, 1975.
6. Jerome MG, and SS Holbrooke: Spontaneous hypoglycemia. *AmerJ.Med.* 19:460, 1955.
7. Surendra K, MD Varma: Hypoglycemia in infancy and childhood. *J.South.MedAssoc.* 72:57, 1979.
8. Bennett CT, TK Oliver: Hypoglycemia and hyperinsulinism in infants with erythroblastosis fetalis. *N.Eng. J.Med.* 278:1260, 1968.
9. Raivid KD, K Osterlund: Hypoglycemia and hyperinsulinism associated with erythroblastosis fetalis. *Pediatrics* 43:217, 1969.
10. Schiff D, JV Aranda, E Colle: Metabolic effects of exchange transfusion. U.delayed hypoglycemia following exchange transfusion with citrated blood. *J.Pediatr.* 79:589, 1971.
11. Spencer PJ, EE Normal, DB Lake: Hepatic glycogen storage disease. Clinical and laboratory findings in 23 cases. *J.Med.* 40:95, 1971.
12. Coen R, AJ McAdams: Visceral manifestation of shock in congenital heart disease. *Amer.J.Dis..Child.* 119:383, 1970.
13. Calderon R, A Lerena: Carbohydrate metabolism in people living in chronic hypoxia. *Diabetes* 14:100, 1965.
14. Haymond MW, AW Strauss, JA Kenneth, MB Dennis: Glucose homeostasis in children with severe cyanotic congenital heart diseases. *J.Pediatr.* 195:220, 1979.
15. Block MB, M Gambetta, L Resekom, AH Rybenstein: Spontaneous hypoglycemia in congestive heart failure. *Lancet* 2:736, 1972.
16. Haymond MW, LE Karl, and AS Pagliara: Ketotic hypoglycemia in amino acid substrate limited disorder. *J.Clin.Endocrinol.Metab.* 37:521, 1973.
17. Leichter SV, AS Pagliara: Uncontrolled diabetes mellitus and hyperglycagonemia associated with an islet cell carcinoma. *AmerJ.Med.* 58:285, 1975.
18. ExtonJH: Gluconeogenesis. *Metabolism* 21:45, 1972.
19. Pagliara AS, IE Karl, DMW Haymond: Hypoglycemia in infancy and childhood. Part II, *J.Pediatr.* 82:558, 1973.
20. Davidson BM: In vitro carbohydrate metabolism in the rat after chronic exposure to hypoxia. *J.Appl.Physical.* 25:105, 1962.
21. Hait G, M Gorpuz, FR Lamarre: Alteration of glucose and insulin metabolism in congenital heart disease. *Circulation* 46:333, 1972.
22. Martin HL, DJ Bristow, EG Herbert: Relative hypermetabolism in infants with congenital heart disease and under nutrition. *Pediatrics* 36:183, 1965.
23. Hill DG, PH Zonkson, MV Braimbridge: Levels of plasma insulin and glucose after open heart surgery. *J.Thorac.CardiovascSurg.* 67:712, 1974.
24. Hewitt RL: Plasma insulin and glucose relationships during cardiopulmonary by-pass. *Surgery* 71:505, 1972.
25. Kawashima Y, Y Hiromasa, S Hashimoto: Carbohydrate and lipid metabolism in open heart surgery. *J.Thorac. Cardiovasc.Surg.* 73:543, 1977.
26. Nuutinen LS, P Mononen, M Kairalyoma: Effects of open heart surgery on carbohydrate and lipid metabolism. *J.Thorac.CardiovascSurg.* 73:680, 1973.