

T.C.
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

**DOĞUMSAL KALP HASTALIĞI OLAN YETİŞKİN
HASTALARIN; HASTALIKLARI, HASTALIKLARININ
KOMPLİKASYONLARI VE TEDAVİSİ HAKKINDAKİ BİLGİ
DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Fatih SUNA

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Mehmet Kemal BAYSAL

Samsun – 2012

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim boyunca bizlerden emeğini ve desteğini esirgemeyen başta Anabilim Dalı Başkanımız Sayın Prof. Dr. Ayhan Dağdemir’e,

Bu tez çalışmasının her aşamasında bilgi ve deneyimleri ile beni yönlendiren ve desteğini esirgemeyen danışman hocam Sayın Prof. Dr. M.Kemal Baysal’a,

İyi ve kötü günümüzde hep yanımda olan medikal ve paramedikal anlamda bilgi ve tecrübelerini paylaşıp desteğini esirgemeyen Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı’nın tüm Öğretim Üyelerine,

Tezimin düzenlenmesi aşamasında bilgisayar konusundaki önemli katkılarından dolayı Uzm.Dr. Şükrü Nail Güner’e,

Beraber öğrenmenin tadına vardığım, birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum asistan arkadaşlarıma,

Sevgi ve emekleri ile beni güçlü kılan, her zaman yanımda olan, yolumu aydınlatan, canım ANNEM ve BABAMA,

Hayatıma girdiği andan itibaren bana her konuda destek olan, sevgisini ve sabrını esirgemeyen eşim Ayşenur İlkay Suna’ya tüm kalbimle teşekkür ederim.

Dr. Fatih SUNA

ÖZET

Doğumsal kalp hastalığı bir çok hasta için kronik bir hastalıktır; çünkü düzeltici ve palyatif yaklaşımlar sekellere ve rezidülere neden olmaktadır. Bu hastalar; atriyal aritmilere, bakteriyal endokardite, konjestif kalp yetersizliği yada pulmoner vasküler hastalıklara adaydır. Hayat kalitesini yükseltmek ve komplikasyon risklerini minimale indirmek için, ağır fiziksel aktiviteleri kısıtlamak, bir tedavi rejimine bağlı kalmak, endokarditi önlemek için spesifik hijyen kurallarına ve endokardit profilaksisine uymak gerekir.

Bu araştırma; doğumsal kalp hastalığına sahip yetişkin hastaların, hastalıkları hakkındaki bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi amacıyla planlanmıştır.

Method: Çalışma için; okuma-yazma bilen, 18 yaşını doldurmuş, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde tanı alan, ocak 2002-2012 tarihleri arasında en az bir kez kontrole gelen, mental gelişimi normal olan 58 doğumsal kalp hastası alındı. Araştırmanın anket formu, Leuven bilgi anketi¹¹ türkçeye çevrilip yeni sorular ilave edilerek yeniden oluşturuldu.

Bulgular: Hastaların % 62,1'i hastalığının adını biliyordu. Ancak hastaların % 13,8'i bir diagram üzerinde hastalığının anatomik lokalizasyonunu gösterebildi. Çalışma grubunun % 56,8'i düzenli aralıklarla takiplere geliyordu. Hastaların sadece % 3,4'ü endokarditin tanımını bildi. Çalışma grubunun yalnızca % 24'ü, hastalığının çocuklarına geçip-geçmeyeceğini, geçerse hangi oranda geçeceğine dair bilgi sahibi idi. Bayan hastaların % 96,2'sinin kontrasepsiyon yöntemleri hakkında bir bilgisi yoktu.

Sonuç: Çalışmamız göstermiştir ki; doğumsal kalp hastalığı olan yetişkinlerin hastalıkları hakkındaki genel bilgileri yüzeysel olup, tedavi, izlem ve komplikasyonlar hakkındaki eğitimleri yetersizdir.

Bu nedenle hasta eğitimi takibin önemli bir parçası olmalıdır.

ABSTRACT

Congenital heart disease is in many cases a chronic disorder because of the residual effects and sequelae of corrective or palliative procedures. These patients are thus prone to complications such as atrial arrhythmias, bacterial endocarditis, congestive heart failure, or pulmonary vascular disease. To minimise the risk of complications and to enhance overall health status, patients are expected to adopt certain health behaviours, such as restricting severe physical activity, adhering to a prescribed regimen of drug treatment, or engaging in specific hygienic measures to prevent endocarditis.

In this study, it has been intended to assess how much adults with congenital heart disease understand about their heart defect and to determine the topics on which they lack of knowledge.

Method: For the study, 58 patients with congenital heart disease who are literate, are full legal age, are diagnosed in the Department of Child Cardiology in Ondokuz Mayıs University, have come for the check at least one time between January 2002-2012 and also are mentally normal have been included. Leuven Knowledge Questionnaire ¹¹ which is the questionnaire form of the study has been reformed by being translated in Turkish and also by being added new questions.

Findings: %62,1 of the patients knew the name of his/her illness. But only %13,8 of the patients could show the anatomic localization of his/her illness on a diagram. %56,8 of the patients were coming the follow up regularly. Only %3,4 of the patients knew the definition of “endocardit”. Just the %24 of the patients had the knowledge about whether or not he/she could transmit the disease on his/her child and about how much it would be transmitted if the disease was transmitted. %96,2 of the female patients didn’t know anything about contraception methods.

Conclusions: Our study has showed that our patients know about their heart disease very sufficiently and also they seriously lack of knowledge about some important topics. So, patient education should be an important part of the follow up.

SİMGELER ve KISALTMALAR

AK:	Aort Koarktasyonu
AD:	Aort Darlığı
ASD:	Atriyal Septal Defekt
A-V:	Atriyoventriküler
AVSD:	Atriyoventriküler Septal Defekt
BAT:	Büyük Arter Transpozisyonu
ÇÇSV:	Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
DKH:	Doğumsal Kalp Hastalığı
EKG :	Elektrokardiyografi
EKO :	Ekokardiyografi
FISH:	Floresan in situ hibridizasyon
HKMP:	Hipertrofik Kardiyomiyopati
HSKS:	Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
İAA:	Interrupted Aortik Ark
KTO :	Kardiyotorasik Oran
LA:	Sol Atriyum
LV:	Sol Ventrikül
LVH:	Sol Ventrikül Hipertrofisi
MAPCA:	Majör Aortapulmoner Kollateral Arter
MLC:	Myozin Hafif Zinciri
MSS:	Merkezi Sinir Sistemi
MY:	Mitral Yetersizliği
O2:	Oksijen
OD:	Otozomal Dominant

Qp: Pulmoner Kan Akımı
Qs: Sistemik Kan Akımı
PA: Pulmoner Atrezi
PDA: Patent Duktus Arteriozus
PGE1: Prostaglandin E1
PFO: Patent Foramen Ovale
PO2: Parsiyel Oksijen Basıncı
PH: Pulmoner Hipertansiyon
PVR: Pulmoner Vasküler Rezistans
PD: Pulmoner Darlık
RA: Sağ Atriyum
RV: Sağ Ventrikül
RVH: Sağ Ventrikül Hipertrofisi
TA: Triküspit Atrezisi
TAPVD: Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
TOF: Fallot Tetralojisi
TY: Triküspit Yetersizliği
VSD: Ventriküler Septal Defekt

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	ii
ÖZET.....	iii
ABSTRACT.....	iv
SİMGELER ve KISALTMALAR	v
İÇİNDEKİLER	vii
TABLolar	viii
ŞEKİLLER.....	x
1. GİRİŞ ve AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Normal Kalp Embriyolojisi.....	2
2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis	2
2.1.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma)	2
2.1.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme)	3
2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi.....	4
2.1.5. Kardiyak Diferansiyasyon (Kardiyak Farklılaşma).....	5
2.2. Fetal ve Neonatal Dolaşım.....	5
2.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Tanımı	8
2.4. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Sıklığı.....	8
2.5. Etiyoloji.....	10
2.5.1. Genetik Nedenler	10
2.5.2. Kromozomal Bozukluklar	12
2.5.3. Çevresel Nedenler.....	13
2.5.4. Multifaktöriyel Geçiş	14
2.6. Genetik Danışmanlık	14
2.7. DKH'ların Sınıflandırılması	18
2.7.1. Asiyantotik Doğumsal Kalp Hastalıkları	20
2.7.2. Siyantotik Kalp Hastalıkları	34
3. HASTALAR ve YÖNTEM	48
3.1. Hasta Seçimi.....	48
3.2. Anket Formu.....	49
3.3. İstatistiksel analiz:	59

4. BULGULAR.....	60
5. TARTIŞMA	71
6. SONUÇ ve ÖNERİLER	75
7. KAYNAKLAR	77

TABLÖLAR

Tablo 1.Majör Doğumsal Kalp Lezyonlarının Rölatif sıklığı.....	9
Tablo2.Doğumsal Kalp Hastalıklarının Doğumsal Cinsiyet Hakimiyeti.....	12
Tablo3.Sendromik DKH’nınYeniTanımlananGenetik Bozuklukları	12
Tablo 4. Bazı Kromozom Bozukluklarında DKH.....	13
Tablo 5. Doğumsal kalp hastalıklarında genetik geçiş riski	15
Tablo 6.Doğumsal kalp hastalığı olan kadınlar için önerilen kontrasepsiyon yöntemleri	17
Tablo7. Doğumsal kalp hastalıklarının sınıflandırılması.....	19
Tablo8.DemografikÖzellikler1.....	60
Tablo9.DemografikÖzellikler2.....	60
Tablo10.DemografikÖzellikler3.....	61
Tablo11.DemografikÖzellikler4.....	61
Tablo12.DemografikÖzellikler5.....	61
Tablo13.Hastaların tanılarına göre dağılımı.....	62
Tablo 14.Eisenmenger Sendromu Gelişen Hastaların Özellikleri.....	62
Tablo 15.Hastaların Bilgilendirilme Memnuniyet Düzeyi.....	63
Tablo16.Hastaların DKH bilgi düzeyleri.....	63
Tablo 17. Hastaların DKH’nın adını ve/veya defektin lokalizasyonunu bilmemelerinin nedenleri.....	64
Tablo 18. Hastaların Takip Yerleri.....	64
Tablo 19. Takiplere Geliş Süresi.....	65
Tablo20.Takiplere Gelmemeye Nedeni.....	65
Tablo 21. Takiplerin Temel Amacı.....	65
Tablo 22. Uygulanan Tedaviler-1.....	66
Tablo 23. Uygulanan Tedaviler-2.....	66
Tablo 24.Hastaların diyet alışkanlığı.....	66
Tablo 25. Klinik Bozulma Semptomları.....	67
Tablo 26. Klinik Bozulma Semptomlarına Verilen Cevaplar	67
Tablo 27.Endokardit Öyküsü	68
Tablo 28 Endokarditin tanımına verilen cevapların dağılımı.....	68
Tablo 29. Endokarditin tipik semptomu sorusuna verilen cevaplar.....	68

Tablo 30. Endokardit risk faktörlerine verilen cevapların dağılımı.....	69
Tablo 31. Hastaların fiziksel aktiviteleri ve genetik geçiş hakkında ki bilgilerini değerlendirme.....	70
Tablo 32 Bayanların Hamilelik ve Uygun Kontrasepsiyon Hakkındaki Bilgi Düzeyleri.....	70

ŞEKİLLER

Şekil 1. Kardiyak gelişim	3
Şekil 2. Fetal dolaşım	6

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Doğumsal kalp hastalıkları (DKH), doğuştan majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır. Tedavi yöntemlerindeki ilerlemelere rağmen kardiyak bozukluklar, bebek ölümlerinin %10'unu ve malformasyonlara bağlı ölüm nedenlerinin de yaklaşık yarısını oluşturur. DKH görülme sıklığı 1000 canlı doğumda 8-12'dir. Olguların %40-50'si hayatın ilk haftasında, %50-60'ı ilk ayında tanı alır (1). DKH'lı çocukların yaklaşık üçte biri yaşamın ilk yılında kritik olarak hastadır, bu dönemde bu çocuklar ya ölür ya da bunlara acil olarak cerrahi girişim gerekir (2). Tedavi edilmeyen kritik doğumsal kalp bozuklukları ilerleyicidir ve ikincil organ (solunum sistemi, santral sinir sistemi, karaciğer, böbrek) hasarına neden olur. Bu nedenle tanının erken konularak tedavi planının yapılması DKH'lı çocukların morbidite ve mortalitelerini azaltabilme adına önemlidir.

Doğumsal kalp hastalığı bir çok hasta için kronik bir hastalıktır; çünkü düzeltici ve palyatif yaklaşımlar sekellere ve rezidülere neden olmaktadır(3). Bu hastalar; atriyal aritmilere, bakteriyel endokardite, konjestif kalp yetersizliği yada pulmoner vasküler hastalıklara adaydır (4). Hayat kalitesini yükseltmek ve komplikasyon risklerini minime indirmek için, ağır fiziksel aktiviteleri kısıtlamak, bir tedavi rejimine bağlı kalmak, endokarditi önlemek için spesifik hijyen kurallarına ve endokardit profilaksisine uymak gerekir.

Sağlıklı bir yaşam için hastaların, hastalıkları ve tedavileri hakkında bilgilendirilmeleri gerekir. Doğumsal kalp hastalığı olan çocukların aileleri, daha az sayıda adolesanlar ve yetişkinler üzerinde yapılan çalışmalar bulunmaktadır. Ancak yapılan çalışmalar DKH'na sahip hastaların, hastalıklarını fazla bilmediklerini göstermiştir(5, 6, 7, 8, 9,10, 11).

Bu konuda literatürde ülkemizde yapılan bir çalışmaya rastlayamadık.

Bu çalışmada, doğumsal kalp hastalığı olan tedavi edilen ve/veya takip edilen yetişkin hastaların; hastalıkları, hastalıklarının komplikasyonları ve tedavisi hakkındaki bilgi düzeylerini değerlendirmek amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Normal Kalp Embriyolojisi

2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis

Kalp, gelişim sırasında oluşan ve işlev gösteren ilk organdır. İnsan embriyosunun damar sistemi 3. haftanın ortasında belirir. Bu zamana dek beslenme yalnızca difüzyon ile sağlanır. İlk saptanabilen öncü kalp hücreleri embriyonun santral aksının her iki yanına yerleşmiş anjiogenetik hücre kümeleridir.(12). Bu hücre grupları gebeliğin 18. gününde bir çift kardiyak tüpü ve 22. gününde de kardiyak tüpler birleşerek primitif kalp tüpünü meydana getirirler (13). Primitif kalp tüpü içerisinde kraniyal bölgeler ventrikülleri, kaudal bölgeler de atriyumları oluştururlar. Bu arada epikardiyal hücreler ve nöral krestten köken alan premyokardiyal hücreler, kalp tüpünün olduğu bölgeye doğru göçlerine devam ederler. Embriyonik kalp, 20-22. günlerde gelişmiş kalptekine benzer şekilde kasılmaya başlar. Primitif kalp tüpünde bulunan sinus venosus ve atriyum, primitif ventrikül, bulbus kordis ve trunkus arteriyozus matür kalpte sırasıyla sağ ve sol atrium, sol ventrikül, sağ ventrikül, aorta ve pulmoner artere denk gelmektedir. Dördüncü ile 7. haftalar arasında kalp dört boşluklu yapısına kavuşur (12).

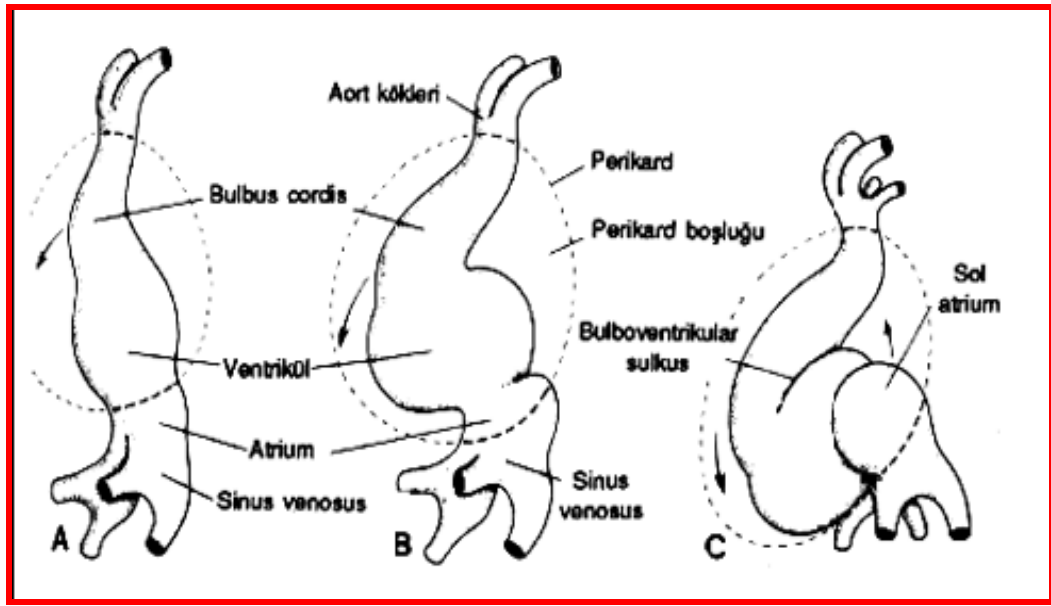
Gelişmekte olan kalbin pozisyonunu belirleyici bilgiler, kardiyak mezoderme retinoidler tarafından taşınmaktadır. A vitamini izoformu olan retinoidlerin nükleer reseptöre bağlanarak gen transkripsiyonunu düzenleyici etkileri bilinmektedir (13). Kalp tüpüne doğru epitel hücrelerinin göçü fibronektinler ve integrinler gibi yüzey proteinleri ile kontrol edilirler. Klinik olarak ligandinlerin önemi teratojenik etkili retinoid benzeri ilaçların kardiyak gelişim üzerindeki etkilerinin anlaşılmasında yardımcı olmasıdır (12).

Chamber spesifik transkripsiyon faktörleri sağ ve sol ventrikülün gelişiminde, helix-loop-helix transkripsiyon faktör d HAND sağ ventrikül gelişiminde ve transkripsiyon faktör e HAND sol ventrikül gelişiminde oldukça önemli bir etkiye sahiptir (13).

2.1.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma)

Ortalama 22-24. günlerde kardiyak tüp bilinmeyen biyomekanik etkiler nedeniyle ventrale ve sağa doğru hareket etmeye başlar (12) (Şekil 1). Looping gelecekte sol ventrikül devamlılığını sinus venosus (ileride sol ve sağ atriyum) yardımı

ile sağlarken sağ ventrikül sağa doğru yer değiştirir ve sonrasında aorta ve pulmoner arterin geliştiği trunkus arteriozus ile devam eder. Bu gelişim evreleri çift çıkışlı sağ ventrikül, çift girişli sol ventrikül, çift çıkışlı sol ventrikül ve çift girişli sağ ventrikül oluşumunu açıklayabilmektedir(13). Kardiyak looping embriyoda sağ-sol asimetrisinin görüldüğü ilk bulgudur. Bu dönemdeki defektler ciddi kardiyak malformasyonlara neden olmaktadır.



Şekil 1. Kardiyak Gelişim

2.1.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme)

Looping tamamlandığında kalbin dış görünümü tek bir tüp halinde ve matür kalbe benzer sekildedir. Ortak atriyum primitif ventriküle (sol ventrikül) atriyoventriküler kanal yolu ile; primitif ventrikül ise bulbus kordise (sağ ventrikül) bulboventriküler foramen yolu ile bağlanır. Bulbus kordisin distal parçası trunkus arteriozusa çıkım segmenti (konus) sayesinde bağlanır. Kardiyak septasyon 26. günde endokardiyal yastık, atriyoventriküler ve konotrunkal bileşkeler tarafından oluşturulur (12). Kardiyak jel tomurcuklanması ile oluşan yastıkçıklar aynı zamanda primitif kalp kapaklarının fonksiyonları üzerinde de etkilidir. Atriyoventriküler kanalın tam septasyonu endokardiyal yastığın füzyonuyla meydana gelir. Atriyoventriküler kapak dokusunun çoğu ventriküler miyokardiyumdan oluşur. Bu oluşum asimetrik olduğundan

triküspit kapak anulusu mitral kapak anulusuna göre daha apikal yerleşimlidir. Bu iki kapağın fiziksel olarak bölünmesi atriyoventriküler septumu oluşturur. Septasyonun hiç oluşmaması atriyoventriküler kapak defektlerinin oluşmasına neden olur (14). Septasyonun kısmen olması ise kapaklardan birinin ventriküler miyokardiyumdan tam ayrılamamasına ve olası Ebstein anomalisinin gözlenmesine neden olur (13).

Atriyum bölünmesi 30. günde septum primumun endokardiyal yastığa doğru büyümesi ile olur. Kalan deliğe ostium primum denir. Endokardiyal yastıklar daha sonra birleşirler ve septum primumu oluştururlar. Bu da atriyoventriküler kanalın sağ ve sol segmente ayrılmasını sağlar. Septum primumun posterior bölgesi açılarak ostium sekundum oluşur. Böylece fetal venöz dönüş önce sağ atriuma oradan da sol atriuma geçer. Septum primum üzerine flap çevrilir ve foramen ovale oluşur. Bunun sonucu olarak vena kava inferior akımının foramen ovale yoluyla sol ventriküle doğru yönlendirilmesi sağlanmış olur (13).

Ventrikül bölünmesi yaklaşık 25. günde endokardiyumun primitif ventrikül ve bulbus kordise doğru tomurcuklanması ile oluşur. Ventriküler septal defekt (VSD), gelişmekte olan interventriküler septumun herhangi bir bölgesinde oluşabilir (12,13). Konotrunkal septum çıkış bölgesi atriyoventriküler yastıklarınkine benzer şekilde kardiyak jelden oluşmuştur. Kardiyak jel füzyona uğrayarak spiral septum oluşur. Bu sayede ileride pulmoner arter ön taraftan sağ ventriküle, aorta ise sol ve arkadan sol ventriküle bağlanır. Bu gelişim sırasındaki bozukluklardan dolayı konotrunkal ve aort arkı anomalileri (trunkus arteriyozus, fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül ve kesintili arkus aorta) oluşur (13).

2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi

Aortik ark, baş ve boyun damarları, proksimal pulmoner arterler ve duktus arteriyozus; aortik kese, arteriyel arklar ve dorsal aortadan gelişirler. Kalp tüpü oluştuğunda distal çıkış bölgesi sağ ve sol birinci aortik ark olarak ikiye bölünür ve çift dorsal aorta ile birleşir. Dorsal aorta daha sonra desenden aortayı oluşturmak için füzyona uğrar. Proksimal aorta aortik kapaktan sol karotid artere kadar aortik keseden oluşur. Bir ve ikinci arklar 22. günde büyük oranda geriler. Üçüncü ark innominate arter, ana ve internal karotid arterlerin oluşumunda yer alır. Dördüncü sağ aortik ark innominate ve sağ subklaviyan arteri oluştururken sol dördüncü aortik ark sol karotid

arter ve duktus arteriosus arasındaki aortik arkın oluşmasını sağlar. Beşinci ark, tamamlanmış dolaşımda majör yapılar içinde bulunmaz. Altıncı sağ aortik ark daha çok distal pulmoner artere bağlanarak proksimal sağ pulmoner arteri oluşturur. Altıncı sol aortik ark, duktus arteriozusu oluşturur. Aortik akın oluşumu sırasında sağ aortik ark, çift çıkışlı sağ ventrikül ve vasküler halka gibi anomaliler meydana gelebilir (12, 13).

2.1.5. Kardiyak Diferansiyasyon (Kardiyak Farklılaşma)

Erken embriyonun totipotansiyel hücrelerinin spesifik hücre dizilerine bağlı duruma geldiği olay diferansiyasyon olarak adlandırılır. Prekardiyak mezodermal hücreler, kalbe spesifik kontraktıl elemanların, düzenleyici proteinlerin, reseptörlerin ve iyon kanallarının katkısı ile matür kardiyak kas hücrelerine farklılaşırlar. Kontraktıl protein myozinin ekspresyonu bilateral kalp primordialarının kaynaşmasından önce, kardiyak gelişimin erken bir evresinde meydana gelir. İndüksiyon olarak bilinen erken mezodermal hücrelerdeki diferansiyasyon, anterior endodermden gelen sinyaller aracılığıyla düzenlenir. Varsayılan çeşitli erken sinyal molekülleri fibroblast büyüme faktörü, aktivin ve insülinidir. Sinyal molekülleri hücre düzeyindeki reseptörler ile etkileşir; bu reseptörler kardiyak diferansiyasyonu düzenlemek için spesifik gen reseptörlerinin ekspresyonunu uyaran, GATA-4, MEF-2, Nkx, bHLH ve retinoik asit reseptör ailesi gibi spesifik nükleer transkripsiyon faktörlerini aktive eden ikincil habercileri sırayla aktifler. Primer kalp kası bozuklukları olan kardiyomiyopatilerden bazıları bu sinyal moleküllerindeki defektlere bağlı olabilir.

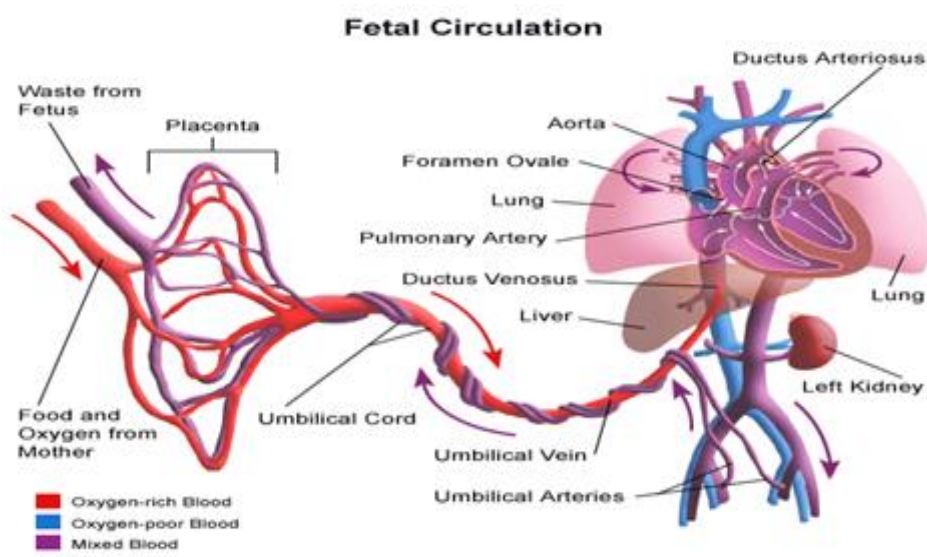
Gelişimsel olaylar odacığa spesifiktir. Gelişimin erken safhasında, ventriküler myositler atriyal natriüretik peptid (ANP) ve myozin hafif zinciri (MLC) gibi çeşitli proteinlerin hem ventriküler, hem de atriyal izoformlarını eksprese ederler. Kalp yetersizliği ve volüm yükü matür myositlerin fetal proteinleri re-eksprese ettiği fetal hücre fenotiplerinin rekapitülasyonu ile ilişkili olabilir (13).

2.2. Fetal ve Neonatal Dolaşım

Akciğerler, fetal yaşam süresince fonksiyon yapmadıklarından ve karaciğer sadece kısmen fonksiyonel olduğundan fetus kalbinin akciğerlere ve karaciğere fazla kan pompalamasına gerek yoktur. Toplam fetal kardiyak output (sağ ve sol ventrikül birlikte) yaklaşık 450 ml/kg/dk'dır. Bunun yaklaşık %65'i inen aorta ile plasentaya

döner; kalan %35'i ise fetal organ ve dokulara dağılır (13). Bu nedenle fetal dolaşım özgül bir anatomik sistemle erişkinden oldukça farklı bir şekilde çalışır.

Plasentadan umblikal venle dönen kanın bir bölümü hepatik venlere ve karaciğerin portal sistemine yönelirken, yarıdan fazlası duktus venosus aracılığıyla vena kava inferiora açılarak vücudun alt tarafından gelen venöz dolaşım ile birleşir (15). Sağ atriyum giren kanın yaklaşık %40'ı sağ atriyum içerisinde kista dividensin yönlendirmesi ile foramen ovaleden geçerek sol atriyum girer. Bu nedenle, plasentadan gelen iyi oksijenlenmiş kan kalbin sağ tarafına değil, sol tarafına geçerek sol ventrikülden özellikle baş ve üst ekstremitelerin damarlarına pompalanır. Vena kava inferior kanının %60'lık diğer kısmı ise sağ atriyumda, vena kava superior ve koroner sinüs kanı ile birleşerek triküspit kapaktan sağ ventriküle girer. Sağ ventrikülden pulmoner arterlere pompalanır. Alveollerin sıvı ile dolu olması ve pulmoner arteriollerdeki konstriksiyon nedeniyle bu kanın ancak %10 kadar akciğeri kanlandırır. Geri kalan %90 ise duktus arteriosus yoluyla inen aortaya ve iki umblikal arterle plasentaya yönelir (16, 17) (Şekil 2).



Şekil 2. Fetal Dolaşım

Fetal yaşamda oksijenlenme organı plasentadır. Fetal kan dolaşımı erişkindekinin aksine paralel olup, plasentanın her iki ventrikülden kan almasını ve immatür akciğerlerin kanlanmasını engelleyen ekstrakardiyak ve intrakardiyak şantlar içermektedir. Doğumdan sonra yaşamla bağdaşmayan kalp anomalilerinde dahi fetüsün miada kadar yaşaması ancak bu şantlarla mümkündür (16).

Postnatal dönemde yaşamla bağdaşmayan total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde, intrauterin dönemde pulmoner anormal dolaşım büyük oranda devre dışı kaldığı için fetüsün gelişimi etkilenmemektedir. Triküspit atrezisi veya darlığı, pulmoner atrezi veya darlığı ile seyreden kalp hastalıklarında ise sağ atriyum debisi foramen ovaleden sol kalbe yönelerek fetüsün etkilenmemesini sağlar. Mitral kapak atrezisi veya darlığı, aort kapak atrezisi veya darlığı ve hipoplastik sol kalp sendromunda ise dolaşım sisteminin yükünü sağ ventrikül yüklenir ve beynin, miyokardın beslenmesi duktus arteriosustan retrograd yolla olur. Büyük arterlerin transpozisyonunda ise durum biraz farklıdır. Sol kalbe yönlendirilmiş oksijenden nispeten zengin kan pulmoner arter ve ductus arteriosus yoluyla inen aortaya giderken, miyokard ve beyine daha düşük oksijen içerikli kan gitmektedir. Ancak içerisinde bir miktar vena umblikalisten gelen kan bulunması nedeniyle fetüs gelişimi önemli ölçüde etkilenmez (16).

Doğumu izleyen ilk değişiklik, plasentada kan akımının kesilmesidir. Bu da doğumla sistemik dolaşımda direncin iki katına çıkmasına, aorta, sol ventrikül ve sol atriyum basıncının artmasına neden olur. İkinci olarak, akciğerlerin genişlemesi sonucu, pulmoner vasküler direnç çok azalır. Pulmoner vasküler direncin yüksek düzeyden, düşük erişkin düzeyine inmesi ilk 2-3 gün içerisinde olur (18). Solunumun başlaması ile hipoksi ortadan kalkar ve vazodilatasyon gelişir. Bu da pulmoner arter basıncını, sağ ventrikül ve sağ atriyum basıncını azaltır. Sol atriyumdaki basınç artışı, sağ atriyumdaki basınç azalması sonucunda kan fetal hayattakinin zıt yönünde sol atriyumdan sağ atriyuma akar. Bunun sonucu olarak foramen ovalenin üzerine flep tarzındaki kapakçık kapanır ve buradan geçiş engellenmiş olur. Normal bir bebekte doğumdan sonra birkaç saat ile birkaç gün arasında değişen bir sürede duktus arteriosus açık kalır. Genelde 10-15. saatte fizyolojik kapanma, 1-8. günlerde fonksiyonel kapanma, 1-4 ay içinde anatomik kapanma gerçekleşir (17). Bu kapanmanın mekanizmaları tam bilinmese de doğumdan sonra oksijen basıncındaki yükselmenin doğrudan sorumlu olduğu düşünülmektedir. Duktus arteriosusun kapanmasında etkin olan bir diğer faktör de doğumla birlikte prostaglandin E2, prostasiklin gibi vazodilatatör etkili maddelerin dolaşımdan çekilmesidir. Plasenta önemli bir prostaglandin yapım organıdır; devre dışı kalması ile üretimi önemli ölçüde azalır. Bunun yanı sıra prostaglandin

metabolizmasında çok önemli bir organ olan akciğerlerin dolaşıma katılması ile dolaşımdan temizlenmeleri hızlanır (16).

2.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Tanımı

Doğumsal kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemdeki doğumda veya daha sonra tanımlanabilen, doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalileri içerir. Kalpteki yapısal bir kusur doğumsal kalp defekti, doğumsal kalp anomalisi veya kardiyovasküler malformasyon olarak isimlendirilebilmektedir (19,20).

2.4. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Sıklığı

Doğumsal kalp hastalıkları yenidoğanlarda gözlenen hayatı tehdit eden doğumsal anomalilerin en sık görülenidir. Doğumsal kalp hastalıklarına verilen önemin artması, cerrahide olan gelişmelerle eş zamanlı olmuştur, eskiden evde tanı almadan ölen hastalara, tanı konulup ameliyatla yaşam şansı verilmesi, bu hastalıkların uzun dönem seyrinin gözlenmesine olanak sağlamıştır.

Doğumsal kalp hastalığı (DKH) sıklığı tüm canlı doğumlarda yaklaşık % 0,5–0,8 olarak bilinmektedir (1). Bu oran ölü doğumlarda % 3–4, abortuslarda % 10–25 ve prematürelerde (patent duktus arteriyozus dışında) % 2 ile daha yüksektir (1-21).

Doğumsal kalp hastalıkları semptomları itibariyle geniş bir spektruma sahiptir. 1000 yenidoğanın 2-3'ünde yaşamın ilk bir yılı içerisinde kalp hastalığı semptomları ortaya çıkar. Doğumsal kalp hastalıkları ile doğan bebeklerin ise ilk hafta % 40–50' sine, birinci ayda % 50–60'ına tanı konabilmektedir (22, 23).

Son 20 yılda gerek palyatif, gerekse düzeltici cerrahideki ilerlemelerle erişkin çağa kadar canlı kalan çocukların sayısı dramatik olarak artmıştır. Bu ilerlemelere rağmen doğumsal kalp hastalığı, çocuklarda önde gelen ölüm nedeni olmaya devam etmektedir. Tablo 1'de en yaygın doğumsal kardiyak lezyonların rölatif sıklığı görülmektedir.

Tablo 1: Majör Doğumsal Kalp Lezyonlarının Rölatif sıklığı

Defektin tipi	Tüm Doğumsal Kalp Hastalıkları içinde Sıklığı (%)
Ventriküler septum defekti	25-30
Atriyal septal defekt (sekundum)	6 - 8
Duktus arteriozus açıklığı	6 - 8
Aort koarktasyonu	5 - 7
Fallot tetralojisi	5 - 7
Pulmoner valvuler stenoz	5 - 7
Aort stenozu	4 - 7
Büyük arterlerin transpozisyonu	3 - 5
Hipoplastik sol ventrikül	1 - 3
Hipoplastik sağ ventrikül	1 - 3
Truncus arteriozus	1 - 2
Total pulmoner venöz dönüş anomalisi	1 - 2
Triküspid atrezisi	1 - 2
Tek ventrikül	1 - 2
Çift çıkışlı sağ ventrikül	1 - 2
Diğerleri	5-10

❖ Bu dağılım preterm yenidoğanlardaki patent duktus arteriozus, biküspid aortik kapak, fizyolojik periferik pulmoner stenoz ve mitral kapak stenozu vakalarını içermemektedir.

Tüm kalp defektlerinin doğumsal sıklığı, önemli ve ciddi kalp defektleri, özellikle siyanotik ve kompleks olanları erkeklerde kızlardan daha fazladır (Tablo 2) (23, 24).

Tablo 2: Doğumsal Kalp Hastalıklarının Doğumsal Cinsiyet Hakimiyeti

Erkek	Kız
Çift çıkışlı sağ ventrikül	Atriyal septal defekt
Hipoplastik sol kalp	Atriyovenriküler septal defekt
Büyük damar transpozisyonu	Patent duktus arteriozus
Aort stenozu	Müsküler VSD
Pulmoner atrezi	
Triküspid atrezisi	
Aort koarktasyonu	

DKH'lı çocuklarda diğer sistem anomalilerine toplumda görülenlerden daha sık rastlanmaktadır. Sindirim sistemi, ürogenital sistem, sinir sistemi, kas–iskelet sistemi anomalileri, diyafragma, trakea ve özofagus anomalileri yanında daha birçok hafif anomali DKH'da %20'yi aşan sıklıkla birlikte bulunur (25).

2.5.Etyoloji

DKH'nın gelişiminde genetik ve çevresel faktörlerin neden olduğu çok faktörlü bir kalıtım söz konusudur. Doğumsal kalp hastalıklarının % 3-4'ü klasik tek gen mutasyonları sebebiyle, % 6-10'u kromozomal anomalilerden dolayı, % 3'ü çevresel faktörler (rubella, fetal alkol sendromu) ve geriye kalan kısmı multifaktöryel gen ya da tek gen etkilerinin gelişigüzel ortaya çıkmasıyla ilişkilendirilmektedir.

DKH'nın etiyojisi 4 bölüme ayrılabilir (26, 27, 28):

1. Genetik nedenler,
2. Kromozomal bozukluklar,
3. Çevresel nedenler,
4. Multifaktöriyel nedenler.

2.5.1.Genetik Nedenler

Tek gen mutasyonları (otozomal dominant, otozomal resesif ya da X'e bağlı) genellikle kompleks anormalliklerin bir parçası olarak doğumsal kalp hastalığına sebep olmaktadır.

Fenotipik olarak normal olan, ancak mutant geni heterozigot olarak taşıyan anne ve babadan doğan çocuklarda hastalık otozomal resesif kalıtımla %25 olasılıkla ortaya çıkar (26). Kalbi tutan otozomal resesif hastalıklar arasında Pompe hastalığı (Glikojen depo hastalığı tip IIa) gösterilebilir.

Otozomal dominant genlerle geçen sendromlarda ise kalp bozuklukları bir sonraki kuşakta %50 oranında ortaya çıkar (26). DKH'nın yüksek sıklıkta görüldüğü otozomal dominant sendrom Noonan sendromudur. Özellikle kapak displazisi ile PD, ASD, hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP) görülür (26, 29). Otozomal dominant geçen Marfan sendromunda aort ve mitral kapak regürjitasyonu, aort anevrizması, araknodaktili, lens dislokasyonu, eklem gevşekliği görülür. Apert sendromunda VSD; radial displazi ile karakterize olan Holt-Oram sendromunda ASD, VSD, BAT; büyüme geriliği, hipertelorizm, genital anormalliklerle birlikte olan Leopard sendromunda PD, kas-iskelet sistemi, göz, gastrointestinal sistem, MSS ile kardiyovasküler sistemi tutan nörofibromatozis'de PD ve AK; karakteristik yüz özellikleri, kulak anormallikleri, diş bozukluklarıyla birlikte olan Treacher Collins sendromunda VSD, ASD, PDA görülür (26, 29, 30).

X'e bağlı resesif hastalıklar X kromozomu üzerindeki gen mutasyonlarına bağlıdır ve ancak normal allelin yokluğunda belirti verirler. Genellikle cinse bağlı hastalıklar erkeklerde görülür ancak hastalık geninin geçişi fenotipi normal taşıyıcı kadınlar yoluyla (26). Duchenne tipi kas distrofisi X'e bağlı geçen kardiyak hastalıklara tipik bir örnektir. Bu hastalarda ilerleyici çizgili kas dejenerasyonu vardır. Kardiyomiyopati sık bir bulgudur (26, 30).

Son yıllarda izole veya sendromik DKH'nın tek bir gen bozukluğu ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir (31). Genetik sendromların bir çoğunda başlıca bulguları arasında kardiyak bozukluklar bulunmakla birlikte, hastalığa yol açan genin ilişkisi net olarak gösterilebilen çok fazla hastalık yoktur (32). Tablo 3'te bazı sendromlardaki genetik bozukluklar gösterilmiştir (32).

Tablo 3.Sendromik DKH'nın Yeni Tanımlanan Genetik Bozuklukları

Sendrom	Genetik Bozukluk	Sık Görülen DKH
Holt - Oram	TBX5	ASD, VSD
DGS/VCFS/CTAF	22q11 delesyon	TOF, TA, İAA, VSD, AAA
Alagille	JAG1	PPD, PD, TOF
Heterotaksi(X'e bağlı)	ZIC3	Situs anormallikleri
Char	TFAP2B	PDA

AAA:Aortik ark anomalisi, ASD: Atrial septal defekt, CTAF: Conotruncal anomali facesend.
DGS: DiGeorge send., İAA: İnterrupted aortik ark, VSD: Ventriküloseptal defek
VCFS: Velocardiofacial send., TOF: Fallot tetralojisi, TA: Truncus arteriozus,
PDA: Patent ductus arteriozus, PPD: Periferik pulmoner darlık, PD: Pulmoner darlık

2.5.2. Kromozomal Bozukluklar

Kromozomal hastalıklar ile kardiyak bozukluklar arasında en iyi bilinen ilişki Trizomi 21'li bebeklerde görülen anomalilerdir. Down sendromlu vakaların %40'ında DKH bulunmakta ve bunların da yaklaşık yarısı AV kanal defekti olmakta, kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD ve PDA oluşturmaktadır (33). Bu bulgular 21. kromozomun kardiyak spesifik bir bölgesinin olduğunu düşündürmektedir. Ancak spesifik gen henüz bulunamamıştır (34).

Trizomi 18 (Edwards sendromu) ve Trizomi 13'de (Patau sendromu) DKH'na yüksek oranda rastlanır. Bunların çoğu yenidoğan döneminde ölür. Bu vakalarda özellikle ASD, VSD, PDA görülmektedir. Kalp pozisyon anomalisi de sıktır (26, 30, 35).

Turner sendromu canlı doğan kız bebeklerde 10.000'de 1-4 arasında görülür. Kalp bozuklukları arasında AK ve AD sıktır. Turner sendromlu vakalarda biküspit aorta, mitral valv prolapsusu ve idiyopatik aort dilatasyonuna da rastlanır (26, 35). Bazı kromozom bozukluklarında görülen DKH Tablo 4'te görülmektedir (33).

Tablo 4. Bazı Kromozom Bozukluklarında Görülen DKH

Hastalık	Kromozomal anomali	DKH insidansı	Sık görülen DKH
Patau send.	Trizomi 13	%90	VSD, ASD, PDA
Edward send.	Trizomi 18	%99	VSD, ASD, PDA
Down send.	Trizomi 21	%50	AVSD, VSD, ASD,
Cri du chat send.	5p-	%25	VSD, PDA, ASD
Turner send.	45 X0	%35	AK, AD, ASD
Klinefelter send.	47 XXY	%15	PDA, ASD

2.5.3. Çevresel Nedenler

Çeşitli çalışmalarda kardiyak bozukluklarla ilişkili spesifik teratojenler belirlenmiştir. Spesifik teratojenlerle ilgili araştırmalar doğuştan rubella sendromunun tanınmasıyla başlamıştır. Doğuştan rubella sendromu, PDA ve periferik pulmoner darlık (PPD) ile sıklıkla birliktedir (26).

Maternal diyabet ile DKH arasında belirgin ilişki vardır. Rowland (36) 473 diabetik anne çocuğunun 19'unda DKH saptamıştır. Bunların yarısından çoğunda BAT, VSD, AK saptanmıştır. 524 tedavi edilmemiş fenilketonürlü anne çocuğunun 2/3'ünde mikrosefali, 1/4'ünde DKH bulunmuştur. İlk trimestirde fenilalaninden yoksun diyet verildiği halde 11 çocuğun 4'ünde DKH'na rastlanmıştır (26, 28). Sistemik lupus eritematozuslu annelerin çocuklarında doğuştan kalp bloku olma riski yüksektir. Blok iletim dokularına izoimmun hasardan kaynaklanmaktadır (28).

Spesifik teratojenler arasında annenin aldığı ilaçlardan hidantoin, lityum, talidomid, trimetadion, dekstroamfetamin, progesteron– östrogen bileşikler veya sadece progesteron sayılabilir. Hidantoin %2–3 oranında PD ve AD, AK, PDA'ya; lityum Ebstein anomalisi, TA, ASD'ye; talidomid TOF, septal bozukluklar, trunkus arteriozusa; trimetadion ise %15-30 oranında BAT, TOF, hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS)'na yol açar.

Progesteron-östrojen alan annelerin çocuklarında ise BAT görülmüştür (26, 32). Antikonvulzanların AK, PD, PDA yaptığı gösterilmiştir (21). Fenitoin ve valproik asit AK, VSD, BAT, TOF, HSKS, PA, AS ve PD'nin bilinen nedenlerindendir.

Son zamanlardaki bir çalışma ilk trimesterde anjiotensin konverting enzim (ACE) inhibitörü kullanımının %2.9'luk bir insidansla ASD, VSD, PD gibi majör bir doğumsal malformasyonla ilişkili olduğunu göstermiştir (37).

Bir diğer teratojen alkoldür. Alkol alan annelerin çocuklarında %25–30 oranında özellikle septal bozukluklara rastlanmaktadır. Ayrıca gebe annenin radyasyona aşırı dozda maruz kalması da DKH'na yol açabilir (26, 32, 38).

2.5.4. Multifaktöriyel Geçiş

Multifaktöriyel kalıtım ile geçen bozukluklar, iki ya da daha çok sayıdaki minör mutant gen ile çevresel etmenlerin birlikte etkileşimi sonucu ortaya çıkar. Multifaktöriyel kalıtımla geçen hastalıkların aile bireylerinde görülme olasılığı, Mendel tipi kalıtıma göre daha düşüktür. Bu olasılık birinci derece akrabalar (anne–baba–kardeşler) arasında yaklaşık %2–10'dur (32, 39).

PDA multifaktöriyel kalıtım için tipik bir örnektir. İlk trimesterde rubella virüsü ile karşılaşan annelerin bebeklerinde PDA'nın görülmesi, muhtemelen gelişmekte olan duktus duvarına virüsün direkt etkisi sonucudur. PDA'da kardeş ve çocuklardaki tekrarlama riski %2.5, ikinci ve üçüncü derece akrabalarda ise %0.6 olarak saptanmıştır. Tekrarlama oranı büyük PDA'da %4.8, küçük PDA'da ise %1.8'dir. Eğer birden fazla aile bireyinde PDA varsa, tekrarlama oranı %10'a yükselir. Bazı hastalarda PDA'ya genetik yatkınlık olduğundan bu kişilerin çevresel faktörlerle karşılaşması halinde muhtemelen PDA görülmektedir. Prematürelerin 1/4-1/5'inde PDA'ya rastlanmaktadır (26).

Doktor Helen Taussig doğuştan anomalilerin tüm memeli hayvanlarda gelişme sırasında ortaya çıkan gen gelişim hatası veya genetik değişim sonucu ortaya çıktığını belirtmiştir (40). Sonuçta DKH'nın oluşumunda çevre faktörlerinin önemi olmakla beraber, temel neden genetik yapı olmaktadır.

2.6.Genetik Danışmanlık

Toplumda binde 8-12 olan DKH riski, izole-sendromik olmayan tiplerde, hasta bir çocuğa sahip ailenin ikinci çocuğunda %2–6'ya kadar çıkmaktadır. Bu risk ilk çocuktaki lezyonun tipine göre değişmektedir. Örneğin TAPVD ve sol kalp obstrüktif lezyonlarında çok daha yüksek tekrarlama riski söz konusudur. Anne, baba veya kardeşlerden birinde DKH varsa risk 3-4 kat, eğer birinci dereceden akrabalarından ikisinde DKH varsa, risk 10 kat kadar artmaktadır (27). İkinci çocukta DKH bulunduğu bu genellikle ilk lezyonla aynı gruptan olmaktadır (konotrunkal lezyonlar, sol kalp obstrüktif lezyonları, atriyoventriküler (AV) kanal defektleri gibi). DKH'lı çocuğu olan ailelerin sonraki çocuklarında ve torunlarında artmış kardiyak bozukluk görülme riski yanında, ailelerin bireylerinde de kardiyak veya kardiyak olmayan sorunlar olabilir. Tablo 5' te bazı doğumsal kalp hastalıklarının genetik geçiş riski görülmektedir.

Tablo 5. Doğumsal kalp hastalıklarında genetik geçiş riski (34, 44).

Defekt	Etkilenmiş Anne(%)	Etkilenmiş Baba(%)
Atrioventriküler septal defekt	11.6	4.3
Aort stenozu	8	3,8
Koarktasyon	6,3	3
Ventriküler septal defekt	6	3,6
Atrial septal defekt	6	3,6
Pulmoner stenoz	5,3	3,5
Patent Duktus Arteriozus	4.1	2
Fallot tetralojisi	2	1,4

Fetal ekokardiyografi yüksek riskli hastalarda doğumsal kalp lezyonlarının saptanma oranını artırır. Yaklaşık olarak gebeliklerin %60-70'i gebelik süresince ultrasonla incelenmektedir.(42). Yine de doğuştan kalp hastalığıyla doğan birçok yenidoğan prenatal tanı alamamaktadır. Bunun altında, dört boşluk ekokardiyografiyle doğumsal kalp hastalığı taramasının çok güvenilir olarak yapılamaması, uygun

hastaların fetal ekokardiyografiye yönlendirilememesi gibi pek çok neden yatmaktadır. Fetal EKO ile doğumsal kalp hastalıklarını saptama oranı %40-96 arasında değişmektedir(43).

Opere edilmiş veya edilmemiş doğumsal kalp hastalığı olan bir kadının terme kadar bir bebeği taşıyıp taşıyamayacağını belirleyen majör faktör annenin kardiyovasküler durumudur. Hafif doğumsal kalp defekti varlığında yada daha şiddetli bir lezyonun başarıyla onarımının ardından gebelik sorunsuz ilerleyebilir. Ancak zayıf kardiyak fonksiyonlu bir kadında gebelik ile empoze olan artmış hemodinamik yük gerek anne, gerekse fetüs için anlamlı ölçüde artmış riske neden olabilir. Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında, spontan düşük insidansı ile beraber maternal risk de yükselir. Özellikle eisenmenger sendromunda, ciddi aort darlığıyla seyreden Marfan sendromunda, pulmoner arteriyel hipertansiyonda, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu <%40 olanlarda, Ciddi aort (aort kapak alanı < 1,5 cm²) ve mitral (mitral kapak alanı < 2 cm²) kapak darlıklarında fetomaternal risk yüksektir(44).

Doğumsal kalp hastalığı olan genç kadınlarda uygun doğum kontrol yöntemlerini uygulamak gerekir. Kontrasepsiyon yöntemini seçerken primer kardiyak defekt, yapılan cerrahi müdahaleler ve sekeller göz önünde bulundurulmalıdır. Erken cerrahi müdahale sonrası defektin tamamen düzeltildiği veya minimal rezidüsü kalan ASD, VSD, PDA' sı olan hastalar normal popülasyonla aynı yöntemleri kullanabilirler. Tromboz ve emboli riski olan kadınlar için östrojen bazlı kontraseptifler ve RİA kontrendikedir. Tablo 6'da doğumsal kalp hastalığı olan kadınlar için önerilen kontrasepsiyon yöntemleri görülmektedir(45).

Tablo 6. Doğumsal kalp hastalığı olan kadınlar için önerilen kontrasepsiyon yöntemleri

Defekt/rezidü	COCs	Mini pill	Norplant	Depo Progesteron	RIA	Barriyer
A)-Cerrahi onarım						
→ASD/VSD/PDA(rezidü yok)	+	+	+	+	+	+
→Rezidüel shunt ve/yada obstrüksiyon	(-)	+	+	+	+	+
→Prostetik kapak	(-)	+	+	+	(-)	+
→Rezidüel pulmoner ve/veya sistemik hipertansiyon	(-)	+	+	+	(-)	+
B)-Tamir Edilmemiş defekt/postoperatif rezidü						
→ Küçük VSD	+	+	+	+	+	+
→ Hafif ve orta derecede rezidüel shunt (ASD, VSD, PDA)	(-)	+	+	+	(-)	+
→Rezidüel Pulmoner yada sistemik HT (Aort koarktasyonu)	(-)	+	+	+	(-)	+
→Kompleks siyanotik defekt (TA, SV, TR)	(-)	+	+	+	(-)	+
C)- Komplike defektle beraber						
→ Siyanoz	(-)	+	+	+	(-)	+
→ Ventriküler disfonksiyon	(-)	+/-	+/-	+/-	(-)	+
→ Atrial fibrilasyon/flutter	(-)	+	+	+/-	(-)	+
→Eisenmenger	(-)	+	+	+	(-)	+

TA: Triküspid atrezisi SV: Tek ventrikül TR: Truncus arteriozus COCs: Düşük doz oral kontraseptif

2.7. DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLANDIRILMASI

Doğumsal kalp hastalıkları siyanotik ve asiyanotik olmak üzere iki geniş kategoride sınıflandırılmaktadır (46).

Asiyanotik doğumsal kalp lezyonları sistemik arteriyel doygunluğunun normal olduğu durumlardır. Bu lezyonlar volüm yüküne sebep olan sol-sağ şantlı lezyonlar (ventrikül septum defekti, atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus) ve sağda veya solda basınç yüküne neden olan obstrüktif lezyonlar (aort stenozu, aort koarktasyonu, pulmoner stenoz)'dır.

Siyanozlu doğumsal kalp hastalıklarında sistemik venöz kanın, henüz akciğerlerde oksijenlenmeden direkt olarak sistemik arteriyel dolaşıma karışması sonucu oluşan sağ-sol şant mevcuttur. Sağ-sol şantın neden olduğu sistemik arteriyel desatürasyonun klinik sonucu siyanozdur. Bu hastalıklarda pulmoner kan akımı azalmış (fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, triküspid atrezisi, pulmoner stenoz ve ventrikül septum defekti ile birlikte olan büyük arter transpozisyonu) veya artmış (büyük arter transpozisyonu, trunkus arteriyozus, tek ventrikül, total pulmoner venöz dönüş anomalisi) olabilir.

Tablo7. Doğumsal kalp hastalıklarının sınıflandırılması (22, 47).

A- ASİYANOTİK DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI 1- ARTMIŞ VOLUM YÜKÜNE YOL AÇANLAR a- Soldan sağa şant lezyonları Ventriküler Septal Defek (VSD) Atrial Septal Defekt (ASD) Atriyovenriküler Septal Defekt (AVSD) Patent Duktus Arteriosus (PDA) Aortikopulmoner pencere b- Regürjitan lezyonlar Doğumsal Mitral Yetersizliği (MY) Doğumsal Triküspit Yetersizliği (TY) 2- ARTMIŞ BASINÇ YÜKÜNE YOL AÇANLAR-obstrüktif lezyonlar Pulmoner Darlık (PD) Aort Darlığı (AD) Aort Koarktasyonu (AK) Mitral Darlık
B- SİYANOTİK DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARI 1- PULMONER KAN AKIMI AZALMIŞ Fallot tetralojisi Triküspit atrezisi Pulmoner atrezi Pulmoner darlıklı BAT (Büyük arter transpozisyonu), tek ventrikül, Trunkus arteriosus ÇÇSV (Çift çıkışlı sağ ventrikül) Ebstein anomalisi Kritik pulmoner darlık 2- PULMONER KAN AKIMI ARTMIŞ Büyük arter transpozisyonu Hipoplastik sol kalp sendromu Trunkus arteriosus Tek ventrikül Total anormal pulmoner venöz dönüş Çift çıkışlı sağ ventrikül

2.7.1Asiyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

Artmış Volüm Yüküne yol Açanlar

Bu grupta soldan sağa şanta neden olan Ventriküler Septal Defekt, Atrial Septal Defekt, Atriyoventriküler Septal Defekt, Patent Duktus Arteriyozus gibi lezyonların yanı sıra nadir görülen Doğumsal Mitral Yetersizliği, Triküspit Yetersizliği gibi regürjitan lezyonlar da yer almaktadır (48).

Soldan sağa şantlı grupta ortak patofizyolojik özellik sistemik ve pulmoner dolaşımlar arasında bir geçişin olması ve akciğerlerden kalbe dönen oksijenlenmiş kanın bu yolla akciğere geri pompalanmasıdır. Şantın miktarı kantitatif olarak pulmoner kan akımının (Q_p) ve sistemik kan akımının (Q_s) oranı ile değerlendirilir. Normalde soldan sağa şant olmaması gerektiğinden pulmoner kan akımı sistemik kan akımına eşit olmalıdır. Ancak soldan sağa şant lezyonlarında pulmoner kan akımı sistemik kan akımından büyük olur. Şantın yönü ve miktarı defektin büyüklüğüne, lokalizasyonuna, pulmoner-sistemik basınçların ve rezistansların oranına bağlıdır. Bu faktörler dinamiktir, yaş ile de değişir (33).

Soldan Sağa Şant Lezyonları

Ventriküler Septal Defekt (VSD)

Doğumsal kalp hastalıklarının %25'ini oluşturan VSD en sık görülen DKH'dır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5 olarak bildirilmiştir. İzole olarak bulunabildiği gibi TOF, BAT, TA, AK gibi bozukluklarla birlikte de görülebilir (13).

Ventriküler septumun herhangi bir lokalizasyonunda görülebilir. Nonplanar kompleks bir yapı olan interventriküler septum morfolojik olarak 4 bölüme ayrılarak incelenebilir. Bunlar müsküler yapıdaki inlet (ventrikül giriş yolu), trabeküler, outlet (ventrikül çıkış yolu) bölümleri ve fibröz yapıdaki membranöz septumdur. Buna göre VSD'ler iki grupta incelenir (33,49).

1. Perimembranöz VSD'ler: En sık görülen tipidir (%80). İnlet (AV kapak tipi VSD), trabeküler (basit VSD) ve outlet (subpulmonik VSD) uzanımlı olabilir. Trabeküler septumda olan VSD'lerin birden fazla olması İsviçre peyniri tipi VSD olarak

adlandırılır. Bazı perimembranöz inlet defektlerde atriyal septum ile ventriküler septum aynı eksen üzerinde değildir. Bunlara da malalignment VSD denir.

2. Musküler VSD'ler: Kenarları tamamen septumun mskler kesimi iinde kalan defektlerdir. Santral, apikal, marjinal, İsvire peyniri gibi tipleri de bulunmaktadır.

Ventrikler septal defektin soldan saęa Őantın miktarını, defektin byklę ve pulmoner vaskler diren belirler. Defekt alanı kkse (<0.5 cm) 'restriktif VSD' adlandırılır, Őantı sınırlar, saę ventrikl ve pulmoner arter basınları normaldir. Defekt Őantı sınırlandıramıyacak kadar geniŐ (genellikle >1 cm) olduęunda 'non restriktif VSD' olarak adlandırılır, Őant miktarını pulmoner ve sistemik vaskler rezistansların oranı belirler (49). nce soldan saęa Őant fazladır, sol atrium ve sol ventrikl volm yklenmesi nedeniyle geniŐler. Zamanla pulmoner vaskler rezistans ve saę ventrikl basıncı arttıka soldan saęa Őant miktarı azalır ve biventrikler dilatasyon-hipertrofi grlr. ArtmıŐ kan akımı ve basınca maruz kalan pulmoner vaskler yatakta rezistansı geri dnŐmsz olarak arttıran pulmoner vaskler obstrktif hastalık geliŐince Őant saędan sola dner, siyanoz ve saę ventrikl hipertrofisi grlr, buna eisenmenger sendromu denir (50).

Kk VSD: VSD apı 0.5 cm'den kktr. Soldan saęa Őant azdır. Genellikle asemptomatiktir. Kk bir soldan-saęa Őant hafif taŐıpneyle birlikte akcięer kompliyansını az bir oranda deęiŐtirebilirken, bu genellikle tartı alımı ve beslenmeyi engellemez. Prekordiyal vuru hafife hiperaktif olabilmesine karŐın sıklıkla normaldir. Buna raęmen sol sternum kıyısı boyunca sistolik tril alınabilir ve sol parasternal 3–4. aralıkta III-IV/VI Őiddetinde haŐın pansistolik bir frm iŐitilir. İkinci kalp sesi frm iinde kaybolabilir, ancak duyulabilirse Őiddeti normaldir. Juguler venz distansiyon, hepatomegali ve dem yoktur. Akcięerler fizik muayeneyle temizdir (47,51).

Telekardiyografi ve EKG genellikle normaldir.

Orta VSD: VSD apı 0.5-1 cm arasındadır. ArtmıŐ sol-saę Őant semptom ve bulguların daha belirginleŐmesine neden olur. Hastada arpıntı, terleme, abuk yorulma, sık alt solunum yolu yks ve kalp yetersizlięi bulguları bulunabilir. Byk Őant varlıęı ocuklarda normal boy ile birlikte tartı kaybına yol aabilir. Prekordiyal aktivite

sağ parasternal ve sol ventrikül apikal bölgeye kadar uzanır. Küçük VSD'deki üfürüme ek olarak middiastolik rulman da duyulur.

Telekardiyografide kardiyomegali, akciğer damarlanmasında artış ve pulmoner konusta belirginleşme görülebilir.

EKG'de ise sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi saptanır (50).

Büyük VSD: VSD çapı 1 cm'den büyüktür. Soldan sağa şant çok fazladır. Pulmoner arter, sol atriyum ve sol ventrikül genişlemiş, pulmoner basınç artmıştır. Pulmoner hipertansiyon gelişerek eisenmenger sendromu gelişebilir (50). Klinik; pulmoner vasküler rezistansın düştüğü yaşamın 3 ya da 4. ayna kadar belirgin değilken, bu aydan itibaren konjestif kalp yetersizliğinin semptom ve bulguları hızlı bir gidişle kendini gösterir. Yetersiz tartı alımı, terleme ve sık alt solunum yolu enfeksiyonları gelişir. Hasta infant huzursuzdur. Yetersizlik uzun dönem ve şiddetli olduğunda boy uzaması da azalır. Taşipne, taşikardi, boyun ven distansiyonu ve hepatomegali saptanır. Prekordiyal vuru sol parasternal kaldırıcı etkisiyle birlikte artmıştır. Sistolik tril; basınç gradientine karşı akım azalmasıyla ilişkili olarak orta defektlere göre daha az alınır. Üfürüm pansistolik, az bir lokalizasyondadır ve genellikle sol alt sternal sınırda işitilebilen diyastolik akım rulmanı vardır (51,52).

KLİNİK: Çocuklarda VSD tanısı genellikle rutin fizik incelemede üfürüm saptanması ile konur. VSD gibi soldan sağa şanlı hastalarda defekt büyük olsa bile yenidoğan döneminde yapılan fizik muayenede üfürüm saptanmayabilir. Çünkü yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basınç yüksek, dolayısı ile sağ ventrikül basıncı da yüksektir. Bu nedenle soldan sağa şant azdır. Geniş defektli hastalarda pulmoner basınç ancak 4-6 hafta içinde normale döner. Bu yüzden klinik bulguların ortaya çıkışı 4-6 hafta sonra olur. Oskültasyonda sternumun sol kenarında 3-4. interkostal aralıkta, 3-4/6 pansistolik üfürüm duyulur. Prematürelerde erken dönemde kalp yetersizliği gelişirken miad yenidoğanlar pulmoner vasküler rezistans (PVR) yüksekliği nedeniyle soldan sağa şant az olduğundan asemptomatiktirler. Geniş defekti olanlarda PVR'nin düşmesiyle beslenme güçlüğü, takipne, retraksiyon, pulmoner ödem, hepatomegali, galo ritmi gibi kap yetmezliği bulguları saptanır (50).

Ekokardiyografi tanıyı kesinleştirir. VSD'nin yeri, büyüklüğü, şantın yönü ve miktarı, pulmoner-sistemik akımlar oranı, ventriküller arası basınç farkı, sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı değerlendirilir (50).

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi ancak klinik bulgular arasında uyumsuzluk olduğu nadir durumlarda veya preoperatif olarak şantın miktarı ve PVR'yi belirlemek amacıyla yapılır.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Küçük VSD'lerin büyük bölümü spontan olarak, sıklıkla ilk 2 yıl içinde kapanır. % 50'si 4 yıl ve % 75'i 10 yılda kapanır (53). Bu kapanma olasılığı müsküler olanlarda daha fazladır (50). Bu nedenle küçük VSD'lerin tedaviye gereksinimleri yoktur, takip edilmeleri gerekir. Konjestif yetersizlik, büyük bir VSD'nin tehlikeli ve kaçınılmaz bir sonucudur. Konjestif yetmezlikli VSD'lerde ölüm riski % 11 dolayındadır. Bu bireylerin yaklaşık % 3'ünde subvalvüler stenoz gelişir (57). Büyük VSD'de kalp yetmezliği varsa inotropik, diüretik ve afterload azaltıcı ilaçlar verilir. Büyük defektlerde, hasta medikal tedavi ile 6 ay veya 1 yaştan üzerine çıkarılmaya çalışılır ve açık kalp ameliyatı ile VSD primer sütür veya yama ile kapatılır. Eğer kalp yetersizliği kontrol altına alınamaz ise, pulmoner hipertansiyon gelişmişse, ağır büyüme gelişme geriliği varsa, sık akciğer enfeksiyonu nedeniyle yaşamı tehlikeye giriyorsa, yaşına bakılmaksızın acilen ameliyat edilir (54, 55). 6 ay-2 yaş arasında kalp yetersizliği bulguları kontrol altına girse de şantın fazla olması ($Q_p/Q_s > 2$) ve PH olması ameliyat endikasyonudur (55). Cerrahi tedavide VSD tek aşamada kapatılır. Yenidoğan döneminden itibaren ameliyat yapılabilmekte, yaş ve ağırlık sınırı gözetilmemektedir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişen VSD'lerin kapatılması kontrendikedir. Bu hastalarda tedavi kalp-akciğer transplantasyonudur (50).

Tıbbi olarak tedavi edilen komplikasyonsuz VSD'si olan hastalarda enfektif endokardit riski yaşamın ilk 30 yılı için % 4–10 arasındadır (56).

Atriyal Septal Defekt (ASD)

Atrial septal defekt doğumsal kalp hastalıklarının %6-8'ini oluşturmaktadır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.5'tir; kızlarda 3 kat daha sıktır (13). ASD'ler çoğunlukla sporadik görülmekle birlikte otozomal dominant (OD) kalıtım gösteren ailesel ASD tipleri de (Holt-Oram sendromu) vardır. Embriyogenezis anomalisinin yerine göre

değişen anatomik lokalizasyonlarda yerleşen ASD tipleri; sekundum, ostium primum, sinüs venozus ve koroner sinüs defektleridir (58).

Sekundum ASD (Fossa Ovalis Defektleri): Fossa ovaliste bulunan bu defekte atriyoventriküler kapaklar normaldir. Fossa ovalisin septum primumundan kaynaklanan flap valvinin yokluğu, eksikliği veya perforasyonu sonucu oluşur. Genelde ASD terimi sekundum tipi ASD için kullanılır. ASD'lerin en sık(%70) rastlanan tipidir(59).

Primum ASD: Tüm ASD'lerin % 20'sini oluşturur. Atriyoventriküler septal defektler kompleksinin bir parçasıdır. ASD atriyal septumun inferioruna lokalizedir, alt kenarını AV kapakçıklar oluşturur.

Sinüs Venozus Defektleri: Vena kaval ile sağ pulmoner venleri ayıran atriyum duvarının gelişim bozukluğu sonucu oluşur; sıklıkla superior vena kava, nadiren inferior vena kava ağzında yer alır. Hemen daima sağ pulmoner venlerin dönüş anomalisi ile birlikte görülür.

Koroner Sinüs Defekti: Koroner sinüsün sağ atriyuma açıldığı orifisin olması gereken yere lokalizedir.

KLİNİK: Süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde ASD'ler genellikle asemptomatik seyrederler. ASD'de sternum sol kenarının üst orta kısmında duyulan 2-3/6 sistolik üfürüm, pulmoner kapaktan geçen fazla kana bağlı olarak rölatif pulmoner kapak darlığı nedeniyle ortaya çıkar. Triküspit kapaktan fazla kanın geçmesine bağlı olarak da sternum alt kısmında diyastolik üfürüm işitilebilir. İkinci kalp sesi sağ ventrikül depolarizasyon gecikmesine bağlı geniş, sabit ve çifttir (58). Büyüme geriliği genellikle nadirdir.

Telekardiyografide sağ atrium ve sağ ventrikül dilatasyonu nedeniyle kardiyomegali ve periferik uzanan pulmoner vaskülarite artışı görülür, ana pulmoner arter ve dallarının proksimal kesimleri dilatedir (58). Primum ASD'de her iki atriyumda dilatasyon, sağ ventrikül genişlemesi ve mitral yetersizlik derecesi ile ilişkili olarak sol ventrikül genişlemesi görülür.

EKG'de sağ aks deviasyonu (95 ile 170° arasında) beklenir, primum tipinde sol veya kuzeybatı aks (0-120°), sinüs venozus tipinde sol aks (30 ile 90° arasında)

deviasyonu görülür. Hemen daima V_1 'de inkomplet sağ dal bloğu paterni izlenir (60). Primum tipi ASD'de sol-aks deviasyonu sıktır. Ciddi aritmiler genellikle yetişkinlere sınırlıdır; en sık görülen aritmiler atriyal fibrilasyon ve atriyal flutterdir(47, 59).

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Sekundum tipi ASD'lerin yaklaşık %15'i spontane olarak ilk 4 yaşta kapanabilir; ancak diğer tipler için bu söz konusu değildir. Qp/Qs >1.5, sağ ventrikül volüm yüklenmesi bulguları olan, istirahat veya egzersizle pulmoner hipertansiyon (PH) olan ASD'ler asemptomatik olsalar bile 3-5 yaşında kapatılmalıdır (58). Sekundum tipi için transkateter ile kapatılma imkanı varken diğer tipleri cerrahi olarak kapatılmalıdır.

Vaktinde ameliyat edilen olgularda, beklenti; normal bir yaşam süresi ve kalitesidir. Vakaların çoğunda pulmoner hipertansiyon ve buna bağlı bulgu ve belirtiler yirmili yaşlarda başlar. Ölümler en çok Eisenmenger sendromunu takiben konjestif kalp yetmezliği gelişmesi sonucunda meydana gelir.

Atriyoventriküler Septal Defekt (AVSD)

Endokardiyal yastık defekti olarak da bilinen AVSD prevalansı 1000 canlı doğumda 0.20-0.25'dir. DKH'nın %4-5'ini oluşturur (61). Down sendromu olan çocukların yaklaşık 1/3'ünde AVSD anomalisinin olduğu bilinmektedir (13). AVSD'li olguların arasında Down sendromlu olguların oranı çeşitli yayınlarda değişmekle birlikte %25 ile %50 arasındadır (62).

Atriyoventriküler Septal Defekt, atriyoventriküler septumda özellikle atriyal septumun primum septum tarafından oluşturulan inferior kısmında, atriyoventriküler kapaklarda ve ventriküler septumun da inlet septum kısmında değişik düzeylerde inkomplet gelişimin yol açtığı çeşitli doğumsal kardiyak hastalıklar grubudur (63).

Dört ana komponenti bulunur; primum ASD, inlet VSD, tek AV kapak (mitral ve triküspit kapağın yerine tek bir kapak) ve AV kapaklarda kleft (yarık). Bunların hepsi bir arada bulunursa komplet AV kanal defekti, bir veya bir kaç bulunursa parsiyel AV kanal defekti olarak adlandırılır.

Komplet AVSD'lerde atriyal ve ventriküler düzeyde soldan sağa şant sonucu pulmoner kan akımı artar, pulmoner hipertansiyon gelişir. İlk 1 yıl içinde pulmoner

vasküler obstrüktif hastalık gelişme riski yüksektir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişince şant sağdan sola döner, eisenmenger sendromu gelişir (58).

KLİNİK: Semptomlar erken süt çocukluğu döneminde başlar, 1 yaşından önce tüm hastalarda semptom görülmeye başlar. Kalp yetersizliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, büyüme geriliği olur. Fizik muayenede S₁ normal veya sert, S₂ fizyolojik çifttir, sol alt sternal bölgede ve apekte AV yetersizliğine bağlı pansistolik üfürüm duyulur (33).

Telekardiyografide kardiyomegali, sağ atriyal ve sol atriyal dilatasyon görülür. Pulmoner arter segmenti belirgin, pulmoner damarlanma artmıştır (61).

Elektrokardiyografide sinüs ritmi, PR uzaması, kuzeybatı aks, biatriyal dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi gözlenebilir (60).

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi PVR'ın hesaplanması gerekiyorsa veya eşlik eden lezyonların tanımlanması amacıyla yapılır. Sol ventrikül anjiyogramında aortanın mitral ve triküspit kapaklar arasındaki klasik konumunu kaybetmiş ve yukarı yerleşmiş olması nedeniyle sol ventrikül çıkış yolu uzun ve ince görünür, buna 'kaz boynu deformitesi' denir (55).

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Komplet AVSD tedavisinde 6-12 ay gibi erken dönemde görülen pulmoner hastalık riski nedeniyle erken cerrahi önerilir. Pulmoner banding ile palyasyon veya tam düzeltme yapılabilir. Atriyal ve ventriküler defektlere yama konur ve AV kapaklar rekonstrükte edilir. Parsiyel ve komplet AVSD'li hastalarda postoperatif 15-20 yıl içinde AV kapak yetersizliği veya subaortik stenoz gelişimi nedeniyle reoperasyon riski yüksektir (61, 63).

Patent Duktus Arteriozus (PDA)

Duktus embriyonel hayattaki 6. aortik arkten oluşur. PDA kızlarda 2 kat fazla görülür ve tüm kalp hastalıkları içinde % 6–8 oranında rastlanır. Duktus arteriozus, pulmoner arter ile inen aorta arasında sol subklavian arterin 5-10 mm distalinden başlayan bir kanaldır. Fetal hayatta akciğerler kollabe olduğundan sağ ventrikül kanının tamamına yakını duktus arteriozus aracılığı ile inen aortaya atılır.

Duktus, yaşamın 12-15. saatinde önce pulmoner uçtan başlamak üzere fonksiyonel olarak kapanır. Fonksiyonel tam kapanma iki gün, anatomik olarak kapanma ise ilk 2-3 haftada olur. Duktus arteriozusun doğumdan sonraki kapanma mekanizması tam olarak anlaşılamamıştır (64). Doğumdan sonra başlayan ventilasyonla artan kan oksijen düzeyinin duktusun konstrüksiyonuna yol açtığı gösterilmiştir. Ayrıca doğum sonrası asetilkolin, bradikinin ve endojen katekolaminlerin salınımının da duktusun kapanmasını hızlandığı bilinmektedir. Yine PGE1, PGE2 ve PGI2'nin duktusun kapanmasını geciktirdiği, indometazinin ise konstrüksiyona neden olduğu anlaşılmıştır (65). Anneye gebelikte kortikosteroid verilmesinin de duktusun kapanmasını hızlandığı gösterilmiştir (66).

KLİNİK: Hastanın klinik bulguları soldan sağa şantın miktarına yani duktusun çapına ve pulmoner basınca bağlıdır.

Küçük PDA; hiçbir semptom bulunmaz. Tek bulgu sol klavikula altında, 1–2. interkostal aralıkta duyulan sistolo-diyastolik üfürümdür. Üfürüm sistol sonuna doğru giderek kuvvetlenir, diyastol sonuna doğru ise giderek azalır. Bu nedenle makine üfürümü de denir.

Büyük PDA; büyük VSD gibi kalp yetersizliği bulguları, büyüme gelişme geriliği, sık alt solunum yolu enfeksiyonu öyküsü bulunur. Muayenede nabız basıncı artmıştır (canlı, sıçrayıcı nabız). Sol ventrikül aktivitesi artmıştır. Sol 1–2. interkostal aralıkta trıl ile birlikte sistolo-diyastolik üfürüm duyulur. Pulmoner hipertansiyon (PH) gelişirse ikinci kalp sesi (S2) sertleşir ve üfürümün diyastolik kısmı hafifler veya kaybolur. Mitral odakta mitral akım fazla olduğundan, middiyastolik rulman da duymak mümkündür (67).

Telekardiyografide büyük PDA'da kardiyomegali, pulmoner konusta belirginleşme, akciğer damarlanmasında artış gibi klasik sol-sağ şant bulguları görülür (68).

Elektrokardiyografide büyük PDA'da sol aks deviasyonu ve sol ventrikül hipertrofisi vardır. PH gelişirse biventriküler hipertrofiye görünür. Eğer pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmişse sadece sağ ventrikül hipertrofisi vardır (60).

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Duktus arteriozus neredeyse bütün preterm bebeklerde herhangi bir spesifik tedavi gerektirmeden zamanında kapanacaktır. Semptomatik PDA'nın erken ve agresif tedavisi önerilmektedir. Çoğu kez sıvı kısıtlaması ve diüretik tedavisi klinik düzelmeyi sağlar, ancak duktus kapanmamışsa 3. günden sonra intravenöz (IV) indometazin 0,2 mg/kg/doz 12–24 saat arayla 3 doz verilebilir. Bunun için hastada duktusa bağlı bir kalp hastalığının olmadığına gösterilmesi gerekir ve trombositopeni ($< 50.000/mm^3$), kanama diyatezi, aktif kanama, nekrotizan enterokolit ve oligüri ($< 1ml/kg/saat$) olmamalıdır (67,69–70).

Ayrıca oral veya intravenöz ibuprofen 12–24 saat arayla 3 doz verilebilir. İlk doz 10 mg, sonrakiler 24 saat arayla 5 mg/kg/doz şeklindedir. İbuprofen kullanma şartları da indometazin gibidir. Yapılan karşılaştırmalı ve çift kör çalışmalarda her iki ilacın yararlılığı yaklaşık olarak benzer bulunmuştur (67,69–71).

Miadında bebeklerde bu yöntem genellikle etkili değildir. Bu önlemlerle kapanmamış PDA küçük bile olsa, enfektif endokardit riski nedeniyle tercihen 1 yaş içinde, en geç okul çağından önce kapatılmalıdır. PH gelişmişse ve medikal tedavi ile kalp yetersizliği düzeltilemez ise yenidoğan dönemi dahil her yaşta acil ameliyat önerilir. Artık çoğu vakada ameliyatsız, kateter ile PDA'ya coil denilen tıkaçlar konularak kapatılabilmektedir (67,72).

Regürjitan Lezyonlar

Doğumsal Mitral Yetersizliği (MY)

Doğumsal mitral yetmezlik izole olabilir ancak sıklıkla diğer doğumsal kalp hastalıklarıyla birlikte görülür. İzole mitral yetersizlikte mitral kapak anülüsü dilatedir, anormal olarak yerleşmiş olabilir ve kapak deforme olur. Mitral yetersizlik şiddetli ise sol atriyum ve sol ventrikül hipertrofisi görülür. Pulmoner venöz basınç artar, pulmoner hipertansiyon ve sağ ventrikül hipertrofisi gelişebilir. Hafif yetersizlik durumunda semptom bulunmayabilir. Hastalarda sadece muayene sırasında üfürüm saptanır. Üfürüm apikal ve holosistoliktir. Pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise S2 sertleşir.

EKG'de sol ventrikül hipertrofisi, PH gelişmişse sağ ventrikül hipertrofisi saptanır.

Telekardiyografide sol kalp hipertrofisi saptanır. Pulmoner damarlanma normal veya artmıştır.

Mitral valvuloplasti, semptomlarda gerilemeye neden olur, kalp boyutları normale gelebilir. Bazı hastalarda prostetik mekanik mitral kapak gerekebilir (13).

Doğumsal Triküspit Yetmezliği (TY)

İzole TY genellikle triküspit kapağın Ebstein anomalisi ile ilişkilidir. Ebstein anomalisi TY' nin şiddetine ve atriyal seviyedeki bir bağlantının (patent foramen ovale veya atrial septal defekt) varlığına bağlı olmak üzere, siyanozsuz veya değişen derecelerde siyanoz ile birlikte ortaya çıkabilir. Diğer çocuklar asiyanotik olma eğiliminde iken, yenidoğan döneminde saptandığı takdirde Ebstein anomalisi sıklıkla siyanoz ile ilişkilidir.

TY sıklıkla sağ ventrikül disfonksiyonuna eşlik eder. Sağ ventrikül aşırı hacim yükü veya intrensek myokardiyal hastalık ya da her ikisinden dolayı dilate olduğunda, triküspit anülüsü büyüyerek kapak yetmezliğine neden olur. Sağ ventrikül dilatasyonu düzeltildiğinde TY düzelebilir ya da kapak anülüsünün cerrahi plikasyonu gerekebilir (13).

Artmış Basınç Yüküne Yol Açanlar

Aort Darlığı (AD)

Doğumsal aort darlığı (AD) valvüler, subvalvüler veya supravavüler seviyelerde görülebilir (73). AD erkeklerde 3:1 oranında daha sıktır. Çocukluk çağındaki doğumsal kalp hastalıkları içinde % 5 oranında görülür (22, 47).

Valvüler AD; en yaygın görülen form olup, yaprakçıklar kalınlaşmış ve komisürler değişik derecelerde birleşmiştir (22).Valvüler darlıkların %70 'inde kapak biküspittir. Kapak alanı normalde > 2,5 cm²'dir. Bu alanda 1/3 oranında daralma olursa belirgin kardiyak ve hemodinamik etkiler ortaya çıkar (74).

Subvalvüler AD; lezyon aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz diyafragma veya fibröz halka ya da daha seyrek olarak görülen diffüz bir daralma şeklindedir. Subaortik darlığın neden olduğu sol ventrikül jet akımı ile aort kapakları hasara uğrar ve aort yetersizliği gelişebilir (47).

Supravalvüler AD (SVAD); çıkan aortanın lokal veya diffüz şekilde olabilen doğumsal darlığıdır (75). Aort darlığının diğer tiplerine göre daha nadir görülen SVAD, klinik olarak üç şekilde ortaya çıkar. Williams sendromu ile birlikte görülme sıklığı %28–50, normal yüz görünümü ve zeka düzeyi ile giden, otozomal dominant geçiş gösteren ailesel şekli %20, yine normal yüz görünümü ve zeka düzeyine sahip sporadik vakalar şeklinde görülme sıklığı %50 olarak bildirilmiştir (76).

KLİNİK: Darlığın derecesi arttıkça semptomlar da artar. Ağır darlıkta sol kalp yetmezliği bulguları, kalp büyümesi, pulmoner ödem saptanabilir. Çabuk yorulma, göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilir. Düşük debiye bağlı ekstremitelerde soğukluk ve nabızlarda zayıflama bulunur. Hafif ve orta şiddetteki AD ise genellikle muayenelerde üfürüm saptanmasıyla tanı alır. Sistolik üfürüm valvüler AD’da sternumun sağ üst kenarında, subvalvüler AD’de ise sol 3-4. interkostal aralıkta daha iyi duyulur. En iyi sağ 2. İnterkostal aralıkta, parasternal bölgede duyulan ve karotislere yayılan, şiddetlenip-hafifleyen (crescendo-decrescendo) sistolik bir ejeksiyon üfürümü duyulur. Hafif darlıklarda sistolik ejeksiyon kliği ve klikten sonra başlayan ve kısa süren bir ejeksiyon üfürümü duyulurken ilerlemiş aort darlığında üfürüm geç sistolik devreye kadar yayılır. Klik ileri aort stenozu ve subvalvüler darlıkta olağan değildir. Biküspit aortik kapağı olanlarda ise aort yetmezliğine bağlı olarak erken diyastolik üfürüm alınabilir (33). Doğumda genellikle normal olan hastalarda konjestif kalp yetmezliği gelişmesi ile respiratuar distres, beslenme zorlukları ve takipne görülür.

Telekardiyografide; çıkan aortada poststenotik dilatasyon valvüler darlıkta gözlenirken, subvalvüler ve supravalvüler de gözlenmez. Ağır AD’nın ileri döneminde sol ventrikül hipertrofisi, sol atrium genişlemesi ve pulmoner konjesyon görülebilir(33).

Aort darlığında EKG sıklıkla normaldir. Sol ventrikül hipertrofi ve yüklenme bulguları varsa genellikle darlık ağırdır (33). T negatifliği olan aort stenozlularda genellikle kapaktaki gradient (basınç farkı) 50 mmHg'dan fazladır. Yetmezlik ve darlığın bir arada olduğu olgularda volüm yüklenmesi ile birlikte olduğu için, küçük Q dalgalarının görülmesi tipiktir (74).

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Aort darlığı olan olgular semptomlar ortaya çıkmadan önce yıllarca asemptomatik yaşayabilirler. Ancak semptomlar ortaya çıktıktan sonra prognoz

kötüdür. Asemptomatik ciddi aort darlığı olan olgularda ani ölüm riski yılda %2 civarındadır. Ciddi aort darlığı olan asemptomatik olgularda sportif faaliyetler ve ağır bedensel aktiviteler kısıtlanmalı ve hastalara her 6 ile 12 ayda bir ekokardiyografik inceleme yapılmalı ve özellikle sol ventrikül fonksiyonlarındaki değişikliklere dikkat edilmelidir. Ömür boyu enfektif endokardit profilaksisi gereklidir (22).

Aortik kapak alanı $< 0,8 \text{ cm}^2$ veya $0,5 \text{ cm}^2$ ve semptomatik olan tüm hastalarda balon valvüloplasti veya kapak replasmanı endikedir. Subaortik ve supravavüler darlıklarda balon valvüloplastinin yeri yoktur (77). Ciddi aort darlığı ile birlikte sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma olan tüm olgularda semptom olsun veya olmasın operasyon endikasyonu vardır (74).

Pulmoner darlık (PD)

Pulmoner darlık izole veya diğer doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte olmak üzere DKH'larının %25-30'unda, izole pulmoner darlık ise DKH'larının %5-6'sında görülür (18, 55). Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.36'dır (13).

PD valvüler, supravavüler, infundibuler darlık şeklinde olabilir, en sık görülen valvüler PD'dur. İfundibular darlık izole seyrek olarak görülür, genellikle geniş VSD ile ilişkilidir. İfundibuler darlığa TOF'da, supravavüler PD'a rubella ve williams sendromunda sık rastlanır (78).

KLİNİK: Hafif ve orta dereceli PD olan hastalar genellikle asemptomatiktir, büyüme gelişme etkilenmez. Sıklıkla fizik muayenede üfürüm duyulmasıyla fark edilirler. Efor dispnesi ve çabuk yorulma orta şiddetteki hastalarda mevcut olabilir. Hastaların çoğu asiyanotik ve iyi gelişmiştir. Kritik PS'lu yenidoğanlar taşipneik ve siyanotiktir. İkinci sesin pulmoner komponenti geciktiği için S₂ çifttir. Ağır dereceli PD (gradient $>80 \text{ mm Hg}$) olan hastalarda sağ kalp yetmezliği olabilir, hepatomegali, periferik ödem, egzersiz intoleransı bulguları ve siyanoz görülebilir. S₂'nin pulmoner komponenti duyulmaz. En iyi pulmoner odakta duyulan sistolik üfürüm darlığın derecesi arttıkça daha da şiddetlenir. Kritik PD olan hastalarda sağ ventrikül basıncı sistemik basınca eşit veya bu basınçtan daha üst seviyededir, atriyal düzeyde sağdan sola şant nedeniyle siyanoz görülür.

Telekardiyografide poststenotik dilatasyona bağlı pulmoner konus genişlemiştir. Kalp büyüklüğü normaldir. Ağır PD'da kardiyomegali olabilir, akciğer damarlanması azalmıştır (79).

EKG’de sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi beklenen bulgulardır. Sağ ventrikül hipertrofisinin derecesi PS şiddeti ile koreledir. Sağ aks deviasyonu görülmüyor ve sol ventrikül hakimiyeti varsa sağ ventrikül hipoplazisinden şüphelenilir (60).

Ekokardiyografide obstrüksiyonun yeri ve tipi gösterilir, darlığın proksimali ile distali arasındaki basınç farkı ölçülür. Gradient 40 mmHg’ya kadar hafif, gradient 40-70 mmHg arası orta ve gradient >70mmHg olması ise ciddi darlık anlamına gelir.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Ağır obstrüksiyon yıllar içinde sağ ventrikülü bozarak yetmezliğe, aritmilere ve erken ölümlere yol açabilmektedir. Sağdan sola şant gelişen olgularda beyin apsesi riskinde artış olur. Enfektif endokardit yönünden risk artışı anlamlıdır. Pulmoner darlıklı hastalar semptomatik ise obstrüksiyon hemen giderilmelidir. Balon valvuloplasti kardiak kateterizasyon sırasında tercih edilebilen düşük riskli bir girişim olmasına rağmen ağır darlıklarda cerrahi tercih edilir. Cerrahi kararın verilmesi için; stenoza bağlı semptomların olması, intermittan siyanoz olması ve/veya sağ ventrikül sistolik basıncının 70 mmHg’dan fazla olması ve gradientin 50 mmhg’dan fazla olması yeterlidir (80). Yenidoğan döneminde siyanoz ve sağ kalp yetersizliği semptomları gösteren kritik PD’li olgularda prostaglandin E₁ infüzyonu yapılarak ductus arteriozusun açık kalması sağlanmalı ve balon valvuloplasti veya cerrahi valvulotomi uygulanmalıdır.(33, 79).

Aort koarktasyonu (AK)

Doğumsal kalp hastalıklarının %5-7’ini oluşturur, prevalansı 1000 canlı doğumda 0.33’dür. Erkeklerde 2 kat daha fazla görülür(13). AK, aort arkının lokalize ya da uzun tübüler darlığıdır. Darlık % 98 oranında sol subklavian arterin arcus aortadan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriozusun aortaya girdiği yerin tam karşısındadır. Bu yüzden jukstaduktal koarktasyon adını alır. Hastaların %70’ten fazlasında biküspid aortik kapak mevcuttur. TA, ÇÇSV ve tek ventrikül tipi kompleks kalp hastalıklarına eşlik edebilir. Mitral kapak anomalileri (supravalvüler mitral halka ya da paraşüt mitral kapak) ve subaortik stenoz potansiyel ilişkili lezyonlardır. Bu sol taraflı obstrüktif lezyonlar grubu birlikte ortaya çıktığında, shone kompleksi olarak adlandırılır(81).

Preduktal (infantil) koarktasyon; tipinde lezyon duktustan öncedir. Bu tip koarktasyonda duktus hemen daima açıktır.

Postduktal (erişkin) koarktasyon; tipinde ise darlık sol subklavian arterin ayrıldığı noktanın distalinde ve duktusun aortaya bağlandığı seviyededir. Bütün aort koarktasyonlarının yaklaşık % 75'ini oluşturur.

KLİNİK: Sistemik kan akımının önündeki direnç nedeni ile sol ventrikül basıncı artar ve yetmezlik gelişir, sol atriyal hipertansiyon ve pulmoner ödem oluşur. Birlikte VSD varsa sol ventrikül yüklenmesi sol-sağ şanta neden olur. Pulmoner direnç düştükçe bu şant artarak sol ventrikül hacmini ve basıncını artırır. Konjestif kalp yetmezliği yanında eğer koarktasyon çok ağırsa, duktus arteriozus kapandığında dolaşım sağlanamayacağı için kollaps ve şok gelişir. Doku hipoksisi, laktik asidoz ve kardiyak fonksiyonlarda daha ileri bozulma sonucunda ölümle sonuçlanan ağır tablo gelişir (82, 83). Aort koarktasyonu yenidoğanda duktusun kapanmasıyla birlikte kalp yetmezliği yapan en sık asiyanotik DKH'dır (83).

Hipertansiyon, sol kalp yetmezliği ve alt ekstremité perfüzyon bozukluğuna bağlı; efor dispnesi, baş ağrısı, burun kanaması, çabuk yorulma gibi semptomlar vardır. Fizik muayenede sıcak el-soğuk ayak bulgusu saptanabilir. Karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilirken, alt ekstremité nabızları zayıf ve gecikmelidir. Üst ve alt ekstremiteler arasında sistolik kan basıncı farkı 20 mmHg'dan fazladır. Klasik bulgu olan üst-alt ekstremité basınç farkı ve femoral nabızların alınmaması duktusun açık olduğu dönemde belirlenemez ve bu nedenle yanıltıcı olabilir (81). Dinamik sol ventrikül apeks vuruları palpe edilir. En iyi sırtta, interskapular alanda duyulan sistolik bir üfürüm vardır. Ayrıca göğüs ön duvarında kollateraller olabilir ve bunlara bağlı devamlı bir üfürüm duyulabilir (80).

Telekardiyografide semptomatik çocuklarda kardiyomegali, akciğer konjesyon bulguları gözlenirken; asemptomatik ve daha büyük çocuklarda kalp normal, normalin üst hududunda veya normalden geniş olabilir. Aortanın sol kenarında 3 konfigürasyonu bulgusunun üst yarısı genişlemiş sol subklavian artere, alt yarısı da poststenotik aort dilatasyonuna bağlıdır. Olguların % 80'de genellikle 4. ve 8. kostaları tutan iki taraflı kosta çentiklenmesi vardır. Kosta çentiklenmeleri, genişlemiş interkostal arterlerin pulsasyonlarının kostalarda yaptığı erozyonlara bağlı olarak gelişir (80).

EKG infantlarda normal bulunurken, çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi gözlenir (83).

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Ameliyat olmayan hastalarda en fazla yaşam beklentisi 30–35 yaşına kadardır. Bu hastalarda subaraknoid kanama (Willis poligonunda doğumsal anevrizma sıklığı), aort rüptürü, aort disseksiyonu sol kalp yetmezliği, enfektif endokardit ve miyokart enfarktüsü gözlenebilir.

Tedavide perkütan balon anjiyoplasti veya cerrahi onarım seçenekleri vardır. Balon dilatasyon sırasında aortun intima ve media tabakaları yırtılmaktadır. Primer anjiyoplasti sonrası anevrizma gelişmesi ve rekoarktasyon sık görüldüğü için pek çok merkez ilk yöntem olarak cerrahi tedaviyi tercih etmektedir. Uc uca anastomoz ile rezeksiyon en yaygın cerrahi prosedürdür ve %3 gibi küçük bir rekoarktasyon oranına sahiptir (84). Özellikle cerrahi ve anjioplasti sonrasında izlemde rekoarktasyon veya anevrizma formasyonunun saptanmasında MR incelemesi çok değerlidir (83).

Kritik AK tanısı konulan yenidoğana duktusu açık tutmak için prostaglandin E1 infüzyonu, inotropik destek, diüretik tedavisi başlanarak acil transkateter veya cerrahi yolla koarktasyon giderilme planı yapılmalıdır (33). Asemptomatik vakalarda ameliyat yaşı hakkında kesin görüş yoksa da yenidoğan döneminden sonra ameliyat edilmeleri gerekir (85).

2.10.2. Siyanotik Kalp Hastalıkları

Pulmoner Kan Akımı Azalmış

Fallot Tetralojisi (TOF)

Doğumsal kalp hastalıkları arasında görülme oranı %5-7, insidansı 1000 canlı doğumda 0.25-0.45'dir(33). Siyanotik kalp hastalıkları içinde en sık görülenidir.

Karakteristik özellikleri, VSD (genellikle, çapı aortik kapak anulusu ile aynı olan), sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, ata-biner tarzda dekstrapozisyonlu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi şeklindedir. Eğer bunlarla birlikte ASD de varsa 'Fallot pentalojisi' adını alır.(86).

Hemodinami asıl olarak pulmoner darlığın derecesi ile ilişkilidir. Pulmoner stenoza bağlı olarak; sağ ventrikül hipertrofisi, akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz gelişmektedir. Eğer pulmoner stenoz hafif olursa şant soldan sağa olabilir. Bu durumda siyanoz izlenmez ve bu hastalara pembe Fallot adı verilir (80, 87). Pulmoner akımda önemli ölçüde kısıtlanma varsa, VSD'den sağdan sola şant olur ve bu vakalarda oksijen satürasyonu %70-80 civarındadır. İnfundibüler hipoplazi ve darlığın tedricen gelişmesi ile siyanoz daha geç çıkıp, şiddeti de giderek artabilir. Yine de bu çocuklar uzun süre normal büyüme ve gelişme gösterebilirler. Bu iki uç hemodinaminin arasındaki vakalarda ise pulmoner hipertansiyon gelişmesini önleyecek düzeyde, ancak sağ-sol şant yaratmayacak genişlikte pulmoner akım sağlayan darlık vardır. Bu hastalar hafif hipoksemik (oksijen satürasyonu %90 civarında) ve genellikle asemptomatiktir. Aortanın %50'den fazla dekstrope olması durumunda hastalık TOF ile aynı patofizyolojiyi götüren “çift çıkışlı sağ ventrikül” olarak adlandırılır.

KLİNİK: Semptomların şiddeti pulmoner stenozun derecesi ile ilişkilidir. TOF ilk haftada ortaya çıkan DKH'nın yaklaşık %8'ini oluşturmaktadır. İntrauterin dönemde önemli bir bozukluk oluşturmaz ve TOF'lu bebekler iyi gelişmiş doğarlar. Ağır PD'lı vakalarda duktusun kapanmasını takiben ciddi siyanoz olurken, darlığı daha az olan vakalarda hafif siyanoz olur. Bu hastalarda sternumun solunda sistolik ejeksiyon üfürümü yanında ikinci kalp sesi hafiflemiş ve duyulmayacak sertliktedir.

Siyanotik bir bebeğin telekardiyografisinde azalmış pulmoner kan akımı ve normal kalp büyüklüğü, EKG'sinde sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi ve fizik muayenede sistolik ejeksiyon üfürümü bulunursa tanı genellikle TOF'tur. Çocukluk çağı sırasında derin anemi veya enfektif endokardit gibi üzerine binen bir hastalık olmadığı sürece konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkmaz. Sürekli siyanozoza sahip hastalarda el ve ayak parmaklarında çomaklaşma (6 aylıktan önce oldukça seyrek) görünür.

Telekardiyografide pulmoner konüsün çökük ve apeksin yukarı doğru kalkmasına tahta pabuç benzetmesi yapılmıştır (33). Sağdan sola şant nedeniyle pulmoner artere ve akciğere giden kan azaldığı için, pulmoner konus çökük ve akciğer damarlanması azalmıştır.

EKG'de Sağ ventrikül hipertrofisi ve sıklıkla sağ atriyum genişlemesi bulguları vardır (22, 47)

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Siyanozu ciddi olanlarda gelişme geriliği oluşabilir. Hipoksik nöbetler gelişebilir. Siyanoza sekonder polisitemi meydana gelir. Demir eksikliği anemisi yönünden hastaların izlenmesi gerekir. Subakut bakteriyel endokardit nadir bir komplikasyondur. Beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar seyrek olmakla beraber oluşabilir. Pıhtılaşma bozukluğu uzun süren siyanozun geç bir komplikasyonudur. Ameliyat yapılamayan vakaların çok büyük bir bölümü hipoksi ve enfektif endokardit gibi nedenlerle çocukluk yıllarında kaybedilir (47, 78).

Pulmoner darlığın ağır olduğu vakalarda pulmoner kan akımı PDA veya aortadan çıkan “major aortapulmoner kollateral arterler” (MAPCA) yoluyla sağlanabilir. Hastanın pulmoner darlığı çok ağırsa veya pulmoner atrezi varsa, yaşamı duktus sayesinde pulmoner kan akımının sağlanmasına bağlı olduğu için PGE1 infüzyonu şarttır (88, 89).

İlk haftalarda total düzeltme ameliyatlarının mortalitesi yüksek olduğundan önce palyatif yöntemler uygulanmaktadır. Balon pulmoner valvüloplasti siyanozu azaltarak zaman kazandırabilmektedir. Eforla çabuk yorulan çocuk çömelir, bu postür femoral damarların kompresyonu sonucu sistemik vasküler direncin artmasına yol açarak arteriyel O₂ saturasyonunu artırır(33). TOF’lu hastalarda infundibulum bazı durumlarda spazma uğrayabilir. Genellikle sabahları; hiperpne, siyanozda artma, dalgınlık ile kendini gösteren hipersiyanotik atak (hipoksik spell) görülür. Nöbetler birkaç dakikadan birkaç saate kadar sürebilir Ağır ataklarda şuur kaybı, konvulzyon, hemiparezi görülebilir. Tedavide hastaya diz-dirsek pozisyonu verilerek, oksijen tedavisi yapılarak varsa asidoz düzeltilir. Subkutan morfin sulfat hem hastayı sedatize etmek, hem de infundibuler spazmı azaltmak amacıyla kullanılır. Beta-bloker (propranolol) atak sırasında IV, atak geçtikten sonra da oral olarak profilaktik amaçlı verilir. Fallot tetralojisinde dijital preparatlarının ve diüretiklerin yeri ve yararı yoktur.

Beta-bloker tedavisine yanıt vermeyen hastalarda acil ameliyat endikasyonu vardır (13). Modifiye Blalock-Taussig şantı günümüzde en yaygın olarak kullanılan aortapulmoner şant prosedürüdür ve subklavian arterden pulmoner arterin homolateral dalına yan yana anastomoz edilen bir kanaldan oluşur. Çocuk büyüdükçe, daha fazla pulmoner kan akımına ihtiyaç duyulur ve şant, sonunda yetersiz hale gelir. Artan siyanoz geliştiğinde eğer anatomi uygun ise düzeltici bir operasyon uygulanmalıdır

(13). Tam düzeltme ameliyatı çeşitli düzeylerdeki sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının giderilmesi ve VSD'nin yama ile kapatılmasından oluşur (86).

Pulmoner Atrezi (PA)

Pulmoner atrezi, ventriküler septal defekt veya intakt ventriküler septumla birlikte görülebilen, nadir ancak morfolojik özellikleri çok değişken olabilen kompleks bir doğumsal kalp anomalisidir (90).

Ventriküler Septal Defekt Olmaksızın Pulmoner Atrezi: Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.06-0.08'dir (13). VSD bulunmayan vakalar triküspid atrezisine benzer. VSD olmadığı için sağ kalbe dönen kan sağ ventrikülden pulmoner arterlere pompalanamayınca sağ atriyumdan PFO veya ASD ile zorunlu sağdan sola şant olur. Kan sol ventriküle oradan da aortaya pompalanır. Pulmoner kan akımı PDA veya nadiren aortapulmoner kollateraller yoluyla sağlanır. Triküspit kapak nadiren normaldir; sıklıkla displazik, stenotik veya regürjitandır.

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte Pulmoner Atrezi: Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.07'dir (13). TOF'un ileri bir formu olarak nitelendirilebilir. VSD'nin konumu, aortanın dekstropozisyonu, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları TOF ile aynı olmakla birlikte sağ ventrikül çıkış yolu tamamen kapalıdır. Sağ arkus aorta TOF'dan daha sık görülür. Pulmoner kan akımı tamamen sistemik arteriyel dolaşımla PDA veya sistemik-pulmoner kollateral arterler ile sağlanır. En sık, inen torasik aortadan çıkan MAPCA'lar görülür (91).

KLİNİK: Her iki grupta da siyanoz doğumu izleyen ilk günlerde belirir ve gittikçe artar. 1. kalp sesini genişlemiş aort köküne bağlı ejeksiyon kliği izler. 2. kalp sesi orta şiddette ve tektir. Tüm prekordiyumda PDA veya bronşiyal kollateral dolaşıma bağlı devamlı üfürüm duyulabilir. Ciddi siyanoz ve solunum sıkıntısı vardır.

Telekardiyografide pulmoner atrezi ve VSD' de pulmoner kan akımının derecesi ile değişiklik göstermek üzere kalp küçük veya çok geniştir. Sağlam ventrikül septumu ve pulmoner atrezide akciğer vaskülaritesi azalmış, kalp boyutu değişik boyutlardadır (22, 47).

EKG de VSD ile olan pulmoner atrezide sağ ventrikül hipertrofi bulguları; normal ventrikül septumu durumunda, sağ atriyal genişleme, sol ventrikül üstünlüğü veya hipertrofisi saptanır (22).

Kesin tanı kalp kateterizasyonu ile konur.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Prognoz duktus aracılığı ile sağlanan pulmoner dolaşıma bağlıdır. Cerrahi girişim yapılmayan vakaların iki aydan fazla yaşamaları genellikle olanaksızdır. Tedavide amaç öncelikle duktusu açık tutmaktır. Bu nedenle cerrahi girişime kadar prostaglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır(47). VSD ile olan pulmoner atrezili olguların tedavisinde, uygun olgularda transkateter valvotomi veya valvüloplasti cerrahiye tercih edilebilecek güvenli ve etkili bir girişimdir (92). Buna karşın sağ ventrikül esnekliğindeki yetersizlik nedeniyle sağ atriyum kanının büyük kısmı sol atriya yönelendiği için, olguların çoğunda aort ve pulmoner arter arasında yapay bir bağlantının (örn, Blalock-Taussig şantı) yapılması gerekir (39, 47).

Triküspit Atrezisi

Triküspid atrezisi sağ atriyum ile sağ ventrikülü birbirinden ayıran triküspid kapağın yokluğu veya kaynaşması ile karakterize siyanotik, doğumsal bir kalp hastalığıdır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.05'tir (93). Triküspit kapak olmadığı için sağ atriumdaki sistemik venöz kan foramen ovale ile veya bir ASD ile sol atriya geçer. Sol ventrikül kanı sağ tarafa genellikle VSD aracılığı ile geçer. Pulmoner kan akımı ve dolayısıyla siyanozun derecesi VSD'nin ve PD'nin varlığı ve şiddetiyle ilişkilidir.

KLİNİK: Genellikle doğumda başlayan siyanoz vardır, dispne ve hipoksik nöbetler de görülür. Klinik bulgular ve hastanın yaşam şansı VSD, ASD, PDA ve PD varlığı ile ilişkilidir. Kalp yetmezliği bulguları gelişir. Triküspit atrezisine özgü dinleme bulgusu yoktur. Muayenede küçük VSD'ye ait sternum sol alt kenarında yüksek perdeli bir üfürüm, sıklıkla eşlik eden trıl ve siyanoz saptanır. 2. Kalp sesi sıklıkla tektir. Hastalarda siyanoz, polisitemi, kolay yorulma, efor dispnesi ve nadiren hipoksi nöbetleri meydana gelir(22, 47).

Telekardiyografide; pulmoner vaskülarite azalmış, kalp normal veya hafif büyüktür. Ön-arka pozisyonda sağ atriyum genişlemiştir.

EKG'de sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi, sağ atriyal hipertrofi, sağ ventrikül kuvvetlerinin belirgin azalması veya yokluğu saptanır (94). Bu triküspit atrezisini diğer siyanotik kalp hastalıklarından ayırır.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Pulmoner kan akımının azaldığı vakalarda tedavi, acil cerrahi girişimdir. Doğal seyrinde sağ kalım %10'dur. Duktus arterioyozusun kapanması ile 2-3 haftalık yenidoğanda ciddi hipoksi hecmeleri gelişir. Prostaglandin E1 infüzyonu, duktusun açık kalmasını sağlayarak hipoksiyi azaltır. Foramen ovale yetersiz ise kateter ile balon atriyal septostomi yapılır. Pulmoner kan akımının ciddi biçimde azaldığı yenidoğanlarda PGE₁ infüzyonunu takiben Blalock-Taussing Şantı uygulanır. Pulmoner kan akımının arttığı olgularda pulmoner arter, bant ile daraltılır (93, 95). Aortapulmoner şantlar palyatif olarak denenebilir. Vena kava superior sağ pulmoner arter anastomozu (Glenn operasyonu) yapılabilir. Triküspid atrezisinde ideal ameliyatlardan birisi sağ atriyum ile pulmoner arterin kapaksız bir kondüitle anastomozu ve ASD'nin kapatılmasıdır (Fontan operasyonu).

Yalnızca aortapulmoner şant operasyonu ile 15 yıllık sağ kalım %50, modifiye Fontan operasyonu ile %73'dür.

Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT)

Büyük arterlerin transpozisyonunun prevalansı 1000 canlı doğumda 0.3'dür. Doğumsal kalp hastalıklarının %5'ini oluşturur. Siyanotik kalp hastalıkları içinde TOF'dan sonra ikinci sıklıkta görülür. Yenidoğan bebeklerde en sık görülen siyanozlu lezyondur. Diabetik anne bebeklerinde ve erkek çocuklarda sıklığı artmıştır (22, 96).

Sık görülen bu doğumsal malformasyonda sistemik venler normal olarak sağ atriya ve pulmoner venlerde sol atriya döner. Atriya ve ventrikül bağlantıları (atrioventriküler konkordans) normaldir. Ancak aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter de sol ventrikülden çıkar. Bu bağlantı ile sistemik dolaşım ile pulmoner dolaşım paralel sistem oluşturmuş olurlar. Normal kalp yapısında aorta, pulmoner arterin posterior ve sağında yer alır. d-transpozisyonunda aorta pulmoner arterin anterior ve sağındadır (13).

BAT ile doğanların yaşam süreleri foramen ovale ve duktus arteriozus açıklığına bağlıdır. Olguların %50'sinde VSD görülür. Dolayısıyla hastaların sağ kalımları klinik ve eşlik eden anomalilere bağlıdır. VSD, ASD, PDA gibi bağlantılardan hiçbirisi yoksa yaşam söz konusu olamaz. Cerrahi düzeltme yapılmayan hastalarda mortalite %90'dır (33). Bu gruptaki vakalar tedavi edilmezlerse % 90'ı ilk altı ayda, % 98'i iki yaşın altında kaybedilir.

Telekardiyografide; kalp büyük, akciğer damarlanması artmıştır ve pulmoner konus çökük değildir. Ayrıca büyük damarların tam ön-arka pozisyonda olmasından ve hipoksi nedeniyle timus hipoplazisi bulunduğundan, bu hastalarda kalp sapı da denilen üst mediasten dardır. Kalbin görünümü yatay yerleşimli ve oval olduğundan "yan yatmış yumurta" ya da benzetilmektedir(97).

EKG de hastanın yaşına, VSD'nin varlığına, varsa PS' un derecesine göre değişir. Sağ aks sapması vardır. Yaşamın ilk birkaç gününden sonra sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttur. Geniş VSD, PDA veya pulmoner obstrüktif hastalık durumlarındaki sol ventrikül hipertrofi neticesi kombine ventriküler hipertrofi gözlenebilir. Nadiren sağ atriyal hipertrofi mevcuttur (19, 78).

Düzeltilmiş BAT'da, sol prekordiyal derivasyonlarda Q bulunmaması ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları olmaksızın V4R ve V1' de Q dalgası bulunması tipiktir(33)

Değişik derecelerde AV blok yaygındır. Atriyal aritmi ve Wolf Parkinson White sendromu bazen olabilir(47, 78).

Basit BAT (İzole BAT, İntakt Ventriküler Septumlu)

Doğumdan önce fetüsün oksijenizasyonu normale yakınken doğumdan sonra duktusun ve foramen ovalenin kapanması ile ağır hipoksiye girer. Siyanoz, takipne doğumun ilk birkaç saatinde ortaya çıkar ve giderek artar, müdahale edilmezse yaşamla bağdaşmaz (96).

Fizik muayenede genellikle üfürüm yoktur, S₂ tektir. Oksijen saturasyonu düşüktür.

Tanı ekokardiyografi ile konur.

Kateterizasyon, tanı ve atriyal septostomi amacıyla yapılır.

Anormal koroner damarlar %10-15 hastada gösterilmiştir (96).

Tedavisi acil olarak mevcut hipoksiyi azaltmak için atriyal septostomi yapmaktır. Başarılı bir septostomi PO₂'yi 35-50 mmHg yükseltir. Atriyal septostomi yapılana kadar prostaglandin infüzyonu yapılarak duktus arteriozus açık tutulmaya çalışılır. Hipotermi, hipoksemiden kaynaklanan asidozu ağırlaştıracığı için hastanın sıcak tutulması gerekir (98).

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte d-BAT

Eğer BAT ile ilişkili VSD küçükse klinik belirtiler ve tedavi intakt VSD ile birlikte olan transpozisyona benzer. VSD geniş ve ventriküler ejeksiyonu engellemiyorsa önemli miktarda oksijene ve deoksijenize kan birbirine karışır. Klinik bulgular kalp yetmezliği semptomları şeklinde kendini belli eder. Siyanoz hafiftir ve ilk aylardan itibaren ortaya çıkar. Üfürüm pansistoliktir ve genellikle izole VSD'nin üfürümünden ayırt edilemez (96).

Tanı ekokardiyografi ile konur (13).

Kateterizasyonda sistolik basınçlar, her iki ventrikül, aorta ve pulmoner arterde birbirine eşit olması ile tanı doğrulanır.

Cerrahi öncesi büyük arterlerin birbiri ile ilişkileri, VSD'nin pozisyonu, pulmoner/subpulmoner valvuler darlık varlığı ve mitral-aortik ya da mitral pulmoner kapak devamlılığının bilinmesi önemlidir. Postnatal ikinci haftaya kadar sol ventrikül basınç ve kas kitlesi değişiklikleri gelişmeden, kalp yetersizliği ve büyüme geriliğinin kontrol altına alınması zor olduğundan ve hızla pulmoner vasküler hastalık gelişme riskinden dolayı aorta ve pulmoner arterin kalpten çıktıkları bölgeden kesilip yerlerinin değiştirilmesi ameliyatı uygulanmalıdır (arteriyal switch, Jatene) (96). Gecikmiş olgularda pulmoner hipertansiyonu önlemek için pulmoner banding uygulanır.

Tedavisiz prognoz kötüdür. Hastalar kalp yetersizliği, hipoksemi ve pulmoner hipertansiyon nedeniyle yaşamın ilk yılında kaybedilirler.

Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu (L-BAT)

Düzeltilmiş transpozisyonda atriyoventriküler ilişki bozulmuştur. Sağ atriyum anatomik sol ventriküle, sol atriyum anatomik sağ ventriküle (ventriküler inversiyon) bağlanmıştır. Büyük arterler de aynı zamanda transpozedir. Pulmoner arter anatomik sol ventrikülden çıkarken aorta anatomik sağ ventrikülden çıkmaktadır ve aorta pulmoner arterin solundadır, önünde de yer alabilir.

Oksijenden fakir sistemik venöz kan sağ atriyuma geçer, sağ atriyum, mitral kapak, anatomik sol ventrikül ve pulmoner artere, oradan da akciğerlere gelir. Oksijenden zengin pulmoner venöz kan sol atriyum, triküspit atriyoventriküler kapak, anatomik sağ ventrikül, aorta ve oradan da sistemik dolaşıma gönderilmektedir. Bu şekildeki çift inversiyon, oksijenden fakir sağ atriyal kanın akciğerlere ulaşarak oksijene olmasını sağlamaktadır. Dolaşım fizyolojik olarak düzeltilmiştir (13, 96).

Ek kardiyak defekt yoksa hemodinami normaldir. Ancak çoğu olgu VSD, Ebstein-benzeri anomali, pulmoner valvüler, subvalvüler darlık ve atriyoventriküler ileti bozuklukları ile birlikte bulunmaktadır (13).

Semptomlar ve bulgular oldukça değişken ve eşlik eden malformasyona bağlıdır. Başka defekt yok ise bulgular izole VSD'yi andırır. Beraberinde VSD ve PD var ise kliniği TOF'a benzer.

Kalp kateterizasyonu eşlik eden anomali varlığına göre yapılabilir.

Tedavide klasik yaklaşım altta yatan lezyonun düzeltilmesidir. Ameliyat sırasında his demetini koruyacak şekilde davranılmalıdır (96).

Trunkus Arteriozus

Trunkus arteriyoza tek bir arteriyel gövde kalpten çıkar ve sistemik, pulmoner, koroner dolaşimleri sağlar. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.07'dir. Tüm DKH'ların %1.2'sini oluşturur. Olguların %35'inde 22q11 delesyonu saptanmıştır (13).

Ventriküler septal defekt mutlaka vardır. Trunkus bu defektin üzerinden geçer, hem sağ hem sol ventrikülden kan alır. Trunkal kapak biküspid, triküspid veya quadriküspid olabilir ve sıklıkla yetersizdir(13)

Bu anomali Collet ve Edwards'ın sınıflamasına göre dört tipte tanımlanır. Pulmoner kan akımı I. tipte artmış, II. ve III. tipte normal, IV. tipte ise azalmıştır. Koroner arter anomalileri yaygındır ve yüksek operatif mortaliteye neden olur. Hastaların % 30'da sağ aortik ark, % 10'da ise kesintili aortik ark görülür.

KLİNİK: Bulgular yaşa ve pulmoner vasküler direncin seviyesine göre değişir. Geniş pulmoner kan hacmi nedeniyle siyanoz minimaldir. Birkaç gün ya da hafta içinde konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkar. Beslenmeyle birlikte nefes darlığı, büyüme geriliği ve sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları infantlarda sıklıkla mevcuttur. Sternum sol kenarı boyunca sistolik üfürüm duyulabilir. Kalp kuvvetli 1. ve 2. kalp sesleri ile hiperdinamiktir ve hemen daima bir aort ejeksiyon klifi duyulur. S2 tektir. Darlık ve yetersizlik bir arada olduğunda karakteristik öne-arkaya (çamaşır makinesi) üfürümü vardır.

Telekardiyografide, orta derecede kardiyomegali vardır. Ana pulmoner arter segmentinin düz veya konkav olması ve sağ aort arkusu ile birlikte kalbin konfigürasyonu oturan ördeğe benzetilmiştir (99).

EKG 'de; biventriküler hipertrofi vakaların % 70'de vardır (78).

Ekokardiyografide geniş VSD üzerine oturmuş büyük trunkal damar ve pulmoner arterlerin dalları görülür (33).

Kateterizasyonda sistolik basınçlar her iki ventrikül ve trunkus içinde, aort ve pulmoner arterlerde eşittir.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Genellikle ameliyat edilmeyen vakaların % 75'i ilk 3–12 ayda kalp yetersizliği ile kaybedilir. Cerrahi girişim, pulmoner damar hastalığı gelişmeden, ilk 3–4 ay içinde yapılmalıdır. Lezyon tedavi edilmezse eisenmenger sendromu gelişebilir. Kalp yetersizliği tedavisi ve enfektif endokardit profilaksisi uygulanır. Düzeltme ameliyatı (Rastelli) her trunkus vakasında var olan VSD'nin kapatılmasını ve sol ventrikül çıkışının trunkusa açılmasını sağlayan bir ameliyattır (47).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Büyük damarların (aort ve pulmoner arter) her ikisinin de aynı ventrikülden çıkmasıdır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.09'dur (13).

Klinik tablo VSD'nin yeri, büyük damarların ilişkileri ve pulmoner stenozun mevcudiyetine bağlıdır. VSD, aort çıkışına yakın ise tipik VSD bulguları gösterir. VSD, pulmoner arter altında ise bulgular tetralojiye benzer.

Telekardiyografide kalp büyümüştür.

Elektrokardiyografide sağ aks ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttur (13).

Ekokardiyografi ile tanı konulur, birlikte olan anomaliler tespit edilir.

Kateterizasyon özellikle kompleks vakalarda tamamlayıcı bilgiler verir.

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül ve Pulmoner Darlık: Klinik seyri TOF'a benzer, pulmoner darlık derecesine bağlı olarak semptom verme yaşı değişir. Yenidoğan ve sütçocukluğu döneminden itibaren hipoksi, siyanoz, büyüme geriliği görülür. İlk bir yıl içinde düzeltme ameliyatı yapılmalıdır (13).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül ve Büyük Arter Transpozisyonu: Toussing- Bing anomalisi olarak bilinir. Erken infant döneminde kalp yetmezliği gelişir. Geçici çözüm olarak pulmoner banding yapılarak geç çocukluk döneminde tam düzeltme ameliyatı yapılır (13).

Tek Ventrikül

Ventrikül septumu gelişmemiş olup aort ve pulmoner arter tek ventrikülden çıkar. Bu ventrikül, sağ veya sol ventrikül yapısında ya da ikisinin arasında bir yapıda olabilir. Sol ventrikül tipi %65–78 vakada izlenirken, % 10–15 vakada sağ ventrikül tipi izlenir. % 10–20 vakada hem sağ hem sol ventrikül özelliği gösteren ventrikül tipi saptanır. DKH'nın %1'inden azını oluşturur. Başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç, volüm yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle bozulur.

KLİNİK: Tek ventriküllü hastalarda en önemli semptom, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. Bunun yanında ilerleyen dönemlerde, senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı gibi nonspesifik yakınmalar da izlenebilir. Pulmoner stenozun olmadığı vakalarda, hafif siyanoz vardır. 2. kalp sesi şiddetli, dar ve çift işitilir. 3. kalp sesi ve kısa middiyastolik rulman duyulur (47).

Telekardiyografide pulmoner damarlanma artışı ve kardiyomegali tespit edilir.

EKG'de tüm prekordiyumda eşit fazlı ya da negatif QRS dalgalarının gözlenmesi tek ventrikülü düşündürür. Ventriküllerin birinin daha ön planda olabildiği biventriküler hipertrofi bulguları da görülebilir (33).

Pulmoner darlıklı olgularda siyanoz belirgindir. Klinik bulgular TOF'a benzer. İkinci kalp sesi tek ve serttir. Sistolik ejeksiyon üfürümü güçlü olarak işitilir. Röntgende pulmoner vaskülarite azalmış, kalp normal veya hafif büyümüştür.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Anatomik özellikler dikkate alınarak yapılan takip çalışmalarında; çift girişli sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve hafif derecede pulmoner darlık varlığında prognoz daha iyi olduğu bulunmuştur (100). Vakaların hemen yarısı ilk yaş içinde kaybedilir. Tıbbi tedavi olarak kalp yetersizliği tedavisi uygulanır. Hastalara mutlak şekilde enfektif endokardit profilaksisi yapılır. Pulmoner kan akımının arttığı vakalarda pulmoner bant, azaldığı vakalarda ise aortopulmoner şant yapılır. Daha ileri yaşlarda modifiye Fontan ameliyatı gerçekleştirilir (13).

Ebstein Anomalisi

Triküspit kapağın anatomik olarak sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmesidir. Kapak yapısı regürjitasyona neden olabileceği gibi, stenotik veya imperfore de olabilmektedir. Hemen bütün vakalarda ASD veya PDA vardır. Triküspit darlığı ve regürjitasyonu nedeniyle RA genişlemiş bulunurken, RV küçüktür. Ciddi

triküspit yetmezliği yanında küçük RV nedeniyle pulmoner akım azalmıştır ve atriyal düzeyde sağ-sol şant olur. Bu dönemde pulmoner akım duktusa bağlı olduğu için PGE1 verilmesi gerekir. Ek olarak dilate sağ atriyumun mekanik baskısı sonucunda sol ventriküle kan doluşu azalır, sol ventrikül debisinde azalmaya neden olur (101).

KLİNİK: Yenidoğan döneminde ortaya çıkan Ebstein anomalili vakaların hemen hepsi siyanotiktir. Triküspit yetmezliğine bağlı sağ kalp yetmezliği ve hepatomegali sıktır. Sternum sağ alt ucunda pansistolik triküspit yetmezliği üfürümü duyulur.

Telekardiyografide belirgin sağ atriyal dilatasyona bağlı olarak belirgin kardiyomegali saptanır. Doğuştan kardiyak bozukluklar arasında kalbin en büyük görüldüğü lezyon Ebstein anomalisidir.

EKG’de RA dilatasyon yanında RV iletim anomalileri ile ilişkili olarak QRS’de genişleme sıktır (102). Bu hastalarda atriyal flutter veya WPW sendromu gibi aritmiler de sık görülür (103).

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Ağır, semptomatik olmayan Ebstein anomalili vakalar için izlem ve konservatif yaklaşımlar tercih edilir. Ciddi semptomları olan hastalara PGE1 infüzyonu uygulanmalıdır. Anemi düzeltilmeli, pulmoner direnci düşürmeye yönelik olarak hiperventile edilmeli, asidoz düzeltilmeli, aritmi tedavi edilmelidir. Bazı merkezler triküspit kapağı tam kapatarak lezyonu önce tek ventrikül fizyolojisine dönüştürmeyi ve sonra Fontan ameliyatı (RA ile pulmoner arter anastomozu) yapmayı denemektedirler (102).

Pulmoner Kan Akımı Artmış

Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

TPVDA tüm doğumsal kalp hastalıklarının sadece % 1,5-3’de gözlenen oldukça nadir bir anomali tipidir. Bu anomalide pulmoner ven ile sol atriyum arasında direkt bağlantı bulunmaz. Anormal drenaj sistemik venlere ya da direkt sağ atriyum içine olmaktadır.

Pulmoner venlerin drene olduğu tarafa bağlı olarak; defekt başlıca suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak, miks tip olmak üzere dört ayrı formda görülmekte olup bu tipler arasında en fazla suprakardiyak tip (% 45) gözlenir(104,

105). Hastaların hepsinde atriyal sağ-sol şant vardır. Vakaların üçte birine PDA, VSD, aortik ark anomalileri, BAT ve heterotaksi sendromları gibi anomaliler eşlik eder (106).

Suprakardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı sol vertikal ven ve sol innominat ven yoluyla sağ vena kava superiora açılır.

Kardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı koroner sinüs yoluyla veya pulmoner venler ayrı ayrı sağ atriya açılırlar.

İnfrakardiyak tip; ortak pulmoner venöz sinüs drenajı portal ven, duktus venozus, hepatik ven veya vena kava inferiora olur.

Miks tip; diğer tiplerin kombinasyonudur.

KLİNİK: TPVDA bulunan bütün hastalarda temel olarak hayatın idamesi için PFO veya ASD doğum sonrası gereklidir. Hastaların klinik durumu drene olan anormal venöz yapının obstrüksiyonlu olup olmamasına bağlıdır. Obstrüksiyon yoksa sağ atriyal ve ventriküler hacim yüklenmesi ve interatriyal sağ-sol şant olur. Klinik bulgular çok ağır olmayıp 5-6 aydan sonra ortaya çıkar. Obstrüksiyonlu tiplerde ise ilk hafta içinde ağır solunum sıkıntısı, hipoksemi, pulmoner venöz konjesyona ikincil pulmoner arter basıncında yükselme olur. Pulmoner ödem, sağ ventriküler hipertansiyon ve sol ventrikül “preload” azalmasına bağlı kalp debisi azalır.

Fizik muayenede sol sternal kenar boyunca sistolik ejeksiyon üfürümü, sol alt sternal kenarda triküspid kapaktan geçen akıma bağlı middiyastolik üfürüm duyulur. 2. kalp sesi geniş sabit ikilenmiş olarak işitilir. 3. ve 4. kalp sesi duyulabilir(104).

Telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner vaskülarite artışı vardır. Suprakardiyak tipte pulmoner venler sol atriya dökülmek yerine, bir kese halinde birleşip kalbin sol üst kenarından yukarıya doğru giderek, sol innominat venle birleştiği için sol üst kontur belirginleşir. Innominat ven de vena kava superiora döküldüğü için vena kava superior genişler ve sağ üst konturu belirginleştirir. Böylece kalp gölgesi üzerinde her iki tarafta da şişkinlik görülür. Bu görünüme “ kardan adam görünümü” veya “ 8 görünümü” adı verilir.

EKG’ de; sağ aks deviasyonu olağandır. Sağ ventrikül hipertrofisi her zaman mevcuttur.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Bulgular pulmoner akımda kısıtlanma ile ilgili olmadığı için PGE1 infüzyonu fayda sağlamaz. TPVDA bulunan hastalarda hayatın ilk yıllarında cerrahi girişim olmaksızın yaşamın devamı son derece nadirdir ve genellikle geniş bir ASD ile sağlanır. TPVDA tanısı alan ciddi yetmezlik ve siyanoz bulunan bebeklerde tanıyı takiben acil olarak ameliyat gereklidir. Operasyonda asıl amaç ortak pulmoner venöz trunkus ile sol atriyum arasında kan akımını sağlayacak bir anastomoz yapmak sol sağ kalp arasındaki şanta yol açan defekti kapatmaktır. Operasyon sonrası sonuçlar genelde yüz güldürücü olmakla birlikte ölüm oranları değişik literatürlerde % 2–20 arasında farklılık göstermektedir(47, 104).

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS)

Sol ventrikül ve çıkan aortanın ileri derecede hipoplazisi, aort ve mitral kapakların atrezisi ile karakterize DKH'dır. Tüm DKH'nın %1'ini oluşturur. HSKS'da, sistemik dolaşım duktus arteriozus aracılığıyla pulmoner arterden sağlanır (89).

KLİNİK: Doğumu izleyen ilk günlerde dispne, taşipne, hepatomegali, düşük kardiyak debi gibi kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkar. Periferik nabızlar çok zayıftır. 48. saatten itibaren siyanoz gelişir. Üfürüm genellikle yoktur.

Telekardiyografide kardiyomegali saptanır, akciğer damarlanması artmıştır. EKG'de RV hipertrofisi bulguları vardır ve P dalgaları belirgindir.

EKO ile kesin tanı konur.

PROGNOZ ve TEDAVİ:

Öncelikle duktusu açık tutmak için PGE1 infüzyonu yapılır. Kalp yetmezliği, şok ve asidoz tedavi edilir. Prognoz çok kötüdür ve hastalar genellikle kaybedilir. Cerrahi tedavisi oldukça zordur. Alternatif bir tedavi seçeneği de kalp transplantasyonudur (13, 33).

3.HASTALAR VE YÖNTEM

3.1. Hasta Seçimi

Çalışma için; okuma-yazma bilen, 18 yaşını doldurmuş, Ondokuz Mayıs Üniversitesi çocuk kardiyoloji bölümünde tanı alan, ocak 2002-2012 tarihleri arasında en az bir kez kontrole gelen, mental gelişimi normal olan doğumsal kalp hastaları alındı. Hastalara hastanemizdeki hasta veri tabanından ve çocuk kardiyoloji-KVC konsey defterinden ulaşıldı. Çalışma kriterlerine uyan 60 hastaya ulaşıldı. Bunlardan 1 tanesi orta düzeyde mental retarde olması ve okuma-yazma bilmemesi nedeniyle, 1 tanesi de anket sorularına tutarsız cevaplar vermesi nedeniyle çalışmaya dahil edilmedi. 58 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların primer tanısı, uygulanan tedaviler, komplikasyon gelişip gelişmediği, hastane kayıtlarından ve hasta dosyalarından araştırıldı. Hastaların doğumsal kalp hastalıkları ile bilgileri 4 ana başlığa ayrıldı;

- Hastalık ve Tedavisi
- Komplikasyonların (endokardit) Önlenmesi
- Fiziksel Aktiviteler
- Genetik, Kontrasepsiyon ve Hamilelik

Araştırmanın anket formu, Leuven bilgi anketi¹¹ türkçeye çevrilip yeni sorular (1.,4.,5.,6., 7.,8.,10.,16.,19.,33.,34. ve 36. sorular) ilave edilerek oluşturuldu. Ankette 12 tane açık uçlu ve 32 tane seçenekli, 5 tane birden çok cevaplı soru mevcuttu. Soruların cevapları hastanın tanısına göre birbirinden bağımsız olarak değerlendirildi.

Onbeşinci soruda; Hastalara 11 seçenekten oluşan klinik bozulma semptomları (baş dönmesi, cilt döküntüsü, diyare, solunum sıkıntısı, çarpıntı, göğüs ağrısı, senkop, çabuk yorulma, dizüri, pollaküri, el ve ayaklarda ödem) soruldu. Onbir semptomdan yedi tanesi klinik bozulmayı ve medikal tedavi gerekliliğini gösteriyordu. Beş ve üzerindeki cevaplar doğru olarak kabul edildi.

Yirmüçüncü soruda; Hastalara 7 seçenekten oluşan endokardit risk faktörleri soruldu. Bunlardan 5 tanesi (iğneyle uyuşturucu kullanma, bakteriyel cilt enfeksiyonları, diş absesi, kötü tırnak ve cilt bakımı, dövme yapmak) endokardit için risk faktörü, 2 tanesi (sigara içmek, seksüel aktivite) risk faktörü değildi.

Çalışma için Ondokuz Mayıs Üniversitesi Etik Kurulu'ndan onay alındı(OMÜ TAEK karar numarası 2012/573).

3.2.Anket Formu

Bu anketin amacı doğumsal kalp hastalığı olan yetişkinlerin kendi hastalıkları hakkında ki bilgi düzeylerini ölçmektir. Bu anket, hastalara daha fazla bilgi verilmesi gereken konuları belirlememize olanak sağlar. Lütfen her soruyu dikkatlice okuyunuz. Doğru olduğunu düşündüğünüz kareyi işaretleyiniz. Aksi belirtilmedikçe yalnızca bir kareyi seçiniz. Eğer cevabı bilmiyorsanız, endişelenmeyin sadece “ Bilmiyorum” seçeneğini işaretleyiniz. Lütfen her soruya cevap veriniz. Bu anketteki bilgiler gizlidir.

Katılımınız için teşekkürler.

Ad-Soyad:

Yaş:

Cinsiyet: ☐ Kız ☐ Erkek

Meslek:

Öğrenim Durumu: ☐ İlkokul ☐ Ortaokul ☐ Lise ☐ Üniversite

Medeni Hali: ☐ Evli ☐ Bekar

İkamet Ettiği Yer:

Tanı Yaşı:.....

Ameliyat Olduğu Yaş:.....

Ameliyat Sayısı:

Telefon Numarası:

Araştırmacı
tarafından
doldurulacaktır.

Tanı:

.....

.....

.....

Hasta No:

.....

1) Kalp hastalığınız size detaylı bir şekilde anlatıldı mı? Kim anlattı?

☐ Evet (Birden çok seçeneği işaretleyebilirsiniz)

☐ Çocuk kalp doktoru

☐ Yetişkin kalp doktoru

☐ Ailem

☐ Diğer:.....

☐ Hayır

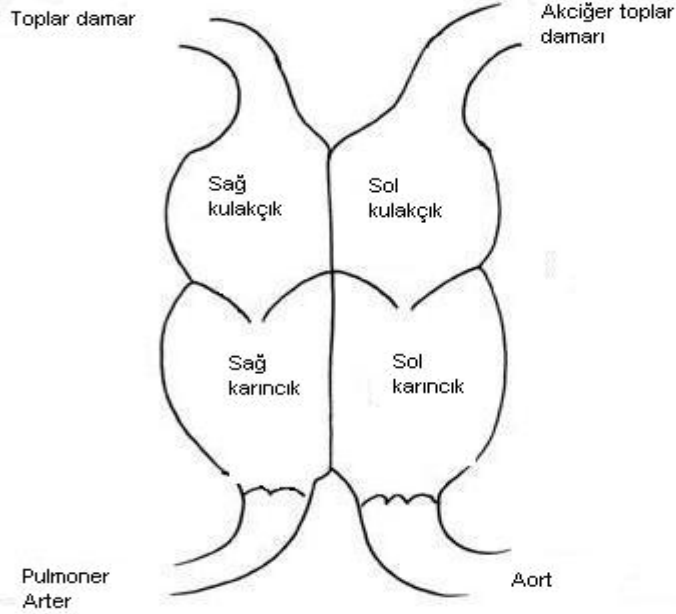
2) Kalp hastalığınızın doğru adı nedir?

- ☐ Ventriküler Septal Defekt = İki ventrikül arasında açıklık olması
- ☐ Atriyal Septal Defekt = İki atrium arasında açıklık olması
- ☐ Ductus Arteriozus Açıklığı = İki büyük arter arasında açıklık olması
- ☐ Pulmoner Stenoz = Pulmoner kapakta daralma
- ☐ Aortik Stenoz = Aort kapağında Daralma
- ☐ Aort Koarktasyonu = Aortta daralma
- ☐ Fallot tetralojisi = İki ventrikül arasında açıklık ve pulmoner kapakta daralma olması
- ☐ Büyük Arter Transpozisyonu = Büyük arterlerin ters yerleşim göstermesi
- ☐ Diğer;.....
- ☐ Bilmiyorum

3) Kalp defektinizin yerini açıklayınız ya da aşağıdaki şekilde işaretleyiniz?

Açıklayınız(yada şekilde gösteriniz).....

.....



- ☐ Bilmiyorum

4) Yukarıdaki iki sorudan birinin veya ikisinin cevabı " bilmiyorum " ise nedenini belirtiniz.

- ☐ Doktorum anlayacağım şekilde anlatmadı.
- ☐ Ailem anlayacağım şekilde anlatmadı.
- ☐ Anlatılmasına rağmen ben anlayamadım.
- ☐ Diğer:.....

5) Takiplerinize hangi merkezde devam ediyorsunuz?

- ☐ Ameliyat olduğum merkez ☐ Devlet hastanesinde
- ☐ Üniversite hastanesinde ☐ Özel bir sağlık merkezinde

6) Takiplerinize hangi bölümde devam ediyorsunuz?

(Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz)

- ☐ Çocuk kardiyolojisi ☐ Yetişkin kardiyoloji
- ☐ Kalp Damar Cerrahisi ☐ Dahiliye
- ☐ Aile Hekimi ☐ Diğer;.....

7) Çocuk kardiyolojide takipli iseniz nedenini belirtiniz.

- ☐ Çocuk kalp doktorum, beni yetişkin kardiyolojiye yönlendirmedi.
- ☐ Erişkin kardiyolojiye gitmek istemedim.(Nedenini belirtiniz)
- ☐ Özel bir nedeni yok
- ☐ Erişkin kardiyolojiye gittim; fakat memnun kalmadım.
- ☐ Diğer;.....

8) Kalp operasyonu sonrası kalp rahatsızlığı nedeniyle hastaneye yatırıldınız mı? Yatırıldıysanız nedenini belirtiniz.

- ☐ Evet; (Birden fazla seçeneği işaretleyebilirsiniz.)
- ☐ Kalp yetmezliği ☐ İnfektif endokardit
- ☐ Solunum sıkıntısı ☐ Ritim bozukluğu
- ☐ Diğer;.....
- ☐ Hayır

9) Takiplerinize ne kadar sıklıkla geliyorsunuz?

- | | |
|--------------------------------------|---|
| ☐ Her 5 yılda | ☐ Her 6 ayda |
| ☐ Her 2 yılda | ☐ Bilmiyorum |
| ☐ Her yıl | ☐ Takiplere gelmiyorum |

10) Takiplere gelmiyorsanız nedenini belirtiniz?

- ☐ Doktorum tekrar gelmeme gerek olmadığını söyledi
- ☐ Şikayetim olmadığından takiplere gerek olmadığını düşündüm.
- ☐ Maddi yetersizlik nedeniyle gelemedim.
- ☐ Takip edilmem gerektiğini bilmiyordum.
- ☐ Diğer;.....

11) Bu takiplerin temel amacı nedir?

(Birden fazla cevap seçebilirsiniz)

- ☐ Rutin kontrol, hiçbir özel nedeni yok.
- ☐ Kendimi güvende hissettiriyor.
- ☐ Hastalığımdeki kötüye gidişi erkenden saptamak.
- ☐ En son gelişmeler ışığında tedavime devam etmek istemem.
- ☐ Diğer.....

12) Kalp hastalığınız için bugüne kadar hangi tedaviler uygulandı?

(Birden fazla cevap seçebilirsiniz)

- ☐ Cerrahi ile =bir kalpoperasyonu
- ☐ Kateterizasyon (Anjio) ile;
- ☐ Balon dilatasyon
- ☐ Stent
- ☐ ASD kapatma
- ☐ İlaç tedavisi
- ☐ Tedavi uygulanmadı
- ☐ Diğer;.....
- ☐ Bilmiyorum

13) Kullandığınız ilacın yan etkilerinin ortaya çıkması, ilacı kesmenizi gerektirir mi ?

(Kullandığınız ilaç yoksa bu soruya cevap vermeyin)

- ☐ Evet ☐ Hayır ☐ Bilmiyorum

14) Uyguladığınız bir diyet var mı? Cevabınız evet ise diyet içeriğini belirtiniz?

- ☐ Hayır
- ☐ Evet:
- | | |
|---|--|
| ☐ Az tuzlu diyet | ☐ Tuzsuz diyet |
| ☐ Tuzdan zengin diyet | ☐ Yağdan fakir diyet |
| ☐ Diabetik diyet | ☐ Diğer:..... |
| ☐ Bilmiyorum | |

15) Doktorunuza başvurmanızı gerektiren ve kalp hastalığınızda kötüleşmeye işaret eden semptomları işaretleyiniz.

(Birden fazla seçim yapabilirsiniz)

- | | |
|---|--|
| ☐ Baş dönmesi | ☐ Bayılma |
| ☐ Döküntü | ☐ Çabuk yorulma |
| ☐ İshal | ☐ İdrar yaparken ağrı |
| ☐ Solunum sıkıntısı | ☐ Sık idrara çıkma |
| ☐ Çarpıntı | ☐ El ve ayaklarda ödem |
| ☐ Göğüs ağrısı | ☐ Bilmiyorum |

16) Yukarıdaki soru için cevabınız “bilmiyorum” ise nedenini belirtiniz

- ☐ Doktorum yeterli bilgilendirmeyi yapmadı.
- ☐ Doktorum ailemi bilgilendirdi; ancak ailem yeterli bilgilendirmeyi yapmadı.
- ☐ Bilgilendirilmeme rağmen unuttum.
- ☐ Diğer;.....

17) Doktorunuz her şeyin yolunda olduğunu söylerse, bu takiplerinizi kesebiliriz, anlamına mı gelir?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

18) Endokardit nedir?

- ☐ Kalp ritminde bozulma
- ☐ Kalbin iç duvarının ya da kapaklarının enfeksiyonu
- ☐ Kalp büyümesi
- ☐ Kalbi besleyen damarlarda tıkanma
- ☐ Bilmiyorum

19) Cevabınız “bilmiyorum” ise nedenini belirtiniz.

- ☐ Doktorum yeterli bilgilendirmeyi yapmadı.
- ☐ Doktorum ailemi bilgilendirdi; ancak ailem yeterli bilgilendirmeyi yapmadı.
- ☐ Bilgilendirilmeme rağmen unuttum.
- ☐ Diğer;.....

20) Endokarditinen tipik semptomunu işaretleyiniz.

- | | |
|--|---|
| ☐ Çarpıntı | ☐ Göğüs ağrısı |
| ☐ 5 günden uzun süren ateş | ☐ Solunum sıkıntısı |
| ☐ Baş ağrısı | ☐ Bayılma |
| ☐ Halsizlik | ☐ Bilmiyorum |

21) Endokardit ömür boyu yalnızca bir kez mi geçirilir?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

22) Doğuştan kalp hastalığı olanlar, ateşlendikleri zaman doktorlarına danışmadan hemen antibiyotik almalı mıdır?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

23) Aşağıda endokardit için bazı risk faktörleri verilmiştir. Endokardite zemin hazırladığını düşündüğünüz faktörleri işaretleyiniz.

	Evet	Hayır	Bilmiyorum
☐ İğne ile uyuşturucu kullanma	☐	☐	☐
☐ Sigara içmek	☐	☐	☐
☐ Bakteriyel deri enfeksiyonları	☐	☐	☐
☐ Diş absesi	☐	☐	☐
☐ Seksüel aktivite	☐	☐	☐
☐ Kötü tırnak ve cilt bakımı	☐	☐	☐
☐ Piercing takmak yada dövme yapmak	☐	☐	☐

24) En az yılda bir sefer diş bakımı yaptırmaman gerekir mi?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

25) Dişçiye her gittiğinde öncesinde antibiyotik alman gerekir mi?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

26) Dişeti kanamaları ekstra dikkat gerektirir mi?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

27) Günde en az bir kez dişinizi fırçalamanız gerekir mi?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

28) Sigara içmek, sağlıklı bir insana göre doğuştan kalp hastalığı olanlarda, daha mı zararlıdır?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

29) Günde 3 kadeh veya daha fazla alkol tüketmek, sağlıklı bir insana göre doğuştan kalp hastalığı olanlarda daha mı zararlıdır?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

30) Günlük antreman gerektiren bir spor yapman sakıncalı mı?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

31) Kalp hastalığından dolayı aşırı efor gerektirmeyen bir meslek mi seçmelisin?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

32) Çocuklarınızda doğumsal bir kalp hastalığı olma riski nekadardır?

- ☐ Risk artmaz
- ☐ Orta derecede artar
- ☐ Risk biraz artar
- ☐ Yüksek oranda artar
- ☐ Bilmiyorum

33) Cevabınız “bilmiyorum” ise nedenini açıklayınız.

- ☐ Doktorum yeterli bilgilendirmeyi yapmadı.
- ☐ Doktorum ailemi bilgilendirdi; ancak ailem yeterli bilgilendirmeyi yapmadı.
- ☐ Bilgilendirilmeme rağmen unuttum.
- ☐ Diğer;.....

34) Çocuğunuzda doğuştan kalp hastalığı var mı? Varsa hastalığını belirtiniz.

- ☐ Evet 
- ☐ Hayır

35) Kalp hastalığınız cinsel aktivite sorunlarına neden oluyor mu veya olabilir mi?

- ☐ Evet
- ☐ Hayır
- ☐ Bilmiyorum

36) Cevabınız “Evet” ise sorunu belirtiniz.

- ☐ İktidarsızlık (Sertleşme sorunu)
- ☐ Adet düzensizliği
- ☐ Diğer;.....

37) Doğumsal kalp hastalığı olanlarda, hamileliği önlemek için kullanılan yöntemlerden hangisi veya hangileri uygundur?

Progesteronlu Doğum kontrol hapi:	Evet	Hayır	Bilmiyorum
	☐	☐	☐
Spiral (Rahim içi araç)	☐	☐	☐

38) Gebelik sırasında kalp hastalığınız herhangi bir risk teşkil eder mi?

- ☐ Risk teşkil etmez
- ☐ Riskte orta derecede artış vardır
- ☐ Riskte hafif bir artış vardır
- ☐ Risk çok artmıştır.
- ☐ Bilmiyorum

3.3. İstatistiksel analiz

Araştırmadan elde edilen veriler kodlandıktan sonra SPSS (Statistical Program in Social Sciences) 15.0 paket programında bilgisayara aktarıldı ve analiz edildi. Verilerin tanımlayıcı özellikleri ortalama $\pm$ standart sapma, ortanca (minimum-maksimum), sayı ve yüzde olarak ifade edildi.

4. BULGULAR

Anketimize dahil olan 58 doğumsal kalp hastasının 31'i (%53.4) erkek, 27'si (% 46.6) kız idi (Tablo 8).

Hastaların yaş aralığı 18-46 arasında olup, ortalaması $21,2 \pm 4,5$ olarak bulundu (Tablo 9).

Hastaların % 31'i (18'i) işsiz, % 55,2 'si (32'si) öğrenci, %5,1'i (3'ü) inşaat işçisi, geri kalan % 8,7'si (5'i) büro işi yapmakta idi (Tablo 10).

Hastaların % 6,9'u (4'ü) ilkokul, %12,1'i (7'si) ortaokul, % 44,8'i (26'sı) lise, % 36,2'si (21'i) üniversite mezunuydu (Tablo 11).

Hastalarımızın % 12,1'i (7'si) evli, % 87,9'u (51'i) bekardı (Tablo12).

Hastalarımızın % 36,2'si (21'i) Samsun'da, %17,2'si (10'u) Ordu'da, %13,8'i (8'i) Tokat'ta, %10,3'ü (6'sı) Amasya'da, geri kalan 13 hasta da çevre illerden gelmekteydi.

Tablo 8 Demografik Özellikler-1

		n	%
Cinsiyet	Erkek	31	53,4
	Kız	27	46,6

Tablo 9 Demografik Özellikler-2

		n
Ortalama Yaş	Erkek	21
	Kız	21,4
Ortalama Tanı Yaşı	Erkek	7,6
	Kız	6,5
Ortalama Operasyon Yaşı	Erkek	10,8
	Kız	14,1

Tablo 10.Demografik Özellikler-3

		n	%
Meslek	Öğrenci	32	55,2
	İşsiz	18	31
	Büro işi	5	8,6
	İnşaat İşçisi	3	5,1

Tablo 11.Demografik Özellikler-4

		n	%
Öğrenim Durumu	İlkokul	4	6,9
	Ortaokul	7	12,1
	Lise	26	44,8
	Üniversite	21	36,2

Tablo 12.Demografik Özellikler-5

		n	%
Medeni Hali	Evli	7	12,1
	Bekar	51	87,9

En sık kalp hastalığı %32,7 (19) ile izole ASD, % 27,5 (16) ile izole VSD, % 8,6 (5) ile fallot tetralojisi idi. Diğer doğumsal kalp hastalıkları % 8,6 (5 kişi) PS, % 6,8 (4 kişi) ASD + VSD, % 5,1 (3 kişi) AS + AK, %3,4 (2 kişi) AS, %1,7 (1 kişi) AK, %1,7 (1 kişi) VSD + AK, % 1,7 (1 kişi) ASD + PDA ve %1,7 de Çift çıkışlı sağ ventrikül + ASD + VSD idi (Tablo 13).

Tablo 13. Hastaların tanılarına göre dağılımı

İzole defektler	Sayı (n=58)	%
ASD	19	32,7
VSD	16	27,5
PS	5	8,6
AS	2	3,4
AK	1	1,7
Miks tip defektler		
Fallot Tetralojisi	5	8,6
ASD + VSD	4	6,8
AS + AK	3	5,1
VSD + AK	1	1,7
ASD + PDA	1	1,7
Çift çıkışlı sağ ventrikül + ASD + VSD	1	1,7

Üç hastamızda Eisenmenger sendromu gelişmişti. Eisenmenger sendromu gelişen 3 hastamızın ikisinde VSD, birinde ASD+VSD mevcuttu. VSD'si olan hastaların tanı yaşı ileriydi. ASD+VSD 'si olan hastamıza 1 yaşında tanı konulmasına rağmen, 11 yaşında kalp operasyonu geçirmişti (Tablo 14).

Tablo 14.Eisenmenger Sendromu Gelişen Hastaların Özellikleri

Cinsiyet	Tanı Yaşı	Tanı
Kız	9	VSD
Kız	1	ASD+VSD
Kız	8	VSD

Çalışmamıza katılan 19 (% 32,8) hasta kendilerine doğumsal kalp hastalıkları hakkında verilen bilgilerden memnun değildi. Yeterli bilgilendirilmediklerini düşünüyorlardı. Bilgilendirilmenin yeterli olduğunu düşünen 39 (% 67,2) hastanın 29'u (% 74,3'ü) pediatrik kardiyolog, 5' i (%12,8) yetişkin kardiyolog, 5'i (%12,8) ailesi tarafından bilgilendirildiğini belirtti (Tablo 15).

Tablo 15.Hastaların Bilgilendirilme Memnuniyet Düzeyi

	Yeterli Bilgilendirildim	Yeterli Bilgilendirilmedim
	%	%
Çocuk Kardiyolog	74.3	32.8
Yetişkin Kardiyolog	12.8	
Aile	12.8	

Hastaların % 62,1'i (36) hastalığının adını biliyordu. Ancak yalnızca % 13,8'i (8 kişi) bir diagram üzerinde hastalığının anatomik lokalizasyonunu gösterebildi (Tablo 16). Birine veya ikisine bilmiyorum cevabını verenlerin % 55,3'ü (26 kişi) doktorunun kendisini yeteri kadar bilgilendirmediğini, % 25,5'i (12 kişi) bilgilendirildiğini; fakat unuttuğunu, % 8,5'i (4 kişi) bilgilendirildiğini; fakat anlayamadığını, % 10,6'sı (5 kişi) ailesinin kendisini bilgilendirmediğini belirtti (Tablo 17).

Tablo 16. Hastaların DKH bilgi düzeyleri

	Doğru	Yanlış	Eksik	Bilmiyorum
	n(%)	n(%)	n(%)	n(%)
Doğuştan Kalp Hastalığınızın adı nedir?	36 (62,1)	-	-	22 (37,9)
Diagramda Yerini Gösteriniz.	8 (13,8)	4(6,9)	1 (1,7)	45 (77,6)

Tablo 17. Hastaların DKH'nın adını ve/veya defektin lokalizasyonunu bilmemelerinin nedenleri

	n (%)
Doktorum yeterince bilgilendirmedi.	26 (55.3)
Bilgilendirildim; fakat unuttum.	12 (25.5)
Bilgilendirildim; fakat anlayamadım.	4 (8,5)
Ailem bilgilendirmedi.	5 (10.6)

Hastalarımızın %24,1'i (14 kişi) devlet hastanesinde, % 56,9'u (33 kişi) üniversite hastanesinde, % 10,3'ü (6 kişi) özel bir sağlık merkezinde, % 6,9'u (4 kişi) devlet ve üniversite hastanesinde, 1 kişi (%1,7) de özel sağlık merkezi ve üniversite hastanesinde takipli olduğunu belirtti (Tablo 18).

Tablo 18. Hastaların Takip Yerleri

	%	n
Devlet Hastanesi	% 24,1	14
Üniversite Hastanesi	% 56,9	33
Özel Sağlık Merkezi	% 10,3	6
Devlet Hastanesi ve Üniversite Hastanesi	% 6,9	4
Üniversite Hastanesi ve Özel Sağlık Merkezi	% 1,7	1

Hastalarımızın % 27,6'sı (16 kişi) 18 yaşını doldurmalarına rağmen halen çocuk kardiyoloji bölümünde takipli iken, %72,4'lük (42 kişi) kısım yetişkin kardiyoloji bölümü tarafından takipli idi.

”Neden çocuk kardiyoloji bölümünde takiplisiniz?” sorusunu; çocuk kardiyolojide takipli hastaların %62,5'i (10 kişi) “özel bir nedeni yok”, 1 kişi (% 6,2) “yetişkin kardiyolojiye yönlendirilmedim”, 5 kişi (%31,2) de “18 yaşını yeni doldurduğum için henüz gidemedim” şeklinde cevapladı.

Hastaların % 56,8'u (33 kişi) düzenli aralıklarla takiplere geldiğini, % 43,1'i (25 kişi) takiplere gelmediğini belirtti (Tablo 19).

Takiplere gelmeyen hastaların % 71,4'ü (20 kişi) gelmeme nedenini “şikayetim olmadığından takiplere gerek olmadığını düşündüm” şeklinde cevapladı (Tablo 20).

Tablo 19. Takiplere Geliş Süresi

n=58	Her ay	6 ayda	Her yıl	2 yılda	5 yılda	Gelmeyen
n(%)	3(5,1)	11(18,9)	11(18,9)	5(8,6)	3(5,1)	25(43,1)

Tablo 20. Takiplere Gelmem Nedeni

	n	%
Şikayetim olmadığından gelmedim.	20	43,1
Doktorum takibe gerek olmadığını söyledi.	4	
Maddi yetersizlik.	1	

Takiplerin temel amacı sorulduğunda; % 65,5'i (38'i) rutin kontrol için olduğunu belirtti (Tablo 21). Hastaların % 43.1'inin takiplere gelmemesi, takipleri rutin kontrol olarak görmelerini açıklayabilir.

Tablo 21. Takiplerin Temel Amacı

	n	%
Rutin kontrol	38	65,5
Kendimi güvende hissettiriyor	11	18,9
Hastalığımdaki kötüye gidişi erken saptamak	8	13,7
En son gelişmeler ışığında tedavime devam etmek istemem	1	1,7

Hastaların % 98,2 'si geçmişte uygulanan tedavileri hakkında bilgi sahibiydi.

Hastalarımızın % 60,3'ü (35 kişi) cerrahi bir kalp operasyonu geçirmişti. Hastaların 18'ine (%31) yalnızca cerrahi, 4'üne (%6,9) cerrahi ve balon dilatasyon, 12'sine (%20,7) cerrahi ve medikal tedavi, 1'ine de cerrahi, balon dilatasyon ve medikal tedavi uygulanmıştı (Tablo 22). Sekiz (%13,8) hastaya yalnızca kataterizasyon, 4

(%6,9) hastaya da yalnızca medikal tedavi uygulanmıştı. On (%17,2) hastaya da herhangi bir tedavi uygulanmayıp, klinik izlem yapılmıştı (Tablo 23).

Tedavi uygulanmayan hastalardan 4 tanesinin tanısı VSD, 1 tanesi PS, 3 tanesi ASD, 2 tanesi ASD + VSD idi. Bir hastanın geçmiş tedavileri hakkında bilgisi yoktu.

Tablo 22. Uygulanan Tedaviler-1

	Yalnız Cerrahi Uygulanan	Cerrahi+Balon Dilatasyon	Cerrahi+Medikal Tedavi	Cerrahi+Balon Dilatasyon+Medikal Tedavi	Toplam
n	18	4	12	1	35

.

Tablo 23. Uygulanan Tedaviler-2

n	Kataterizasyon ile			Yalnızca Medikal Tedavi	Klinik İzlem	Toplam
	Balon Dilatasyon	Stent	ASD Kapatma			
		1	7	4	10	22

Hastaların % 93,1'inin (54'ünün) uyguladığı bir diyet yoktu (Tablo 24). Anti-hipertansif tedavi alan 4 hasta az tuzlu diyet uyguluyordu.

Tablo 24. Hastaların diyet alışkanlığı

	Evet	Hayır
	%	%
Diyet Uyguluyor musunuz?	6.9	93.1

Hastaların %55,2'si (32'si) klinik bozulma semptomlarını biliyordu. %34,5'i (20 kişi) 3 - 4 semptomu doğru cevapladı. %10,4'ü (6 kişi) 1 - 2 semptomu doğru cevapladı (Tablo 25). Semptomlardan en fazla bilinen %91,4 (53 kişi) ile çarpıntı ve en az bilinen %31 (18 kişi) ile ödem idi (Tablo 26).

Tablo 25. Klinik Bozulma Semptomları

	Yetersiz		Eksik		Doğru		
Doğru semptom Sayısı	1	2	3	4	5	6	7
n	5	1	9	11	11	13	8
%	% 10,4		%34,5		% 55,2		

Tablo 26. Klinik Bozulma Semptomlarına Verilen Cevaplar

	Evett (%)	Hayır (%)
Baş Dönmesi	36.2	63.8
Cilt Döküntüsü	3.4	96.6
İshal	-	100
Solunum Sıkıntısı	65.5	34.5
Çarpıntı	91.4	8.6
Göğüs Ağrısı	89.7	11.3
Bayılma	46.6	53.4
Çabuk Yorulma	84.5	15.5
İdrar Yaparken Ağrı	1.7	98.3
Sık İdrara Çıkma	3.4	96.6
El ve Ayaklarda Ödem	31	69

Ventriküler septal defekti olan 1 hastada infektif endokardit öyküsü vardı (Tablo 27).

Hastaların sadece % 3,4'ü (2 kişi) endokarditin tanımını bildi (Tablo 28) , hiçbiri 5 günden uzun süren ateşin tipik semptom olduğunu bilemedi (Tablo 29).

Tablo 27.Endokardit Öyküsü

		n	%
Endokardit Öyküsü	Evet	1	1,7
	Hayır	57	98,3

Tablo 28 Endokarditin tanımına verilen cevapların dağılımı

	n	%
Ritim Bozukluğu	4	6,9
Kalbin iç duvarının ya da kapaklarının enfeksiyonu	2	3,4
Kalp Büyümesi	3	5,2
Kalbi Besleyen Damarlarda Tıkanma	-	-
Bilmiyorum	49	84,5

Tablo 29. Endokarditin tipik semptomu sorusuna verilen cevaplar

	n	%
Bilmiyorum	50	86,2
Çarpıntı	4	6,9
Göğüs Ağrısı	4	6,9

Hastalar % 86'nın üzerinde endokardit risk faktörlerini bilmiyordu. %5,5'i risk faktörlerinden haberdardı. En fazla bilinen risk faktörü %12,1 (7 kişi) ile iğne ile uyuşturucu kullanma idi. En fazla cevaplanan yanlış risk faktörü ise % 12,1 (7 kişi) ile sigara içmekti (Tablo 30).

Hastaların % 70,7'si (41'i) bir doktora danışmadan antibiyotik kullanmamaları gerektiğini biliyordu.

Ağız ve diş sağlığıyla ilgili sorulara hastalar % 80'in üzerinde doğru cevap verdi.

Bunun yanında hastaların % 91,4'ü (53'ü) sigaranın, % 86,2'si (50'si) alkolün kendilerine sağlıklı bir insana göre daha fazla zarar verdiğini düşünüyordu.

Tablo 30. Endokardit risk faktörlerine verilen cevapların dağılımı

	Evet	Hayır	Bilmiyorum
	n (%)	n (%)	n (%)
İğne ile uyuşturucu kullanma	7 (12,1)	-	51 (87,9)
Bakteriyel cilt enfeksiyonları	2 (3,4)	2 (3,4)	54 (93,1)
Diş absesi	4 (6,9)	1 (1,7)	53 (91,4)
Kötü tırnak ve cilt bakımı	2 (3,4)	4 (6,9)	52 (89,7)
Piercing takmak - dövme yaptırmak	1 (1,7)	1 (1,7)	56 (96,6)
Seksüel aktivite	1 (1,7)	1 (1,7)	56 (96,6)
Sigara içmek	7 (12,1)	1 (1,7)	50 (86,2)

Hastaların % 32,8'i (19 kişi) günlük antreman gerektiren bir sporun sakıncalı olduğunu düşünüyordu. Ancak bu 19 hastadan yalnızca 12'sinin ağır fiziksel aktiviteyi kısıtlaması gerekliydi. Kalan yedi hastanın dördü ASD (kapatılmış), üçü VSD (onarılmış) idi ve herhangi bir fiziksel kısıtlamaya gerek yoktu. Bunun yanında yedi hastanın daha, ağır fiziksel aktivitelerden kaçınması gerekiyordu; fakat hastalar bunun farkında değildi (Tablo 31).

Meslek seçiminde de hastaların %58,6'sı (34'ü) kalp rahatsızlıklarının kendilerine getirdiği fiziksel kısıtlamalar ışığında bir meslek seçmeleri gerektiğini düşünüyordu. Ancak bu hastaların yalnızca % 47' si (16 hasta) doğru cevap verdi(Tablo 31).

Hastaların yalnızca % 24'i, hastalığının çocuklarına geçip-geçmeyeceğini, geçerse hangi oranda geçeceğine dair bilgi sahibi idi (Tablo 31). Hastaların % 55,2'sinin (32 si) genetik geçiş hakkında bilgisi yoktu. Bunun nedeni sorulduğunda;

% 84,3'ü (27'si) doktorunun kendisini bu konuda bilgilendirmediğini, % 15,7'si (5 kişi) ise unuttuğunu ifade etti.

Hastalarımızın 7'si evliydi. Bunların 4'ü (2 kişi ASD, 1 kişi ASD+VSD, 1 kişi fallot tetralojisi) çocuk sahibiydi. Fallot tetralojisi olan hastamızın çocuğunda da DKH (ASD + VSD) mevcut idi.

Tablo 31. Hastaların fiziksel aktiviteleri ve genetik geçiş hakkında ki bilgilerini değerlendirme

		Doğru	Yanlış	Bilmiyorum
Hastalara Sorulan Sorular		n	n	n
		%	%	%
Günlük antreman gerektiren bir spor yapman sakıncalı mı ?		32 % 55,1	14 % 24,1	12 % 20,8
Aşırı efor gerektiren bir meslek seçmen sakıncalı mı?		29 % 50	21 % 36,2	8 % 13,8
Çocuklarınızda DKH riski artar mı?		14 % 24,1	12 % 20,7	32 % 55,2

Bayan hastaların % 96,2'sinin (26 'sının) kontrasepsiyon yöntemleri hakkında bir bilgisi yoktu. Hamilelik sırasında doğumsal kalp hastalıklarının ekstra bir risk oluşturduğunu bayanların yalnızca % 18, 5'i (5 kişi) biliyordu (Tablo 32).

Tablo 32 Bayanların Hamilelik ve Uygun Kontrasepsiyon Hakkındaki Bilgi Düzeyleri

	Doğru	Yanlış	Bilmiyorum
	n	n	n
	%	%	%
Hangi kontrasepsiyon yöntemi sizin için uygundur?	-	1 % 3,8	26 % 96,2
DKH hamilelik sırasında ekstra bir risk oluşturur mu?	5 % 18,5	7 % 26	15 % 55,5

5.TARTIŞMA

Doğumsal kalp hastalığı bir çok hasta için kronik bir hastalıktır; çünkü düzeltici ve palyatif prosedürler sekellere ve rezidülere neden olmaktadır (3). Bu hastalar; atriyal aritmilere, bakteriyal endokardite, konjestif kalp yetmezliği yada pulmoner vasküler hastalıklara adaydır (4). Hayat kalitesini yükseltmek ve komplikasyon risklerini minimale indirmek için, ağır fiziksel aktiviteleri kısıtlamak, bir tedavi rejimine bağlı kalmak, endokarditi önlemek için spesifik hijyen kurallarına ve endokardit profilaksisine uymak gerekir. Hastanın, hastalığı ile bilgisi, sağlığı için gerekli tedbir ve davranışları kazanmasında en önemli faktördür. Fakat yapılan çalışmalar DKH'na sahip hastaların, hastalıklarını fazla bilmediklerini göstermiştir (5, 6, 7, 8, 9, 10, 11).

Bizim çalışmamızda; hastaların % 62,1'i hastalıklarının adını biliyordu.

Veldtman ve arkadaşlarının doğumsal kalp hastalığı olan 7-18 yaş arasındaki hasta ve aileleri üzerinde yaptıkları çalışmada; hastaların % 77'si hastalıklarının adını bilmiş (8).

Bulat ve arkadaşlarının 2 ay ile 16 yaş arasındaki doğumsal kalp hastalığı olan 55 çocuğun ebeveynleri üzerinde yaptığı çalışmada; ebeveynlerin % 71'i çocuklarının hastalıklarının adını bilmiş (107).

Cetta ve arkadaşlarının 100 adölesan doğumsal kalp hastasıyla yaptığı çalışmada; hastaların % 68'i hastalıklarının adını bilmiş (7).

Moons ve arkadaşlarının 62 yetişkin hasta üzerinde yaptığı çalışmada; hastaların % 61,3 'ü hastalıklarının adını doğru bilmiş (11).

Bu sonuçlarla çalışmamız literatürle uyumluydu.

Çalışmamızda baz alınan ‘‘Leuven bilgi anketi’’ Moons ve arkadaşları tarafından oluşturulduğundan; her iki çalışmada da aynı soruların hastalara sorulmuş olması, sonuçların daha doğru karşılaştırılmasına olanak sağlamıştır.

Çalışmamıza 58 hasta alınmış olup, ortalama yaş 21,2 idi. Moons ve ark. yaptığı çalışmada hasta sayısı 62, ortalama yaş 23 idi.

Çalışmamızda hastaların % 62,1'i DKH'nın adını doğru bildi.

Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada hastaların % 61,3 'ü DKH'nın adını doğru bilmişti(11). Ancak defektin diagramda gösterilmesi istendiğinde; Moons ve ark. yaptığı çalışmada % 50'lik bir başarı varken, bizim çalışmamızda bu oran % 13,8 'de kalmıştı. Hastaların DKH'larının adını bilmelerine rağmen, diagramda gösterememelerini, kalp defektinin hastalara çizilerek anlatılmamasına bağladık.

Çalışmamızda; hastalarımızın %31'ine cerrahi, %13.8'ine kataterizasyon, %6.9'una cerrahi ve kataterizasyon, %20.7'sine cerrahi ve medikal tedavi, birine de cerrahi, kataterizasyon ve medikal tedavi, % 6.9 hastaya da yalnızca medikal tedavi uygulanmıştı. %17,2'sine de herhangi bir tedavi uygulanmayıp, klinik izlem yapılmıştı.

Moons ve arkadaşlarının çalışmasında; hastaların % 63,9'una cerrahi, % 6,6'sına kataterizasyon, % 11,5'ine cerrahi ve kataterizasyon, % 8,2'sine cerrahi ve medikal tedavi, % 1,6'sına cerrahi, kataterizasyon ve medikal tedavi uygulanmış olup, % 8,2'sine herhangi bir tedavi uygulanmamıştır (11). Çalışmamızda cerrahi uygulanan hasta sayısının düşük olması ve klinik izlemdeki hasta sayısının da fazla olmasının hastaların primer tanılarından kaynaklandığını düşündük.

Klinik bozulma semptomlarından beş ve üzerinde doğru cevap verenlerin sayısı; bizim çalışmamızda % 55,2 iken, Moons ve ark.yaptığı çalışmada %58,1 idi. Literatürle benzer çıkmıştır (11).

Kardiyak defektlerin cerrahi düzeltilmesi infektif endokardit riskini ortadan kaldırmaz, fakat oldukça azaltır. İstisna olarak basit ASD ve PDA'nın cerrahi tedavisinden sonra risk hemen hemen kaybolur. Çalışmamızda endokardit öyküsü olan bir hasta vardı. Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada iki hastada endokardit öyküsü vardı.

Bizim çalışmamızda endokarditin tanımını yapabilen hasta sayısı yalnızca % 3,4 idi.

Sholler ve arkadaşlarının 96 DKH sı çocuk ve aileleri üzerinde yaptığı çalışmada; %46 'sının infektif endokardit hakkındaki bilgisinin yeterli olduğu görülmüş (6).

Bulat ve arkadaşlarının 2 ay ile 16 yaş arasındaki doğumsal kalp hastalığı olan 55 çocuğun ebeveynleri üzerinde yaptığı çalışmada; ebeveynlerin % 47'si endokarditin tanımını yapabilmiş (107).

Al-Jarallah ve arkadaşlarının 1 ay ile 15 yaş arasındaki doğumsal kalp hastalığı olan 205 çocuğun ebeveynleri üzerinde yaptığı çalışmada; ebeveynlerin %25'i endokarditin tanımını yapabilmiş (108).

Cetta ve arkadaşlarının 100 adolesan doğumsal kalp hastasıyla yaptığı çalışmada; hastaların % 50'si endokarditin tanımını yapabilmiş (7).

Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ise hastaların %16,1 'i endokarditin tanımını yapabilmiştir (11).

Endokardit risk faktörlerinin bilinme oranı da Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmaya göre oldukça düşüktü. Çalışmamızda endokardit bilgi düzeyinin oldukça düşük olmasının nedenleri; doktorların endokardit üzerinde yeterince durmamaları, çalışmamıza katılan hastaların % 43,1'inin takiplere gelmiyor olması (Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada bu oran % 3,2), çalışmamıza katılan hastaların % 32,7'sinin tanısının ASD olması nedeniyle doktorun hastaya endokardit hakkında bilgi vermenin gereksiz olduğunu düşünmüş olması olabilir.

Enfektif endokardit oluşumunda genel predispozan faktör, endokardit oluşturabilecek organizmalarla bakteriyemi varlığında, altta yatan kalpteki bir yapısal bozukluğun varlığıdır. Ağız ve diş sağlığı kötü olan hastalarda dental girişimlerden bağımsız olarak da bakteriyemi gözlelenebilmektedir(109). Bu nedenle DKH olan hastaların ağız ve diş sağlığına ayrıca dikkat etmeleri gerekir. Çalışmamızda ağız ve diş sağlığıyla ilgili sorulara % 80'in üzerinde doğru cevap aldık. Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmayla uyumluydu.

Moons ve arkadaşlarını yaptığı çalışmada; sigara ve alkol tüketiminin sağlıklı bir insana göre daha zararlı olduğu fikri % 71 iken, bizim çalışmamızda bu oran % 89 idi. Bu sonuçta dini inanışların da etkisi olduğunu düşündük.

Toplumda binde 8-12 olan DKH riski, izole-sendromik olmayan tiplerde, hasta bir çocuğa sahip ailenin ikinci çocuğunda %2-6'ya kadar çıkmaktadır. DKH'larının genetik geçiş riskinin sorgulanmasında; bizim çalışmamızda hastaların % 24,1'i doğru

cevap verirken, Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada hastaların % 25,8'i doğru cevap verdi. Her iki çalışma da, hastaların DKH'larının genetik geçiş riskiyle ilgili bilgilerinin yetersiz olduğunu göstermiştir.

Bizim çalışmamızda bayan hastaların % 96,2'sinin kontrasepsiyon yöntemleri hakkında bir bilgisi yoktu. Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada bayan hastaların % 80'ni progesteron içerikli kontrasepsiyonun, %26'sı da rahim içi aracın kendileri için uygun olduğunu biliyormuş. Hastalarımızın yaş ortalamasının düşük olması, % 43,1'inin takiplere gelmiyor olması ve bayan hastaların % 18,5' inin evli olmasının bu sonuca katkısı olmuş olabilir.

Opere edilmiş veya edilmemiş doğumsal kalp hastalığı olan bir kadının terme kadar bir bebeği taşıyıp taşıyamayacağını belirleyen majör faktör annenin kardiyovasküler durumudur. Hafif doğumsal kalp defekti varlığında yada daha şiddetli bir lezyonun başarıyla onarımının ardından gebelik sorunsuz ilerleyebilir. Ancak zayıf kardiyak fonksiyonlu bir kadında gebelik ile empoze olan artmış hemodinamik yük gerek anne, gerekse fetus için anlamlı ölçüde artmış riske neden olabilir. Bizim çalışmamızda hastaların % 18,5'i kendi DKH'larının gebelik için bir risk oluşturup-oluşturmadığını doğru olarak cevaplamışken, Moons ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada bu oran % 86,7 olarak bulunmuştur.

Çalışmamız göstermiştir ki; hastalarımız kalp rahatsızlıklarını çok yüzeysel olarak bilmektedirler ve bazı önemli konularda ciddi bilgi eksiklikleri vardır. Bu nedenle hasta eğitimi takibin önemli bir parçası olmalıdır.

6.SONUÇLAR

- Çalışmamıza Samsun ve çevre illerden gelen 58 doğumsal kalp hastası dahil edildi. 27'si kız, 31'i erkek idi.
- Hastaların % 6,9'u (4'ü) ilkokul, %12,1'i (7'si) ortaokul, % 44,8'i (26'sı) lise, % 36,2'si (21'i) üniversite mezunuydu.
- Çalışmamızdaki hastaların % 12,1'i evli, % 87,9'u bekarıdı.
- Hastaların doğumsal kalp hastalıkları; %32,7 (19) ile izole ASD, % 27,5 (16) ile izole VSD, % 8,6 (5) ile fallot tetralojisi idi. Diğer doğumsal kalp hastalıkları % 8,6 (5 kişi) PS, % 6,8 (4 kişi) ASD + VSD, % 5,1 (3 kişi) AS + AK, %3,4 (2 kişi) AS, %1,7 (1 kişi) AK, %1,7 (1 kişi) VSD + AK, % 1,7 (1 kişi) ASD + PDA ve %1,7 de Çift çıkışlı sağ ventrikül + ASD + VSD idi.
- Hastaların % 62,1'i hastalığının adını biliyordu.
- Hastaların % 13,8'i bir diagram üzerinde hastalığının anatomik lokalizasyonunu gösterebildi.
- Hastaların % 56,9'u düzenli aralıklarla takiplere geliyordu, % 43,1'i takiplere gelmiyordu.
- Hastalarımızın % 60,3'ü cerrahi kardiyak müdahale geçirmişti. Bunların 18'ine (%31) yalnızca cerrahi, 4'üne (%6,9) cerrahi ve balon dilatasyon, 12'sine (%20,7) cerrahi ve medikal tedavi, 1'ine de cerrahi, balon dilatasyon ve medikal tedavi uygulanmıştı. Sekiz (%13,8) hastaya yalnızca kataterizasyon, 4 (%6,9) hastaya da yalnızca medikal tedavi uygulanmıştı. On (%17,2) hastaya da herhangi bir tedavi uygulanmayıp, klinik izlem yapılmıştı.
- Endokarditin tanımını 2 kişi yapabildi.
- Hastaların %55,2'si klinik bozulma semptomlarını biliyordu.
- Hastalar % 86'nın üzerinde endokardit risk faktörlerini bilmiyordu.
- Ağız ve diş sağlığıyla ilgili sorulara hastaların % 80'den fazlası doğru cevap verdi.

- Hastaların % 91,4'ü (53'ü) sigaranın, % 86,2'si (50'si) alkolün kendilerine sağlıklı bir insana göre daha fazla zarar verdiğini düşünüyordu.
- Hastaların % 55,1'i(32 kişi) kalp hastalığının fiziksel aktivitesine etkisinin farkındaydı.
- Bayan hastaların % 96,2'sinin (26 'sının) kontrasepsiyon yöntemleri hakkında bir bilgisi yoktu.
- Hamilelik sırasında doğumsal kalp hastalıklarının ekstra bir risk oluşturduğunu bayanların yalnızca % 18, 5'i (5 kişi) biliyordu.

KAYNAKLAR:

1. Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ. Congenital heart disease: Prevalence at live birth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
2. Fyler DC, Rothman KJ, Parisi-Buckley L. The determinants of five year survival infants with congenital heart disease. *Cardiovasc Clin* 1981; 11: 393-405.
3. Perloff JK. Residua and sequelae: a perspective. In: Perloff JK, Child JS, eds. *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia: WB Saunders, 1998: 303-15.
4. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med* 1997;48: 283-93.
5. Saunders CP, Roberts GJ. Dental attitudes, knowledge, and health practices of parents of children with congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1997;76: 539-40.
6. Sholler GF, Celermajer JM. Prophylaxis of bacterial endocarditis. Awareness of need. *Med Aust* 1984;140: 650-2.
7. Cetta F, Podlecki DC, Bell TJ. Adolescent knowledge of bacterial endocarditis prophylaxis. *Adolesc Health* 1993;14: 540-2.
8. Weldtman GR, Matley SL, Kendall L, et al. Illness understanding in children and adolescents with heart disease. *Heart* 2000;84: 395-7.

9. Vogel M, Knirsch W, Lange PE. Severe complacations caused by inattention to endocarditis prevention during dental procedures in adults with congenital heart abnormalities. Dtsch Med Wochenschr 2000;125: 344-7.
10. Cetta F, Warnes CA. Adults with congenital heart disease: patient knowledge of endocarditis prophylaxis. Mayo Clin Proc 1995;70: 50-4.
11. Moons P, De Volder E, Budts W, De Geest S, Elen J, Waeytens K, Gewillig M. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. Heart 2001;86:74–80.
12. Sadler TW. Cardiovascular System. Langman's medical embryology (Ed. Sadler TW.), Sixth Edition, Williams and Wilkins, USA, 1990; 171-215.
13. Bernstein D. Devolopmental biology of the cardiovascular system. Nelson Texbook of Pediatrics (Ed. Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB.), Sixteenth Edition, W.B. Saunders Company, Philadephia, 2000; 1475-1481.
14. Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. Pediatric Cardiology 1995; 16: 103-113.
15. Arıncı K, Elhan A. Fetal dolařım. Uygulamalı Anatomi (Ed. Arıncı K, Elhan A.), Türkiye Klinikleri Yayınevi, Ankara, 1994; 22-25.
16. Aydođan Ü. Fetal ve neonatal dolařım. Neonatoloji (Ed. Dađođlu T.), Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 2000; 387-390.

17. Guyton AC, Hall JE. Fetal ve neonatal fizyoloji. Tıbbi Fizyoloji (Ed. Guyton AC, Hall JE. Çeviri Ed. Çavuşoğlu H.), 19. baskı (Türkçe), Nobel Kitabevi, İstanbul, 2007; 1047-1056.
18. Hoffman JIE. Congenital heart disease: Incidence and inheritance. The pediatric clinics of North America-congenital heart disease (Ed. Gilette PC.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1990; 37: 25-43.
19. Candan İ, Oral D.Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran ofset, 2002: 1065–84.
20. Botto LD and Correa A, Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. Prog Pediatr Cardiol 18 (2003), pp. 111–121.
21. Glickstein JS. Cardiology. In: Fetal and neonatal secrets (Ed. Polin RA, Spitzer AR.), Elsevier Saunders, Philadelphia, 2007; 80–114.
22. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (Eds.). Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. United States of America: Saunders; 2004: 1499-1554.
23. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. In: Yurdakök M, Erdem G (eds). Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı.1. baskı. Ankara: Alp Ofset; 2004:503-512.
24. Theorell C. Cardiovascular assessment of the newborn. Newborn Infant Nurs Rev 2002; 2: 111–27.
25. Kramer HH, Majewski F, Trampisch HJ. Malformation patterns in children with congenital heart disease. AJDC 1987; 141: 789–795.

26. Burn J. The aetiology of congenital heart disease. In: Pediatric Cardiology (Ed. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynon M.), Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987; 15–39.
27. Friedman WF. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: Heart Diseases: A Textbook of Cardiovascular Medicine (Ed. Braunwald E.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 941–1023.
28. Nora JJ, Nora AH, Wexler P. Hereditary and environmental aspects as they affect the fetus and newborn. Clin Obstet Gynecol 1981; 24: 851–861.
29. Nora JJ, Nora AH. Update on counseling the family with a first-degree relative with a congenital heart defect. Am J Med Genet 1988; 29: 137-142.
30. Lammer EJ, Chen DT, Hoar RM. Retinoic acid embryopathy. N Engl J Med 1985; 313: 837-841.
31. Burn J, Goodship J. Congenital heart disease. In: Principles and Practice of Medical Genetics (Ed. Rimoin DL, Conner JM, Pyritz RE.), Churchill Livingstone, NewYork, 1996; 767-828.
32. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. Clinics in Perinatology 2001; 28: 1-11.
33. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Mosby, St.Louis (MO), 2002.
34. Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR. Down's syndrome with congenital heart malformation. Am J Dis Child 1997; 131: 29-33.
35. Balcı S. Kromozom aberasyonları ile birlikte görülen konjenital kalp hastalıkları. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1987; 30: 83–91.

36. Rowland TW, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart diseases in infants of diabetic mothers. *J Pediatr* 1973; 8: 815–820.
37. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med* 2006; 23: 2443–51.
38. Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA. Genetic and Environmental Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-Washington Infant Study: 1981-1989, Futura Publishing Company, Armonk, 1997.
39. Cantez T, Tanman B, Ertuğrul, TY. Kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi. In: *Pediatric Cilt II* (Ed. Neyzi O, Ertuğrul T.), Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 2002; 919–943.
40. Taussig HB: World survey of the common cardiac malformations: Developmental error or genetic variant? *Am J Cardiol* 1982; 50: 544–559.
41. Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ*. 2006;332:401-6.
42. Ewigman BG, Crane JP, Frigoletto D, et al. Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome. *N Engl J Med* 1993; 329: 821-7.
43. Copel JA, Pulu G, Kleinman CS. Congenital heart disease and extracardiac anomalies: Associations and indications for fetal echocardiography. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 154: 1121-32.
44. Peset AM, Gatzoulis MA. Congenital heart disease and pregnancy. What do we know in 2008? *Rev Esp Cardiol*. 2008 Mar;61(3):225-8.
45. Canobbio MM, Perloff JK, Rapkin AJ. Gynecological health of females with congenital heart disease. *International Journal of Cardiology* 98 (2005) 379– 387.

46. Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC. Caring for infants with congenital heart disease and their families. *American Family Physician* 1999 Apr 1; 59(7): 1857-68.
47. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) *Pediatrici*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2002: pp.947-73.
48. Gary D, Webb JF, Smallhorn JT, Andrew N. Redington Congenital Heart Disease. Braunwald's Heart Disease. In: *A Textbook of Cardiovascular Medicine*, Seventh Edition, Saunders Company, Philadelphia, 2005; 1489-1547.
49. Edwards WD. Classification and terminology of cardiovascular anomalies. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 118-137.
50. McDaniel LN, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 636-650.
51. Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). *The science and practice of pediatric cardiology*. 2nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998: 1119-41.
52. Graham TP, Gutgesell HP. Ventricular septal defect. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Heart disease in infants, children, and adolescents*. 5nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995:724-746
53. Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. Spontaneous closure of small ventricular septal defects: Ten-year follow-up. *Pediatrics* 1979; 63:204-206.
54. Çil E. Ventriküler septal defekt. *Güncel pediatri* 2004; 2(2):80-82.

55. Graham TP. When to operate the child with congenital heart disease. The pediatric clinics of North America-Symposium on Pediatric Cardiology, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 1275-1290.
56. Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis or ventricular septal defect. Circulation 1977; 56:184-187.
57. Weidman WH, Blount SG Jr, DuShane JW, et al. Clinical course in ventricular septal defect. Circulation 1977; 56:1156-1169.
58. Porter JC, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 603-616.
59. Fuster V, Alexander RW, O’rourke RA. (çeviri: AN Dursun, AM Esen). Hurst’s The Heart. 10th ed. İstanbul, 2002; 1846-1906.
60. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH. Congenital heart disease. Pediatric ECG interpretation. In: An illustrative guide (Ed. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH.), First Edition, Blackwell Publishing, USA, 2004; 88-121.
61. Feldt RH, Edwards WD, Porter JC, Seward JB, Puga FJ, Dearan JA. Atrioventricular septal defects. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 617-635.
62. Spicer RL. Cardiovascular disease in Down syndrome. The pediatric clinics of North America-Symposium on Pediatric Cardiology, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 1331-1342.

63. Aıkel , Yrekli İ. Atriyovenrikler septal defektler. Kalp Damar Cerrahisi Cilt I (Ed. Duran E.), apa Tıp Kitabevi, İstanbul, 2004; 369-375.
64. Olley PM: The ductus arteriosus, its persistence and its patency. In: Pediatric Cardiology, First Edition (Ed. Anderson FH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M.), Churchill Livingstone, Edinburg, 1987; 931.
65. Tuğrul N, zkutlu S. Konjenital asiyanotik kalp hastalıkları. Katkı, 1986; 7: 54-60.
66. Campbell M. Place of maternal rubella in the aetiology of congenital heart disease. Br Med J 1981; 1: 691.
67. il E. Yenidoğın ve prematrelerde patent duktus arteriyozus. Gncel Pediatri 2006; 3:69-71.
68. Tuncel E, Yazıcı S. ocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. Bursa: Nobel-Gneş Tıp Kitabevi; 2002:416-29.
- 69.Wyllie J. Treatment of patent ductus arteriyosus. Seminars in Neonatology 2003; 8:425-32.
70. Thomas RL, Parker GC, Overmeire BV, Aranda JV. A meta-analysis of ibuprofen versus indometacin for clodure of patent ductus arteriosus. Eur J Pediatr 2005; 164:135-40.
71. Keady S, Grosso A. İbuprofen in the management of neonatal patent ductus arteriosus. İntensive Crit Care Nurs 2005; 21:56-8.
72. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. Congenital Heart Disease, Textbook of Angiography. New York: Futura Publishing Go; 1997:257-88.

73. Sağıroğlu T, Mert M, Bilal MS, Alkan T, Bakır İ, Sarıoğlu A ve ark. Sol Ventrikül Çıkım Yolu darlıklarında Aortoventriküloplasti Operasyonunun Orta- Uzun Dönem Sonuçları. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 1998; 6(5):405-411.
74. Heper C. Multidisipliner Kardiyoloji. 1. baskı. Bursa:Nobel-Güneş Tıp Kitabevi; 2002:393-399
75. Friedman WF: Aortic stenosis. İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent (5th ed) Vol II. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995:p.1087-1111.
76. Latson LA: Aortic stenosis: Valvar, supravalvar and fibromuscular subvalvar. İn:Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology (2nd ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998:p.1257-1277.
77. Freed MD. Aortic stenosis. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 972-986.
78. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 3rd ed. St. Louis:Mosby, 1996:131-245.
79. Latson LA, Prieto LR. Pulmonary Stenosis. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 820-842.
80. Heper C, Heper Y, Moğol E. Kardiyoloji 2000. 1. baskı. İstanbul: Alfa yayınları, 2000: 75-110.

81. Pellegrino A, Deverall PB, Anderson RH. Aortic coarctation in the first three months of life: An anatomopathological study with respect to treatment. *J thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 121-126.
82. Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP. Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: A continuing dilemma. *Pediatrics* 1996; 98: 378.
83. Beekmann RH. Coarctation of the aorta. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 988-1008.
84. Rosenthal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease proces, *Heart* 2005; 91: 1495–502.
85. Cobanoğlu A, Teply TF, Grunkemeier GL. Coarctation of the aorta in patients younger than 3 months. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 128-135.
86. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG, Goldmentz E. Tetralogy of Fallot. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 881-900.
87. Demirağ MK, Keçeligil HT. Fallot tetralojisi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006; 2(12):51-58.
88. Driscoll DJ. Evaluation of cyanotic newborn. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 1-23.
89. Küçüködük Ş. Konjenital Kalp Hastalıkları. Yenidoğan ve Hastalıkları, Feryal Matbaası, Ankara, 1994; 217-232.

90. Nisanoğlu V, Erdil N, Battaloğlu B. Pulmoner atrezi ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006; 2(12):40-50.
91. O'Leary PW, Mair DD, Edwards WD, Puga FJ, Goldmuntz E. Pulmonary atresia and ventricular septal defect. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (E. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 864-877.
92. Çelebi A, Yalçın Y, Erdem A, Zeybek C, Polat TB, Akdeniz C. Normal ventriküler septumlu pulmoner atrezinin üç olguda farklı teknik ve yaklaşımlarla transkateter tedavisi. Türk Kardiyol Dern Arş 2006; 34:432-438.
93. Epstein ML. Tricuspid Atresia. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 799-808
94. Rosenthal A, Dick II M. Tricuspid atresia. . İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent (5th ed) Vol I.. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995:p.902-919.
95. Scheider DJ, Levi DS, Serwacki MJ, Moore SD, Moore JW. Overview of interventional pediatric cardiology in 2004. Minerva Pediatr 2004; 56: 1-28.
96. Freedom RM, Wernovsky G, Hagler DJ. Abnormalities of the origin of the great arteries. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 1027-1127.
97. Çil E. Çocukluk çağında " telekardiyografik değerlendirme ". Güncel Pediatri 2003; 1:42-49.

98. Satomi G, Yasukochi S, Imai T. Interventional treatment for fetus and newborn infant with congenital heart disease. *Pediatrics International* 2001; 43: 553-557.
99. Tuncel E, Yazıcı Z. Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. İstanbul: Nobel&Güneş Kitabevi, 2002: 416-431.
100. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, et al. Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. *Circulation*.1987; 76:I I 145-52.
101. Porter JC. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: *The science and practice of pediatric cardiology*, (Ed. Garson A, Bricker JT.), Lea and Febiger Publ, Philadelphia, 1990; 1134-44.
102. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1082.
103. LangD, Obenhoffer R, Cook A. Pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 1161-1167.
104. Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H. Erişkin total pulmoner venöz dönüş anomalisinde cerrahi yaklaşım: olgu sunumu. *Gülhane Tıp Derg* 2003; 45(1):85-87.
105. Drinkwater DC, D'Agostino HJ. Anomalous pulmonary and systemic venous connection. In: *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Sixth edition. Appleton & Lange A Simon & Schuster Company Connecticut USA 1996:1105-1114.
106. Krabill KA, Lucas RV Jr. Abnormal pulmonary venous connections. In: *Moss and Adams'Heart Disease in Infants, Children and Adolescent*, Fifth Edition (Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD.), Williams and Wilkins, Baltimore, 1995; 838.

107. Bulat DC, Kantoeh MJ. How much to parents know about their children's heart condition and prophylaxis against endocarditis? *Can J Cardiol*. 2003 Apr; 19(5): 501-6.
108. Al-Jarallah AS, Lardhi AA, Hassan AA. Endocarditis prophylaxis in children with congenital heart disease. A parent's awareness. *Saudi Med. J*. 2004; 25(2): 182-5.
109. Duval X, Leport C. Prophylaxis of infective endocarditis: current tendencies, continuing controversies. *Lancet Infect Dis* 2008;8:225 –232.