

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

**YENİDOĞANLARDA TAŞINABİLİR EKOKARDİYOĞRAFİNİN
DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARINI SAPTAMADAKİ
HASSASİYETİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Uzmanlık Tezi

Dr. Aslınur ÖZKAYA

Ankara 2008

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

**YENİDOĞANLARDA TAŞINABİLİR EKOKARDİYOĞRAFİNİN
DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARINI SAPTAMADAKİ
HASSASİYETİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Uzmanlık Tezi

Dr. Aslınur ÖZKAYA

Danışman
Doç. Dr. Tevfik KARAGÖZ

Ankara 2008

TEŞEKKÜR

Hekimlik konusunda yetişmemde emeđi geen, bařta ocuk Saęlıęı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Bařkanı Prof. Dr. Gölsev Kale olmak üzere tüm hocalarıma, tez konumun seiminde ve alıřmanın yürütölmesinde beni destekleyen Do. Dr. Tefvik Karagöz'e teřekkürlerimi sunarım. Ayrıca, asistanlık eęitimim boyunca eęitimime birçok katkısı olan Prof. Dr. Süheyla Özkutlu, Prof. Dr. Sema Özer, Prof. Dr. Alpay eliker, Prof. Dr. Dursun Alehan'a teřekkür ederim.

alıřmanın istatistiksel analizine yardımlarından dolayı Arř. Gör. Sevilay Karahan'a teřekkür ederim.

Sevgisini, sabrını ve desteęini benden esirgemeyen annem, babam, kardeřim ve eřime sevgilerimi ve řükranlarımı sunarım.

Dr. Aslınur Özkaya

ÖZET

Özkaya A, Yenidoğanlarda taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığının değerlendirilmesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları. Uzmanlık Tezi. Ankara, 2008. Doğuştan kalp hastalığı yenidoğanlarda en sık gözlenen hayatı tehdit eden doğuşsal anomalidir. Taşınabilir ekokardiyografiyle bu hastalıkların taranması hastalıklara erken tanı konması, zaman ve maliyet açısından çok önemlidir. Bu çalışmada Ocak 2002-Ekim 2008 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi ve Yenidoğan Servisine yatırılarak izlenen yenidoğanlara yapılan taşınabilir ekokardiyografiyle değerlendirilmiş, 101'i kız (%42), 139'u erkek (%58), 240 hastanın kontrol anjiyografi ve standart ekokardiyografi tetkikleri incelendi. Hastaların 161'i (%67) sezaryen ile, 79'u (%33) normal spontan vajinal yolla doğmuştu. Doğum haftaları 24,3 ile 42 hafta arasında değişiyordu (ortalama 34,7 hafta $\pm$ 4,3). Doğum kiloları 500 gram ile 4850 gram arasında değişiyordu (ortalama 2370 $\pm$ 936). Hastalara 141'inde (%58,7) üfürüm, 55'inde (%22,9) siyanoz, 17'sinde (%7,1) prenatal anomali, 15'inde (%6,3) bradikardi, 6'sında (%2,5) annede diyabet, 6'sında (%2,5) solunum sıkıntısı olması nedeniyle ekokardiyografik değerlendirme yapılmıştı. Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen 240 hastanın, kontrol tetkiklerinin, 56'sı (%23,3) anjiyografi ile, 194'ü (%80,8) standart ekokardiyografi cihazı ile yapılmıştır, 10 (%4,1) hastaya hem anjiyografi hem de standart ekokardiyografiyle ile kontrol yapılmıştır. Taşınabilir ekokardiyografinin anjiyografiyle kıyaslandığında tüm hastalıklar için duyarlılığı %94,6'dır. Taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında duyarlılığı %95,9'dur. Genel olarak taşınabilir ekokardiyografinin doğru tanı koyma yüzdesi %96,6 olarak tespit edilmiştir.

Anahtar kelimeler: Doğuştan kalp hastalığı, standart ekokardiyografi, anjiyografi, taşınabilir ekokardiyografi.

ABSTRACT

Özkaya A, Evaluation of the sensitivity of portable echocardiography in newborns. Thesis in pediatrics. Ankara 2008. Congenital heart disease is the most common life threatening anomaly in the neonatal period. Screening for this disease with portable echocardiography is crucial to diagnose in the early period, and it has benefits in saving time and decreasing the cost. In this study, the portable echocardiography results of the newborns that are hospitalised in the neonatal departments, are revised. The check tests are done either with standart echocardiography and/or angiography to 101 female (42%) and 139 male patients. One hundred and sixty one patients (67%) were born with cesarian section and 79 patients (33%) were born with normal spontaneous vaginal way. The gestational periods were between 24 weeks, 3 days and 42 weeks (average 35 weeks $\pm$ 4w3d). Birth weights were between 500 and 4850 grams (average 2370 $\pm$ 936 grams). Of the patients, 141 (58,7%) were studied with portable echocardiography because of murmur, 55 (22,9%) because of cyanosis, 17 (7,1%) because of prenatal anomaly, 15 (6,3%) because of bradycardia, 6 (2,5%) because of maternal diabetes and 6 (2,5%) were studied because of respiratory distress. Among the 240 patients, 194 (80,8%) were checked with standart echocardiography after the portable echocardiography and 56 (23,3%) with angiography, 10 (4,1%) were checked with both the angiography and the standart echocardiography. When compared to angiography, portable echocardiography has a sensitivity of 94,6% and compared to standart echocardiography, has a sensitivity of 95,9%. The overall sensitivity of portable echocardiography is 96,6%.

Key words: Congenital heart disease, standart echocardiography, angiography, portable echocardiography.

İÇİNDEKİLER

Sayfa

TEŞEKKÜR	ii
ÖZET	iii
ABSTRACT	iv
İÇİNDEKİLER	v
SİMGELER VE KISALTMALAR	vii
ŞEKİLLER	viii
TABLolar	ix
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1 Doğuştan Kalp Hastalıklarının Sıklığı	3
2.2 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Etiyoloji	5
2.3 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Kalıtsal Bozukluklar	8
2.4 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Tanı	11
2.4.1 Hikaye ve Fizik Muayene	11
2.4.2 Radyolojik Görüntüleme	14
2.4.3 Elektrokardiyografi	15
2.4.4 Ekokardiyografi	15
2.4.5 Fetal Ekokardiyografi	18
2.5 Doğuştan Kalp Hastalığının Tipleri	22
2.5.1 Asiyanotik Kalp Hastalıkları	22
2.5.1.1 Atriyoseptal Defekt	22
2.5.1.2 Ventriküler Septal Defekt	24
2.5.1.3 Atriyoventriküler Septal Defekt	25
2.5.1.4 Patent Duktus Arteriyozus	26
2.5.1.5 Pulmoner Stenoz	27
2.5.1.6 Aort Stenoza	28

2.5.1.7 Aort Koarktasyonu	29
2.5.2 Siyanotik Kalp Hastalıkları.....	29
2.5.2.1 Fallot Tetralojisi.....	29
2.5.2.2 Pulmoner Atrezi.....	30
2.5.2.3 Büyük Arterlerin Transpozisyonu.....	31
2.5.2.4 Triküspid Atrezisi	32
2.5.2.5 Trunkus Arteriyozus	32
2.5.2.6 Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül.....	33
2.5.2.7 Tek Ventrikül.....	34
2.5.2.8 Ebstein Anomalisi	35
2.5.2.9 Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	35
3. YÖNTEM.....	37
4. BULGULAR.....	38
5. TARTIŞMA	68
6. SONUÇLAR.....	74
7. KAYNAKLAR	76

SİMGELER VE KISALTMALAR

AK	Aort Koarktasyonu
AS	Aort Stenoza
ASD	Atriyoseptal Defekt
AV	Atriyovenriküler
AVSD	Atriyovenriküler Septal Defekt
AY	Aort Yetmezlięi
BAT	Büyük Arterlerin Transpozisyonu
ÇÇSV	Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
DKH	Doęuřtan Kalp Hastalıęı
EKG	Elektrokardiyografi
PA	Pulmoner Atrezi
PDA	Patent Duktus Arteriyozus
PFO	Patent Foramen Ovale
PHT	Pulmoner Hipertansiyon
PS	Pulmoner Stenoz
PY	Pulmoner Yetmezlik
Qp	Pulmoner Akım
Qs	Sistemik Akım
SE	Standart Ekokardiyografi
TA	Triküspid Atrezisi
TAPVD	Total anormal Venöz Dönüş Anomalisi
TOF	Fallot Tetralojisi
VSD	Ventriküler Septal Defekt

ŞEKİLLER DİZİNİ

Sekil:

Sayfa:

2.1. A. Normal kalbin fetal ekokardiyografide görünümü. B. Ebstein anomalili kalbin fetal ekokardiyografide görünümü.	21
4.1. Hastaların doğum haftasına göre dağılımı	39
4.2. Hastaların doğum ağırlıklarına göre dağılımı	39
4.3. Hastaların anne yaşına göre dağılımı	40
4.4. Hastaların ekokardiyografi yapılma nedenlerine göre dağılımı	41
4.5. Taşınabilir ekokardiyografiyle saptanan hastalıkların dağılımı.....	42
4.6. A. Taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle (SE) kıyaslandığında başarısı.	
B. Taşınabilir ekokardiyografinin anjiyografiyle kıyaslandığında başarısı.	67

TABLÖLER DİZİNİ

<u>Tablo:</u>	<u>Sayfa:</u>
2.1. Fetusta DKH risk faktörleri	20
4.1. Taşınabilir ekokardiyografi ile saptanan hastalıkların dağılımı	43
4.2. Hastaların yapılan işlemlere göre dağılımı	45
4.3 Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PDA için karşılaştırılması	46
4.4 Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PDA için karşılaştırılması	46
4.5. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PHT için karşılaştırılması	47
4.6 Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PHT için karşılaştırılması	47
4.7 Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin ASD için karşılaştırılması	47
4.8. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin ASD için karşılaştırılması	48
4.9. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin VSD için karşılaştırılması	48
4.10 Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin VSD için karşılaştırılması	49
4.11. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin MS için karşılaştırılması	49
4.12. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin MS için karşılaştırılması	49

4.13. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin MY için karşılaştırılması	50
4.14. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin MY için karşılaştırılması	50
4.15. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin TA için karşılaştırılması	51
4.16. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin TA için karşılaştırılması	51
4.17. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin TY için karşılaştırılması	51
4.18. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AS için karşılaştırılması	52
4.19. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin AS için karşılaştırılması	52
4.20. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AY için karşılaştırılması	53
4.21. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PA için karşılaştırılması	53
4.22. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PA için karşılaştırılması	54
4.23. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PY için karşılaştırılması	54
4.24. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PS için karşılaştırılması	54
4.25. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PS için karşılaştırılması	55

4.26. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin noncompaction için karşılaştırılması	55
4.27. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PFO için karşılaştırılması	56
4.28. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PFO için karşılaştırılması	56
4.29. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin Hipoplastik sol kalp sendromu için karşılaştırılması.....	56
4.30. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin hipoplastik sol kalp sendromu için karşılaştırılması	57
4.31. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AK için karşılaştırılması	57
4.32. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin AK için karşılaştırılması	58
4.33. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin ÇÇSV için karşılaştırılması	58
4.34. Taşınabilir ekokardiyografi-anjiyografinin ÇÇSV için karşılaştırılması	59
4.35. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin BAT için karşılaştırılması	59
4.36. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin BAT için karşılaştırılması	59
4.37. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin TAPVD için karşılaştırılması	60
4.38. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin TAPVD için karşılaştırılması	60

4.39. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin aortik kesinti için karşılaştırılması	61
4.40. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AVSD için karşılaştırılması	61
4.41. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin situs inversus için karşılaştırılması.....	62
4.42. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin situs inversus için karşılaştırılması	62
4.43. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin Trunkus Arteriyozus için karşılaştırılması	63
4.44. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin Ebstein anomalisi için karşılaştırılması	63
4.45. Taşınabilir ekokardiyografiyle yanlış tanı konulan hastalar	64
4.46. Hastalıklara göre seçicilik ve duyarlılıkların özeti	65

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Doğuştan kalp hastalıkları (DKH), yenidoğanlardaki doğumsal anomalilerin en sık görülenidir. Görülme sıklığı 1000 canlı doğumda 5-8 civarındadır, ve tüm doğumsal anomalilerin 10-25%' ini oluşturur. Abortuslarda %10-25, prematüre bebeklerde %2 civarındadır.¹ Bu insidansa mitral valv prolapsusu, preterm bebeklerde gözlenen PDA ve biküspid aorta dahil edilmemiştir. Sıklığı, tüm doğumsal anomaliler arasında ikinci sırada ve hayatı tehdit eden doğumsal anomaliler arasında ilk sırada yer alır. Doğuştan kalp hastalığı olan hastaların yarısı, defekt düzgün olarak saptanıp tedavi edilemezse ilk bir yıl içinde ölür. Doğuştan kalp hastalığı olanların %40-50'si ilk 1 haftaya kadar, %50-60'ı ilk bir aya kadar tanı alır. Doğuştan kalp hastalıkları uygun şekilde tanı konulup tedavi edilmezse solunum sistemi, sinir sistemi, karaciğer ve böbrek gibi organlarda ikincil bozukluklara neden olurlar. Bu yüzden bu hastaların erken dönemde tanı alması ciddi önem taşır.² Doğuştan kalp hastalığı vakalarının çoğunun multifaktöriyel olduğu ve genetik predispozisyon ile çevresel uyarının bir bileşimi nedeniyle ortaya çıktığı düşünülmektedir. Genetik bozukluklar, kromozomal anomaliler, tek gen defektleri ve geleneksel olmayan kalıtım şekilleriyle (mozaisizm, imprinting, mitokondriyal kalıtım) açıklanabilir.³ Ülkemizde sık gözlenen akraba evliliklerinin de doğuştan kalp hastalıkları etiyolojisindeki yeri bu açıdan önemlidir.

Çevresel faktörlerin de doğuştan kalp hastalığı oluşumunda katkıları olduğu bilinmektedir⁴. Gebelikte annenin kullandığı ilaçların, geçirdiği enfeksiyonların hastalık riskini arttırdığı saptanmıştır. Bu hastalıklara, tanı koymada da zorluklar yaşanmaktadır, bazı doğuştan kalp hastalıkları erken dönemde bulgu vermezken, bazıları doğum odasından itibaren semptomatik seyredebilir. Hastalıkların tanı konma zamanı, şiddeti arasında farklılıklar gözlenmesi, anatomik bozukluğun şiddetine, tipine göre değişmektedir.

Doğuştan kalp hastalıklarına erken dönemde tanı konması, hastalığa zamanında ve uygun müdahale edilmesi açısından çok önemlidir. Tanı koymada iyi alınmış hikaye ve fizik muayenenin önemi tartışılmazdır. İnspeksiyonla gözlenebilecek ufak anomaliler bile, bazı hastalıkları ön planda düşünmemize yardımcı olur. Örneğin, bir hastada çift taraflı Simian çizgilerinin ve eşlik eden üfürümün olması, endokardiyal yastık defektinden şüphelenmemize yardımcı olurken, kübitus valgus, yele boyun ve üfürüm gibi bulgularla seyreden diğer bir hastada aort koarktasyonu olası tanılardan biri olacaktır.⁵

Tanı koymada diğer yardımcı teknikler ise laboratuvar çalışmalarıdır. Tam kan sayımı, biyokimyasal değerlendirme, kan gazı analizi gibi tetkikler, şüphelenilen hastalarda tanıya yaklaşımda yardımcı olurken, telekardiyogram ve elektrokardiyografi hastanın araştırılmasında daha net bir yol izlenmesini sağlarlar.

Tanısal anlamda, girişimsel olmayan tetkiklerden en değerlisi ekokardiyografidir. 1877'de ultrason dalgalarının ve 1953'de ultrason dalgalarının ekokardiyografi için kullanılabilir hale gelmesi, doğuştan kalp hastalıklarının tanısında çığır açmıştır. Çözünürlükteki artış ve renkli Doppler teknolojilerinin geliştirilmesiyle ekokardiyografi, pediatrik kardiyolojide ana tanı metodu haline gelmiştir. Roelandt ve arkadaşlarının Rotterdam'da ilk taşınabilir ekokardiyografi cihazını 1978'de icat etmesiyle bu tanısal araç daha hızlı, taşınabilir ve maliyet-yarar oranı açısından daha kullanışlı bir hal almıştır.²⁴

Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Yenidoğan Ünitesi'nde, Ocak 2002- Ekim 2008 yılları arasında yatırılarak izlenen yenidoğanların taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirme sonuçlarının, standart ekokardiyografi, anjiyografi sonuçlarıyla karşılaştırılarak, taşınabilir ekokardiyografi cihazının duyarlılığının saptanması amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1 Doğuştan Kalp Hastalıklarının Sıklığı

Doğuştan kalp hastalıkları yenidoğanlarda gözlenen hayatı tehdit eden doğuşsal anomalilerin en sık görülenidir ama yine de öneminin anlaşılması biraz gecikmiştir. Bunun temel nedeni ise, yakın zamana kadar, edinsel nedenlerin doğuştan nedenlerden daha sık gözlemlendiğinin sanılmasıdır. Örneğin romatizmal kalp hastalığının çocuklukta görülen en sık kardiyak bozukluk olduğu düşünülürdü. Ancak son 30 yıllık süreçte, doğuştan kalp hastalıkları, birçok kardiyoloji merkezinde yapılan çalışmalarla gösterildiği üzere en sık gözlenen pediatrik hastalıktır. Doğuştan 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. Bu da hastalıkların sıklığıyla ilgili gerçekçi rakamlara ulaşılmasına yardımcı olmuştur.

Doğuştan kalp hastalıkları canlı doğumların %0.5-0.8'inde ortaya çıkar. İnsidans ölü doğumlarda %3-4, abortuslarda %10-25 ve prematüre bebeklerde %2 bildirilmiştir. Bu insidansın geneli, mitral valv prolapsusu, preterm bebeklerin PDA'sı ve erişkinlerin %1-2'sinde bulunan biküspid aortik kapağı kapsamamaktadır. Doğuştan kardiyak defektler bebeklerde geniş bir şiddet spektrumuna sahiptir: 100 yenidoğan bebekten yaklaşık 2-3 tanesi yaşamın 1. yılında kalp hastalığı açısından semptomatik olacaktır. Doğuştan kalp hastalığı olan hastaların %40-50'sinde 1. haftaya kadar, hastaların %50-60'ında 1. aya kadar tanı konur. Son 20 yılda gerek palyatif, gerekse düzeltici cerrahideki ilerlemelerle erişkin çağa kadar canlı kalan çocukların sayısı dramatik olarak artmıştır. Bu ilerlemelere rağmen doğuştan kalp hastalığı, çocuklarda önde gelen ölüm nedeni olmaya devam etmektedir.¹

DKH'nın sıklığının bilinmesi özellikle iki yönden önemlidir. Öncelikle DKH'nın etiyolojisine ışık tutabilir; belirli yerlerde, belirli zaman veya dış etkenlerle ilişkili olup olmadıkları konusunda bilgi verebilir. Diğer taraftan klinik olarak önemli DKH'nın sıklığının bilinmesi etkin tıbbi hizmetleri planlamak ve ekonomik yönünü değerlendirmek için gereklidir.

Dickinson ve ark. 1981'de Liverpool'da yaptıkları çalışmada yenidoğan döneminde DKH'lı çocukların sadece %51,6'sına kalp hastalığı tanısı konulabildiğini göstermişlerdir.⁶

Çünkü geç belirti veren ya da hiç belirti vermeyen hafif pulmoner darlık (PD), küçük ventriküler septal defekt (VSD), küçük atriyal septal defekt (ASD) gibi minimal kalp bozukluklarıyla, hayatın ilk haftasında ölüme yol açan çok ağır DKH'nın taramalarda atlanabileceği belirtilmiştir. Bu nedenle çok iyi tıbbi olanakları olan ülkelerde bile doğumdan sonraki ilk haftada DKH'nın %40-50'si tanınabilmekte, geri kalanları ise daha sonra teşhis edilebilmektedir.

1981-1989 yılları arasında yapılan ve rutin ekokardiyografi kullanılan geniş kapsamlı bir çalışmanın verilerine göre en sık rastlanan kardiyak bozukluk 10.000 doğumda %15,5 sıklık oranı ile VSD olmuştur. Diğer bozukluklar sırasıyla %5,8 ile patent duktus arteriyozus (PDA), %3,8 ile pulmoner darlık, %3,3 ile atriyoventriküler septal defekt (AVSD), %2,6 ile büyük arter transpozisyonu (BAT), %2,6 ile Fallot tetralojisi (TOF), %2,3 ile ASD, %1,8 ile hipoplastik sol kalp sendromu, %1,4 ile aort koarktasyonu (AK) olarak saptanmıştır.⁷

DKH'nın sıklığı ırka bağlı değişiklik göstermemektedir. Cinsiyet ile bazı hastalık tipleri arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. BAT, AD ve triküspid atrezisinin (TA) erkeklerde; Down sendromlu çocuklarda görülen AVSD ile ASD ve musküler VSD'lerin kızlarda fazla olduğu görülmüştür.⁸

2.2 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Etiyoloji

Her ne kadar hastalığa yol açan nedenler yıllardır birçok klinisyen tarafından araştırılmış olsa da etiyoloji henüz tam olarak aydınlatılamamıştır. Yıllar içinde nedenler doğaüstü güçler, mistizm, fatalizm ve tabii ki bilimsel yöntemlerle açıklanmaya çalışılmıştır. Son dönemlerde etiyolojide genetik ve teratojen nedenlerin önemi vurgulanmaktadır. Epidemiyolojik ve laboratuvar çalışmalarıyla hayvan embriyoları kullanarak doğuştan kalp hastalıklarının spesifik nedenleri bulunmaya çalışılmakta ve bu şekilde hastalıkların sıklığını azaltmak amaçlı önlemler alınması planlanmaktadır. Etiyolojik faktörler kabaca kalıtsal ve çevresel nedenler olarak ikiye ayrılır. Kalıtsal faktörler de kendi içinde geleneksel olanlar ve olmayanlar olarak ikiye ayrılır.

Teratojenik etkileri değerlendirmek çeşitli açılardan zordur: hamile insanlarda çeşitli ajanlara maruziyeti değerlendirmek mümkün değildir, mümkün olsaydı bile birçok gıdadaki katkı maddesi, endüstriyel kimyasallar, reçetesiz kullanılan ilaçlar ve geleneksel ilaçların bir arada kullanılıyor olması nedeniyle etkiler ayrı olarak değerlendirilemezdi. Kardiyak anomaliler için birçok patojenik mekanizma mevcuttur. Bu anomaliler, kalbin gelişim aşamasında kardiyogenezin etkilenilebilir dönemlerindeki çeşitli etkileşimlerle oluşurlar. Çevresel ve genetik faktörler bir arada multifaktöryel nedenleri oluştururlar.⁹

Doğuştan kalp hastalıklarını daha net anlamak için embriyoloji ve kardiyogenez anlamak gereklidir. Kalbin oluşumu kalp tüpünün oluşumuyla başlar. Kalp tüpünün sol ve sağ atria, primitif ventrikül, bulbus kordis, konus ve trunkus olmak üzere kısımları vardır. Kalp tüpü, embriyonun dorsal ve sefalik bölgelerindeki bilateral nöral krest kısmından göç eden mezenkimal hücrelerden oluşur. Hayvan deneylerinde bu evrede olan bozuklukların situs inversus ve konotrunkal anomalilere yol açtığı gösterilmiştir.¹⁰

Kardiyak katlanma, hücre göçü ve çoğalma sonucunda ventrikül oluşumuna katkıda bulunur. Bulboventriküler kısımlar, saat yönü istikametinde katlanıp iki ventrikülü oluştururlar (D loop). Saatin aksi yönde

katlanma, ventriküllerin transpozisyonuna, pozisyonel sol ventrikülden pulmoner arterlerin, sağ ventrikülden de aortanın çıkmasına neden olur. Katlanmada oluşan diğer değişiklikler, aortoventriküler disasosiasyona, büyük damarların D konfigürasyonda kalırken, ventriküllerin L konfigürasyonda kalmasına yol açar.

Musküler septumun gelişmesiyle primitif ventrikül, sol ventrikülü oluşturur. Atriyoventriküler kanal sağa doğru, gelecekteki sağ ventrikülün, bulbus kordisin içine genişler ve primitif sağ ventrikülün içakım yolunu oluşturur. Konus sola doğru kayar ve ortak dışakım yolunu oluşturur, bu evredeki anomaliler çift çıkışlı sol ventriküle yada mitral ve triküspid kapak oluşumundaki bozukluklara yol açar.

Atriyal bölünme çeşitli bölgelerdeki doku duplikasyonu, füzyonu, rezorbsiyonu ile oluşur. Ortak primitif atriyumdaki posterosuperior bölgedeki membran, septum primumu oluşturur. Kaudal ve anterior büyümeyle medial atriyoventriküler yastıkçıkla birleşir, bu birleşme ostium primumu kapatır. Ostium primumun tam kapanmasından önce septum primumun sağında ikinci bir membran, septum sekundum oluşur. Bu septum, ortasında yuvarlak bir defektle, fossa ovalisle, septum primumu kapatır. Doğumdan önce fossa ovalis ve septum primumdaki ikinci bir defektle kan sağ atriyumdan sol atriyuma akar. Doğumdan sonra septum primum ve septum sekundum birleşerek foramen ovaleyi kapatır. Bu evredeki bozukluklar çeşitli defektlere yol açar: ostium primum atriyoseptal defekt (ASD), fossa ovalis (sekundum) ASD, sinüs venozus ASD, koroner sinus ASD, tek atriyum ASD. Ostium primum ASD, septum primum ve septum sekundumdaki kaudal kısımdaki medial AV yastıkçıkların kaynaşmasındaki defekt sonucu oluşur. Bu bozukluk, genellikle AV kanal defekti ve mitral ve triküspid kapaklardaki klefle birlikte gözlenebilir. Fossa ovalis (sekundum) ASD, septum primumun bir kısmının rezorbe olmasıyla olasıyla oluşur. Sinüs venozus ASD, septum sekundumun bir kısmının rezorbe olmasıyla oluşur. Koroner sinüs ASD, koroner sinüslerin açıldığı bölgenin üst tarafında atriyumun kaudoposterior kısmındaki bir defektten kaynaklanır. Bu durumda koroner venler direk olarak

sağ yada sol atriyum açılırlar. Tek atriyum ASD, atriyal septumun tamamen oluşmamasından kaynaklanır, bu bozukluk tam AV kanal yada mitral veya triküspid kapaklardaki bozukluklarla birlikte olabilir.

Atriyal septum oluşurken ventriküler septum, mitral ve triküspid kapaklar da oluşur. İnsan embriyo gelişiminin 45. Gününde genellikle ventriküler septum kapanır. Primitif ventriküler septumun, posterior ve anterior AV yastıkçıkların, dekstrodorsal ve sinistroventral konal katlantıların uygun büyüme ve füzyonuyla ventriküler septumun tam kapanması sağlanır. Membranöz septum kapanması en geç gerçekleşen kısımdır, bu kısmın oluşumundaki bozukluk tip 2 ventriküler septal defekte (VSD) yol açar. Tip 2 VSD sol ventriküler çıkış yolunda, aortanın koroner olmayan ve sağ koroner kapaklarının tam altında yer alır. Bu bozukluk, kendini, triküspid kapağın anteromedial bağlantısının hemen üzerinde, sol ventrikül ve sağ atriyum arasındaki bağlantı ile gösterebilir. Diğer VSD şekilleri şöyledir: suprakristal veya konal septal defekt (tip 1 VSD), tip 3 VSD veya AV kanal, tip 4 VSD (musküler septal defekt). Tip 1 VSD sağ ventrikül çıkış yolunda, pulmoner kapağın hemen altında yer alır. Sol ventrikülde aortun sağ koroner kapakçığının altındaki defekt, bu kapakçığın sarkarak diyastolde fonksiyonel kapanışını engeller ve aort yetmezliğine neden olur. Tip 3 VSD, ventriküler septumun en üst kısmının, gelişimindeki bozukluktan kaynaklanır. Bu mediyal AV yastıkçıkların iyi gelişmemesine bağlıdır, AV kapaklardaki bozukluklarla seyredebilir. Musküler septal defekt (tip 4 VSD), primitif ventriküler septumdaki bir yada daha fazla defektten kaynaklanabilir. Genellikle yerleri değişkendir ve küçüktürler.

Embriyolojik gelişmedeki son aşama, aortik ve pulmoner gövdelerin oluşumunu içerir. Bu gövde kalp tüpündeki konus ve trunkus bölgesinden köken alır. Konotrunkal septum normalde 180° dönüş yapar, 90° dönüş yapması durumunda çift çıkışlı sağ ventrikül oluşur. Konotrunkal septumdaki gelişim bozuklukları, trunkus arteriyozus, büyük damarların hipoplazisi, stenozu veya atrezisine yol açabilir.¹¹

2.3 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Kalıtsal Bozukluklar

Doğuştan kalp hastalıklarının %6-10'unda kromozomal bozukluklar gözlenebilir. Bu bozukluklar trizomiler, Down sendromu ve diğer anöploidleri içine alan geniş bir grubu oluştururlar. Down sendromunda doğuştan kalp hastalığı görünme sıklığı %40'ken, trizomi 13 ve 18 'de bu oran%100'e yaklaşır. Bu defektler, endokardiyal yastık defektinden, VSD ve PDA'ya yaygın bir dağılım gösterirler.¹²

Tek gen mutasyonları, doğuştan kalp hastalıklarının, %3-4'ünde görülürler. Bu mutasyonlar sıklıkla Ullrich-Noonan, Apert ve Holt-Oram gibi bir sendromun parçasıdır.

Multifaktöryel kalıtım ise, bir takım gen veya genlerin çevresel faktörlerle tetiklenmesiyle oluşurlar. Bu çevresel faktörlere maruz kalan her fetusta doğuştan kalp hastalığının gözlenmiyor oluşu da multifaktöryel kalıtımı daha net açıklar.¹³

Yapılan biyokimyasal çalışmalar göstermiştir ki, embriyolojik hücrelerin maruz kaldıkları kimyasallardan arınamaması, yatkınlık durumunu belirler. Çeşitli kimyasallar ve ilaçlardan arınma, sitozolik reseptörleri, faz 1 oksidatif enzimleri, reaktif ara ürünleri ve faz 2 konjugasyon enzimlerini de içeren çok basamaklı bir sistemdir. Sitokrom P450, her ne kadar esas olarak karaciğerde yer alsada bir dereceye kadar her hücrede bulunur, ve faz 1 sistemin prototipini oluşturur. Embriyo, uyarılabilir sitokrom P450'ye sahiptir, ancak faz 2 enzimler embriyoda yoktur. Bu yüzden kimyasallar, reaktif bir ara ürüne dönüştürülebilir, ancak detoksifikasyon tamamlanamadığından, bir makromolekülle etkileşerek organlardan birinde bir bozukluğa yol açabilir. Bu enzim sistemleri genetik olarak diğer nesillere kalıtımla aktarılabilir. Bu sayede annesinden aldığı alelle fetus bazı doğuştan anomalilere daha yatkın hale gelebilir.¹⁴

Geleneksel olmayan kalıtım, 3 ana başlıktan oluşur: mitokondriyal kalıtım, mosaisizm ve imprinting. Bu üç faktör, Mendel kalıtım kurallarıyla açıklanamayan durumlara netlik kazandırır. Eskiden multifaktöryel kalıtımla açıklanmaya çalışılan pek çok hastalığın aslında geleneksel olmayan kalıtımla kolaylıkla açıklanabileceği saptandı. Örneğin bazı ailesel ASD'ler mitokondriyal kalıtımla rahatlıkla açıklanabilmektedir. Etkilenmiş bir anneden çocuğuna VSD kalıtılmasının, babadan kalıtılmasından daha sık gözlenmesi, hastalık sürecinde imprinting'in önemini vurgulamaktadır.¹⁵

Annede veya çocukta gözlenen metabolik bozukluklar, doğuştan kalp hastalıklarının etiyolojisinde %2 oranda yer tutarlar. Diyabet mellitus ve fenilketonüri, anormal kardiyovasküler gelişime yol açan hastalıklardır. Özellikle annelerinde diyabet mellitus bulunan yenidoğanların yaklaşık %4'ünde doğuştan kalp hastalığına rastlanır. Çift çıkışlı sağ ventrikül, trunkus arteriyozus, büyük arterlerin transpozisyonu, aort koarktasyonu gözlenen en sık anomalilerdendir. Annedeki hipergliseminin en patojenik faktör olduğu saptanmıştır. Artmış glukoz konsantrasyonu, proteinlerin glikolizasyonuna, bu da kardiyogenezde belirli zamanlarda olması gereken olaylarda aksaklıklar olmasına yol açar. Doğumdan önce sıkı kan şekeri düzenlemesi, bu kardiyak anomalileri de önleyecektir.¹⁶

Fenilketonüri olan annelerin çocuklarında %10 oranında doğuştan kalp hastalığı saptanmıştır. Yine fenilalanin düzeylerinin sıkı kontrolüyle bu riskin ciddi olarak düştüğü de gösterilmiştir.¹⁷

Metabolik hastalığı olan çocuklarda kardiyak bozuklukların sık olduğu da gösterilmiştir. Bu metabolik hastalıklar, glikojen depo hastalıklarını, mukopolisakkaridozları, protein ve lipid metabolizması hastalıklarını kapsar. Kalpte gözlenen değişiklikler, metabolik hastalıkların, kalbin yapısı ve fonksiyonu üzerine olan etkisiyle ortaya çıkar. Buna en iyi örnek Pompe hastalığıdır, bu hastalıkta glikojen kalp ve iskelet kasında birikir, biriken glikojen miyofibrillerin yerini alır, kalbin kasılmasını azaltır ve önce kardiyomegaliye sonra konjestif kalp yetmezliğine yol açar.¹⁸

Enfeksiyöz nedenler, özellikle viral enfeksiyonlar, rubellanın teratojenitesi gösterildikten sonra doğuştan kalp hastalıklarının etiyolojisinde ciddi olarak suçlanmıştır. Sitomegalovirüs, Koksaki B, ekovirüsler, poliovirüs, kabakulak doğuştan kalp hastalığına yol açmakla suçlanmıştır. Ancak etiyolojide net olarak gösterilebilmiş tek virüs rubelladır ve doğuştan kalp hastalıklarının etiyolojisinde %1'in altında yer tutar.¹⁹

Rubella gebelik sırasında karşılaşma zamanındaki değişikliğe göre %20-50 oranında doğuştan kalp hastalığına yol açar. Sıklıkla gözlenen bozukluklar: patent duktus arteriozus, pulmoner arter stenozu ve pulmoner kapak stenozudur. VSD ve ASD daha az sıklıkta gözlenirler. Eğer gebeliğin ilk 3 ayında veya doğuma yakın, yanlışlıkla rubella aşısı yapılırsa %1.7 oranında doğuştan kalp hastalığı görüldüğü bildirilmiştir.²⁰

1960'larda talidomidle görülen kardiyovasküler bozukluklar, gebelik sırasında kullanılacak ilaçların sıkı olarak gözden geçirilmesi gerekliliğini bir kez daha vurgulamıştır. neyse ki folik asit antagonistleri, isotretinoin gibi az sayıda ilacın insanlarda teratojenik etkisi olduğu saptanmıştır. Amfetaminler, lityum, dikumarol ve nöbet ilaçlarının kardiyak açıdan teratojenik etkilerinin olduğundan şüphelenilmektedir.²¹

Tedavi etkisi olmayan pek çok maddenin de teratojenik etkisinin olduğu gösterilmiştir. Alkol, kokain, metamfetaminin teratojenik etkileri bildirilmiştir. Finlandiya'dan bir çalışma, annedeki hiperterminin doğuştan kalp hastalıklarını arttırdığı bildirilmiştir.²² Gebelikte sigara içimi, kafein tüketimi, bilgisayar ve mikrodalgalardan yayılan radyasyona maruz kalma gibi çeşitli faktörlerin doğuştan kalp hastalığı sıklığının arttırmadığı gösterilmiş olsa da, bu faktörler değerlendirilirken sosyoekonomik düzey, çoklu ajana maruz kalma gibi durumlar da söz konusu olduğundan, gebeliğin erken dönemlerinde bu ajanlara maruziyet kısıtlanmalıdır.²³

2.4 Doğuştan Kalp Hastalıklarında Tanı

2.4.1. Hikaye ve fizik muayene

Pediyatrik kardiolojide, iyi alınmış bir hikaye, kalp hastalığına yaklaşımda, en önemli yol göstericilerinden biridir. İlk basamakta hastanın genel durumunun belirlenmesi çok önemlidir. Hastanın rengi, morarmasının olup olmaması, solunum sıkıntısının bulunup bulunmaması ve çevredeki uyarılara olan tepkisi, genel durumun belirlenmesinde ana kriterlerdir.

Hastada saptanmış bulgular varsa, bunların saptanma zamanının sorgulanması da çok önemlidir. Örneğin hastada üfürüm varsa, bu üfürümün doğum anında bulunup bulunmaması, ortaya çıkış zamanı ve hatta kim tarafından saptandığı da önemlidir. Hastanın takip eden hemşire ya da doktoru tarafından değil de bir başka sağlık görevlisi tarafından saptanması, semptomun ortaya çıkış zamanı ile ilgili şüphe doğururken, her zamanki sağlık ekibi tarafından saptanması büyük olasılıkla yeni gelişen bir durumla ilgili olduğunun habercisidir²⁴. Ana semptomun dışında eşlik eden bulgular da önemlidir, hastanın siyanozu, eşlik eden solunum sıkıntısı, döküntüsü, ateşi, kanaması şüphelenilen kardiyak hastalık açısından yol göstericidir.

Fizik muayenenin ilk basamağı olan inspeksiyonda, doğuştan anomalilerin saptanması önemlidir, Simian çizgilerinin ve burun kökü basıklığı, hipertelorizm, epikantal kantusun bulunması, Down Sendromu ve bu hastalıkta görülen, endokardiyal yastık defekti olasılığını düşündürürken, kondrodistrofi bulguları ve polidaktili Ellis-van Creveld sendromu ve bu sendromda görülebilecek tek atriümü akla getirir.

Siyanoz varsa derecesi ve dağılımın belirtilmesi gereklidir. Minimal arteriyel saturasyon eksikliğinin olduğu, pulmoner hipertansiyon, pulmoner stenoz, Ebstein Hastalığı gibi hastalıklarda, sadece yanak ve dudaklarda belli belirsiz bir siyanoz olabilir. Yenidoğanlarda kalp yetmezliğinden kaynaklanan karaciğer yetmezliğine bağlı olarak uzamış sarılık gözlenebilir.

Hastada gözle görülebilen atımların olması şantın büyük olduğu durumlarda, PDA, AY ile beraber olan VSD'lerde, gözlenebilir.

Palpasyonla tril saptanması, kalp tepe atımının yerinin belirlenmesi de tanısal açıdan yardımcıdır. Ksifoid kenarında alınan kalp tepe atımı sağ ventrikül hakimiyetini gösterirken, apekte alınan kalp tepe atımı sol ventrikül hakimiyetine işaret eder. Diğer sistem muayenelerinde çok faydalı olan perküsyonun kardiyolojik muayenede belirgin yeri yoktur.²⁵

İnspeksiyon ve palpasyonla, kalp hakkında kabaca fikir edinildikten sonraki basamak oskültasyondur. Oskültasyonda dinlenecek bölgeler kardiyak silüet boyunca belirlenmiş noktalar dışında, boyun, sırt ve hatta klinik şüphenin olduğu durumlarda, kafatası (serebroarteryovenöz fistül) ve karaciğeri de (infradiafragmatik total venöz dönüş anomalisi) kapsar. Düşük frekanslı sesler, steteskopun çan kısmıyla daha iyi duyulur. Düşük frekanslı birinci, üçüncü ve dördüncü kalp sesleri steteskopun çan kısmıyla, ikinci kalp sesi ve kliklerin yüksek frekanslı bileşenleri diafram kısmıyla daha net olarak değerlendirilir. Oskültasyonda ilk dikkat edilecek noktalar, hız ve ritimdir. Daha sonra kalp seslerine odaklanılmalıdır. Sesin nerde en yüksek duyulduğuna, şiddetine, nereye yayılım gösterdiğine ve solunum ile olan değişimine dikkat edilmelidir. Apekte şiddetli duyulan birinci kalp sesi, mitral stenoz ve soldan sağa şantlı kalp hastalıklarına işaret ederken, pulmoner veya aortik odakta duyulan sistolik ejeksiyon üfürümü asendan aorta veya ana pulmoner arterde dilatasyonu gösterir.

Oskültasyonla, hız, ritim ve kalp seslerinden sonra üfürümler de detaylı olarak değerlendirilmelidir. Saptanan üfürüm altı özelliğiyle irdelenmelidir:

1. Zamanı

- Sistolik (erken, geç veya pansistolik)
- Diastolik (protodiastolik, middiastolik veya presistolik)
- Devamlı

2. Tipi

- Sistolik (ejeksiyon, regürjitan, karışık, kaba, müzikal, üfleyici ve karışık)
- Diastolik (üfleyici, kreşendo, dekresendo)
- Devamlı (makine tipi, to-and-fro)

3. Şiddeti: sistolik üfürümlerde 1'den 6'ya, diyastolik üfürümlerde 1'den 4'e)

4. Süresi

5. Duyulma yeri ve yayılımı

Üfürümlerin bu özelliklerinin belirlenmesi tanısal açıdan çok önemlidir. Örneğin martı çığılığı şeklinde apekte duyulan sistolik üfürüm, mitral yetmezlik şüphesini güçlendirirken, pulmoner odakta duyulan yumuşak sistolik ejeksiyon üfürümü ASD'yi, makine tipi üfürüm PDA'yı düşündürür.

Ayrıca ekstkardiyak seslerin varlığı da dikkatle araştırılmalıdır. Sol alt sternal hatta duyulabilen sürtünme sesi, perikardiyal efüzyonun anlamlı bir bulgusudur.²⁶

Kardiyak muayene dışında, akciğerlerin, karaciğerin, ekstremitelerin detaylı muayenesi de kardiyak hastalıkların tanısında yardımcıdır. Akciğerde duyulan ral ve hepatomegali tek başına kalp yetmezliği bulgusu olabilirken, pulsatil bir karaciğer, triküspid yetmezliği veya ciddi pulmoner stenoza düşündürebilir. Kan basıncı, nabız basıncı gibi vital bulguların yakın takibi de kardiyak muayenenin önemli basamaklarını oluşturur.

Laboratuar tetkiklerinde kan gazı ve tam kan sayımı, yenidoğanlarda kardiyak bulgu vermesi açısından daha öncelikli yer tutar. Siyanotik kalp hastalığı olan hastalarda yüksek hematokrit, hastalıktan şüphelenmek için iyi bir ipucudur. Kardiyorespiratuar sıkıntısı olan yenidoğanlarda arteriyel pH, pO₂, pCO₂'nin umbilikal arter yoluyla tayini tanı için vazgeçilmezdir. Kan biyokimyasal tetkikleri de erken dönem gelişebilecek kalp yetmezliği ve buna

sekonder gözlenebilecek karaciğer ve böbrek yetmezliğinin saptanmasına yardımcı olur.²

2.4.2 Radyolojik görüntüleme

Hiçbir kardiyak inceleme radyolojik tetkikler yapılmadan tamamlanamaz. Posteroanterior 2 metre mesafeden çekilmiş filmler, radyolojik incelemenin ilk basamağıdır. Yenidoğanlarda, sağ ventrikül hakimiyeti olduğundan, sağ ventrikül konturu belirgindir. Bu da, tahta pabuç (coeur en sabot), görünümüne neden olabilir. Fallot tetralojisinde saptanan görünüm normal fizyolojik varyantın abartılı şeklidir. Posteroanterior görüntüde kalp gölgesinin sol sınırı yukardan aşağıya doğru, aort topuzu, ana ve sol pulmoner arterler ve sol ventrikül tarafından oluşturulan 3 konveks gölgeden meydana gelir. Kardiyak silüetin sağ sınırına üç yapı katkıda bulunur; bunlar yukardan aşağıya doğru, superior vena kava, çıkan aorta ve sağ atriyumdur.

Kardiyotorasik oran, sol orta ve sağ orta akciğer çaplarının tüm göğüs kafesine bölünmesiyle elde edilir ve genellikle yenidoğanlarda 0,6'nın altındadır. Birçok doğuştan kalp hastalığı vakasında kardiyomegali saptandığından bu oranın doğru olarak ölçülmesi önemlidir. Bunu için de hastaya iyi pozisyon verilmeli ve mümkün olduğu kadar hasta inspiryumda yakalanmaya çalışılmalıdır. Eğer hastada kardiyomegali saptanmışsa, bunun kaynağının atriyal mi, ventriküler mi olduğu araştırılmalıdır. Eğer hastada sağ atriyal genişleme mevcutsa, sağ kardiyak sınırdaki yaygın genişleme gözlenecektir. Sağ ventriküler dilatasyon varsa, röntgende apeks, yukarı ve laterale doğru yer değiştirecektir ve sol kardiyak hat düzleşecektir. Sol atriyum genişlemesi, en iyi olarak, lateral ve sağ anterooblik röntgende, özefagusta yer değiştirme, ya da ileri evrelerde sol ana bronkusta yükselme ile kendini gösterecektir. Sol ventrikül genişlemesinde ise, ön arka grafide, sol kardiyak sınırdaki artmış konkavite gözlenecektir.

Pulmoner vasküleritenin değerlendirilmesi de tanısal açıdan faydalıdır. Soldan sağa şantlı hastalıklarda, artmış vaskülerite görülürken, bu bulguya siyanozun eşlik etmesi, total pulmoner venöz dönüş anomalisi, trunkus arteriyozus gibi anomalileri düşündürür. Eğer artmış pulmoner vaskülerite ile siyanoz yoksa, hastada, ASD, AVSD, VSD ya da PDA olabilir. Eğer hastada siyanozla birlikte, normal veya azalmış vaskülerite varsa, TOF veya Ebstein anomalisinden şüphelenilmelidir.²⁷

2.4.3 Elektrokardiyografi

İyi alınmış bir öykü ve fizik muayene, radyolojik görüntüleme ve elektrokardiyografi (EKG), tanıya ulaşmanın önemli basamaklarını oluşturur. EKG, anatomik ve hemodinamik değişiklikleri, esas olarak, P, QRS ve T dalgalarının morfolojik özelliklerindeki değişikliklerle gösterir. Bir EKG değerlendirilirken sırasıyla dikkat edilecekler; hız ve ritm, P dalgalarının yapısı ve aksı, QRS kompleksinin morfolojisi ve aksı, PR ve QT aralıkları, ST segmenti ve T dalga yapısıdır. EKG bu bileşenleriyle, diğer bulgularla şekillenen kardiyak araştırmanın daha doğru bir yolda ilerlemesine yardımcı olur.²⁸

2.4.4 Ekokardiyografi

Pierre Curie, 18 yaşındayken, abisi Jacques Curie ile 1877'de ultrason dalgalarının piezoelektrik etkisini keşfettiklerinde ekokardiyografinin ilk temellerini attılar. Ultrasonun ekokardiyografi için ilk kullanımı 1953'de İsveç'te Lund Üniversitesi'nde Edler ve Hertz'in katkılarıyla gerçekleştirilmiştir.

Ses dalgaları, bir ortamın içinden iletilebilen mekanik vibrasyonlardır. Bu ses dalgaları frekans, dalga boyu ve genişliği gibi çeşitli değişkenlerle tanımlanabilir. Frekans belirli bir süredeki osilasyonların sayısıdır ve genel

olarak kullanılan birimi, saniyedeki osilasyonu gösteren hertzdir (Hz). İnsan kulağı tarafından algılanabilen frekans aralığı 20-20000 Hz'ken, ultrason frekansları 20 kHz'in üzerindedir. Medikal ekokardiyografik görüntüleme genellikle 3-10 MHz aralığındaki frekansları kullanır.

Dalgaboyu genellikle milimetre cinsinden ifade edilen her ultrason dalgası arasındaki mesafedir. Frekans ve dalgaboyu arasındaki şu şekildedir:

$$C = \gamma \times f$$

C: belirli ortamda ultrason sinyalinin yayılma hızı

γ : dalgaboyu

f: frekansı gösterir.

Eğer yayılım hızı sabitse, dalgaboyu ve frekans ters orantılıdır. Yumuşak dokudaki ultrason yayılım hızı 1.540 m/s, olduğu için dalgaboyu ve frekans şu şekilde ifade edilebilir:

$$1.54 = \gamma(\text{mm}) \times f(\text{MHz})$$

Belirli bir ultrason dalgasının çözünürlüğü dalga boyuna bağlıdır: dalgaboyu kısaldıkça (örneğin ultrason frekansı yükseldikçe) çözünürlük artar. Tanısal değerlendirme esnasında her ne kadar yüksek çözünürlük istense de, bu yüksek frekanslı ultrason dalgaları yayılım sırasında hızla iletildiğinden, kötü doku penetrasyonu oluşur. Düşük frekanslı ultrason dalgaları az yayılırlar ancak iyi doku penetrasyonları vardır. Yüksek frekansla elde edilen iyi çözünürlüğün, düşük frekansla oluşan daha derin dokuları görüntüleyebilme yetisiyle dengelenmesi lazımdır.

Akustik empedans, belirli ortamdaki ultrason dalgası yayılma hızıyla ortam yoğunluğunun (dansitesinin) çarpılmasıyla hesaplanır. Normalde ultrason dalgası düz bir çizgi şeklinde ilerler, farklı empedanslardaki alanlarla karşılaşması durumunda yansıtılır ya da kırılır. Ultrason görüntüleme esası,

farklı dokulara verilen yansımış ultrason dalgalarının, iletici aygıt tarafından farklı olarak algılanmasına dayanır, doku empedansı arasındaki fark arttıkça, ultrason dalgalarının yansımaları da artar. Kemik yüksek empedansa sahipken (yüksek dansite ve yüksek yayılım hızı), gaz düşük empedansa sahiptir (düşük dansite ve düşük yayılım hızı).²⁹

1970'lerin başında iki boyutlu ekokardiyografi yatak başı kullanım için küçültüldü. Roelandt ve arkadaşları Rotterdam'da ilk taşınabilir ekokardiyografi cihazını 1978'de icat etti. Her ne kadar düşünce çok iyiydiyse de cihazın fiyatı ve lineer görüntünün kalitesiz olması nedeniyle kullanımı kısıtlı kaldı⁴⁹. Son dönemde geliştirilen taşınır ekokardiyografi cihazlarıyla bu sıkıntılar aşıldı ve cihaz hasta taşınması sırasında helikopterde, polikliniklerde, servis vizitlerinde, yoğun bakımlar ve acil servislerinde yaygın kullanım alanı buldu. Alet standart ekokardiyografi cihazına göre daha hafifti, daha ucuzdu ve pille çalışabiliyordu. Özellikle çocuklarda ince göğüs duvarı, kosta gölgesinin olmaması gibi nedenlerle de görüntü kalitesi çok iyiydi. PDA, patent foramen ovale (PFO), ASD gibi bozuklukların tanısında çok faydalı olduğu gösterildi.³⁰

Yatak başında yapılan ekokardiyografinin hızlı ve kolay kullanımı sayesinde fizik muayeneyle kıyaslandığında tanı koyma hassasiyetini arttırdığı gösterildi.³¹ Yapılan bir çalışmada, taşınabilir ekokardiyografi cihazı kullanan gerekli eğitimi almış tıp öğrencilerinin, tanı koymadaki hassasiyetinin tecrübeli kardiyologların fizik muayenesinden üstün olduğu saptandı.³² Diğer bir çalışmada ise fizik muayenede patoloji saptanmayan hastalarda %17'sinde taşınabilir ekokardiyografi cihazıyla önemli kardiyak anomali gösterildiği bildirilmiştir.³³ Taşınabilir ekokardiyografinin diğer bir üstünlüğü ise kısa zamanda yapılabilmesi olması nedeniyle hastaların %78'inin hastaneye standart bir ekokardiyografi çalışması için ikinci kez gelmekten kurtulması olmuştur. Bu da ciddi bir zaman ve maliyet tasarrufu demektir⁵³. Ayrıca standart ekokardiyografi çalışmasının maliyetinin İtalya'da yapılan bir çalışmada 110 YTL, taşınabilir ekokardiyografinin 13 YTL olduğu gösterilmiştir, bu da kardiyoloji konsültasyonunun bile 23 YTL olduğu göz

önünde bulundurulursa cihazın kullanılmasıyla sağlanan tasarrufa ek bir göstergedir.³⁴

Spence ve arkadaşları taşınabilir ekokardiyografi cihazının fizik muayeneye yardımcı olarak kullanılması durumunda kardiyak anomali saptama hassasiyetinin %41'den %71'e çıktığını saptamıştır. Cihazın %60 vakada tedavi sürecinin değişmesine neden olduğu gösterilmiştir.³⁵ Standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında, taşınabilir ekokardiyografi cihazının pozitif prediktif değerinin %100, negatif prediktif değerinin %96 olduğu gösterilmiştir. Yine standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında cihazın %97 sensitif ve %99 spesifik olduğu gösterilmiştir⁵⁶. Fizik muayeneye kaçırılan önemli kardiyak patolojilerin de %43'den %21'e düşmesi de diğer yüz güldürücü sonuçtur.³⁶

2.4.5 Fetal Ekokardiyografi

İlerlemiş bilgisayar teknolojisi ve artmış ekokardiyografi çözünürlüğü, fetal anomali saptanma olasılığını ciddi oranda arttırmıştır. Yaklaşık olarak gebeliklerin %60-70'i gebelik süresince ultrasonla incelenmektedir.³⁷ Yine de doğuştan kalp hastalığıyla doğan birçok yenidoğan prenatal tanı alamamaktadır. Bunun altında, dört boşluk ekokardiyografiyle konjenital kalp hastalığı taramasının çok güvenilir olarak yapılamaması, uygun hastaların fetal ekokardiyografiye yönlendirilememesi gibi pek çok neden yatmaktadır. Yenidoğanlardaki konjenital kalp hastalığı insidansı pek çok çalışmada değerlendirilmiştir. Bu çalışmalardan biri de New England Bölgesel İnfant Kardiyak programıdır.³⁸ Bu çalışmada her 1000 canlı doğumda 2,3-2,6 olarak konjenital kalp hastalığı saptanmıştır. Bu yüzde ciddi kardiyak anomalileri kapsadığından, asemptomatik vakalar da göz önünde tutulduğunda bu oranın 1000'de 8'i bulacağı tahmin edilmektedir.

Copel ve arkadaşları tarafından yapılan ilk çalışmalarda fetal konjenital kalp hastalıklarının %90 oranında saptanabileceği söylenmiş olsa da, daha

sonradan yapılan alıřmalar gstermiřtir ki, bu oran %40-96 arasında deęiřmektedir.³⁹

Her ne kadar kalp 12. haftada grntlenebilse de yeterli grnt genel olarak 16-20. haftalarda elde edilebilir. Fetal ekokardiyografi yardımıyla ciddi ve hayatı tehdit eden kalp hastalıkları bulunan pek ok hastaya anne karnında tanı konulabilmekte ve geliřen tıp teknolojilerinin de yardımıyla fetal hayatta bu anomalilere mdahale edilebilmektedir, bu nedenle fetal EKO, DKH riski olduęu dřnlen tm fetuslarda yapılmalıdır. Tablo 2.1’de fetusta DKH riskleri grlmektedir.

Tablo 2.1. Fetusta DKH risk faktörleri

Anneye ait risk faktörleri

Annede DKH varlığı

Annedeki metabolik bozukluklar

- Pregestasyonel Diyabetes mellitus
- Fenilketonüri

Kardiyak teratojen kullanımı

- Lityum
- Alkol
- Antikonvülzanlar
- Kollajen doku hastalıkları

Annenin enfeksiyonları

- Rubella
- CMV
- Koksakivirüs
- Parvovirüs

Fetusa ait risk faktörleri

Polihidramniyos/oligohidramniyos

Nonimmün hidrops fetalis

Ekstrakardiyak anomaliler

- Düdüonal atrezi
- Kistik higroma
- Özefagus atrezisi/trakeaözefageal fistül
- Omfalosel
- Diyafragmatik herni
- Renal disgenezi
- Hidrosefali
- Tek umbilikal arter
- Artmış transnukal kalınlık

Kromozomal anomali

- Anöploidi/poliöploidi

Aritmi

- İrregülerite
- Uzun süreli taşikardi
- Uzun süreli bradikardi

Obstetrik ultrasonda şüpheli DKH

Ailesel risk faktörleri

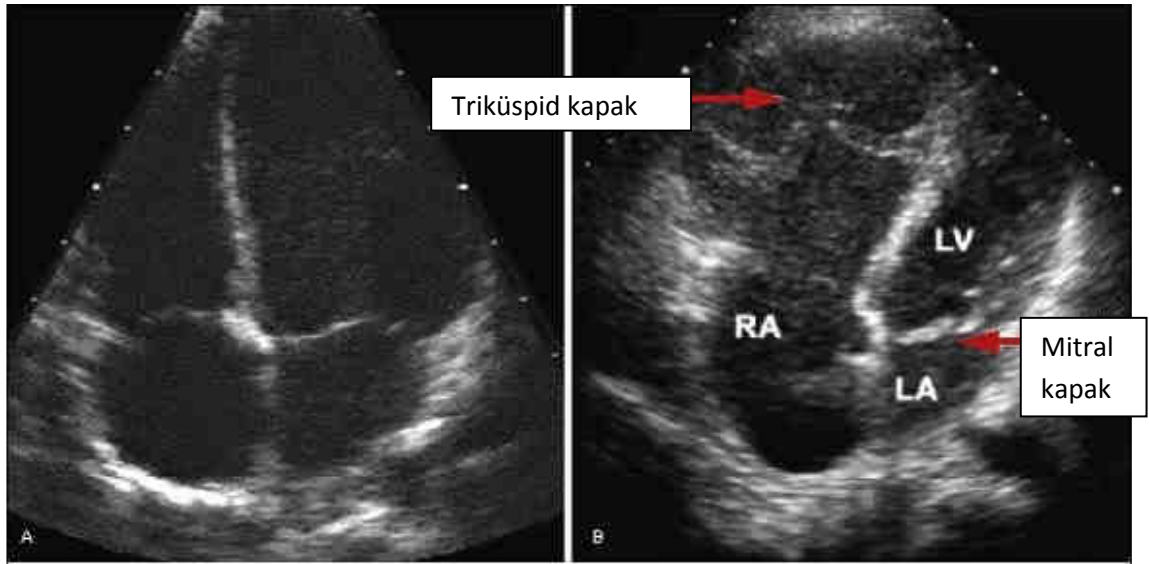
Ailede DKH

Genetik sendromlar:

- Noonan
- Tüberoskleroz
- Marfan
- Holt-Oram
- DiGeorge
- Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP)

Fetal ekokardiyografi:

- Fetal kalbin morfolojisini
- Situsu
- Atriyal segmentleri
- Pulmoner damarları
- Atriyoventriküler bağlantıları
- Ventriküler morfolojiyi
- Ventriküloatriyal bağlantıları
- Sağ atriyal büyük damar bağlantıları
- Büyük damar morfolojisini
- Atriyal septumu
- Ventriküler septumu
- Foramen ovaleyi
- Kardiyak aksı
- Akım bozuklukları, tüm kalp boşluklarında, arterlerde, venlerde, foramen ovalede ve duktus arteriyozustaki akım hızlarını
- Kalp boşlukları, damar ve duvar kalınlıklarını
- Ritim bozukluklarını
- Fetal kalbin sistolik ve diastolik fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla yapılır (Şekil 2.1)⁴⁰.



Şekil 2.1. A. Normal kalbin fetal ekokardiyografide görünümü. B. Ebstein anomalili kalbin fetal ekokardiyografide görünümü. RA:sağ atriyum, LA: sol atriyum, LV: sol ventrikül

2.5 Doğuştan Kalp Hastalığının Tipleri

Doğuştan kalp hastalıkları sınıflanırken ilk olarak, pulse oksimetri yardımıyla ve fizik muayene ile belirlenebilen siyanoz varlığı ya da yokluğuna dayanan iki majör gruba ayrılır, ikinci olarak bu iki grup, daha sonra göğüs radyografisinin artmış, normal veya yüksek pulmoner işaretler gösterip göstermemesine göre alt gruplara bölünebilir. Son olarak elektrokardiyogram, sağ, sol veya biventriküler hipertrofi olup olmadığını belirlemek için kullanılabilir. Kalp seslerinin karakteri ve üfürümlerin varlığı ve karakteri daha sonra ayırıcı tanıyı daraltacaktır. Ardından son tanı, ekokardiyografi ya da kardiyak kateterizasyon veya her ikisi ile doğrulanır.

1. Asiyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları

- Artmış hacim yüküne neden olanlar: ASD, VSD, AVSD, PDA
- Artmış basınç yüküne neden olanlar: valvüler PS, valvüler AS, AK, triküspid stenozu, mitral stenoz, kor triatratum

2. Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları

- Azalmış pulmoner kan akımı ile birlikte olanlar: triküspid atrezisi, Fallot tetralojisi, pulmoner stenoz
- Artmış pulmoner kan akımı ile birlikte olanlar: Total pulmoner venöz dönüş anomalisi, trunkus arteriyozus, büyük arter transpozisyonu

2.5.1 Asiyanotik Kalp Hastalıkları

2.5.1.1 Atriyoseptal Defekt

ASD'ler hang" embriyonik yapının normal olarak gelişemediğine bağlı olarak, atriyal septumun herhangi bir bölümünde meydana gelebilirler. Ostium primum defekti, atriyal septumun alt bölümünde yerleşmiştir ve mitral

ve triküspid kapakların üzerinde uzanır, Fossa ovalis bölgesindeki, ostium sekundum ASD, ASD'nin en yaygın formudur. Sinus venozus ASD, superior vena kava girişi ile yakın ilişki içerisinde olup, atriyal septumun üst kısmında yerleşmiştir. İzole sekundum tipi ASD'ler, doğuştan kalp hastalıklarının %7'sini oluştururlar. ASD olgularının çoğu sporadiktir; ancak Holt –Oram (radius hipoplazisi veya yokluğu, birinci derece kalp bloğu, ASD) sendromunun bir parçası olarak otozomal dominant olarak da kalıtılabilir.

ASD'de soldan sağa şant oluşumunun derecesi, defektin büyüklüğüne, sağ ve sol ventriküllerin rölatif kompliyansına ve pulmoner ve sistemik dolaşımlardaki rölatif vasküler dirençce bağlıdır. ASD'li hastalar genellikle asemptomatiktir ve lezyon fizik muayene esnasında tesadüfen keşfedilebilir. Göğüs muayenesinde hafif bir prekordiyal kabarıklık saptanabilir. Sağ ventriküler presistolik vuru sol sternal hatta palpe edilebilir. Çoğu hastada 2. Kalp sesi karakteristik olarak geniş olarak çiftleşmiştir ve solunumun bütün fazlarında çiftleşmesi sabittir. ASD ile sağ ventrikül diyastolik hacmi sabit olarak artar, sol ve üst sternal sınırda sistolik ejeksiyon üfürümü duyulur. Triküspid kapaktan artmış kan hacmi ile oluşturulan kısa, gürültülü middiyastolik üfürüm, sol alt sternal sınırda duyulabilir. Steteskobun çan kısmıyla duyulan bu bulgu en az 2:1'lik bir Qp: Qs oranını gösterir.

Göğüs röntgeni, şantın büyüklüğüne bağlı olarak, değişen derecelerde sağ ventrikül ve sağ atriyum genişlemesini gösterir. EKG, sağ ventrikülde artmış hacim yükünü gösterir, QRS aksı normal olabilir veya, sağ aks deviasyonu sergileyebilir ve minör bir sağ ventrikül ileti gecikmesi (sağ prekordiyal derivasyonlarda rsR' paterni) bulunabilir. Ostium sekundum tip ASD'lerin %15'i 4 yaşına kadar kendiliğinden kapanır. Transkateter cihaz ile kapatma tedavisi, tüm semptomatik hastalar için ve ayrıca en az 2.1'lik bir Qp: Qs oranı bulunan asemptomatik hastalar için önerilir.²⁵

2.5.1.2 Ventriküler Septal Defekt

VSD en yaygın kardiyak malformasyondur ve konjenital kalp hastalığının %25'inden sorumludur. Defektler ventriküler septumun herhangi bir yerinde ortaya çıkabilir ancak çoğu membranöz tiptedir ve posteroinferior pozisyonda, triküspid kapağın septal yaprakçığının önündedir, ventriküler septumun orta veya apikal bölgesindeki VSD'ler musküler tiptedir ve tek ya da birden fazla olabilirler (İsviçre peyniri).

Küçük bir VSD varsa ($<0.5 \text{ cm}^2$), restriktif olarak adlandırılır ve sağ ventriküler basınç normaldir, büyük nonrestriktif VSD'lerde ($>1 \text{ cm}^2$), sağ ve sol ventriküler basınç eşitlenmiştir. Önemsiz soldan sağa şant ile birlikte olan küçük VSD'si ve normal pulmoner arteriyel basıncı olan hastalar asemptomatiktir, gürültülü, sert holosistolik üfürüm, en iyi sol alt sternal sınırda, rutin fizik muayenede saptanır. Aşırı pulmoner kan akımı ile birlikte olan büyük VSD'ler ve pulmoner hipertansiyon, erken infantil dönemdeki dispne, beslenme güçlükleri, yetersiz büyüme, aşırı terleme, tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar kalp yetmezliğiyle bulgu verebilir.

Göğüs radyografisinde küçük VSD'ler minimal kardiomegali ve pulmoner damarlanmada artış dışında bulgu vermezken, büyük VSD'lerde, her iki ventrikül, sol atriyum ve pulmoner arterin belirginleşmesiyle birlikte ciddi kardiomegali saptanabilir. EKG hastalığın şiddetine göre biventriküler hipertrofi, çentikli P dalgalarıyla yol gösterici olabilir.

VSD'nin doğal seyri, büyük ölçüde defekt büyüklüğüne bağlıdır. Küçük VSD'lerin %30-50'si ilk bir yıl içinde kendiliğinden kapanır. Küçük musküler VSD'ler (%80'e kadar), membranöz VSD'lerden (%35'e kadar) daha fazla kapanma eğilimindedir. VSD'li hastalarda infektif endokarditten korunma açısından, antibiyotik profilaksisi sağlanmalıdır. Bir VSD'nin cerrahi olarak kapatılması için endikasyonlar; herhangi bir yaşta olup klinik semptomların ve büyüme yetersizliğinin tıbbi olarak kontrol edilemediği büyük defektli

hastaları; semptomlar tıbbi olarak kontrol edilse bile pulmoner hipertansiyonla ilişkili büyük defektleri olan 6-12 aylık bebekleri ve 2:1'den büyük Qp: Qs oranına sahip 24 aylıktan büyük hastaları kapsar. Ciddi pulmoner hastalık, VSD'nin kapatılması için kontraendikasyondur.

2.5.1.3 Atriyovenriküler Septal Defekt

AV kanal defekti veya endokardiyal yastık defekti olarak da bilinen AVSD, belirgin olarak AV kapaklarla birlikte, atriyal ve ventriküler septal defektlerden meydana gelir. Lezyon Down sendromlu çocuklarda yaygındır ve bazen pulmoner stenozla birlikte ortaya çıkabilir.

AV septal defektlerde, soldan sağa şant, hem atriyal hem de ventriküler seviyelerde meydana gelir. Pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler direnci arttırmaya karşı erken bir eğilim yaygındır.

Hastalarda infantil dönemde, konjestif kalp yetersizliği ve araya giren pulmoner enfeksiyon bulguları saptanabilir. Minimal siyanoz, hepatomegali, sol alt sternal sınırda sistolik tril palpe edilir. Göğüs radyografisinde her iki ventrikül ve atriyumların çıkıntılarının neden olduğu, belirgin kardiyak büyümeyi gösterir, pulmoner arter büyüktür ve pulmoner damarlanma artmıştır. EKG'de hastalığın şiddetine göre uni veya biventriküler hipertrofi bulguları, sağ ventrikül ileti gecikmesi, PR aralığında bazen gözlenebilen uzama saptanabilir.

Komplet AVSD'nin prognozu soldan sağa şantın büyüklüğüne, pulmoner vasküler direnç artışının derecesine ve AV kapak yetmezliğinin şiddetine bağlıdır. Erken gelişen pulmoner vasküler hastalık riski nedeniyle, cerrahi girişim infantil dönemde uygulanmalıdır.

2.5.1.4 Patent Duktus Arteriyozus

Fetal yaşam süresince, pulmoner arteriyel kanın çoğu duktus arteriyozus aracılığıyla aorta şant yapar. Duktusun fonksiyonel kapanması, normalde doğumdan hemen sonra gerçekleşir, fakat eğer pulmoner vasküler direnç düştüğü zaman, duktus açık kalırsa, aort kanı pulmoner artere şant yapar. PDA kızlarda erkekler oranla 2 kat daha sık görünür ve prematür bebeklerde yaygın bir problemdir. Ayrıca erken gebelik sırasında maternal rubella ile ilişkilidir. Yüksek aortik basıncın bir sonucu olarak, kan duktus aracılığıyla, aorttan pulmoner artere, soldan sağa şant oluşturur. PDA küçükse, pulmoner arteri sağ ventrikül ve atriyum içerisindeki basınç normaldir, ancak PDA büyükse pulmoner arter basıncı hem sistol hem de diyastol esnasında sistemik düzeylere yükselebilir. Bu yüzden büyük PDA'lı hastalar, pulmoner vasküler hastalık gelişimi açısından yüksek risk altındadır.

PDA şiddetine bağlı olarak semptom verir, sıçrayıcı arteriyel nabız sol 2. interkostal aralıkta, devamlı makine tarzı üfürüm saptanır. EKG'de sol veya biventriküler hipertrofi bulgusu görülebilir. Radyolojik görüntülemelerde, artmış pulmoner vaskülarite ve belirgin bir pulmoner arter gözlenebilir.

Büyük bir duktus varlığında kalp yetmezliği en sık olarak erken infantil dönemde ortaya çıkar. İnfektif endokardit herhangi bir yaşta görülebilir.

Yaştan bağımsız olarak, PDA'lı hastalar cerrahi veya kateterle kapatmayı gerektirebilir. Küçük PDA'larda bakteriyel endarterit riski nedeniyle, büyük PDA'larda kalp yetmezliği veya pulmoner vasküler hastalık gelişimini engellemek için müdahale planlanabilir.

2.5.1.5 Pulmoner Stenoz

İntakt septumla PS, intrakardiyak şantla PS, çift odacıklı sağ ventrikülle PS ve periferik PS olmak üzere 4 tipi vardır. İnfundibuler PS ve çift odacıklı sağ ventrikülde, orta sağ ventriküler bölgede musküler bir bant mevcuttur; bant odacığı iki kısma böler ve iç, dış bölümler arasında darlık oluşturur. İntrakardiyak şantla gözlenen PS'de, stenozun derecesi şantın yönünü belirler, atriyal veya ventriküler seviyede büyük bir soldan sağa şantın varlığı PS'in hafif olduğunun kanıtıdır. Bu tip PS cerrahi ile hemen onarılır. Periferik PS'in yenidoğan döneminde geçici bir çeşidi bulunabilir, eğer PS devam ederse yaklaşım ve bulgular diğer PS vakalarında olduğu gibidir. Pulmoner stenoz Alagille ve Noonan sendromlarında sık görülen bir kardiyak anomalidir. Sağ ventrikülden pulmoner artere olan akımdaki obstrüksiyon, artmış sistolik basınca ve duvar gerilimine neden olur ki, bu da sonunda sağ ventrikülün hipertrofisiyle sonuçlanır. Bir yenidoğanda şiddetli pulmoner stenoz ortaya çıktığında, belirgin olarak azalmış sağ ventriküler kompliyans patent foramen ovale aracılığıyla soldan sağa şant oluşumuna yol açabilir, ki bu durum kritik pulmoner stenoz olarak adlandırılır.

Pulmoner stenoz şiddetliyse, hepatomegali, periferik ödem ve egzersiz intoleransı gibi sağ ventriküler yetmezlik bulguları saptanabilir. Şiddetli stenozlarda venöz basınç artışı sıktır ve buna büyük presistolik jugüler 'a' dalgası neden olur. Kardiyomegali saptanabilir, dikkat çeken parasternal bir vuru mevcuttur ve sıklıkla midklaviküler hatta kadar uzanır. EKG'de uzun, sivri P dalgasının eşlik ettiği belirgin sağ ventriküler hipertrofi saptanır. Radyolojik çalışmalarda kardiyomegali, sağ atriyum ve ventrikülün belirginleşmesi saptanabilir. Pulmoner arter segmentinin belirginleşmesi, poststenotik dilatasyona bağlıdır. İntrapulmoner damarlanma azalmıştır. Kalp yetmezliği şiddetli olgularda ve en sık olarak hayatın 1. ayı sırasında ortaya çıkar. Balon valvuloplasti, ilk tedavi seçeneğidir. Uzun dönem takipte,

valvüloplasti veya cerrahi arasında farklılık görülmez, başarılı tedavinin ardından rekürrens beklenmez.

2.5.1.6 Aort Stenozu

Aort stenozu, çocukluk çağında karşılaşılan kardiyak malformasyonların yaklaşık %5'inden sorumludur. Tüm doğuştan kalp hastalıkları içinde en sık görülenlerden biri olan biküspid aortik kapak, erişkinlerin %2 kadarında saptanır ve genellikle çocukluk çağında asemptomatiktir. Aort stenozu erkeklerde 3 kat daha sıktır. En yaygın formu olan valvüler aort stenozunda yaprakçıklar kalınlaşmıştır ve komissürler değişen derecelerde kaynaşmıştır. Aortun altında ayrı bir fibromusküler katın bulunduğu subvalvüler (subaortik) stenoz da sol ventrikül dış akım yolu obstrüksiyonun önemli bir formudur. En nadir tipi olan supralvalvüler aort stenozu, sporadik, ailesel ya da mental retardasyon, peri yüzü, kapsayan Williams sendromu ve infantil dönemin idiyopatik hiperkalsemisi ile ilişkili olabilir.

Aort stenozlu hastalarda semptomlar obstrüksiyonun şiddetine bağlıdır, erken infantil dönemde ortaya çıkarsa kritik aort stenozu olarak adlandırılır ve sol ventriküler yetmezlik ve düşük kardiyak debi bulguları ile ilişkilidir. Apeks ve sol sternal kenarda erken sistolik ejeksiyon üfürümü ile tanı konur. Eğer stenoz şiddetli ise, 1. kalp sesi, kalınlaşmış sol ventrikülün azalmış kompliyansı nedeniyle küçülmüş olabilir, hafif ve orta dereceli obstrüksiyonda 2. Kalp sesinin normal çiftleşmesi mevcuttur.

EKG'de sol ventriküler hipertrofiye ait bulgular (sol prekordiyal derivasyonlarda ters T dalgaları) saptanabilir. Göğüs radyografisi genellikle belirgin bir çıkan aortu gösterir ancak aort topuzu normaldir.

Kritik aort stenozlu yenidoğanlarda şiddetli kalp yetmezliği olabilir ve hızla düşük debili şok evresine girebilirler, acil cerrahi veya balon

valvuloplasti hayat kurtarıcıdır. Subaortik ve supravavüler stenoz genellikle opere edilir, valvüler stenozlu vakalar eğer şartlar uygunsa valvuloplasti ile giderilebilir.

2.5.1.7 Aort Koarktasyonu

Aortun deęişen derecelerdeki koarktasyonu, transvers arkdan iliyak bifurkasyona kadar herhangi bir yerde olabilmesine karřın, %98'i duktus arteriyozusun bařlangıç yerinde sol subklaviyen arterin bařlangıç yerinin hemen altında meydana gelir (jukstaduktal koarktasyon). Klasik bulgusu kollarda ve bacaklarda pulsasyonda ve kan basıncındaki farklılıktır. Kolların ve karotid damarların sıçrayıcı nabızlarına zıt olarak, femoral, popliteyal, posterior tibiyal ve dorsalis pedis nabızları zayıftır veya %40 hastada yoktur. Üçüncü ve dördüncü interkostal aralıklarda sol sternal sınır boyunca, kısa sistolik bir üfürüm duyulur. Kollateralleri gelişen hastalarda sırtta zaman zaman trıl alınabilir.

Röntgenografik incelemede büyüyen sol subklavian arter, sol superior mediastunumda belirgin bir gölge oluşturur. EKG'de yenidoğanlar ve küçük bebeklerde uni veya biventriküler hipertrofi bulguları gözlenebilir.

Ciddi aort koarktasyonlu bebeklerde, duktusun kapanması sıklıkla hipoperfüzyon, asidoz ve hızla kötüleşmeye neden olur. Cerrahi ilk tedavi seçeneğidir.

2.5.2 Siyanotik Kalp Hastalıkları

2.5.2.1 Fallot Tetralojisi

Fallot tetralojisi 4 bileşenden oluşur: VSD, PS, aortun dekstrapozisyonu, sağ ventriküler hipertrofi. Sağ ventrikül dış akım

obstrüksiyonu hafif veya orta dereceli olduğunda ve VSD'de dengeli şant mevcutsa hastada siyanoz olmayabilir (pembe Fallot tetralojisi)

Siyanoz, eforla dispne ve paroksizmal hipersiyanotik ataklar tetralojinin bulgularındandır. Sol sternal sınırdaki üstte ejeksiyon kalitesinde, altta holosistolik gürültülü ve sert bir üfürüm duyulur. Röntgenografik olarak dar tabanlı, sol sternal sınırın konkavlığı gözlenir, hipertrofik sağ ventrikülün diyaframın üzerinde normalden yüksek yerleşmesi tahta pabuca benzetilmiştir. EKG'de sağ aks deviasyonu ve sağ ventriküler hipertrofi gözlenir.

Serebral tromboz, beyin absesi, bakteriyel endokardit olası komplikasyonlar arasındadır. Tedavide geç infantil dönemde palyatif şant ve düzeltmeye karşılık, erken dönemde düzeltici cerrahi uygulamasının avantajları tartışmalıdır

2.5.2.2 Pulmoner Atrezi

Pulmoner atrezi, VSD ile birlikte olup olmamasına göre ikiye ayrılır. VSD ile birlikte pulmoner atrezi, Fallot tetralojisinin aşırı bir formudur. İntakt septumlu hastalarda, kan foramen ovale aracılığıyla, pulmoner venöz kan ile karıştığı sol atriya şant yapar ve sol ventriküle girer, pulmoner kan akımının tek kaynağı PDA'dır. Pulmoner atrezili hastalarda siyanoz genellikle doğumdan sonraki ilk birkaç saat veya gün içerisinde ortaya çıkar, tetraloji ile ilişkili belirgin sistolik üfürüm genellikle yoktur, 1. kalp sesini sıklıkla büyümüş aort kökünün neden olduğu bir ejeksiyon kliği takip eder, 2. kalp sesi orta derecede gürültülü ve tektir, tüm prekordiyum üzerinde, hem önde hem de arkada olmak üzere, devamlı bir PDA veya bronşiyal kollateral akım üfürümü duyulabilir. Hastaların çoğu şiddetli olarak siyanotiktir ve acil prostoglandin E1 infüzyonunu ve palyatif cerrahi girişimi gerektirirler.

Göğüs röntgenogramı, pulmoner kan akım derecesine bağlı olarak, küçük ve büyümüş kalbi, pulmoner arteryel segmentin konumundaki bir kaviteyi ve sıklıkla retiküler bronşiyal kollateral akım paternini gösterir. EKG sağ ventriküler hipertrofiyi gösterir.

Seçilecek cerrahi prosedür, ana pulmoner arter segmentinin yeterli olup olmamasına ve pulmoner arter dallarının büyüklüğüne bağlıdır. Tedavi edilmedikleri takdirde, hastaların çoğu yaşamın ilk haftasında ölür.

2.5.2.3 Büyük Arterlerin Transpozisyonu

Yaygın bir siyanotik kalp anomalisi olan büyük damarların transpozisyonu, doğuştan kalp hastalıklarının yaklaşık %5'ini oluşturur. Bu anomalide, aort sağ ventrikülden, pulmoner arter sol ventrikülden çıkar. Normal bağlantılı büyük damarlarda, aort arkadadır ve pulmoner arterlerin sağındadır, büyük arterlerin d-transpozisyonunda (d-BAT), aort öndedir ve pulmoner arterin sağındadır. Vücuttan kalbin sağ tarafına dönen desatüre kan uygunsuz olarak sağ çıkım yoluyla aortaya gider, tekrar vücuda dönerken, kalbin sol tarafına dönen oksijenlenmiş pulmoner venöz kan doğrudan akciğerlere döndürülür. Sistemik ve pulmoner dolaşımlar iki paralel kanaldan meydana gelir. Sağ kalım, oksijenize ve deoksijenize kanın bir miktar karışmasına olanak tanıyan, foramen ovale ve duktus arteriozus ile sağlanır. BAT'lı hastaların yarısında, daha iyi bir karışım sağlayan VSD bulunur. Klinik bulgular ve hemodinami, ilişkili defektlerin varlığı veya yokluğu ile ilişkili olarak değişkenlik gösterir. BAT diyabetik anne bebeklerinde ve erkeklerde 3 kat daha siktir.

Siyanoz ve takipne, en sık yaşamın ilk saatleri veya günleri içinde fark edilirler. Tedavi edilmediği takdirde, bu bebeklerin büyük çoğunluğu neonatal döneme kadar yaşamayacaktır. İkinci kalp sesi genellikle tek ve gürültülüdür. Orta sol sternal sınırda yumuşak bir sistolik ejeksiyon üfürümü kaydedilebilir. EKG neonatal dönemde gözlenen sağ taraf dominant paterni gösterir. Göğüs

röntgenogramları hafif kardiyomegali, dar bir mediastinum ve normal ile artmış pulmoner kan akımını gösterebilir.

Transpozisyon dan şüphe edildiğinde, duktus arteriyozusun açıklığını sürdürmek ve oksijenlenmeyi düzeltmek için derhal prostaglandin E1 infüzyonu başlanması gereklidir. İnfüzyona rağmen, hipoksik ve asidozlu kalan, cerrahide gecikmenin gerekli olduğu bebeklere balon atriyal septostomi uygulanır.

2.5.2.4 Triküspid Atrezisi

Triküspid atrezisinde bütün sistemik venöz dönüş, kalbin sol tarafına foramen ovale veya atriyal septal defekt aracılığıyla gelir. Pulmoner kan akımı ve dolayısıyla siyanozun derecesi, VSD'nin ve pulmoner stenozun varlığı ve şiddetiyle ilişkilidir. Hastaların büyük bir kısmında, sol sternal sınır boyunca holosistolik üfürüm duyulabilir ve 2. kalp sesi genellikle tektir. EKG'de sol aks deviasyonu ve sol ventriküler hipertrofi saptanabilir ki bu özellik triküspid atreziyi diğer siyanotik kalp hastalıklarından ayırır.

Tedavi şekli, pulmoner kan akımının yeterliliğine bağlıdır. Ciddi siyanotik yenidoğanlarda, pulmoner kan akımını arttırmak için, aortopulmoner şant (Blalock Taussig) uygulanıncaya kadar prostoglandin E1 infüzyonu devam ettirilmelidir. Şanttan sonra triküspid atrezisi olan hastaların palyasyonundaki bir sonraki adım superior vena kava ve pulmoner arterler arasında şant oluşturmaktır (2 yönlü Glenn şantı). Modifiye Fontan operasyonu geç cerrahi uygulamalar için tercih edilen yaklaşımdır.

2.5.2.5 Trunkus Arteriyozus

Trunkus arteriyozusda tek bir arteriyel trunkus kalpten çıkar, sistemik, pulmoner ve koroner dolaşımı sağlar. VSD her zaman bulunur, trunkus bu

defektin üzerinden geçer ve hem sağ hem de sol ventrikülden kan alır. Pulmoner arterler persistan trunkusun arka sol kenarından birlikte çıkıp sonra sağ ve sol pulmoner arterler olmak üzere ikiye ayrılabilirler (Tip 1 trunkus arteriyozus). Tip 2 ve 3 trunkus arteriyozusda ana pulmoner arter yoktur, sağ ve sol pulmoner arterler, ayrı deliklerden trunkus arteriyozusun posterior (tip 2) veya lateralinden çıkarlar. Tip 4 trunkusta kalp ile pulmoner arterler arasında tanımlanabilen bir bağlantı yoktur, pulmoner kan akımı, transvers veya desendan aortadan çıkan majör aortopulmoner kollateral arterlerden sağlanır.

Üfürüm ve minimal siyanoz yenidoğan döneminde başlangıç bulgularıdır. Trunkustan pulmoner dolaşıma kanın kaçıışı, geniş nabız basıncı ve sıçrayıcı nabızlara yol açar. İkinci kalp sesi tek ve şiddetlidir. EKG, sağ, sol veya kombine hipertrofiyi gösterir.

Yaşamın ilk birkaç haftasında bu bebekler antikonjestif tedavi ile takip edilebilir, bununla birlikte pulmoner vasküler direnç düştüğünde kalp yetersizliği semptomları kötüleşir ve genelde yaşamın ilk birkaç haftasında cerrahi girişim gereklidir.

2.5.2.6 Çift çıkışlı Sağ Ventrikül

Çift çıkışlı sağ ventrikül anomalisinde, hem aorta, hem de pulmoner arter, sağ ventrikülden çıkmaktadır. Sol ventrikülden tek çıkış VSD aracılığıyla. Oksijenize ve deoksijenize kanın sağ ventrikülde karışması nedeniyle hafif sistemik desatürasyon olabilmesine rağmen belirtiler, komplike olmamış geniş VSD'nin belirtilerini taklit eder. EKG genellikle biventriküler hipertrofiyi gösterir.

Cerrahi tedavide, oluşturulan intrakardiyak tünel kanın sol ventrikülden aortaya VSD aracılığıyla geçmesini sağlar. İnfantil dönemde pulmoner

arteryel bantlama gerekebilir, bunu çocuk büyüdüğünde cerrahi düzeltme takip eder.

Büyük damarların transpozisyonu ile birlikte olan çift çıkışlı sağ ventrikülde ise, hastalarda erken infantil dönemde kalp yetmezliği başlar. EKG, sağ aks deviasyonu, uni veya biventriküler hipertrofiye ait bulguları gösterir. Röntgen kardiyomegaliyi, geniş bir sol atriyumu, pulmoner arter ve pulmoner damarlanmanın ön plana çıktığını sergiler. Infantil dönemde pulmoner bantlama ile, ilerleyen yaşla da Rastelli prosedürü veya arteryel değiştirme ile tamamlanan cerrahi düzeltme ile palyasyon sağlanabilir.

2.5.2.7 Tek Ventrikül

Tek bir ventrikül varlığında, her iki atriyum ortak atriyoventriküler kapak ile veya iki ayrı kapak aracılığıyla tek ventriküler odacığa açılır, bu durumda sistemik ve pulmoner venöz dönüşün total karışımı söz konusudur. Klinik tablo değişken olup eşlik eden kardiyak anomalilere bağlıdır. Pulmoner stenozu olan hastalarda siyanoz infantil dönemde mevcuttur. Sistolik ejeksiyon üfürümü genelde şiddetlidir, ejeksiyon kliği de duyulabilir, 2. kalp sesi de tek ve şiddetlidir.

Pulmoner çıkışın daralmadığı hastalarda pulmoner kan akımı ileri derecede artmış olup, takipne, dispne, siyanoz görülür. Sistolik ejeksiyon üfürümü genelde şiddetli değildir, 2. kalp sesi erken çiftleşir ve şiddetlidir, 3. kalp sesi siktir. EKG'deki bulgular nonspesifiktir. Röntgenle değerlendirmede kardiyomegali gözlenebilir.

Pulmoner stenoz ciddi ise, aortopulmoner şant gereklidir, ilerleyici pulmoner hastalığı önlemek için, pulmoner arteryel bantlama uygulanır. Glenn şantını takiben, Fontan operasyonu son tedavi seçeneğidir.

2.5.2.8 Ebstein Anomalisi

Ebstein anomalisi anormal triküspid kapağın sağ ventrikül içine aşağı doğru yer değiştirmesinden meydana gelir. Sağ ventrikül böylece ikiye ayrılır: ince duvarlı atriyalize bölüm, daha küçük olan normal ventrikül miyokardiyumdur. Yetersiz işlev gören sağ ventrikül ve triküspid yetmezliğinden dolayı etkin debi azalmıştır.

Hastaların birçoğunda semptomlar hafiftir, siyanoz ve polisitemiden foramen ovale aracılı sağdan sola şant sorumludur. Büyük çoğunluk pulmoner kan akımı için, bir PDA'ya bağımlıdır. Galo ritmi yaygındır, sol alt sınırdaki multipl kliklerle ilişkilidir, sol alt sınırdaki diyastolik üfürüm duyulabilir.

EKG'de sağ dal bloğu, uzamış P-R aralığı, uzun P dalgaları saptanabilir. Tedaviye yanıtız semptomları olan yenidoğanlarda prognoz kötüdür, prostoglandine bağımlı olan, şiddetli hipoksili yenidoğanlar tek başına aortopulmoner şant, veya ilave olarak triküspid kapağın cerrahi yama ile kapatılması ve atriyal septostomi ile tedavi edilebilirler. Bazı hastalarda ise, superior vena kavanın pulmoner arterlere anastamoz edilmesi ile birlikte çift yönlü Glenn şantı uygulanır.

2.5.2.9 Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Hipoplastik sol kalp terimi, kalbin sol yarısındaki gelişme geriliğini ve asendan aortanın hipoplazisini kapsar. Pulmoner venöz kan, atriyal bir defekt veya dilate foramen ovale aracılığıyla kalbin sol yarısından sağ yarısına geçer ve burada sistemik venöz kan ile karışır.

Yaşamın ilk 48 saatinde siyanoz çok belirgin olmasa da, mavi-gri bir cilt rengi kısa zamanda ortaya çıkar. Dispne, hepatomegali ve düşük kalp debisi gibi kalp yetmezliği bulguları ilk hafta içinde ortaya çıkar.

Tanımlayıcı olmayan sistolik bir üfürüm duyulabilir. EKG’de normal sağ ventriküler hakimiyeti ve düşük ventriküler voltajı gösterirken, ilerleyen dönemde p dalgaları belirginleşir ve sağ ventriküler hipertrofi olağandır. Hastalar genellikle yaşamın ilk ayında kaybedilirler.

Hipoplastik sol kalp için yapılan cerrahi tedavide sağ kalım oranları, pek çok merkezde, birinci evre Norwood operasyonu için, %80-90’dır. Tedavi seçenekleri, palyasyon, kalp nakli ve çok az hastada da destekleyici bakımı içermektedir.²

3. YÖNTEM

Bu çalışma Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde Ocak 2002-Ekim 2008 tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi ve Yenidoğan Servisleri'nde yatan ve taşınabilir ekokardiyografi tetkikiyle değerlendirilen yenidoğanların retrospektif olarak dosyalarının değerlendirilmesiyle yapıldı. Bu süre içinde değerlendirilen 730 yenidoğanın ekokardiyografik değerlendirmelerinin 302'sinde (%41,3) sonuçlar normal olarak değerlendirildiğinden kontrol değerlendirme yapılmamış, geriye kalan 428 hastadan 240'ının dosyasına ulaşılabilmiştir. Tüm ekokardiyografi çalışmaları Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümünden uzmanlığını almış tek bir öğretim görevlisi tarafından yapılmıştır.

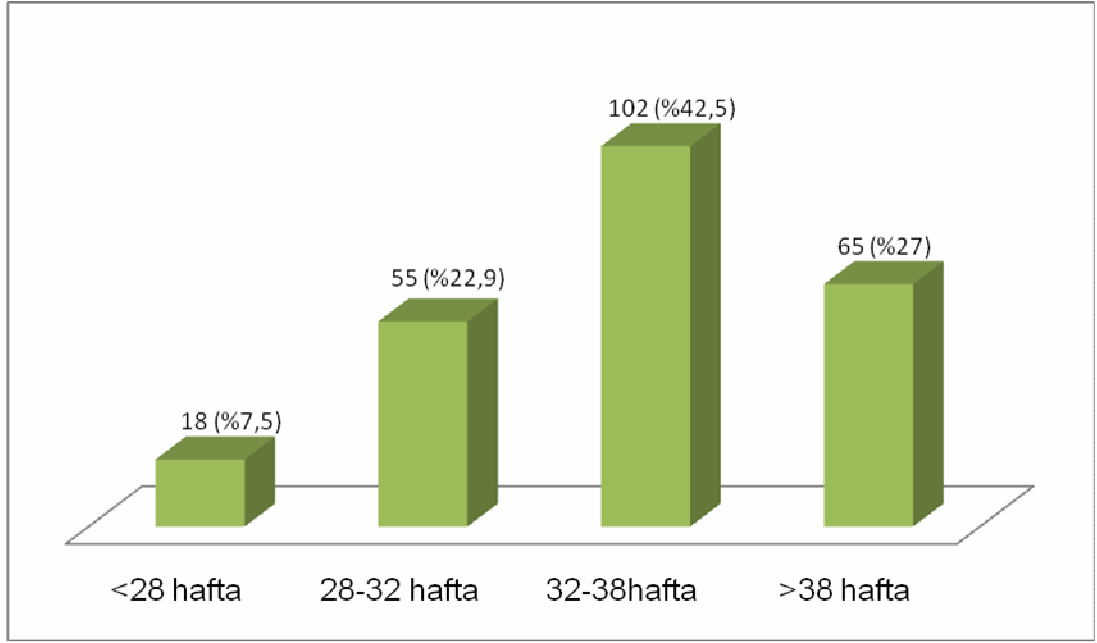
Taşınabilir ekokardiyografiyle değerlendirilmiş yenidoğanların, adı-soyadı, dosya numarası, cinsiyet, anne yaşı, annede diyabet olup olmadığı, doğum ağırlığı, doğum haftası, fetal ekokardiyografisinin olup olmaması ve eğer varsa tanısı, taşınabilir ekokardiyografi yapılma nedeni, taşınabilirekokardiyografi ve kontrol zamanı arasında geçen süre, indometazin ve prostaglandin verilip verilmediği, taşınabilir ekokardiyografi tanısı, varsa standart ekokardiyografi tanısı, varsa anjiyografi tanısı, transkateter veya cerrahi müdahale yapılıp yapılmadığı, exitus olup olmadığı kaydedildi.

Taşınabilir ekokardiyografi yapılan hastaların ad-soyad ve dosya numaralarına yatan hasta, ekokardiyografi ve anjiyografi kayıt defterleri kullanılarak ulaşıldı. Dosya bilgileri edinilen 240 hastanın dosyalarına ulaşılabilirdi ve çalışmaya dahil edildi. Standart ekokardiyografi değerlendirmesi GE Vingmed System 5®, taşınabilir ekokardiyografi değerlendirmesi Acuson Cypress Card® kullanılarak elde edildi. İstatistiksel analiz, "Statistical Package for Social Science (SPSS) 11.5 for Windows XP" paket programı kullanılarak sağlandı.

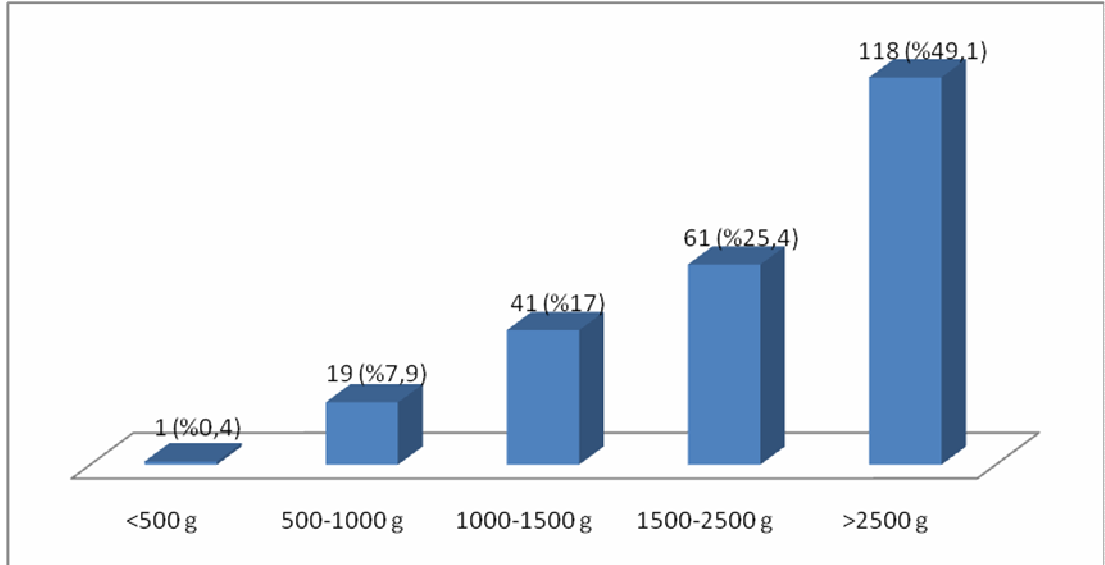
4. BULGULAR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde, 1 Ocak 2002-Ekim 2008 tarihleri arasında pediatrik kardiyolog tarafından taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilmesi yapılan, kayıtlarına ulaşabilinen 240 yenidoğanın dosyaları retrospektif olarak incelendi.

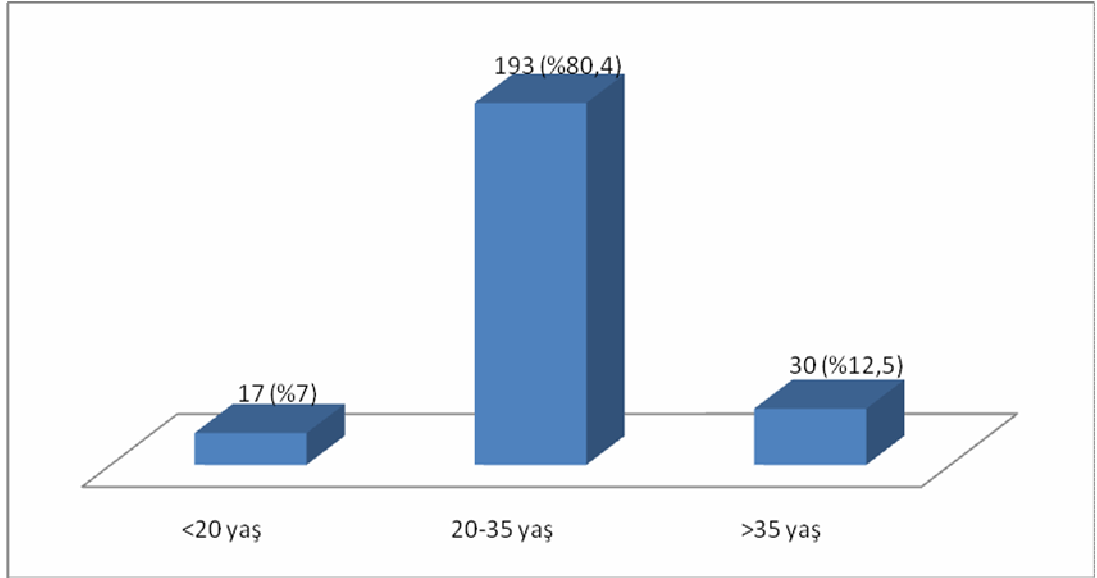
Hastaların 101' i kız (%42), 139'u erkekti (%58). Hastaların 161'i (%67) sezaryen ile, 79'u (%33) normal spontan vajinal yolla doğmuştu. Doğum haftaları 24,3 ila 42 hafta arasında değişiyordu (ortalama 35 hafta $\pm$ 4,3). Hastaların 18'i (%7,5) 28 haftadan küçük, 55'i (%22,9) 28-32 haftalıkken, 102'si (%42,5) 32-38 haftalıkken, 65'i (%27) ise 38 haftadan büyük doğmuştu (Şekil 4.1). Doğum kiloları 500 gram ile 4850 gram arasında değişiyordu (ortalama 2370 $\pm$ 936). Hastaların 1'i (%0,4) 500 gramın altında, 19'u (%7,9) 500-1000 gram arasında, 41'i (%17) 1000-1500 gram arasında, 61'i (%25,4) 1500-2500 gram arasında, 118'i ise (%49,1) 2500 gramdan büyük doğmuştu (Şekil 4.2). Anne yaşları 16 ile 43 arasında değişiyordu (ortalama 28,5 $\pm$ 5,6) (Şekil 4.3). Hastaların 17'sinde (%7) annede diyabet öyküsü vardı.



Şekil 4.1. Hastaların doğum haftasına göre dağılımı

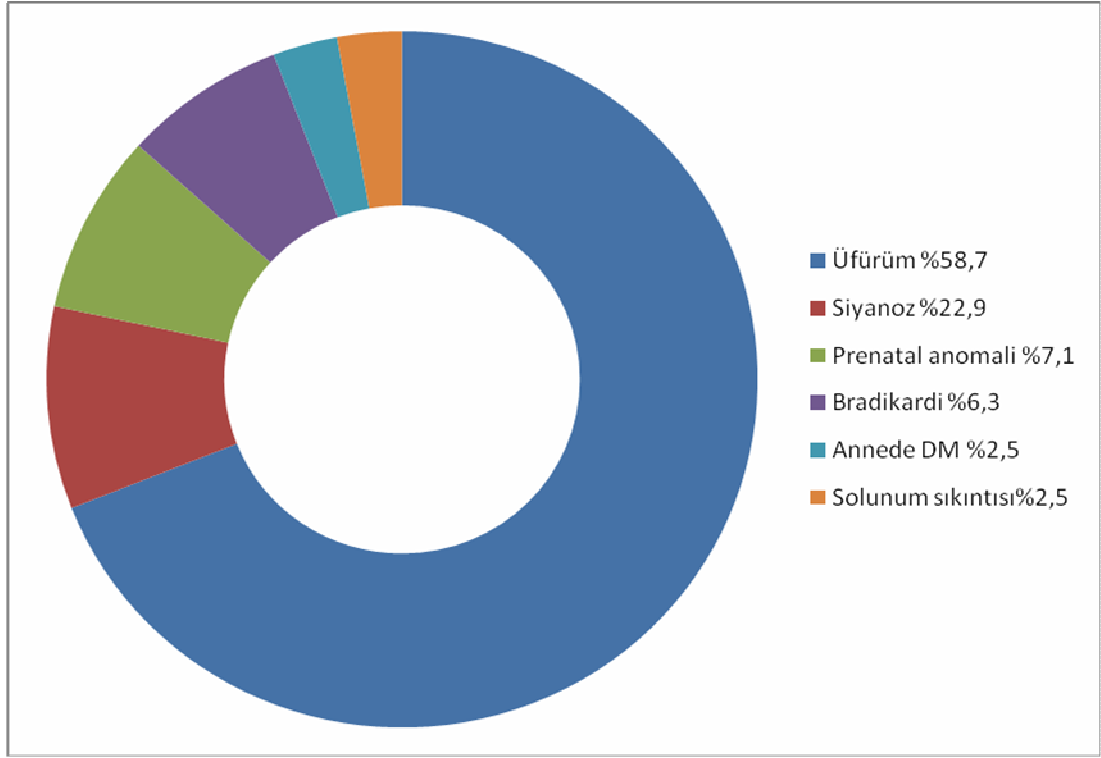


Şekil 4.2. Hastaların doğum ağırlıklarına göre dağılımı



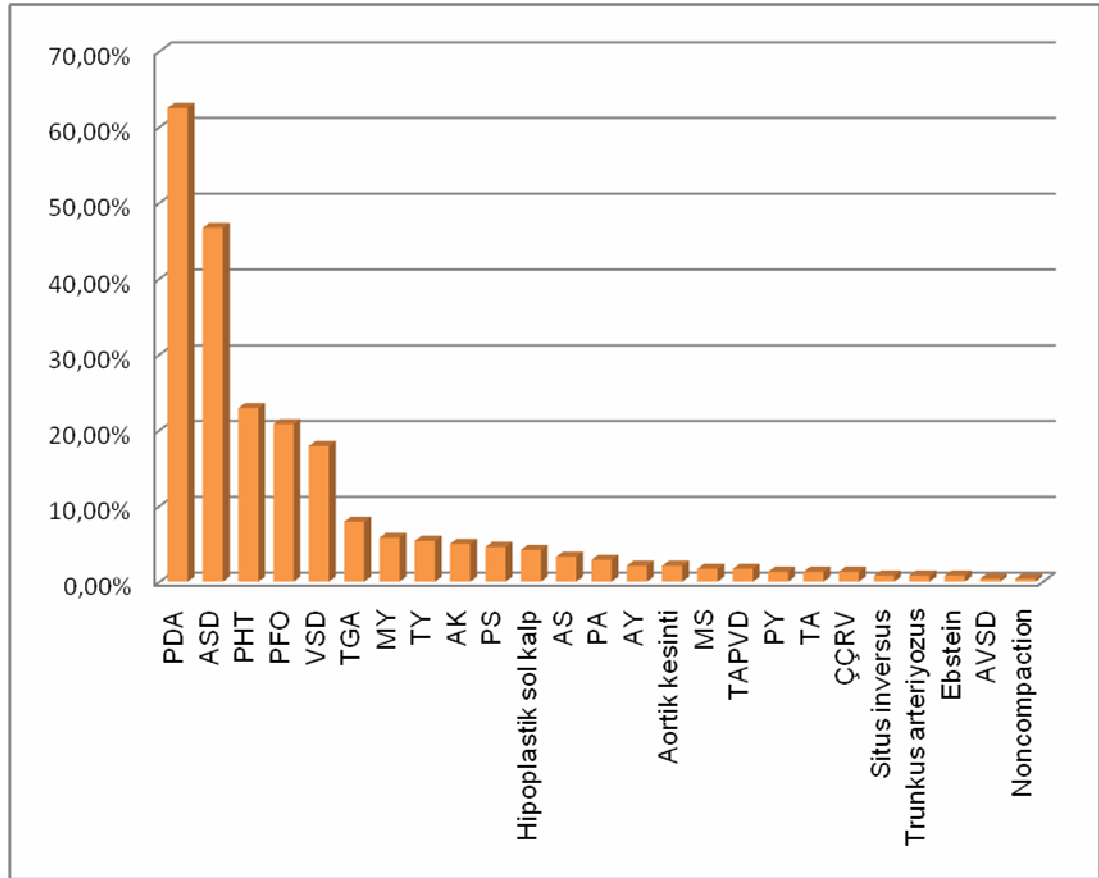
Şekil 4.3. Hastaların anne yaşına göre dağılımı

Hastalara ekokardiyografi yapılma nedenleri; hastanın siyanozunun olması, hastada bradikardi saptanması, bilinen prenatal anomali olması, annede diyabet bulunması, hastada üfürüm saptanması ve hastada solunum sıkıntısı bulunmasından oluşuyordu. Hastaların 141'inde (%58,7) üfürüm, 55'inde (%22,9) siyanoz, 17'sinde (%7,1) prenatal anomali, 15'inde (%6,3) bradikardi, 6'sında (%2,5) annede diyabet, 6'sında (%2,5) solunum sıkıntısı mevcuttu (Şekil 4.4).



Şekil 4.4. Hastaların ekokardiyografi yapılma nedenlerine göre dağılımı

Taşınabilir ekokardiyografi ile hastaların 150' sinde (%62,5) PDA, 112'sinde (%46,7) ASD, 55'inde (%22,9) PHT, 50'sinde (%20,8) PFO, 43'ünde (%17,9) VSD, 19'unda (%7,9) TGA, 14'ünde (%5,8) MY, 13'ünde (%5,4) TY, 12'sinde (%5) AK, 11'inde (%4,6) PS, 10'unda (%4,2) hipoplastik sol kalp, 8'inde (%3,3) AS, 7'sinde (%2,9) PA, 5'inde (%2,1) AY, 5'inde (%2,1) aortik kesinti, 4'ünde (%1,7) MS, 4'ünde (%1,7) total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, 3'ünde (%1,3) PY, 3'ünde (%1,3) TA, 3'ünde (%1,3) çift çıkışlı sağ ventrikül, 2'sinde (%0,8) situs inversus, 2'sinde (%0,8) trunkus arteriyozus, 2'sinde (%0,8) Ebstein anomalisi, 1'inde (%0,4) noncompaction, 1'inde (%0,4) AVSD saptandı (Tablo 4.1)(Şekil 4.5).



Şekil 4.5. Taşınabilir ekokardiyografiyle saptanan hastalıkların dağılımı

Tablo 4.1. Taşınabilir ekokardiyografi ile saptanan hastalıkların dağılımı

	Hasta sayısı	Yüzdesi
PDA	150	62,5%
ASD	112	46,7%
PHT	55	22,9%
PFO	50	20,8%
VSD	43	17,9%
TGA	19	7,9%
MY	14	5,8%
TY	13	5,4%
AK	12	5%
PS	11	4,6%
Hipoplastik sol kalp	10	4,2%
AS	8	3,3%
PA	7	2,9%
AY	5	2,1%
Aortik kesinti	5	2,1%
MS	4	1,7%
TAPVD	4	1,7%
PY	3	1,3%
TA	3	1,3%
ÇÇSV	3	1,3%
Situs inversus	2	0,8%
Trunkus arteriyozus	2	0,8%
Ebstein	2	0,8%
AVSD	1	0,4%
Noncompaction	1	0,4%

Hastaların 20'sinin (%8) fetal ekokardiyografisi vardır. Bu hastaların 16'sinin (%80) bulguları taşınabilir ekokardiyografiyle örtüşüyordu.

Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen 240 hastanın, kontrol tetkiklerinin, 56'sı (%23,3) anjiyografi ile, 194'ü (%80,8) standart ekokardiyografi cihazı ile yapılmıştır, 10 (%4,1) hastaya hem anjiyografi hem de standart ekokardiyografiyle ile kontrol yapılmıştır.

Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen hastaların anjiyografi ile yapılan kontrol ya da tedavi için yapılan müdahaleleri en erken 1 saat en geç

10 saatte yapılmıştır (ortalama 3,3 saat $\pm$ 2,1 saat). Hastaların tamamına ilk 24 saate kontrol anjiyografi ya da standart ekokardiyografi uygulanmıştır.

Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen hastaların 48'ine (%20) izlemlerinde transkateter veya açık cerrahi yöntemle işlem uygulandı. Transkateter işlemlerden 8 tanesi atriyal septostomi, 8 tanesi balon valvuloplasti, 1'i pulmoner artere stent (hasta 5 aylıkken) konulmasıydı. Beş hastaya PDA ligasyonu, 4 hastaya Blalock Taussig şant operasyonu, 3 hastaya AK giderilmesi ve PDA ligasyonu, 2 hastaya pulmoner banding, PDA ligasyonu ve aortik kesinti giderilmesi, 2 hastaya atriyal septektomi, 2 hastaya Glenn şant operasyonu (bir hastaya 7, bir hastaya 8 aylıkken), 1 hastaya geçici pacemaker takılması, 1 hastaya PS giderilmesi, 1 hastaya pulmoner banding, 1 hastaya ASD kapatılması ve PDA ligasyonu, 1 hastaya Senning operasyonu (hasta 11 aylıkken), 1 hastaya arkus rekonstrüksiyonu ve pulmoner banding, 1 hastaya Jatene, PDA ve PFO kapatılması, 1 hastaya Jatene operasyonu, 1 hastaya Jatene, ASD ve PDA kapatılması, 1 hastaya AK giderilmesi, 1 hastaya pulmoner banding, PDA ligasyonu, AK onarımı, 1 hastaya Blalock Taussig şant ve PDA kapatılması ve 1 hastaya da PS giderilmesi, PDA ligasyonu ve ASD onarımı yapılmıştı (Tablo 4.2).

Tablo 4.2. Hastaların yapılan işlemlere göre dağılımı

	Hasta sayısı
Atriyal septostomi	8
Balon valvuloplasti	8
PDA ligasyonu	5
BT şant	4
AK giderilmesi, PDA ligasyonu	3
Pulmoner banding, PDA ligasyonu, aortik kesinti giderilmesi	2
Atriyal septektomi	2
Glenn şant	2
Pulmoner artere stent	1
PS giderilmesi	1
ASD kapatılması, PDA ligasyonu	1
Pulmoner banding	1
Senning	1
Jatene	1
Arkus rekonstriksiyonu, pulmoner banding	1
Jatene, PDA, PFO kapatılması	1
Jatene, ASD, PDA kapatılması	1
AK giderilmesi	1
BT şant, PDA kapatılması	1
PS giderilmesi, PDA ligasyonu, ASD onarımı	1
Pulmoner banding, PDA ligasyonu, AK onarımı	1
Geçici pacemaker	1

Taşınabilir ekokardiyografiyle değerlendirilen 200 hastanın 46'sına (%19,2) izlemde indometazin, 10'una (%4,2) prostaglandin verilmiştir.

Hastaların 56'sı (%23,3) izlem sırasında medikal ve cerrahi tedaviye yanıt vermeyerek kaybedilmiştir.

Taşınabilir ekokardiyografi ile yapılan değerlendirilmenin, standart ekokardiyografi ve anjiyografiyle yapılan değerlendirmelerle hastalık bazında yapılan karşılaştırmaları yapılmıştır. Taşınabilir ekokardiyografiyle PDA'sı olduğu tespit edilen 127 hastanın 122'sinde standart ekokardiyografiyle de PDA saptanmıştır. Bu değerlendirmenin duyarlılığı %96'dır. Taşınabilir ekokardiyografiyle değerlendirilip PDA saptanmayan 67 hastanın tümünde

standart ekokardiyografiyle de PDA saptanmamıştır, seçiciliği %100'dür (Tablo 4.3).

Tablo 4.3. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PDA için karşılaştırılması

PDA		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	67 (%100)	0
	Var	5	122 (%96)

Taşınabilir ekokardiyografide PDA saptanan 26 hastanın 25'inde anjiyografiyle de PDA saptanmıştır, testin PDA için anjiyografiyle karşılaştırıldığında duyarlılığı %96,2'dir. Taşınabilir ekokardiyografide PDA saptanmayan 30 hastanın anjiyografiyle yapılan kontrolünde 27'sinde PDA saptanmamıştır, seçicilik %90'dır (Tablo 4.4).

Tablo 4.4. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PDA için karşılaştırılması

PDA		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	27 (%90)	3
	Var	1	25 (%96,2)

Taşınabilir ekokardiyografide PHT saptanan 47 hastanın standart ekokardiyografiyle yapılan kontrolünde 44 hastada PHT saptanmıştır, duyarlılık %93,6'dır. Taşınabilir ekokardiyografide PHT saptanmayan 147 hastanın 146'sında standart ekokardiyografiyle de PHT saptanmamıştır, seçicilik %99,3'dür (Tablo 4.5).

Tablo 4.5. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PHT için karşılaştırılması

PHT		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	146 (%99,3)	1
	Var	3	44 (%93,6)

Taşınabilir ekokardiyografide PHT saptanan 12 hastanın 11'inde anjiyografiyle de PHT saptanmıştır, testin PHT için anjiyografiyle karşılaştırıldığında duyarlılığı %91,7'dir. Taşınabilir ekokardiyografide PHT saptanmayan 44 hastanın anjiyografiyle yapılan kontrolünde 43'ünde PHT saptanmamıştır, seçicilik %97,7'dir (Tablo 4.6).

Tablo 4.6. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PHT için karşılaştırılması

PHT		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	43 (%97,7)	1
	Var	1	11 (%91,7)

Taşınabilir ekokardiyografide ASD olduğu tespit edilen 91 hastanın standart ekokardiyografiyle yapılan ikinci değerlendirmesinde 86 hastada ASD saptanmıştır, taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle olan karşılaştırılmasında duyarlılık %94,5'dir. Taşınabilir cihazla ASD olmadığı tespit edilen 103 vakanın hiçbirinde standart cihazla da ASD saptanmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.7).

Tablo 4.7. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin ASD için karşılaştırılması

ASD		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	103 (%100)	0
	Var	5	86 (%94,5)

Taşınabilir ekokardiyografide ASD saptanan 25 hastanın anjiyografiyle yapılan ikinci değerlendirmesinde 23'ünde ASD saptanmıştır, taşınabilir ekokardiyografinin anjiyografiyle yapılan karşılaştırılmasında duyarlılık %92'dir. Taşınabilir cihazla ASD saptanmayan 31 hastanın 28'inde anjiyografide de ASD izlenmemiştir, seçicilik %90,3'dür (Tablo 4.8).

Tablo 4.8. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin ASD için karşılaştırılması

ASD		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	28 (%90,3)	3
	Var	2	23 (%92)

Taşınabilir ekokardiyografide VSD 25 hastada saptanmıştır ve standart ekokardiyografiyle tetkik yinelenildiğinde hastaların tümünde standart cihazla da VSD olduğu gözlenmiştir, duyarlılık %100'dür. Taşınabilir cihazla VSD saptanmayan 169 hastanın 168'inde standart ekokardiyografiyle de VSD saptanmamıştır, seçicilik %99,4'dür (Tablo 4.9).

Tablo 4.9. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin VSD için karşılaştırılması

VSD		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	168 (%99,4)	1
	Var	0	25 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografi değerlendirmesinde VSD izlenmeyen 31 hastanın 28'inde anjiyografide de VSD izlenmemiştir, testin seçiciliği %90,3'dür. Taşınabilir ekokardiyografide VSD bulunan 25 hastanın 23'ünde standart anjiyografiyle VSD bulunmuştur, duyarlılık % 92'dir (Tablo 4.10).

Tablo 4.10. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin VSD için karşılaştırılması

VSD		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	28 (%90,3)	3
	Var	2	23 (%92)

Taşınabilir ekokardiyografi ile MS, 2 hastada saptanmıştır ve standart ekokardiyografiyle tetkik yinelenildiğinde hastaların ikisinde standart cihazla da MS olduğu gözlenmiştir, duyarlılık %100'dür. Taşınabilir cihazla VSD saptanmayan 192 hastanın hiçbirinde standart ekokardiyografiyle de MS saptanmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.11).

Tablo 4.11. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin MS için karşılaştırılması

MS		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	192 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Mitral stenozun taşınabilir ekokardiyografide tespit edildiği 3 hasta, anjiyografiyle değerlendirildiğinde hepsinde MS olduğu gözlenmiştir, cihazın MS için duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografiyle MS bulunmadığı bildirilen 53 hastanın hiçbirinde anjiyografiyle de MS saptanmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.12).

Tablo 4.12. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin MS için karşılaştırılması

MS		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	53 (%100)	0
	Var	0	3 (%100)

Mitral yetmezlik, taşınabilir ekokardiyografiyle 11 hastada saptanırken bu hastaların 10'unda standart ekokardiyografiyle de MY olduğu bildirilmiştir,

MY için cihazın duyarlılığı standart ekokardiyografiyle karşılaştırıldığında %90,9'dır. Taşınabilir ekokardiyografi ile MY bulunmadığı bildirilen 183 hastanın 182'sinde standart ekokardiyografi ile de MY bulunamamıştır, seçicilik %99,5'dir (Tablo 4.13).

Tablo 4.13. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin MY için karşılaştırılması

MY		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	182 (%99,5)	1
	Var	1	10 (%90,9)

Mitral yetmezliğin taşınabilir ekokardiyografide tespit edildiği 4 hasta anjiyografiyle değerlendirildiğinde hepsinde MY olduğu gözlenmiştir, cihazın MY için duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografiyle MY bulunmadığı bildirilen 52 hastanın tümünde anjiyografiyle de MY saptanmamıştır, taşınabilir ekokardiyografinin MY için seçiciliği %100'dür (Tablo 4.14).

Tablo 4.14. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin MY için karşılaştırılması

MY		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	52 (%100)	0
	Var	0	4 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide TA olduğu tespit edilen 2 hastanın standart ekokardiyografiyle yapılan ikinci değerlendirmesinde her 2 hastada da TA saptanmıştır, taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle olan karşılaştırılmasında duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir cihazla TA olmadığı tespit edilen 192 vakanın hiçbirinde standart cihazla da TA saptanmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.15).

Tablo 4.15. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin TA için karşılaştırılması

TA		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	192 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Triküspid atrezisinin taşınabilir ekokardiyografide tespit edildiği 2 hasta, anjiyografiyle değerlendirildiğinde hepsinde TA olduğu gözlenmiştir, cihazın TA için duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografiyle TA bulunmadığı bildirilen 54 hastanın hiçbirinde anjiyografiyle de MS saptanmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.16).

Tablo 4.16. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin TA için karşılaştırılması

TA		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	54 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide TY saptanan 12 hastanın standart ekokardiyografiyle yapılan kontrolünde hastaların tümünde TY saptanmıştır, duyarlılık %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografide TY saptanmayan 182 hastanın 181'inde standart ekokardiyografiyle de TY saptanmamıştır, seçicilik %99,5' dir (Tablo 4.17).

Tablo 4.17. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin TY için karşılaştırılması

TY		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	181 (%99,5)	1
	Var	0	12 (%100)

Aort stenozunun taşınabilir ekokardiyografiyle saptandığı 4 hastanın 4'ünde standart ekokardiyografiyle AS olduğu doğrulanmıştır, taşınabilir

ekokardiyografinin AS için duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir cihazla aort stenozu saptanmayan 190 hastanın 189'unda standart cihazla da AS saptanmamıştır, seçicilik %99,5'dir (Tablo 4.18).

Tablo 4.18. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AS için karşılaştırılması

AS		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	189 (%99,5)	1
	Var	0	4 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide aort stenozunun gösterildiği 6 hastanın 5'inde anjiyografiyle de AS saptanmıştır, taşınabilir ekokardiyografinin AS için duyarlılığı %83,3'dür. Taşınabilir cihazla AS bulunmadığı düşünülen 50 hastanın tümünde anjiyografiyle de AS izlenmemiştir, seçicilik %100'dür (Tablo 4.19).

Tablo 4.19. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin AS için karşılaştırılması

AS		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	50 (%100)	0
	Var	1	5 (%83,3)

Taşınabilir ekokardiyografiyle AY saptanan 5 vakanın tümünde standart ekokardiyografiyle de AY izlenmiştir, duyarlılık %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografiyle AY izlenmeyen 189 hastanın 187'sinde standart ekokardiyografiyle de AY saptanmamıştır, seçicilik %98,9'dur (Tablo 4.20).

Tablo 4.20. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AY için karşılaştırılması

AY		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	187 (%98,9)	2
	Var	0	5 (%100)

Aort yetmezliğinin olmadığı taşınabilir ekokardiyografi sonucuyla düşünülen 56 vakanın 55'inde anjiyografi sonucuyla olmadığı doğrulanmıştır, AY için taşınabilir ekokardiyografinin seçiciliği %98,2'dir, kontrol tetkikleri anjiyografiyle yapılan 56 vakanın hiçbirinde taşınabilir ekokardiyografide AY saptanmamıştır.

Taşınabilir ekokardiyografiyle PA saptanan 3 vakanın 3'ünde standart ekokardiyografiyle de PA izlenmiştir, PA için taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografiyle PA gözlenmeyen 191 vakanın hiçbirinde standart ekokardiyografiyle de PA izlenmemiştir, seçicilik %100'dür (Tablo 4.21).

Tablo 4.21. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PA için karşılaştırılması

PA		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	191 (%100)	0
	Var	0	3 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide PA saptanan 5 hastanın hepsinde anjiyografiyle de PA saptanmıştır, PA için cihazın duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir cihazla PA saptanmayan 51 vakanın hiçbirinde anjiyografi ile de PA izlenmemiştir, seçicilik %100'dür (Tablo 4.22).

Tablo 4.22. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PA için karşılaştırılması

PA		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	51 (%100)	0
	Var	0	5 (%100)

Pulmoner yetmezlik, taşınabilir ekokardiyografiyle 3 hastada saptanırken bu hastaların hepsinde standart ekokardiyografiyle de PY olduğu bildirilmiştir, PY için cihazın duyarlılığı standart ekokardiyografiyle karşılaştırıldığında %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografi ile MY bulunmadığı bildirilen 191 hastanın hiçbirinde standart ekokardiyografi ile de MY bulunmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.23).

Tablo 4.23. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PY için karşılaştırılması

PY		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	191 (%100)	0
	Var	0	3 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide pulmoner stenoz saptanan 6 hastanın hepsinde standart ekokardiyografiyle de PS gözlenmiş, cihazın standart cihazla kıyaslandığında duyarlılığı %100 olarak bulunmuştur. Taşınabilir ekokardiyografiyle PS saptanmayan 188 vakanın 184'ünde standart ekokardiyografiyle de PS bulunmamış, cihazın PS için seçiciliği %97,4 olarak izlenmiştir (Tablo 4.24)

Tablo 4.24. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PS için karşılaştırılması

PS		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	184 (%97,4)	4
	Var	0	6 (%100)

Pulmoner stenozun taşınabilir ekokardiyografide tespit edildiği 6 hasta, anjiyografiyle değerlendirildiğinde hepsinde PS olduğu gözlenmiştir, cihazın PS için duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografiyle PS bulunmadığı bildirilen 50 hastanın 48'inde anjiyografiyle de MS saptanmamıştır, seçicilik %96'dır (Tablo 4.25).

Tablo 4.25. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PS için karşılaştırılması

PS		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	48 (%96)	2
	Var	0	6 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide noncompaction saptanan 1 hastada anjiyografiyle de tanı doğrulanmıştır, testin noncompaction için anjiyografiyle karşılaştırıldığında duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografide noncompaction saptanmayan 55 hastanın anjiyografiyle yapılan kontrolünde hiçbirinde noncompaction saptanmamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.26).

Tablo 4.26. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin noncompaction için karşılaştırılması

Noncompaction		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	55 (%100)	0
	Var	0	1 (%100)

Patent foramen ovalenin taşınabilir ekokardiyografide saptandığı 46 vakanın standart ekokardiyografiyle yapılan kontrolünde 44 hastada PFO izlenmiştir, PFO için taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı %96'dır. Taşınabilir ekokardiyografide PFO saptanmayan 148 hastanın 147'sinde standart ekokardiyografiyle de PFO görülmemiştir, seçicilik %99,3'dür (Tablo 4.27).

Tablo 4.27. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin PFO için karşılaştırılması

PFO		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	147 (%99,3)	1
	Var	2	44 (%96)

Taşınabilir ekokardiyografide PFO saptanmayan 49 hastanın hiçbirinde anjiyografiyle de PFO izlenmemiştir, PFO için anjiyografinin seçiciliği %100'dür. Taşınabilir cihazla PFO saptanan 7 hastanın 6'sında anjiyografiyle de PFO saptanmamıştır, PFO için taşınabilir ekokardiyografinin seçiciliği %86'dır (Tablo 4.28).

Tablo 4.28. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin PFO için karşılaştırılması

PFO		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	49 (%100)	0
	Var	1	6 (%86)

Hipoplastik sol kalp sendromu olduğu taşınabilir ekokardiyografiyle saptanan 6 hastanın 6'sında da standart ekokardiyografiyle tanının doğruluğu ispatlanmıştır, hipoplastik sol kalp sendromu için duyarlılık %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografide hipoplastik sol kalp sendromu saptanmayan 188 hastanın, hiçbirinde standart ekokardiyografiyle sendrom gösterilmemiştir, seçicilik %100'dür (Tablo 4.29).

Tablo 4.29. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin hipoplastik sol kalp sendromu için karşılaştırılması

Hipoplastik sol kalp sendromu		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	188 (%100)	0
	Var	0	6 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide hipoplastik sol kalp sendromu olduğu düşünülen 5 hastanın hepsinde anjiyografiyle yapılan kontrolde tanı doğrulanmıştır, duyarlılık %100'dür. Taşınabilir cihazla hipoplastik sol kalp sendromu saptanmayan 51 hastanın hiçbirinde anjiyografiyle yapılan kontrolde hipoplastik sol kalp sendromu saptanmamıştır. Taşınabilir ekokardiyografinin hipoplastik sol kalp sendromu için seçiciliği %100'dür (Tablo 4.30).

Tablo 4.30. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin hipoplastik sol kalp sendromu için karşılaştırılması

Hipoplastik sol kalp sendromu		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	51 (%100)	0
	Var	0	5 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide aort koarktasyonu saptanan 4 hastanın standart ekokardiyografi ile tekrarlanan kontrolünde 4 hastada tanı doğrulanmıştır, duyarlılık %100'dür. Taşınabilir cihazla aort koarktasyonu gösterilmeyen 190 vakada, standart ekokardiyografiyle de koarktasyon gösterilmemiştir, taşınabilir ekokardiyografinin AK için seçiciliği %100'dür (Tablo 4.31).

Tablo 4.31. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AK için karşılaştırılması

AK		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	188 (%100)	0
	Var	0	6 (%100)

Aort koarktasyonunun olmadığı standart ekokardiyografi ile gösterilen 46 vakanın 45'inde AK olmadığı taşınabilir anjiyografiyle doğrulanmıştır, seçicilik %97,8'dir. Taşınabilir ekokardiyografiyle AK olduğu gösterilmiş 10

hastanın hepsinde anjiyografiyle tanı doğrulanmıştır, duyarlılık %100'dür (Tablo 4.32).

Tablo 4.32. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin AK için karşılaştırılması

AK		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	46 (%100)	0
	Var	0	10 (%100)

Çift çıkışlı sağ ventrikül sendromu olduğu taşınabilir ekokardiyografiyle gösterilmiş, 2 hastanın ikisinde de tanı standart ekokardiyografiyle ispat edilmiştir, ÇÇSV bulunmadığı taşınabilir ekokardiyografi sonuçlarına göre düşünülmeyen 192 hastada standart ekokardiyografiyle de ÇÇSV saptanmamıştır, ÇÇSV için duyarlılık ve seçicilik %100'dür (Tablo 4.33).

Tablo 4.33. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin ÇÇSV için karşılaştırılması

ÇÇSV		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	192 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide ÇÇSV saptanmamış 54 hastada anjiyografi ile de ÇÇSV izlenmemiş ve ÇÇSV olduğu taşınabilir ekokardiyografide gösterilmiş 2 hastada anjiyografi ile de ÇÇSV saptanmıştır, ÇÇSV için anjiyografi ile taşınabilir ekokardiyografi kıyaslandığında seçicilik ve duyarlılık %100'dür (Tablo 4.34).

Tablo 4.34. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin ÇÇSV için karşılaştırılması

ÇÇSV		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	54 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Büyük arter transpozisyonu taşınabilir ekokardiyografi ile saptanan 4 hastanın tümünde BAT standart ekokardiyografi ile doğrulanmıştır. BAT için taşınabilir cihazın duyarlılığı standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografi ile BAT saptanmayan 190 hastada standart ekokardiyografiyle de transpozisyon izlenmemiştir, BAT için anjiyografiyle karşılaştırıldığında taşınabilir ekokardiyografinin seçiciliği %100'dür (Tablo 4.35).

Tablo 4.35. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin BAT için karşılaştırılması

BAT		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	190 (%100)	0
	Var	0	4 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide BAT saptanan 18 hastanın anjiyografi ile kontrolü yapıldığında 17'sinde BAT saptanmıştır, BAT için anjiyografiyle kıyaslandığında taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı %94,4'dür. Taşınabilir ekokardiyografide BAT saptanmayan 38 hastanın 37'sinde anjiyografiyle de BAT gözlenmemiştir, seçicilik %97,4'dür (Tablo 4.36).

Tablo 4.36. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin BAT için karşılaştırılması

BAT		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	37 (%97,4)	1
	Var	1	17 (%94,4)

Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, taşınabilir ekokardiyografiyle 1 hastada saptanırken bu hastada standart ekokardiyografiyle de TAPVD olduğu bildirilmiştir, TAPVD için cihazın duyarlılığı standart ekokardiyografiyle karşılaştırıldığında %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografi ile TAPVD bulunmadığı bildirilen 193 hastanın hiçbirinde standart ekokardiyografi ile de TAPVD bulunamamıştır, seçicilik %100'dür (Tablo 4.37).

Tablo 4.37. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin TAPVD için karşılaştırılması

TAPVD		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	193 (%100)	0
	Var	0	1 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide TAPVD saptanan 4 hastanın anjiyografi ile kontrolü yapıldığında 4'ünde de TAPVD saptanmıştır, TAPVD için anjiyografiyle kıyaslandığında taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografide TAPVD saptanmayan 52 hastanın hiçbirinde anjiyografiyle de TAPVD gözlenmemiştir, TAPVD için anjiyografiyle kıyaslandığında taşınabilir ekokardiyografinin seçiciliği %100'dür (Tablo 4.38).

Tablo 4.38. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin TAPVD için karşılaştırılması

TAPVD		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	52 (%100)	0
	Var	0	4 (%100)

Aortik kesinti olduğu taşınabilir ekokardiyografiyle saptanan 5 hastanın 5'inde de tanı anjiyografiyle doğrulanmıştır, aortik kesinti olmadığı söylenen 51 hastanın 50'sinde de aortik kesinti anjiyografiyle de izlenmemiştir, 1

hastada ise taşınabilir ekokardiyografiyle aortik kesinti olmadığı söylendiği halde anjiyografiyle aortik kesinti saptanmıştır. Anjiyografiyle taşınabilir ekokardiyografi aortik kesinti için kıyaslandığında seçicilik %98, duyarlılık %100'dür (Tablo 4.39).

Tablo 4.39. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin aortik kesinti için karşılaştırılması

Aortik kesinti		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	50 (%98)	1
	Var	0	5 (%100)

Atriyoventriküler septal defekt olmadığı taşınabilir ekokardiyografiyle bildirilmiş 193 hastanın hiçbirinde standart ekokardiyografiyle de AVSD saptanmamıştır, atriyoventriküler septal defekti olduğu taşınabilir cihazla izlenen bir hastanın ise tanısı standart ekokardiyografiyle de doğrulanmıştır, AVSD için taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı ve seçiciliği %100'dür (Tablo 4.40).

Tablo 4.40. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin AVSD için karşılaştırılması

AVSD		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	193 (%100)	0
	Var	0	1 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide situs inversus saptanan 2 hastanın hepsinde standart ekokardiyografiyle de situs inversus gözlenmiş, cihazın standart cihazla kıyaslandığında duyarlılığı %100 olarak bulunmuştur. Taşınabilir ekokardiyografiyle situs inversus saptanmayan 192 vakanın hiçbirinde standart ekokardiyografiyle de situs inversus bulunmamış, cihazın situs inversus için seçiciliği %100 olarak izlenmiştir (Tablo 4.41).

Tablo 4.41. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin situs inversus için karşılaştırılması

Situs inversus		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	192 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide situs inversus saptanan 1 hastada anjiyografiyle de situs inversus saptanmıştır, situs inversus için cihazın duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir cihazla situs inversus saptanmayan 55 vakanın hiçbirinde anjiyografi ile de situs inversus izlenmemiştir, seçicilik %100'dür (Tablo 4.42).

Tablo 4.42. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin situs inversus için karşılaştırılması

Situs inversus		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	55 (%100)	0
	Var	0	1 (%100)

Taşınabilir ekokardiyografide trunkus arteriyozus saptanan 2 hastanın anjiyografi ile kontrolü yapıldığında ikisinde de trunkus arteriyozus saptanmıştır, trunkus arteriyozus için anjiyografiyle kıyaslandığında taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı %100'dür. Taşınabilir ekokardiyografide trunkus arteriyozus saptanmayan 54 hastanın hiçbirinde anjiyografiyle de trunkus arteriyozus gözlenmemiştir, trunkus arteriyozus için anjiyografiyle kıyaslandığında taşınabilir ekokardiyografinin seçiciliği %100'dür (Tablo 4.43).

Tablo 4.43. Taşınabilir ekokardiyografi ile anjiyografinin Trunkus Arteriyozus için karşılaştırılması

Trunkus arteriyozus		Anjiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	54 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Ebstein anomalisi olmadığı taşınabilir ekokardiyografiyle bildirilmiş 192 hastanın hiçbirinde standart ekokardiyografiyle de Ebstein anomalisi saptanmamıştır, Ebstein anomalisi olduğu taşınabilir cihazla izlenen iki hastanın ise tanısı standart ekokardiyografiyle de doğrulanmıştır, Ebstein anomalisi için taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı ve seçiciliği %100'dür (Tablo 4.44).

Tablo 4.44. Taşınabilir ekokardiyografi ile standart ekokardiyografinin Ebstein anomalisi için karşılaştırılması

Ebstein anomalisi		Standart ekokardiyografi	
		Yok	Var
Taşınabilir ekokardiyografi	Yok	192 (%100)	0
	Var	0	2 (%100)

Sonuç olarak taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen ve kontrolü anjiyografi ile yapılan 56 hastanın 53'ünde tanı doğru olarak belirtilmiştir, taşınabilir ekokardiyografinin anjiyografiyle kıyaslandığında tüm hastalıklar için duyarlılığı %94,6'dır.

Taşınabilir ekokardiyografiyle değerlendirilen ve kontrolü standart anjiyografi ile yapılan 194 hastanın 186'sında tanı doğru olarak belirtilmiştir, taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında duyarlılığı %95,9'dur. On hastaya kontrol hem anjiyografi hem de standart ekokardiyografiyle kontrol yapılmıştı. Bu 10 hastanın kompleks tipte kalp hastalığı bulunan 3'ünde taşınabilir ekokardiyografi hem anjiyografiyle hem de standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında yanlış tanı vermişti. Kontrolleri

sadece standart ekokardiyografiyle yapılan 5 hasta daha taşınabilir ekokardiyografi yanlış tanı vermişti. Genel olarak taşınabilir ekokardiyografinin yanlış tanı koyduğu 8 hasta saptandı, cihazın doğru tanı koyma yüzdesi %96,6 idi (Şekil 4.8).

Taşınabilir ekokardiyografiyle yanlış tanı konulan hastaların, 3'ü hem standart ekokardiyografi, hem de anjiyografiyle yanlış tanı konduğu gösterilen hastalardı, 5'i ise sadece standart ekokardiyografiyle yanlış tanı konduğu gösterilen hastalardı (Tablo 4.45).

Tablo 4.45. Taşınabilir ekokardiyografiyle yanlış tanı konulan hastalar

TANI	SE	ANJİYO
PDA+MY	PDA	-
PDA+ASD	PDA	-
PDA+PFO+AY+MY	PDA+PFO	-
TA+PA+MY+PFO	TA+PA+PFO	TA+PA+PFO
TAPVD	TAPVD+AY	TAPVD+AY
AY	AY+MY	AY+MY
MY+TY+AY+PY	MY+TY+AY	-
TA+PS+ASD+VSD+PDA	TA+PS+ASD+VSD+PDA+TGA	-

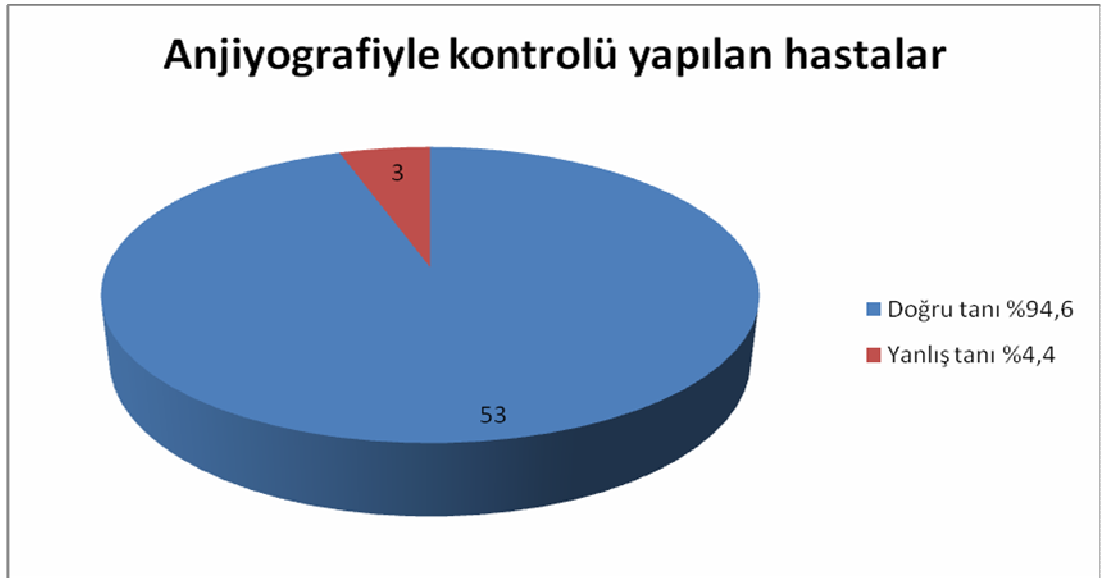
Tablo 4.46. Hastalıklara göre seçicilik ve duyarlılıkların özeti

	Standart Ekokardiyografi	Anjiyografi
	Seçicilik Duyarlılık	Seçicilik Duyarlılık
PDA	%100 %96	%90 %96,2
PHT	%99,3 %93,6	%97,7 %91,7
ASD	%100 %94,5	%90,3 %92
VSD	%99,4 %100	%90,3 %92
MS	%100 %100	%100 %100
MY	%99,5 %90,9	%100 %100
TA	%100 %100	%100 %100
TY	%99,5 %100	%99,5 %100
AS	%99,5 %100	%100 %100
AY	-	-
PA	%100 %100	%100 %100
PS	%100 %100	%96 %100
PY	%100 %100	-
Noncompaction	-	%100 %100
PFO	%99,3 %96	%86 %100
Hipoplastik sol kalp sendromu	%100 %100	%100 %100

AK	%100 %100	%100 %100
ÇÇSV	%100 %100	%100 %100
BAT	%100 %100	%97,4 %94,4
TAPVD	%100 %100	%100 %100
AVSD	%100 %100	- -
Aortik kesinti	- -	%98 %100
Ebstein anomalisi	%100 %100	- -
Situs inversus	%100 %100	%100 %100
Trunkus arteriyozus	- -	%100 %100



Şekil 4.6.A.



Şekil 4.6.B.

Şekil 4.6. A. Taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle (SE) kıyaslandığında başarısı. **B.** Taşınabilir ekokardiyografinin anjiyografiyle kıyaslandığında başarısı.

5. TARTIŞMA

Doğuştan kalp hastalıkları, hayatı tehdit eden doğuşsal anomalilerin en sık görülenidir. Bu hastaların doğru zamanda tanı alması hayat kurtarıcıdır. Bu hastalığa bağlı ölümler doğuştan anomalilere bağlı ölümlerin yarısını oluşturur.

Doğuştan kalp hastalıklarının sıklığı 1000 canlı doğumda 5-8 arasında değişir. 2006'da Başpınar ve arkadaşları tarafından yayımlanan bir çalışmada 1995-2002 yılları arasında İç Anadolu Bölgesi'nde doğuştan kalp hastalıklarının sıklığının 1000 canlı doğumda 7,77 olarak saptandığı bildirilmiştir.⁴¹

Çin'den yapılan diğer bir çalışmada doğuştan kalp hastalığı sıklığı 1000'de 7,21 olarak bildirilmiş ve yine bu çalışmada rakım arttıkça doğuştan kalp hastalığı görülme sıklığının arttığı saptanmıştır.⁴²

Yeşilipek ve arkadaşları tarafından 28 haftadan büyük ve canlı doğan 25.657 yenidoğanın ilk 3 günde muayene edilmesiyle yapılan çalışmada 17 hastada doğuştan kalp hastalığı saptanmış, sıklık 10000'de 6 olarak bildirilmiştir. Sıklığın bu denli düşük saptanmasının muayeneleri yapan kişiler ve muayene yapılma zamanından etkilenmiş olabileceği düşünülmüştür.⁴³

Doğuştan kalp hastalıklarında cinsiyet dağılım çeşitli çalışmalarda farklı olarak saptanmıştır. Shah ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada doğuştan kalp hastalığı saptanan hastaların erkek/kız oranı 1,5/1 olarak saptanmıştır.⁴⁴ Başpınar ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ise kız erkek oranı 1 olarak saptanmış, farklılık bulunmamıştır¹. Nijerya'dan bildirilen başka bir çalışmada da erkek/kız oranı 1/1,7 olarak bildirilmiştir.⁴⁵ Doğuştan kalp hastalıkları arasında büyük arter transpozisyonları ve sol taraflı obstrüktif lezyonlar erkek çocuklarında biraz daha yaygınken (yaklaşık %65), ASD,

VSD, PDA ve pulmoner stenoz kızlarda daha yaygındır. Çalışmamızda erkek/kız oranı 1,37 olarak saptanmıştır.

Preterm bebeklerde doğuştan kalp hastalığı sık rastlanan bir durumdur. İngiltere'den yapılan 521.619 hastalık bir çalışmada 14 yıllık takip sonucunda, doğuştan kalp hastalığı sıklığı 1000'de 5,7 iken, preterm hastalarda bu sıklığın 1000'de 12,5'e yükseldiği gözlenmiştir. Kardiyovasküler anomalisi olan hastaların %16'sının preterm olduğu bildirilmiştir.⁴⁶ Çalışmamızdaki doğuştan kalp hastalığı olan hastaların %72,9'u pretermdir. Bu kadar çok preterm hastanın olması, merkezimizin prematüre bebek takibi açısından önemli bir merkez olmasından ve ülke genelinde müdahale gerekebileceği düşünülen vakaların sevk edilmiş olmasından kaynaklanabilir.

Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde doğuştan kalp hastalığı normal popülasyona göre daha sık saptanmaktadır. Amerika'dan yapılan bir çalışmada, hayatı tehdit eden kardiyak anomalisi olan hastaların %16'sının doğum ağırlığının 2500 gramın altında olduğu bildirilmiştir.⁴⁷ Brezilya'dan bildirilen diğer bir çalışmada multivaryant analizle 2500 gramın altında olan doğum ağırlığıyla, doğuştan kalp hastalığı arasında ilişki saptanmıştır.⁴⁸ Çalışmamızda, bu bulgulara paralel şekilde vakaların %50'sinin doğum ağırlığı 2500 gramın altındadır.

Amorim ve arkadaşları yaptığı çalışmada anne yaşı ve doğuştan kalp hastalıkları arasında ilişki saptamıştır. Otuz beş yaşın üzerindeki annelerde, kalp anomalileri daha sık gözlenmiştir.⁸ Çalışmamızdaki vakaların %12'sinde anne yaşı 35'in üzerindedir.

Annede diyabet olmasının birçok doğuşsal anomali sıklığını arttırdığı bilinmektedir. Bu doğuşsal anomalilerden biri de kalp anomalileridir. Amerika'da Boston'dan yapılan bir çalışmada kalpte dış akım yolunda uygun şekilde septa oluşmasına yardımcı olan Pax3 ekspresyonunun diyabetik anne Bebeklerinde bozulmuş olabileceği hayvan deneyleriyle gösterilmiştir.⁴⁹

Çalışmamızda doğuştan kalp hastalığı olan vakaların %7'sinde annede diyabet olduğu saptanmıştır.

Fetal ekokardiyografi doğuştan kalp hastalığı riski olduğu düşünülen hastaların, erken dönemde tanısı ve uygun koşullarda tedavisi açısından pek çok yarar sağlamaktadır. Gelişen teknolojilerle birlikte fetal ekokardiyografinin duyarlılık ve seçiciliği her geçen gün artmaktadır. Özkutlu ve arkadaşları tarafından 1999-2003 yılları arasında yapılan bir çalışmada fetal ekokardiyografinin duyarlılığının %93,3 ve seçiciliğinin %100 olduğu bildirilmiştir.⁵⁰

Çalışmamızda fetal ekokardiyografisi bulunan hastaların tanılarının %80 oranında örtüşmesinin altında yatan nedenin prenatal çalışmaların çeşitli merkezlerde, uygun olmayabilen zamanlarda yapılmasının olabileceği düşünülmüştür.

Yenidoğan döneminde doğuştan kalp hastalığını telkin eden en önemli bulgulardan biri hastada üfürüm duyulmasıdır. Ancak pek çok majör kardiyak bozukluk doğumdan sonraki ilk günlerde üfürüme neden olmaz, valvüler patolojiler erken dönemde bulgu verirken, septal defektlere ait üfürümün saptanması günler alabilir.

Kadivar ve arkadaşlarının 2008'de yaptığı bir çalışmada en sık ekokardiyografi yapılma nedenleri %45 ile üfürüm saptanması, %24 ile bilinen prenatal anomalinin bulunması olarak bildirilmiştir.⁵¹

Doğumdan sonraki ilk günlerde doğuştan kalp hastalığını telkin eden diğer bir bulgu da hastada siyanoz gözlenmesidir. Akciğerden kaynaklanmayan siyanoz yaşamı tehdit eden kardiyolojik anomalinin ana bulgusudur.

Rivera ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, kardiyolojik değerlendirme yapılma nedenlerinin %72 ile üfürüm, %14 ile siyanoz, %10 ile solunum sıkıntısı olduğu saptanmıştır.⁵²

Çalışmamızda ekokardiyografi yapılma nedenleri, hastaların %58,7'sinde üfürüm bulunması, %22,9'unda siyanoz saptanması, %7,1'inde bilinen prenatal anomali olması,%6,3'ünde bradikardi gelişmesi, %2,5'unda annede diyabet olması, %2,5'inde eşlik eden solunum sıkıntısı olmasıydı. Ekokardiyografi yapılma nedenleri arasında bulunan bu farkın ülkemizde fetal ekokardiyografi tetkikinin henüz istenen düzeylere ulaşmaması olabileceği düşünülmüştür.

Yapılan çalışmalarda doğuştan kalp hastalığının prevalansının farklı olması, çalışmaya dahil edilen vakaların doğum haftalarının birbiriyle örtüşmemesiyle, vaka sayısının değişken olmasıyla ve terminolojideki (mesela ASD'ye PFO'ların dahil edilmesi gibi) ayrılıklarla açıklanabilir.

Nijerya'da yapılan bir çalışmada doğuştan kalp hastalıkları dağılımının %41,7 ile VSD, %20,2 ile ASD, %7 ile AVSD, %5,7 ile PDA, %3,1 ile PS, %2,2 ile BAT ve tek ventrikül olduğu bulunmuştur.⁵³

Bosna'dan yapılan bir çalışmada ise, doğuştan kalp hastalığı sıklığının 1000 canlı doğumda 6,12 saptandığı, en sık gözlenen hastalığın ise %40,7 ile VSD olduğu, bunu %10,7 ile ASD'nin izlediği, %8,6 AVSD, %7,8 PDA, %7,4 PS, %5,4 TOF, %4,5 BAT, %3,3 AS, %2,9 AK, %2,9 TA,%1,7 ÇÇSV, %1,7 hipoplastik sol kalp sendromu, %0,8 TAPVD, %0,4 Ebstein anomalisi ve %0,8 oranında diğer anomalilerin bulunduğu bildirilmiştir.⁵⁴

Yapılan diğer bir çalışmada doğuştan kalp hastalığı dağılımının %38,8 ile VSD, %22,5 ile ASD, %10,2 ile AVSD, %6,2 ile PS, %6,2 ile TOF, %4,1 ile ÇÇSV, %2 ile aortik kesinti, %2 ile BAT, %2 ile trunkus arteriyozus, %2 ile pulmoner atrezi olduğu saptanmıştır⁶. Bu çalışmada hastalar değerlendirilirken hastalıklar PDA ve diğer kalp hastalıkları olarak gruplandırıldığından PDA saptanma yüzdesi diğer yüzdelerden ayrı tutulmuştur. Çalışmaya dahil edilen vakaların %50'si normal bulunmuş, %36'sında PDA, %14'ünde yukarda dağılımı verilen diğer kalp anomalileri gözlenmiştir.

Çetin ve arkadaşlarının yaptığı 2002-2005 yıllarını kapsayan bir çalışmada 107 yenidoğanın %39,3'ünde PDA, %15,9'unda VSD, %4,6'sında BAT, %4,6'sında trunkus arteriyozus, %3,7'sinde hipoplastik sol kalp sendromu, %1,8'inde triküspid atrezisi, %0,9'unda Ebstein anomalisi, %0,9'unda TAPVD, %0,9'unda TOF saptanmıştır. Çalışmaya dahil edilen preterm bebek sayısının bizim çalışmamızdan az olması nedeniyle PDA sıklığı daha az bildirilmiştir.⁵⁵

Çalışmamızda %62,5 PDA, %46,7 ASD, %22,9 PHT, %20,8 PFO, %17,9 VSD, %7,9 BAT, %5,8 MY, %5,4 TY, %5 AK, %4,6 PS, %4,2 hipoplastik sol kalp, %3,3 AS, %2,9 PA, %2,1 AY, %2,1 aortik kesinti, %1,7 MS, %1,7 total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, %1,3 PY, %1,3 TA, %1,3 çift çıkışlı sağ ventrikül, %0,8 situs inversus, %0,8 trunkus arteriyozus, %0,8 Ebstein anomalisi, %0,4 noncompaction, %0,4 AVSD saptandı. Yenidoğanda sık gözlenen ASD, PFO, VSD, PHT gibi bazı kardiyak anomaliler bir diğerine eşlik edebildiğinden vakalar hastalık bazında gruplanmıştır. Bu gruplama çalışmamızı diğerlerinden ayırmaktadır.

Ekokardiyografi cihazının 1970'lerde taşınabilir hale getirilecek şekilde küçültülmesiyle, tetkik pek çok alanda daha hızlı ve kolay uygulanır hale geldi. Taşınabilir ekokardiyografi cihazı, özellikle çocuklarda ince göğüs duvarının yardımıyla ve kosta gölgesinin olmaması avantajıyla çok başarılı sonuçlar verdi.⁵⁶ Washington'da yapılan bir çalışmada taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında, zaman ve maliyetten kazandırarak doğru tanı koymada yardımcı olduğu gösterilmiştir³⁶.

Fedson ve arkadaşlarının yaptığı diğer bir çalışmada, normal fizik muayeneye sahip hastaların %17'sinde taşınabilir ekokardiyografiyle önemli kardiyak anomaliler saptanmıştır.⁵⁷

Amerika'dan yapılan bir çalışmada, taşınabilir ekokardiyografinin fizik muayene hassasiyetini arttırdığı gösterilmiştir. Kardiyak anomalilerin %41'i fizik muayene ile yakalanırken, bu oran taşınabilir ekokardiyografinin yardımıyla %71'e çıkmıştır.¹⁹

Gorcsan ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, taşınabilir ekokardiyografi yardımıyla, %60 hastada tedavi planını değiştirecek kadar önemli bulgular elde edilmiştir.⁵⁸

Hollanda'da yapılan 300 hastalık bir çalışmada, taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografi ihtiyacını azalttığı saptanmıştır. Hastaların %78'inde standart ekokardiyografi uygulamasına gerek kalmamıştır. Bunun da ciddi zaman ve maliyet kazancıyla sonuçlanacağı belirtilmiştir. Majör kalp anomalilerini saptamada taşınabilir ekokardiyografi cihazının çok hassas olduğu, bu majör anomalilerden sadece %4'ünü kaçırdığı, duyarlılığının majör anomali saptamada %100, seçiciliğinin ise %96 olduğu bildirilmiştir.⁵⁹ Spencer ve arkadaşları⁶⁰ ile Galasko ve arkadaşları⁶¹ tarafından yapılan çalışmalarda da taşınabilir ekokardiyografinin minör kalp anomalilerini (hafif kapak yetmezliklerini) ıskalayabileceği belirtilmiştir. Çalışmamızda yanlış tanı konulan 8 hastadan 6'sı benzer şekilde hafif kapak yetmezliği idi (Tablo 4.45). Spencer ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada fizik muayenenin %43 hastada, taşınabilir ekokardiyografinin ise %21 hastada kardiyak anomalileri atlayabileceği gösterilmiştir.²¹

Yapılan ilk çalışmalarda taşınabilir ekokardiyografinin duyarlılığı %85, seçiciliği %90 olarak saptanırken,⁶² son çalışmalarda teknolojik gelişmelerin yardımı ve cihazla olan tecrübenin de artmış olmasıyla duyarlılık %96,6'ya ve seçicilik %99,3'e yükselmiştir.⁶³

Çalışmamızda, kontrolleri standart ekokardiyografiyle yapılan hastalarda taşınabilir ekokardiyografinin doğru tanı koyma yüzdesi %95,9, kontrolleri anjiyografi ile yapılan hastalarda doğru tanı koyma yüzdesi %94,6, genel toplamda doğru tanı koyma yüzdesi %96,6 olarak saptandı, bu son dönem yapılan çalışmalarla birebir uyumlu bir başarıydı.

6. SONUÇLAR

1. Taşınabilir ekokardiyografi ile doğuştan kalp hastalığı saptanan 240 hastanın 101'i kız (%42), 139'u erkekti (%58)
2. Hastaların doğum haftaları 24,3 ile 42 hafta arasında değişiyordu. Hastaların 18'i (%7,5) 28 haftadan küçük, 55'i (%22,9) 28-32 haftalıkken, 102'si (%42,5) 32-38 haftalıkken, 65'i (%27) ise 38 haftadan büyük doğmuştu.
3. Hastaların 500 gram ile 4850 gram arasında değişiyordu (ortalama 2370 ± 936). Hastaların 1'i (%0,4) 500 gramın altında, 19'u (%7,9) 500-1000 gram arasında, 41'i (%17) 1000-1500 gram arasında, 61'i (%25,4) 1500-2500 gram arasında, 118'i ise (%49,1) 2500 gramdan büyük doğmuştu.
4. Hastalara 141'inde (%58,7) üfürüm, 55'inde (%22,9) siyanoz, 17'sinde (%7,1) prenatal anomali, 15'inde (%6,3) bradikardi, 6'sında (%2,5) annede diyabet, 6'sında (%2,5) solunum sıkıntısı olması nedeniyle ekokardiyografik değerlendirme yapıldı.
5. Taşınabilir ekokardiyografi ile hastaların 150' sinde (%62,5) PDA, 112'sinde (%46,7) ASD, 55'inde (%22,9) PHT, 50'sinde (%20,8) PFO, 43'ünde (%17,9) VSD, 19'unda (%7,9) TGA, 14'ünde (%5,8) MY, 13'ünde (%5,4) TY, 12'sinde (%5) AK, 11'inde (%4,6) PS, 10'unda (%4,2) hipoplastik sol kalp, 8'inde (%3,3) AS, 7'sinde (%2,9) PA, 5'inde (%2,1) AY, 5'inde (%2,1) aortik kesinti, 4'ünde (%1,7) MS, 4'ünde (%1,7) total anormal pulmoner venöz dönüş anomali, 3'ünde (%1,3) PY, 3'ünde (%1,3) TA, 3'ünde (%1,3) çift çıkışlı sağ ventrikül, 2'sinde (%0,8) situs inversus, 2'sinde (%0,8) trunkus arteriyozus, 2'sinde (%0,8) Ebstein anomali, 1'inde (%0,4) noncompaction, 1'inde (%0,4) AVSD saptandı.

6. Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen 240 hastanın, kontrol tetkiklerinin, 56'sı (%23,3) anjiyografi ile 194'ü (%80,8) standart ekokardiyografi cihazı ile yapılmıştır, 10 (%4,1) hastaya hem anjiyografi hem de standart ekokardiyografi ile kontrol yapıldı.
7. Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen hastaların anjiyografi ile yapılan kontrol ya da tedavi için yapılan müdahaleleri en erken 1 saat en geç 10 saatte yapılmıştır (ortalama 3,3 saat $\pm$ 2,1 saat). Hastaların tamamına ilk 24 saate kontrol anjiyografi ya da standart ekokardiyografi uygulanmıştır.
8. Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen hastaların 48'ine (%20) transkateter veya açık cerrahi yöntemle işlem uygulandı.
9. Taşınabilir ekokardiyografi ile değerlendirilen ve kontrolü anjiyografi ile yapılan 56 hastanın 53'ünde tanı doğru olarak belirtilmiştir, taşınabilir ekokardiyografinin anjiyografiyle kıyaslandığında tüm hastalıklar için duyarlılığı %94,6'dır.
10. Taşınabilir ekokardiyografiyle değerlendirilen ve kontrolü standart anjiyografi ile yapılan 194 hastanın 186'sında tanı doğru olarak belirtilmiştir, taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografiyle kıyaslandığında duyarlılığı %95,9'dur.
11. Genel olarak taşınabilir ekokardiyografinin standart ekokardiyografi ve anjiyografiyle yapılan kontrollerinde 232 hastaya doğru, 8 hastaya yanlış tanı koyduğu saptandı, cihazın doğru tanı koyma yüzdesi %96,6 olarak tespit edildi.

7. KAYNAKLAR

1. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: Prevalence at live-birth. The Baltimore-Washington Infant study. Am J Epidemiol 1985; 121-31.
2. Bernstein D. Congenital Heart disease. In: Behrman R, Kliegman R, Jenson H (editors). Nelson Textbook of Pediatrics (17th edition). Saunders, Philadelphia, 2004: 1499-1544.
3. Goldmuntz E: The epidemiology and genetics of congenital heart disease. Clin Perinatol 2001; 16: 188-94.
4. Nora J, Nora A. Genetics and enviromental factors in the etiology of congenital heart disease. Southern Med J 1976; 69: 919-26.
5. Nadas A, Fyler D. Congenital Heart Disease: General Principles. Pediatric Cardiology. (3rd edition). W.B. Saunders, Philadelphia, 1972: 293-303.
6. Dickinson D, Arnold R, Wilkinson JL. Congenital Heart disease among 160.480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implications for surgical treatment. Br Heart J. 1981; 46: 55-62.
7. Brennan P, Young I. Congenital heart malformations: Aetiology and associations. Semin Neonatol 2001; 6: 17-25
8. Gelb B. Genetic basis of syndromes associated with congenital heart disease. Curr Opin Cardiol 2001; 16: 188-94.

9. Floyd R. The Etiology of Congenital Heart Disease. Hess D, Hess L. Fetal Echocardiography. (First edition). Appleton&Lange, Stamford, 1999:105-113.
10. Eisenberg L, Markwald R. Molecular regulation of atrioventricular valvuloseptal morphogenesis. Circ Res 1995; 77: 678-81.
11. Kathiriya I, Srivistava D. Left-right asymmetry and cardiac looping: Implications for cardiac development and congenital heart disease. Am J Med Genet 2000; 97: 271-9.
12. Neill C. Congenital cardiac malformations and syndromes. Pierpont M, Moller J (editors). The genetics of cardiovascular disease. (1st edition). Martinus Nijhoff, Boston, 1987: 95-112.
13. Pexieder T. Genetic aspects of congenital heart disease. Pers Card Res 1981; 5: 383-7.
14. Nebert DW, Biegelow SW. Genetic control of drug metabolism. Relationship to birth defects. Sem Perinatol 1982; 6: 105-15.
15. Hall J. Genomic imprinting and its clinical implications. N Engl J Med 1992; 326: 827-9
16. Soler N, Walsh C, Malins J. Congenital malformations in infants of diabetic mothers. Q J Med 1976; 45: 303-13.
17. Lenke R, Levy H. Maternal phenylketonuria and hyperphenylalanemia. N Engl J Med 1980; 393: 1202-8.
18. Blieden L, Moller J. Cardiac involvement in inherited disorders of metabolism. Prog Cardiovasc Dis 1974; 16: 615-31.
19. Sever J. Viruses and the fetus. Sem Perinatol 1970; 8: 763-9.

20. Cooper L, Ziring P, Ockerse A, et al. Rubella: clinical manifestations and management. *Am J Dis Child* 1969; 118: 18-21.
21. Tikkanen J, Heinonen O. Maternal exposure to chemical and physical factors during pregnancy and cardiovascular malformations in the offspring. *Teratology* 1991; 43: 591-600.
22. Tikkanen J, Heinonen O. Maternal hyperthermia during pregnancy and cardiovascular malformations in the offspring. *Eur J Epidemiol* 1991; 7: 628-35.
23. Nora J, Nora A, Wexler P. Hereditary and environmental aspects as they affect the fetus and newborn. *Clin Obstet Gynecol* 1981; 24: 851-61.
24. Leatham A. Auscultation of the heart and phonocardiography. (1st edition). J&A Churchill, London, 1970, 25-57.
25. Allen H, Phillips J, Chan D. History and physical examination. Allen H, Gutgesell H, Clark E, Driscoll D (editors). *Heart Disease in Infants, children and adolescents*. (6th edition). Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, 2001, 10-56.
26. Shaver J, Leonard J, Leon D. Examination of the heart. Part 4: Auscultation of the heart. American Heart Association, 1990, 34-74.
27. Amplatz K, Molles J, Casteneda-Zuniga W. Radiology of congenital heart disease. (1st edition). Thieme Medical Publishers, New York, 1986, 5-12.
28. Garson A. The electrocardiogram in infants and children: A Systematic approach. (1st edition). Lea&Febiger, Philadelphia, 1983, 12-18.
29. Kahn R, Salgo I, Konstadt S, Sherman S, Oka Y. Clinical transesophageal echocardiography a problem oriented approach (2nd edition). Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, 2003, 16-42.

30. Li X, Mack G, Rusk R, et al. Will a handheld ultrasound scanner be applicable for screening for heart abnormalities in newborns and children? *J Am Soc Echo* 2003; 16: 1007-15.
31. Tsutsui J, Maciel R, Costa J, Andrade J, Ramires J, Mathias W . Hand carried ultrasound performed at bedside in cardiology inpatient setting- a comparative study with comprehensive echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* 2004; 2: 24-7.
32. Kobal S, Trento L, Baharami S, et al. Comparision of effectiveness of hand-carried ultrasound to bedside cardiovascular physical examination. *Am J Cardiol* 2005; 96: 1002-6.
33. Hellmann DB, Whiting-O'Keefe Q, Shapiro EP, et al. The rate at which residents learn to use hand-held echocardiography at bedside. *Am J Med* 2005; 118: 1010-8.
34. Trambaiolo P, Papetti F, Posteraro A, et al. A hand-carried cardiac ultrasound device in the outpatient cardiology clinic reduces the need for standart echocardiography. *Heart* 2007; 93: 470-5.
35. Greaves K, Jeetley P, Hickman M, et al. The use of hand-carried ultrasound in hospital setting-a cost effective analysis. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 620-5.
36. Spurney C, Sable C, Berger J, Martin G. Use of a hand-carried ultrasound device by critical care physicians for the diagnosis of pericardial effusions, decreased cardiac function, and left ventricular enlargement in pediatric patients. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 313-9.
37. Ewigman BG, Crane JP, Frigoletto D, et al. Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome. *N Engl J Med* 1993; 329: 821-7.

38. Talner C. Report of the New England Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 85: 2-5.
39. Copel JA, Pilu G, Kleinman CS. Congenital heart disease and extracardiac anomalies: Associations and indications for fetal echocardiography. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 154: 1121-32.
40. Friedman AH, Copel JA, Kleinman CS. Fetal echocardiography and fetal cardiology: Indications, diagnosis and management. *Semin Perinatol* 1993; 17: 76-9.
41. Başpınar O, Karaaslan S. Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. *Turk J Pediatr* 2006; 48: 237-43.
42. Jin X, Chen Q. Study on the epidemiology of congenital heart disease in Tibetan ethnic children aged from 4 to 18 living at different altitudes in Qinghai province. (Abstract). *Zhonghua Liu Xing Bing Xue Za Zhi* 2008; 29: 317-20.
43. Yeşilipek MA, Melikoğlu M, Anlar B, Balcı S. Samsun yöresinde konjenital anomali sıklığı: 25.657 yeni doğan bebeğin değerlendirilmesi. *Çocuk Sağ. ve Hast Dergisi* 1988; 31: 253-63.
44. Shah G, Singh M, Pandey T, Kalakheti B, Bhandari G. Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)*. 2008; 6: 33-6.
45. Antia AU. Congenital heart disease in Nigeria. Clinical and necropsy study of 260 cases. *Arch Dis Child* 1974; 49: 36-9.
46. Tanner K, Sabrine N. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics* 2005; 116: 833-8

47. Dorfman AT, Marino BS, Wernovsky G, et al. Critical heart disease in the neonate: presentation and outcome at a tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med* 2008; 9: 193-202.
48. Amorim L, Pires C, Lana A, et al. Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. *J Pediatr (Rio J)* 2008; 84: 83-90.
49. Morgan S, Relaix F, Sandell L, Loeken M. Oxidative stress during diabetic pregnancy disrupts cardiac neural crest migration and causes outflow tract defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2008; 82: 453-63
50. Özkutlu S, Ayabakan C, Karagöz T, et al. Prenatal echocardiographic diagnosis of congenital heart disease: comparison of past and current results. *Turk J Pediatr* 2005; 47: 232-8.
51. Kadivar M, Kiani A, Kocharian A, Shabanian R, Nasehi L, Ghajarzadeh M. Echocardiography and management of sick neonates in the intensive care unit. *Congenit Heart Dis* 2008; 3: 325-9.
52. Rivera I, Silva M, et al. Congenital heart diseases in the newborn: from the pediatrician's request to the cardiologist's evaluation. *Arq Bras Cardiol* 2007; 89: 6-10.
53. Okoromah C, Ekure E, et al. Structural heart disease in children in Lagos: profile, problems and prospects. *Niger Postgrad Med J* 2008; 15: 82-8.
54. Begic H, Tahirovic H, et al. Epidemiological and clinical aspects of congenital heart disease in children in Tuzla Canton, Bosnia-Herzegovina. *Eur J Pediatr* 2003; 162: 191-3.

55. Çetin N, Öztürk A, Büyükkayhan D, et al. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı saptadığımız olgular. 13. Ulusal Neonatoloji Kongresi Kitabı, Kayseri 2005, 338.
56. Sani M. Spectrum of congenital heart disease in a tropical environment: an echocardiography study. J Natl Med Assoc 2007; 99: 665-9.
57. Fedson S, Neithardt G, Thomas P, et al. Unsuspected clinically important findings detected with a small portable ultrasound device in patients admitted to a general medicine service. J Am Soc Echocardiogr 2003; 16: 901-5.
58. Gorcsan J 3rd, Pandey P, Sade LE. Influence of hand-carried ultrasound on bedside patient treatment decisions for consultative cardiology. J Am Soc Echocardiogr 2004; 17: 50-5.
59. Vourvouri E, Poldermans D, Deckers J, et al. Evaluation of a hand carried cardiac ultrasound device in an outpatient cardiology clinic. Heart 2005; 91: 171-6.
60. Spencer K, Anderson A, Bhargava A, et al. Physician-performed point-of-care echocardiography using a laptop platform compared with physical examination in the cardiovascular patient. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 2013-8.
61. Galasko G, Lahiri A, Senior R. Portable echocardiography: an innovative tool in screening for cardiac abnormalities in the community. Eur J Echocardiogr 2003; 4: 119-27.
62. Bruce C, Prince D, Zummach P, et al. Hand held ultrasound imager: Utility in the cardiology in-patient setting. J Am Soc Echocardiogr 2001; 14: 470.

63. Rugolotto M, Hu B, Liang D, Schnittger I. Rapid assessment of cardiac anatomy and function with a new hand-carried ultrasound device (OptiGo): a comparison with standard echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2001; 2: 262-9.