



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

**YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİ'NE
YATIRILARAK İZLENEN DOĞUMSAL KALP
HASTALIĞI OLAN BEBEKLERİN RETROSPEKTİF
OLARAK İNCELENMELERİ**

Dr. Selman ZAN

UZMANLIK TEZİ

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Hacer YAPICIOĞLU YILDIZDAŞ**

ADANA - 2013

TEŞEKKÜR

Asistanlık eğitimim boyunca yakın ilgi ve alakasını esirgemeyen, bizlere hoşgörü ve sabırla yaklaşan, kendisiyle çalışmaktan onur duyduğum, tez çalışmamda ve seçiminde üstün bilgi ve tecrübelerinden faydalandığım, mesleki, bilimsel ve insani olarak saygıdeğer hocam Prof. Dr. Hacer YAPICIOĞLU YILDIZDAŞ'a,

Tez çalışmam süresince katkılarını esirgemeyen sayın Yrd. Doç. Dr. Sevcan ERDEM ve asistanlık eğitimim süresince bilgi ve deneyimlerinden faydalandığım değerli hocalarıma,

Uzmanlık eğitimim boyunca mesleki bilgi ve arkadaşlıklarını benden esirgemeyen dostlarım Dr. Bahriye ATMIŞ ve Dr. Anıl ATMIŞ'a,

Pediyatrik kardioloji ve yenidoğan çalışanlarına, personeline,

Asistanlık eğitimim süresince abi abla ilişkisiyle yetişmemdeki katkılarından dolayı sevgili uzmanlarıma,

Dört sene boyunca çocuk kliniğinin yükünü beraber omuzladığımız iyi, kötü günleri beraber paylaştığımız, güzel dostluklar kurduğum tüm asistan arkadaşlarıma,

Hayatım boyunca hep yanımda olan, maddi manevi desteklerini hiçbir zaman esirgemeyen, beni sevgi ve şefkat ortamında büyütmiş, bugünlere gelmemde büyük emekleri olan, haklarını hiçbir zaman ödeyemeyeceğim çok sevgili annem ve babama,

Hayatıma girdiğinden beri kocaman yüreği ile beni hiç üzmemiş, her konuda destekçim olmuş her zaman manevi desteğini yanımda hissettiğim hayat arkadaşım, biricik eşim Şirvan ZAN'a, benim yanında olamadığım dönemlerde, eşime eksikliğimi hissettirmeyen ve bana her konuda destek olan yeni ailem eşimin annesi Ayten AKÇAKAYA, babası Ahmet AKÇAKAYA ve ablası Dilan AKÇAKAYA'ya ve oyun zamanından çaldığım babalık duygusunu bana tattıran göz bebeğim sevgili oğlum Mehmet Sait'e en içten duygularıyla,

Teşekkürlerimi sunarım...

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER.....	II
TABLOLAR DİZİNİ.....	IV
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	V
ÖZET.....	VI
ABSTRACT.....	VII
KISALTMALAR.....	VIII
1. GİRİŞ AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. Tanım.....	2
2.2. Epidemiyoloji.....	2
2.3. Etyoloji.....	3
2.4. Normal Kalp Embriyolojisi.....	4
2.4.1. Erken Kardiyak Morfogenezis.....	4
2.4.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma)	5
2.4.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme).....	5
2.4.4. Arkus Aorta Gelişimi.....	6
2.5. Fetal Dolaşım.....	6
2.6. Neonatal Dolaşım.....	7
2.7. Yenidoğan Döneminde Doğuştan Kalp Hastalıklarında Tanı.....	8
2.7.1. Siyanotik Yenidoğanın Değerlendirilmesi.....	9
2.7.2. Radyolojik İnceleme.....	10
2.7.3. Elektrokardiyografi (EKG).....	10
2.7.4. Ekokardiyografi (EKO).....	11
2.7.5. Kateterizasyon ve Anjiyografi.....	12
2.8. Doğuştan Kalp Hastalıklarının Sınıflaması.....	13
2.8.1. Asiyantotik Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	14
2.8.1.1. Artmış Volüm Yüküne Yol açan Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	14
2.8.1.2. Artmış Basınç Yüküne Yol açan Doğuştan Kalp Hastalıkları-Obstrüktif	

Lezyonlar	21
2.8.2. Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	25
2.8.2.1. Pulmoner Kan Akımı Azalmış Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	25
2.8.2.2. Pulmoner Kan Akımı Artmış Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	31
3. MATERİYAL VE METOD.....	37
4. BULGULAR.....	39
5. TARTIŞMA.....	53
6. SONUÇLAR.....	62
KAYNAKLAR	
ÖZGEÇMİŞ	

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo No:

Sayfa No:

Tablo 1:	Bazı Kromozom Bozukluklarında Doğuştan Kalp Hastalıkları.....	4
Tablo 2:	Fötal Ekokardiyografi Endikasyonları.....	12
Tablo 3:	Doğuştan Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması.....	13
Tablo 4:	Olguların Demografik Özellikleri.....	39
Tablo 5:	Olguların Diğer Demografik Özellikleri.....	40
Tablo 6:	Olguların Yatış Nedenleri.....	41
Tablo 7:	Risk Faktörleri.....	42
Tablo 8:	Olguların Fötal Ekokardiyografi Endikasyonları.....	42
Tablo 9:	Prenatal Dönemde Doğuştan Kalp Hastalığı Tanısı Alan Bebeklerin İntrauterin Tanıları	43
Tablo 10:	Çocuk Kardiyoloji Konsultasyonu İstenme Nedeni.....	44
Tablo 11:	Kardiyak Defektlerin Dağılımı.....	44
Tablo 12:	Olguların Ekokardiyografi Bulguları ve Cinsiyet Dağılımı.....	45
Tablo 13:	Olgulara Eşlik Eden Anomaliler.....	46
Tablo 14:	Olguların Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesinde Yattığı Sürede Gelişen Problemleri	47
Tablo 15:	Olguların Ventilatörde Kalış Süresi ve Beslenme Durumları.....	48
Tablo 16:	Olguların Yattığı Süre İçinde Aldığı İlaçlar.....	48
Tablo 17:	Olgulara Yapılan Girişimsel İşlemler.....	49
Tablo 18:	Operasyon Sonrası Hastaların Yattığı Dönemde Gelişen Komplikasyonları.....	50
Tablo 19:	Yenidoğan Döneminde Olguların Prognozu.....	50
Tablo 20:	Olguların İlk 2 Yaştaki Prognozları.....	51
Tablo 21:	İlk Bir Ay İçinde Eksitus Olma Sebebi.....	51
Tablo 22:	Siyanotik ve Asiyanotik Olguların Karşılaştırılması.....	52

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil No:

Sayfa No:

Şekil 1:	Santral kan damarlarına ve kalp boşluklarına olan kan akım paternlerini gösteren f�tal dolařım.....	8
Şekil 2:	Perimembran�z ve muskuler ventrik�ler septal defekt.....	16
Şekil 3:	Patent duktus arteriyozus.....	18
Şekil 4:	Fallot tetralojisi.....	26
Şekil 5:	B�y�k arterlerin basit d-transpozisyonu.....	31
Şekil 6:	B�y�k arterlerin l-transpozisyonu.....	31

ÖZET

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne Yatırılarak İzlenen Doğuştan Kalp Hastalığı Olan Bebeklerin Retrospektif Olarak İncelenmeleri

Amaç: Çalışmamızın amacı Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılarak izlenen doğuştan kalp hastalıklarının retrospektif olarak taranmasıydı.

Gereç ve yöntem: Bu çalışmada Ocak 2007-Aralık 2011 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılarak izlenen 217 doğuştan kalp hastalığı olan bebek incelendi. İnteratriyal septumda 4 mm'den küçük açıklıklar olan ve ilk üç günde saptanan ve 1 aylık izlemde kapanan ince patent duktus arteriyozus olguları çalışmaya dahil edilmedi. Ünitimizde bebeklerde kalpte normal olmadığı düşünölen üfürüm, kardiyak kökenli olduđu düşünölen santral siyanoz, akciğer hastalığı ile açıklanamayan solunum sıkıntısı varsa, bebek diyabetik anne bebeğı ise, sendromik görünümü varsa ve intrauterin fötal kardiyak anomalisi tespit edilmişse kardiyoloji konsültasyonu istendi ve pediyatrik kardiyolog tarafından değeriendirildi.

Bulgular: Beş yılda yenidoğan servisine yatırılan 3287 hasta içinde doğuştan kalp hastalığı tanısı alanların sıklığı % 6,6 olarak bulundu. Hastaların 59'u (% 27,2) prematür, 158'i (% 72,8) matürdü. Bebeklerin 68'inin (% 31,4) anne babası akrabaydı. Olguların yatış nedenlerinde en büyük grubu, tanı alarak hastanemize yönlendirilen (% 42,3) ve intrauterin tanı alan bebekler (% 27,6) oluşturyordu. % 56,6 bebeğın antenatal dönemde tanımlanabilen bir risk faktörü vardı. Bebeklerden 60'ına (%27,6) hastanemizde fötal ekokardiyografi yapılmıştı. Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu en sık (% 54,3) siyanoz nedeni ile istenmişti. Hastaların 76'sında (% 35,1) asiyanotik doğuştan kalp hastalığı, 133'ünde (% 61,3) ise siyanotik doğuştan kalp hastalığı vardı. Siyanotik hastalarda görölen en sık defekt pulmoner atrezi, asiyanotik hastalarda ise ventriküler septal defekt idi. Hastaların 18'inde (% 8,3) konjenital kalp hastalığına doğuştan yapısal anomali eşlik ediyordu. Hastaların 12'sine (% 5,5) bir sendrom eşlik ediyordu. Hastalar, ünitemizde ortalama 17,34±19,27 gün izlendiler. Tüm hastaların % 30,8'i (67/217), opere olanların % 44,2'si (31/70) yenidoğan yoğunbakım ünitesinde iken eksitus oldu. Eksitus oranı siyanotik hastalarda daha fazla idi (%38'e karşı %20, p=0,001).

Sonuç: Bu çalışmada, hastanemizde Perinatoloji, Neonatoloji, Çocuk Kardiyolojisi ve Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalları olması nedeni ile kompleks kardiyak hastaların ünitemize refere edildiğı ve siyanotik doğuştan kalp hastalıklarında mortalitenin daha yüksek olduđu göröldü.

Anahtar kelimeler: Doğuştan kalp hastalığı, yenidoğan.

ABSTRACT

Retrospective Investigation of Neonates with Congenital Cardiac Disease whom Hospitalised in Neonatal Intensive Care Unit

Aim: The aim of this retrospective study was to investigate the neonates with congenital cardiac disease in Çukurova University Balcalı Hospital Neonatal Intensive Care Unit.

Material and Method: In this study 217 neonates with congenital cardiac disease hospitalised in Neonatal Intensive Care Unit between January 2007 and December 2011 were evaluated. The neonates with defects smaller than 4mm at the interatrial septum and thin patent ductus arteriosus which spontaneously closed in the first month of life were not included in this study. In our unit, in the cases of abnormal murmurs, central cyanosis, respiratory distress not caused by pulmonary disease, infants of diabetic mothers, syndromic appearance and intrauterine fetal cardiac anomalies, echocardiography was performed by pediatric cardiologists.

Results: The frequency of the congenital cardiac disease was 6,6% (217/3287) in neonates hospitalised in the last five years. 59 (27,2%) of the patients were premature babies, 158 (72,8%) were term babies. 68 (31,4%) of the patients have consanguineous parents. The main hospitalization reason was outpatient diagnosis (42,3%) and intrauterine diagnosis (27,6%). 56,6% of the patients had a determinable risk factor in antenatal period. Fetal echocardiography was performed in 60 (27,6%) of the neonates. Pediatric cardiological examination was mainly requested for cyanosis (54,3%). 76 patients (35,1%) had acyanotic congenital cardiac disease, 133 patients (61,3%) had cyanotic congenital cardiac disease. The most common defects in cyanotic patients was pulmonary atresia and ventricular septal defect in acyanotic patients. In 18 patients (8,3%) congenital structural anomalies was accompanied and in 12 patients (5,5%) a syndrome. The mean duration of patients in the unit was 17.34 ± 19.27 days. 30,8% (67/217) of all patients and 44,2% (31/70) of the operated ones expired in the NICU. Exitus rate was higher in cyanotic patients (38% vs 20%, $p=0,001$).

Conclusion: Our results show that complex cardiac patients are referred to our unit, probably for we have Perinatology, Pediatric Cardiology, Pediatric Cardiovascular Surgery and Neonatology Departments in our hospital and cyanotic patients had a higher mortality rate.

Keywords: Congenital cardiac disease, newborn.

KISALTMALAR

AD:	Aort Darlığı
AK:	Aort Koarktasyonu
APA:	Ana Pulmoner Arter
ASD:	Atriyal Septal Defekt
ASDKH:	Asiyantotik Doğuştan Kalp Hastalığı
ASKKA:	Asiyantotik Kompleks Kardiyak Anomali
AV:	Atriyovenriküler
AVSD:	Atriyovenriküler Septal Defekt
BAT:	Büyük Arterlerin Transpozisyonu
ÇÇSV:	Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
DAB:	Diyabetik Anne Bebeği
DKH:	Doğuştan Kalp Hastalığı
EA:	Ebstein Anomalisi
EKO:	Ekokardiyografi
EYD:	Endokardiyal Yastık Defekti
FT:	Fallot Tetralojisi
HKM:	Hipertrofik Kardiyomiyopati
HSKS:	Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
İAA:	İnterrupted Aortik Ark
İKK:	İntrakraniyal Kanama
LA:	Sol Atriyum
LV:	Sol Ventrikül
MAPCA:	Major Aortapulmoner Kollateral Arterler
MAS:	Mekonyum Aspirasyon Sendromu
Qp:	Pulmoner Debi
Qs:	Sistemik Debi
PD:	Pulmoner Darlık
PDA:	Patent Duktus Arteriyozus
PFO:	Patent Foramen Ovale

PH:	Pulmoner Hipertansiyon
PVR:	Pulmoner Vasküler Direnç
RA:	Sağ Atriyum
RV:	Sağ Ventrikül
SDKH:	Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalığı
SKKA:	Siyanotik Kompleks Kardiyak Anomali
TA:	Trunkus Arteriyozus
TAPVD:	Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
TY:	Triküspit Yetmezliği
Vci:	Vena Kava İnferiyor
VCS:	Vena Kava Süperiyor
VSD:	Ventriküler Septal Defekt

1. GİRİŞ AMAÇ

Doğuştan kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemin doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalilerini içerir.¹ Doğuştan kalp hastalıkları (DKH), doğumsal majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır. İnsidansı 6-8/1000 canlı doğumdur, prematüre bebeklerde ise bu oran Patent Duktus Arteriyozus (PDA) sıklığının fazla olması nedeni ile artmıştır (insidansı 12,5/1000 canlı doğum).² Tedavi yöntemlerindeki ilerlemelere rağmen DKH'ı tüm malforme doğumlardaki ölümlerin % 46'sından, tüm bebek ölümlerinin ise % 3'ünden sorumludur.² Yenidoğan döneminde doğuştan kalp hastalıklarının bulguları siyanoz ve şok benzeri ağır bulgular olabileceği gibi, asemptomatik üfürüm veya disritmi de olabilir.^{3,4,5} Mortalite ve morbidite DKH'm tipi ile ilişkilidir. Siyanotik DKH'ı daha ağır seyretmektedir.^{2,4} Hastalıkları Kontrol Merkezi (CDC) 2005 yılında, Amerika Birleşik Devletleri'nde siyanotik DKH'm sıklığını 56,9/100 000 canlı doğum olarak bildirmektedir.² Ülkemizde de 1999 yılında yayınlanan perinatal ölümlerin nedenleri arasında % 13,7 oranla konjenital malformasyonlar yer almaktadır.⁶ Ünitimizde daha önce yapılan çalışmalarda DKH arasında en sık görülen kalp hastalığı % 46 ile ventriküler septal defekt (VSD) olup, onu sırası ile atriyal septal defekt (ASD), PDA ve büyük arter transpozisyonu (BAT) izlemiştir,⁷ yine 1993-1998 yılları arasına ait 5 yıllık veriler değerlendirildiğinde ünitimizde DKH tanısı alan 161 olgunun % 65'ini erkek bebeklerin oluşturduğu ve % 31,5 bebeğin prematüre olduğu, en sık tanıların % 22,9 olan PDA ve % 18,2 sıklıktaki VSD olduğu görülmüştür.⁸

Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Balcalı Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne son 5 yılda yatırılarak izlenen doğuştan kalp hastalıklarının retrospektif olarak taranarak, bu bebeklerin fetal ekokardiyografileri (EKO) olup olmadığı, üniteye yatırıldıklarındaki tanıları, anjiyografi sonuçları, yenidoğan dönemindeki ve daha sonraki tedavi şekilleri ve prognozlarının belirlenmesi ve daha önce ünitimizde yapılan çalışmaların verilerine dayanılarak karşılaştırılma yapılması amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

2.1. Tanım

Doğuştan kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemdeki doğumda veya daha sonra tanımlanabilen, doğuştan olan, yapısal veya fonksiyonel anomalileri içerir. Kalpteki yapısal bir kusur konjenital kalp defekti, konjenital kalp anomalisi veya kardiyovasküler malformasyon olarak isimlendirilebilmektedir.^{1,9}

2.2. Epidemiyoloji

Doğuştan kalp hastalığı sıklığı tüm canlı doğumlarda yaklaşık % 0,6-0,8 olarak bilinmektedir.^{5,10,11} Bu oran ölü doğumlarda % 3-4, abortuslarda % 10-25 ve prematürelde (PDA dışında) % 2 ile daha yüksektir. Semptomları itibariyle DKH'ları geniş bir spektruma sahiptir. 1000 yenidoğanın 2-3'ünde yaşamın ilk bir yılı içerisinde kalp hastalığı semptomları ortaya çıkar. Doğuştan kalp hastalıkları ile doğan bebeklerin ise ilk hafta % 40-50'sine, birinci ayda % 50-60'ına tanı konulabilmektedir.^{12,13}

Ülkemizde Güven ve arkadaşları¹⁴ tarafından 2002-2003 yılları arasında yapılan bir çalışmada prematür ve matür yenidoğan servislerine yatırılan bebeklere yapılan ekokardiyografik inceleme neticesinde doğuştan kalp hastalığı sıklığı % 4,9 olarak bulunmuştur. En sık saptanan siyanotik konjenital kalp hastalığı ASD ve VSD iken, siyanotik hastalıklar arasında en sık BAT ve Fallot tetralojisi (FT) bulunmuştur.¹⁴

Bazı doğuştan kalp hastalıklarının cinsiyete göre değişkenlik gösterdiği bilinmektedir. BAT, aort darlığı (AD) ve triküspid atrezisinin erkeklerde; PDA, ASD ve AVSD'lerin ise kızlarda fazla olduğu görülmüştür.¹⁵

Doğuştan kalp hastalıklarının kendi içinde dağılımlarına bakıldığında VSD % 25-30 oranıyla ilk sırada yer almakta olup, siyanotik DKH'ları içinde en sık FT karşımıza çıkmaktadır.^{12,13,16}

2.3. Etyoloji

Doğuştan kalp anomalilerinin etyolojisi henüz iyi bilinmemekle beraber % 90'ının oluşumu genetik ve çevresel faktörlerin etkileşimi sonucu, multifaktöriyel olarak açıklanmaya çalışılmaktadır.¹⁷

Spesifik teratojenler arasında annenin aldığı ilaçlardan hidantoin % 2–3 oranında pulmoner darlık (PD) ve AD, aort koarktasyonu (AK) ve PDA'ya; lityum, Ebstein anomalisi (EA) ve ASD'ye; talidomid FT, trunkus arteriyozusa (TA); trimetadion ise % 15–30 oranında BAT, FT ve hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS)'a yol açar. Progesteron–östrojen alan annelerin çocuklarında ise BAT görülmüştür.^{16,18,19}

Hamilelikte yüksek oranda alkol kullanan kadınlarda 1000'de 49 gibi bir oranda eşlik eden kalp malformasyonları bildirilmektedir.²⁰ Annenin sigara kullanımı trunkus arteriyozus, PDA ve ASD'in oluşmasında önemli risk faktörü olarak görünmektedir.²¹ Annedeki diyabet hastalığı çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSV), FT, BAT ve VSD ile ilişkilidir. Annedeki fenilketonüri, romatoid artrit ve sistemik lupus eritematozus gibi kollajen vasküler hastalıklar, koagülopati gibi bozukluklar yenidoğanda konjenital kalp defekti riskini yükselten diğer hastalıklardır.^{16,18} Gebeliğinin ilk 3 ayında, annenin kızamıkçık enfeksiyonu ile karşılaşmış olması; kalp defektli bir bebeğe sahip olması için yüksek risk faktörüdür.^{16,22}

Ailelerdeki doğuştan kalp hastalığı prekürrens (doğum anındaki hasta akraba sayısı) ve tekrarlama riski artmıştır. Bununla birlikte izole defektleri olan hastaların % 2-4'ünde ailesel DKH saptanmıştır. DKH'lı hastalarda tanımlanmış tek gen defektleri (Marfan, Noonan ve Di George sendromu gibi) bulunmaktadır.²³

Kromozomal hastalıklar ile kardiyak defektler arasında en iyi bilinen ilişki trizomi 21'li bebeklerde görülen anomalilerdir. Down sendromlu olguların % 40'ında DKH bulunmakta ve bunların da yaklaşık yarısını AV kanal defekti oluşturmaktadır. Kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD ve PDA oluşturmaktadır.^{16,24} Trizomi 18 (Edwards sendromu) ve Trizomi 13'de (Patau sendromu) de DKH'na yüksek oranda rastlanır. Bunların çoğu yenidoğan döneminde ölür. Bu vakalarda özellikle ASD, VSD, PDA görülmektedir. Kalp pozisyon anomalisi de siktir.²⁵

Sendromik konjenital kalp defektleri içerisinde teşhis edilen diğer kromozomal anormallikler: Tetrazomi 22p (Cat-eye sendromu) ve Turner sendromudur. Tetrazomi

22p, total pulmoner venöz dönüş anomali (TAPVD) ile; Turner sendromu ise sol taraf obstrüktif lezyonları ile seyredir.¹⁶ Marfan sendromlu vakalarda biküspit aorta, mitral valv prolapsusu ve idiyopatik aort dilatasyonuna rastlanır.²⁵ Bazı kromozom bozukluklarında görülen DKH'ları Tablo 1'de görülmektedir.²⁴

Tablo 1. Bazı Kromozom Bozukluklarında Doğuştan Kalp Hastalıkları

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

AD: Aort kapak darlığı, AK: Aort koarktasyonu, ASD: Atriyal septal defekt, AVSD: Atriyoventriküler septal defekt, PDA: Patent duktus arteriyozus, VSD: Ventriküler septal defekt

Birinci derece akrabalarından (anne-baba-kardeş) kardiyovasküler defekt varsa, bebekte DKH olma riski artmaktadır.²³ Hipoplastik sol kalp sendromlu erkek çocuğa sahip ebeveynlerin biküspid aort kapağı defektine sahip olma oranı % 25'den daha fazladır.²³

2.4. Normal Kalp Embriyolojisi

2.4.1. Erken Kardiyak Morfogenezis

Kalp embriyoda gelişen ilk organdır ve fonksiyon gören ilk majör sistem kardiyovasküler sistemdir.²⁶ Kalp birkaç embriyolojik orijinden, karmaşık bir süreçle, bir seri morfogenetik etkileşmeler sonucu oluşur. Hızlı büyüyen embriyonun, besin ve oksijen gereksinimini sağlayabilmesi için kalbin erken gelişmesi gereklidir. Primordial kalp ve vasküler sistem ilk olarak embriyonik gelişmenin 3. haftasının ortasında ortaya çıkar. İnsanlarda 17. günde tübüler kalbin kontraksiyonları başlar.^{26,27}

Kalp başlangıçta birbirine paralel iki boru şeklindedir. Dördüncü haftanın başında tek bir boru halinde orta hatta birleşir ve kalp tüpünde boğumlaşmalar oluşur. Atriyum, ventrikül ve trunkus bölgeleri ortaya çıkar. Primitif kalp tüpü içerisinde kraniyal bölgeler ventrikülleri, kaudal bölgeler de atriyumları oluştururlar.^{26,28,29}

2.4.2. Kardiyak Looping (Kardiyak Kıvrılma)

Genel olarak 22-24. günlerde atriyumların altında, ventrikül bölgesinde, sağa doğru bükülme ile trunkus bölgesinde yukarı doğru kıvrılma olur. Buna “kalp lupu”, bükülme sağa doğru olduğu için “sağ lup” (D loop; Dextro loop) denir.^{26,28,30} Lineer kalp tüpünün ventral yüzeyi, lup yapmış kalbin dış kavsini oluşturur. Dorsal yüzey ise iç kavsini oluşturur. Luplaşma sırasında ikinci kalp alanındaki hücreler, tüpün her iki ucuna eklendikçe dış kavsin kraniyal yönü boyunca ventriküler odacıklar gelişmeye başlar. Bunu daha sonra kaudalde atriyumların oluşumu izler. Atrioventriküler septumun veya konotronkusların hareketinin durması veya tamamlanmaması, giriş ve çıkış yollarının hizalanma kusuru ile sonuçlanabilir. Atrioventriküler septum sağa doğru kayamazsa, hem sağ hem de sol atrioventriküler kanal, sol ventrikül ile ilişkide olacaktır. Bu durum, çift girişli sol ventrikül olarak bilinir. Benzer olarak konotrunkal septum sola doğru kayamazsa çift çıkışlı sağ ventrikül oluşur.²³

2.4.3. Kardiyak Septasyon (Kardiyak Bölünme)

Birinci ayın sonunda atriyumlar iki loblu görünüm kazanır. İkinci ayın başında primum atriyal septum, yukarıdan aşağıya doğru gelişmeye başlar. Bu gelişme atrioventriküler (AV) kapaklar hizasına gelmeden bir açıklıkla sonlanır. Bunu izleyen günlerde, septum primumun sağında, ikinci bir septum (septum sekundum) gelişmeye başlar. Bu ikinci septum, foramen ovale hariç, septum primumu tamamen örter. Embriyolojik gelişmede soldaki venler birleşerek, sinus venozus ve koroner sinusu yaparlar. Sol süperiyor vena kava genellikle tamamen kapanır. Sağdaki venöz gelişimler fetal hayatın ilk 35–40 gününde olur. Sağ süperiyor vena kava normal venöz dönüşü sağlar. Bu gelişim süreci devam ederken fetal hayatın 30. gününden itibaren ventrikül septumunun gelişimi de başlar.^{28,29,30}

Fötal hayatın 40. gününden itibaren endokart yastıkları, ventrikül dış duvarlarından başlayıp merkeze doğru gelişirler. Bu dönemde trunkus arteriyozus; aort ve pulmoner arter olarak ikiye bölünmeye başlar. Trunkus bölünmesi membranöz ventriküler septumun oluşması ile sonlanır. Fötal hayatın 7. haftalarında aort ve mitral kapakların gelişimi tamamlanır.^{28,29,30}

2.4.4. Arkus Aorta Gelişimi

Aortik kese, konotrunkusun distalinde uzanır ve aortik ark arterleri olarak bilinen altı bilateral simetrik damarın oluşumunu sağlar. Birinci ve ikinci ark arterleri involusyona uğrar ve beşinci arter hiçbir zaman tam olarak oluşmaz. Üçüncü aortik ark arteri, proksimal karotis arterlerin oluşumunda yer alır. Dördüncü sol aortik ark arteri, sol ana karotis ve sol subklaviyen arterin proksimal kısmını oluşturur. Sağ dördüncü aortik ark arteri, sağ subklaviyen arterin proksimal kısmını oluşturur. Altıncı sağ aortik ark arteri, proksimal pulmoner arterlere katılır. Altıncı sol aortik ark arteri, duktus arteriyozusu oluşturur. Patent duktus arteriyozus ve proksimal arter hipoplazisi altıncı ark arterin gelişimindeki defektlerin sonucudur.²³

2.5. Fötal Dolaşım

Fötüste yüksek saturasyonlu kanın metabolik aktif dokulara (kalp ve beyin gibi) taşınması ve desatüre kanın gaz değişimi için plasentaya taşınması gereklidir. Bunun gerçekleşmesi için santral şantlar ve öncelikli akım yolları vardır. Bu şantlar; venöz sistemde (duktus venozus), kalpte (foramen ovale) ve arteriyel sistemde (duktus arteriyozus) yer almaktadır.^{27,31}

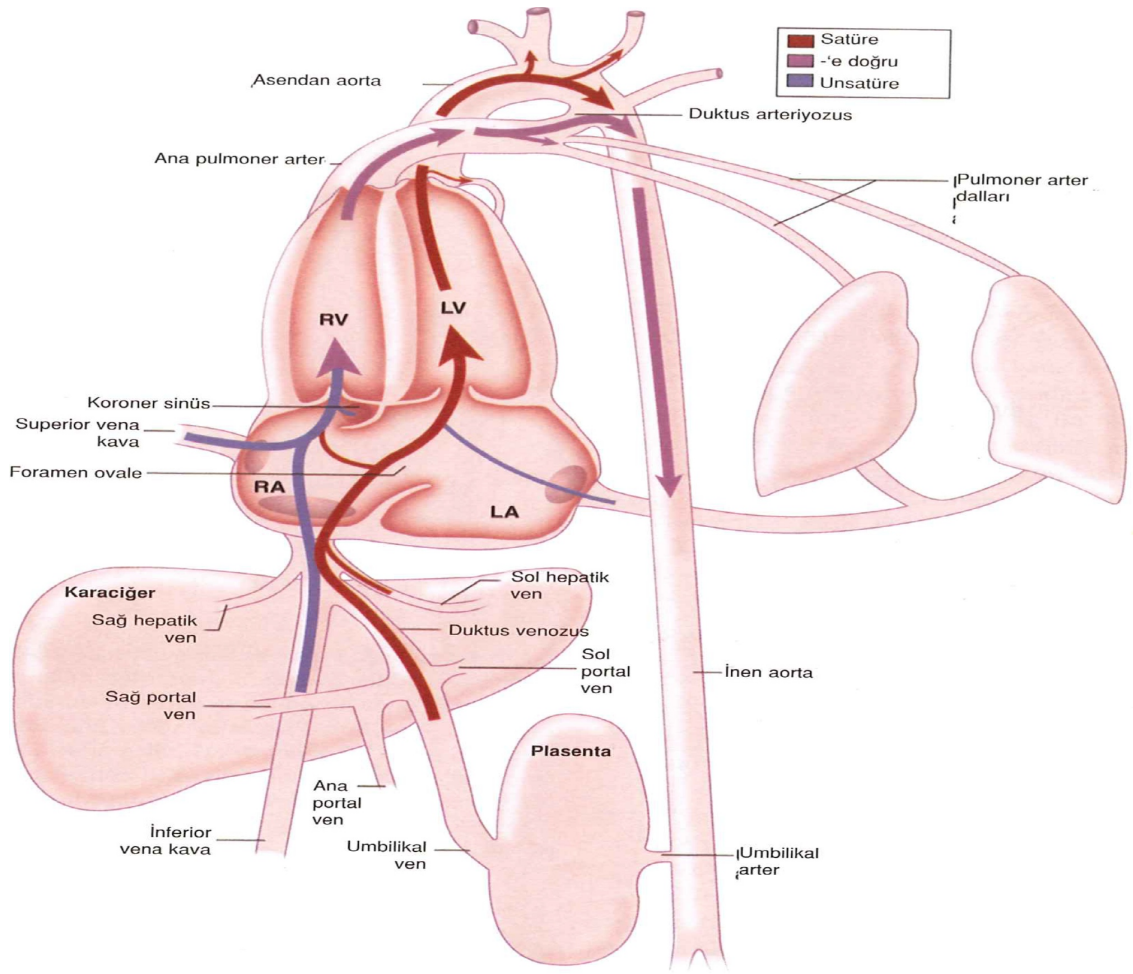
Oksijeni yüksek kan plasentadan umbilikal ven ile gelir. Kanın % 50'si karaciğere uğramadan inferiyor vena kavaya (VCİ), diğer yarısı ise karaciğer sinuzoitlerine akar, duktus venozus yolu ile VCİ'ye girer. Inferiyor vena kavadaki kan sağ atriyauma boşalır, VCİ kanı pelvis ve abdomene ait venöz kanı içerdiği için umbilikal ven saturasyonu kadar yüksek değildir. Inferiyor vena kavadaki kanın çoğu sol atriyauma foramen ovale yolu ile geçer. Burada akciğerlerden gelen az miktardaki desatüre kan ile karışır. Kan sol atriyumdan sol ventriküle geçer ve çıkan aortaya atılır.²⁷

Fötal superiyor vena kava kanı oldukça düşük miktarda oksijen içerir. Bu kanın büyük kısmı sağ atriyumdan triküspit kapak yoluyla sağ ventriküle geçer. Az bir kısmı foramen ovaleden sol atriyauma geçer. Sağ ventriküldeki kan pulmoner artere atılır. Pulmoner arteriyal yataktaki vazokonstrüksiyon nedeniyle kanın sadece % 8-15'i akciğerlere gider. Sağ ventrikül kanının büyük kısmı duktus arteriyozus aracılığı ile inen aortaya, buradan fötüsün küçük bir kısmına dağılır ve iki umbilikal arter yolu ile plasentaya geri döner. Fötal yaşamda yüksek pulmoner vasküler direnç nedeni ile pulmoner kan akımı yavaştır, kanın çok küçük bir kısmı çıkan aortadan inen aortaya gider.²³

2.6. Neonatal Dolaşım

Perinatal dönemde kardiyovasküler sistemdeki bazı değişiklikler doğumdan hemen sonra olurken, bazı değişiklikler ise saatler veya günler sonra oluşmaktadır. Pulmoner vasküler direncin yüksek düzeyden, düşük erişkin düzeyine inmesi doğumdan sonraki 1-2 ay içinde olur.^{27,31} Oksijen güçlü bir pulmoner vazodilatör olup, solunumun başlaması ile vazodilatasyon gelişir. Böylece pulmoner arter basıncı, sağ ventrikül ve sağ atriyum basıncı azalır, kan sol atriyumdan sağ atriyauma akar. Sol atriyumdaki basıncın sağ atriyumdaki basınca göre daha fazla olması sonucu foramen ovale fonksiyonel olarak kapanır. Doğumdan sonra en son kapanan santral şant duktus arteriyozusdur. Hayatın 12-48. saatinde kapanır.²³

Matür yenidoğanda duktus arteriyozusun kapanması, duktusun çok duyarlı olduğu oksijen tarafından başlatılır. Bradikinin, katekolaminler ve araziidonik asit metabolitleri gibi pulmoner vasküler direnç düşmesinde rol oynayan diğer faktörler de duktus arteriyozusun kapanmasına katkıda bulunur. Doğumla birlikte prostaglandin E2'de düşme duktusun kasılmasına neden olur. Bunun nedeni prostoglandin yapımından sorumlu plasentanın devre dışı kalması ve akciğerler tarafından prostoglandinlerin yeterince temizlenebilmeleridir.²⁴



Şekil 1. Santral kan damarlarına ve kalp boşluklarına olan kan akım paternlerini gösteren fetal dolaşım.²³

2.7. Yenidoğan Döneminde Doğuştan Kalp Hastalıklarında Tanı

Genetik danışma, fetal EKO ve gebelikteki olası risklerin azaltılması çabalarına rağmen DKH'nın önemli oranda önlenemediği söylenemez. Erken ve doğru tanı ile bu patolojilerin hem oluşabilecek diğer organ sistemlerindeki zedelenmeler engellenebilir, hem de bu hastaların yaşatılabilmesi için gerekli ameliyatların yapılabilceği merkezlere daha iyi durumda iletebilmesi sağlanır.¹⁰ Doğuştan kalp hastalığından şüphelenilen yenidoğanın değerlendirilmesi ayrıntılı bir anamnez ve çok yönlü bir fizik muayene ile başlar. Siyanoz dikkatli bir muayene ve nabız oksimetri değeri ile tanınabilir, göğüs filmi ile akciğer damarlanmasına bakılabilir.³²

Yenidoğan döneminde DKH'nın klinik bulguları anatomik bozukluğa göre değişkenlik gösterir. Solunum zorluğu, siyanoz, şok tablosu gibi ağır belirtiler yanında,

tek başına üfürüm de olabilir.^{3,4,5} Doğuştan kalp hastalığından şüphelenilen yenidoğanlarda önemli bir veri de semptomların çıkış zamanıdır. Bu hem sorunun pulmoner veya kardiyak kökenli olduğunun ayırımında, hem de kardiyak bozuklukların ayırıcı tanısında yardımcı olan bir bulgudur. Değişik kardiyak bozukluklar, duktusun kapanması, pulmoner direncin düşmesi gibi fizyolojik değişikliklere denk gelecek şekilde ilk ay boyunca farklı dönemlerde (0-6 gün, 7-13 gün ve 14-28 gün arasında) bulgu verirler.¹⁰

2.7.1. Siyanotik Yenidoğanın Değerlendirilmesi

Siyanoz, mukozaların, derinin ve tırnak yataklarının mavimsi renk alması ile karakterize bir klinik belirtidir. Siyanoz deoksijenize hemoglobin konsantrasyonunun 5g/dl'nin üzerinde olması ile ortaya çıkar. Hipoksinin neden olduğu siyanoz, yaşamın ilk 24-48 saatinde periferik vazokonstriksiyonun neden olduğu ve ekstremiteler uçlarının mavimsi renk aldığı periferik siyanoz ile karışabilir. Periferik siyanozlu yenidoğanlarda mukoza pembedir. Yenidoğanda siyanozun kardiyak ve solunumsal nedenlerini ayırtmak sık karşılaşılan bir problemdir. Hipoksi ve siyanozun pulmoner nedenleri akciğer içi sağ-sol şantlardan ve pulmoner venöz desatürasyondan kaynaklanır.³²

Siyanoz periferik siyanoz değilse, nabız oksimetre ile sağ kol ve ayaktan saturasyona bakılarak preduktal-postduktal farkına bakılmalıdır. Eğer preduktal oksijen saturasyonu postduktal oksijen saturasyonundan yüksek ise bu diferansiyel siyanozdur ve normal ilişkideki büyük arterlerle beraber pulmoner dolaşımdaki desatüre kanın PDA yoluyla inen aortaya geçtiğini işaret eder.^{32,33}

Diferansiyel Siyanoz: Yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonu, sol kalp anormallikleri (arkus aorta hipoplazisi, İAA, kritik-ağır-AK, kritik-ağır-AD) gibi durumlarda görülür.^{32,33}

Reverse Diferansiyel Siyanoz: Postduktal oksijen saturasyonunun preduktal oksijen saturasyonundan daha yüksek olduğu duruma denilir. Büyük arter transpozisyonu ile beraber ağır AK veya İAA bulunması, BAT ile beraber suprasistemik düzeyde pulmoner vasküler direnç olması durumlarında görülür. İlk günlerde yapılan rutin muayeneler sırasında ciddi sol kalp obstrüktif lezyonları olsa bile femoral nabızlar alınabilir, ancak duktus kapanınca nabızlar da hissedilmez.^{12,24,32}

2.7.2. Radyolojik İnceleme

Doğuştan kalp hastalıklarının tanısında kalp boşluklarının ve büyük damarların durumu, şekli, göğüs kafesindeki anomaliler ve akciğer damarlanmasına ilişkin pek çok bilgi radyolojik inceleme ile elde edilir. Ön–arka konumda çekilen telekardiyografiden kardiyotorasik oran (KTO) hesaplanarak kardiyomegali hakkında fikir edinilebilir. Diyafragmayı yükselten tüm etmenler kalbin büyük görünmesine neden olur. Yenidoğanda ve süt çocuklarında diyafragma yüksek olduğundan kalp yatay görünümündedir. Bu nedenle de KTO için sınır yenidoğanda 0,60 olarak kabul edilir.^{10,17}

Siyanotik bir bebekte, pulmoner damar gölgelerinin belirginleşmesi BAT, TAPVD, HSKS, persistan trunkus arteriyozus veya tek ventrikülü gösterebilir. Pulmoner damar gölgelerinin azalması kritik PD, triküspid atrezisi, FT'nin de dahil olduğu azalmış pulmoner kan akımlı siyanotik kalp hastalıklarında görülebilir. Pulmoner venöz ödem TAPVD'de görülebilir.²⁴

2.7.3. Elektrokardiyografi (EKG)

Kalp kasında oluşan elektriksel aksiyon akımlarının vücut yüzeyi üzerinden kaydedilmesine elektrokardiyografi denir. Kalp hastalıklarının tanı, tedavi ve izlenmesinde EKG önemli bir yer tutar. Özellikle atriyal ve/veya ventriküler hipertrofi varlığını ya da ileti bozukluklarını saptamada EKG'den yararlanılır. Sağlıklı çocuklarda EKG, yaş ile büyük değişiklik gösterir. Bu nedenle değişik yaşlardaki EKG özelliklerini belirleyen kalp hızı, PR, QRS, QT süreleri, R ve S voltajlarına ilişkin normal değerleri saptamak için tablolardan yararlanılır.¹⁷

Yenidoğan Elektrokardiyografisi: Yenidoğan döneminde hızlı hemodinamik değişiklikler ve EKG çekimindeki pratik zorluklar nedeniyle EKG'nin değerlendirilmesi zordur. Ayrıca bu dönemde hipoksi, elektrolit dengesizlikleri, pulmoner vasküler direnç, ciddi hemolitik anemi, hiper ve hipovolemi gibi faktörler de EKG'yi etkiler.

Normal yenidoğanın EKG'sinde bu dönemin hemodinamik özelliklerine bağlı olarak sağ ventrikül hakimiyeti, sağ aks deviyasyonu, sağ prekordiyal derivasyonlarda yüksek R dalgaları, sol prekordiyal derivasyonlarda derin S dalgaları, V1'de pozitif T dalgaları (ilk 5 gün), 3 mm'ye kadar uzanan sivri P dalgaları, sol prekordiyal

derivasyonlarda negatif T dalgaları görülebilir. Yaş ilerledikçe QRS aksı sola kayar. Sağ prekordiyallerde R amplitüdü zamanla azalır.¹²

2.7.4. Ekokardiyografi (EKO)

Semptomatik kalp hastalığı olan yenidoğanlarda başlıca tanı aracı olup güvenli ve invazif olmayan bir testtir.^{23,34}

M-mode EKO kalp boşluklarının ve damarların çapları, ventriküler septum ve serbest duvar kalınlığının ölçümü, sol ventrikül sistolik fonksiyonu, interventriküler septum ve kapak hareketlerini, perikard sıvısının gösterilmesinde önemlidir.²⁴ İki boyutlu EKO, küçük prematüre bebeklerde bile kalp ve büyük damarların anatomisini belirgin şekilde görüntüler.²³ Doppler EKO ile kalbin yapısı ve kan akım profili birlikte değerlendirilir. Kalp odacıklarının basıncının ölçülmesinde ve diğer invazif olmayan yöntemlerle değerlendirilemeyen arterlerin değerlendirilmesinde oldukça değerlidir.^{23,27} Renkli Doppler EKO kan akımının yönü ve türbülansının görüntülenmesini sağlar. Daha kısa zamanda da ve daha doğru sonuç verir.²⁴

Fötal Ekokardiyografi: Fötal kardiyovasküler hastalıkların tanısı, hastalık sürecinin ilerleyişini ve yönetimini izlemek için başlıca metottur. Endikasyonu varsa ilk fötal eko genellikle 18-20. haftalarda yapılır.²³ Ekokardiyografideki teknik gelişmeler ve artan deneyim sayesinde günümüzde birçok DKH fötal yaşamda, fötal EKO yoluyla tanınabilmektedir. Fötal EKO, DKH riski olduğu düşünülen tüm fötüslerde yapılmalıdır.³⁵

Tablo 2: Fötal Ekokardiyografi Endikasyonları.²³

Anneye ait endikasyonlar
1- Annede konjenital kardiyovasküler malformasyonlar 2- Bilinen bir kardiyovasküler teratojen ile karşılaşma 3- Diyabetes mellituslu anne 4- Kollajen doku hastalığı 5- Anne kaygısı 6- İleri anne yaşı
Ailesel endikasyonlar
1- Önceki çocuk veya fütüste konjenital kardiyovasküler malformasyon 2- Babada konjenital kardiyovasküler malformasyon 3- Genetik sendrom için aile öyküsü 4- Malformasyon sendromu-aile öyküsü 5- Diğer doğumsal defektlere ait aile öyküsü
Fötal endikasyonlar
1- Obstetrik ultrasonda yapısal kardiyovasküler malformasyon şüphesi 2- Kalp dışı malformasyon 3- Kromozom anomalisi 4- İkizden ikize transfüzyon sendromu 5- Hidrops fetalis 6- Aritmi 7- Ense kalınlığının artması

2.7.5. Kateterizasyon ve Anjiyografi

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi çoğu DKH'lı bebek için tanı koydurucu son testtir. Basınç değerleri, darlık yeri ve şiddeti, eğer varsa sol-sağ ya da sağ-sol şantın yeri ve miktarı hakkında bilgi edinilmesini sağlar. İşlem sırasında balon atriyal septostomi ya da palyatif cerrahi gerektiren siyanotik doğuştan kalp hastalığı olan yenidoğanlarda kateterizasyon ve anjiyografiden yararlanılır.²⁴ Diğer invazif olmayan işlemlerle görülemeyen kardiyak yapıların anatomisinin tam olarak belirlenmesi amacı ile kateterizasyondan yararlanılmaktadır.^{11,36}

2.8. Doğuştan Kalp Hastalıklarının Sınıflaması

Doğuştan kalp hastalıkları siyanotik ve asiyanotik olarak iki gruba ayrılır. Siyanotik DKH'ları pulmoner kan akımının hızına göre iki gruba, asiyanotik DKH'ları ise volüm ve basınca göre iki gruba ayrılır (Tablo 3).^{12,17,27}

Tablo 3: Doğuştan Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

ASIYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI	SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI
1- ARTMIŞ VOLÜM YÜKÜNE YOL AÇANLAR	1- PULMONER KAN AKIMI AZALMIŞ (Pulmoner darlık veya atrezi ile birlikte)
<i>A- Soldan sağa şant lezyonları</i> Ventriküler septal defekt (VSD) Atriyal septal defekt (ASD) Atriyoventriküler septal defekt (AVSD) Patent duktus arteriyosus (PDA) Aortikopulmoner pencere	Pulmoner kapak yokluğu Fallot tetralojisi Triküspid atrezisi Mitral kapak atrezi Pulmoner atrezi Pulmoner darlıklı BAT, Tek ventrikül, trunkus arteriyozus Çift çıkışlı sağ ventrikül (ÇÇSV) Ebstein anomalisi Kritik pulmoner kapak darlığı
<i>B- Regürjitan lezyonlar</i> Konjenital mitral kapak yetersizliği Konjenital triküspid kapak yetersizliği	
2- ARTMIŞ BASINÇ YÜKÜNE YOL AÇANLAR-obstrüktif lezyonlar	2- PULMONER KAN AKIMI ARTMIŞ (Pulmoner darlığın eşlik etmediği)
Pulmoner kapak darlığı (PD) Aort kapak darlığı (AD) Aort koarktasyonu (AK) Mitral kapak darlığı (MD)	Büyük arter transpozisyonu Hipoplastik sol kalp sendromu Trunkus arteriyozus Tek ventrikül Çift çıkışlı sağ ventrikül Çift girişli sol ventrikül Total anormal pulmoner venöz dönüş
KARDİYOMİYOPATİ	
1- Asimetrik septal hipertrofi 2- Dilate kardiyomiyopati (Sol ventrikül sistolik disfonksiyonu)	

2.8.1. ASİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

2.8.1.1. Artmış Volüm Yüküne Yol Açan Doğuştan Kalp Hastalıkları

Soldan Sağa Şant Lezyonları

Yenidoğan bebeklerde sağ ventrikülün kalınlık ve sertliği sol ventrikülünkine eşit veya daha fazladır, dolayısıyla doğumda soldan sağa şant yoktur veya azdır.²³ Pulmoner vasküler direncin düşmesi ile birlikte, pulmoner akım ve basıncın artması sonucu soldan sağa şant lezyonları oluşur. Ventriküler, atriyoventriküler, arteriyel ve büyük arterler düzeyindeki defektlerin oluşturduğu fizyolojik değişiklikler şantın büyüklüğüne ve doğum sonrası dönemdeki pulmoner ve sistemik vasküler direnç değişikliklerine bağlıdır.²⁴

ATRİYAL SEPTAL DEFEKT (ASD)

Atriyal septal defekt, sağ ve sol atriyumlar arasındaki septumun tam olarak kapanmaması ile karakterize, sık görülen bir doğuştan kalp hastalığıdır. Sekundum ASD, primum ASD, sinüs venozus tipi defekt, patent foramen ovale (PFO), koroner sinüs tipi ASD şeklinde olabilir.³⁷ ASD doğuştan kalp hastalıklarının % 5-10'unu oluşturmaktadır. Kızlarda daha sıktır (erkek/kız oranı 1/2).²⁴

Sekundum ASD: Fossa ovalis bölgesini tutar ve en sık (% 50-70) rastlanan tipidir, genellikle asemptomatiktir.²⁴

Primum ASD: Tüm ASD'lerin % 20'sini oluşturur. Hemen AV kapakların yakınında ve foramen ovalenin altında yer alır. Endokardiyal yastık gelişimindeki bozukluklardan kaynaklanır. Bu endokardiyal yastık kusurları ya parsiyel AV kanal (primum ASD + AV kapak anomalisi) veya total AV kanal (Primum ASD+ VSD+ AV kapak anomalisi) şeklinde görülür.³⁸

Sinüs venozus tipi defekt: Fossa ovalisin üst tarafındadır. Vena cava süperiyor'un giriş yeri ile yakın ilişkidir ve bazen vena kava süperiyor kanı sol atriya girer.¹⁷

Koroner sinüs tipi ASD: Koroner sinüs tarafından işgal edilen pozisyona yerleşen nadir bir ASD tipidir.³⁷

Klinik: Genellikle bebeklik döneminde bulgu vermez. Primum ASD major mitral kapak yetersizliği ve multiple kardiyak defektlerle birlikte olduğu zaman bebeklik döneminde kalp yetmezliği semptom ve bulguları gelişebilir.¹⁷

Komplet AV septal defekt varlığında bulguları primum ASD'e benzer. Ancak tek kapağın yetersizliği belirgindir ve birinci kalp sesi tek işitilir. Pulmoner hipertansiyon erken gelişirse ikinci ses sabit ve çift işitilir. Pulmoner komponent ise şiddetlidir.^{1,17}

Elektrokardiyografi: Sağ aks sapması görülür. Sağ dal bloğu ile birlikte olabilen rsR veya rSR paterninde sağ ventrikül hipertrofisi görülür. Primum tipi ASD'de sol-aks deviyasyonu sıktır. En sık görülen aritmiler atriyal fibrilasyon ve atriyal flutterdir.¹⁷

Telekardiyografi: Sağ atriyum ve sağ ventrikül genişlemesi ile birlikte kardiyomegali ve pulmoner vaskülaritede artma görülebilir.^{24,27}

Ekokardiyografi: Defektin yeri ve çapı belirlenir. Komplet AV septal defektte AV kapakların durumu, tek kapak, kapakların aynı düzeyde bulunduğu belirlenebilir.¹⁷

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Şantın şiddeti ve lokalizasyonu saptanır. Defektin yeri, boyutları, basınç gradiyenti ve kalp boşluklarının basınçları, kalp debisi, şantın debisi ve diğer anomalilerin olup olmadığı saptanır.^{24,27}

Prognoz ve Komplikasyonlar: Defekti zamanında transeptal ile kapatılan olgularda beklenti, normal bir yaşam süresi ve kalitesidir. Ölümler en çok Eisenmenger sendromunu takiben konjestif kalp yetmezliği gelişmesi sonucunda meydana gelir. Diğer ölüm nedenleri; tromboemboliler, pulmoner vasküler tromboz, beyin abseleri, enfeksiyonlar ve benzeridir.³⁸

Tedavi: Semptomatik olgularda, pulmoner arter/aorta akım oranı 1,5'in üzerinde ise ASD kapatılmalıdır. Cerrahiye alternatif olarak, seçilmiş olgularda septal oklüder ile perkütan olarak ASD kapatılabilmektedir.^{37,38}

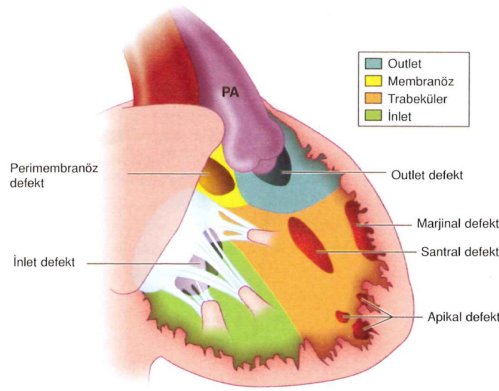
VENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT (VSD)

Defekt sağ ve sol ventriküller arasındaki septumda bulunan bir deliktir. VSD çeşitli büyüklükte, septumun herhangi bir yerinde yer alabilir, nadiren de septumun tamamen yokluğu biçiminde olabilir.¹⁷ VSD en sık görülen doğuştan kalp anomalisidir. Prevalansı 1000 canlı doğumda 2,5'tur. Tek başına veya diğer DKH'ları ile birlikte görülebilir. Fallot tetralojisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, TA gibi DKH'da kompleksin bir

parçası olarak; BAT gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunur.¹² Ventriküler septal defektler septum içindeki pozisyona göre sınıflandırılırlar (Şekil 2).²³

1. Perimembranöz VSD'ler: Komşu muskuler septuma eşlik eden defekte göre perimembranöz VSD'ler, inlet (AV kanal tipi), trabeküler (basit VSD) ve outlet (subaortik ya da subpulmonik VSD) defektler olarak adlandırılırlar. Perimembranöz defektler en sık görülen tiptir (% 70).²⁴

2. Musküler VSD'ler: Defekt sayısı genelde birden fazladır. Muskuler septumun apeksinde yerleşmiş küçük defektler doğumda sıklıkla görülür ve genellikle kendiliğinden kapanır. Santral, apikal, marjinal gibi tipleri de bulunmaktadır.²³



Şekil 2: Perimembranöz ve muskuler ventriküler septal defekt

Klinik: İzole VSD'li bebek hayatın ilk haftalarında nadiren semptomatiktir. Semptom olacaksa genellikle pulmoner vasküler direncin düştüğü ve hematokrit düzeyinin postnatal en düşük düzeyine ulaştığı zaman olur. Bebek taşikardik ve takipneiktir. Biventriküler debi artışı sonucu hepatomegali görülür. Eğer basınç kısıtlayıcı defekt ve septumdan yüksek velositeli jet akım varsa parasternal bölgede, önden sternuma doğru yönelen bir tril genellikle vardır. Üfürüm genellikle gürültülü ve holosistoliktir.²³

Elektrokardiyografi: Pulmoner hipertansiyon eşlik ediyorsa sağ aks deviyasyonu görülebilir, sol ventriküler ve sol atriyal genişleme sıklıkla olduğundan I.derivasyonda geniş bifid P dalgası görülebilir.^{10,23}

Telekardiyografi: Pulmoner hipertansiyonun yerleştiği, pulmoner damar direncinin arttığı geniş defektlerde pulmoner konus belirgin, akciğer damarlanması santralde yoğunlaşmış, periferde ise azalmıştır.¹⁷

Ekokardiyografi: Ventriküler septal defektlerin yeri, genişliği, iki ventrikül arasındaki basınç farkı, Qp/Qs (pulmoner debi/sistemik debi) oranı, VSD ile birlikte diğer patolojilerin tespiti için gereklidir.^{27,38}

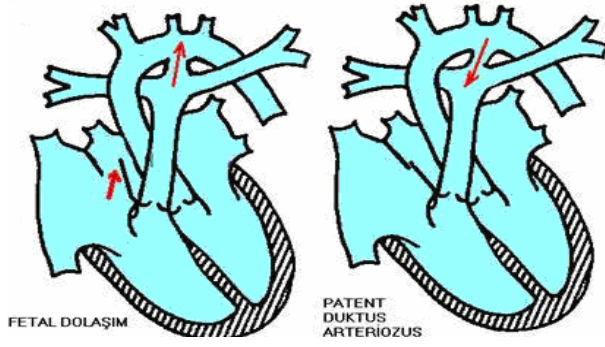
Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Kompleks anatominin değerlendirilmesi, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık şüphesinin kesinleştirilmesi ve transkateter girişimsel tedavi için preoperatif olarak şantın miktarı ve periferik vasküler direnci belirlemek amacıyla yapılır.^{12,24}

Prognoz ve Komplikasyonlar: Defektlerin büyük kısmı % 70-75 oranında spontan olarak, genellikle ilk 2 yıl içinde kapanır. Bu kapanma olasılığı müsküler olanlarda daha fazladır.²⁷ Konjestif yetmezlikli VSD'lerde ölüm riski % 11 dolayındadır. Bu bireylerin yaklaşık % 3'ünde subvalvüler darlık gelişir. Küçük defektlerden subarteriyel olanlarda aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliği, bazı VSD'lerde sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (subaortik ridge) gelişebilir.¹⁷

Tedavi: Küçük defektlerin tedaviye gereksinimleri yoktur, takip edilmeleri gerekir. Geniş soldan sağa şantı olanlar ve medikal tedaviye rağmen büyüme geriliği olan hastalar erken cerrahi tedaviye ihtiyaç duyarlar. VSD'de kalp yetmezliği varsa inotropik, diüretik ve ardyük azaltıcı ilaçlar verilir.²³ 1 yaşından sonra pulmoner arter basıncına bakılmaksızın, QP/QS oranı en az 2:1 olan sol sağ şant varlığında cerrahi kapatma gereklidir.^{24,39}

PATENT DUKTUS ARTERİYOZUS (PDA)

Patent duktus arteriyozus, sol pulmoner arter ve inen aorta arasındaki normal fetal yapının devam etmesidir (Şekil 3).^{12,24} Duktus yapısındaki immatürite nedeniyle prematüre bebeklerde daha sık görülür. Kızlarda daha fazla görülür. PDA, tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 5-10'unu oluşturur.^{24,40}



Şekil 3: Patent duktus arteriyozus

Klinik: Bulgular soldan sağa şantın miktarına, yani duktusun çapına ve pulmoner basınca bağlıdır.

Küçük PDA: Hastalar asemptomatiktir. Sol klavikula altında, sistolo-diyastolik üfürüm olabilir. Üfürüm sistol sonuna doğru giderek kuvvetlenir, diyastol sonuna doğru ise giderek azalır. Bu nedenle makine üfürümü de denir.

Büyük PDA: Nabız basıncı artmıştır (canlı, sıçrayıcı nabız). Sol ventrikül aktivitesi artmıştır. Sol 1-2. interkostal aralıkta tril ile birlikte sistolo-diyastolik üfürüm duyulur. Pulmoner hipertansiyon gelişirse ikinci kalp sesi sertleşir ve üfürümün diyastolik kısmı hafifler veya kaybolur. Mitral odakta mitral akım fazla olduğundan, middiyastolik rulman duymak mümkündür.⁴¹

Elektrokardiyografi: Küçük PDA'da normaldir. Büyük PDA'da sol aks deviasyonu ve sol ventrikül hipertrofisi vardır. Pulmoner hipertansiyon gelişirse biventriküler hipertrofiye dönüşür.

Telekardiyografi: Küçük PDA'da normal, büyük PDA'da kardiomegali, pulmoner konusta belirginleşme, akciğer damarlanmasında artış gibi klasik sol-sağ şant bulguları görülür.

Ekokardiyografi: Sol atriyum, sol ventrikül, pulmoner arter geniştir. Duktus çapı suprasternal çukurdan ekokardiyografide görülerek ölçülebilir. Doppler ile ana pulmoner arterde devamlı türbülant akım alınır.^{10,41}

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Sağ atriyum ve ventrikülle karşılaştırıldığında pulmoner arterdeki saturasyon şantın boyutuyla orantılı olarak artmıştır. Geniş duktusu olanlarda pulmoner arter ve sağ ventrikül basınçları yükselmiştir.¹⁰

Prognoz ve Komplikasyonlar: Prematür PDA'sı dışında genellikle spontan kapanmaz. Büyük PDA'da pulmoner arterler hem yüksek volüme hem de yüksek basınca maruz kaldığı için hızla pulmoner hipertansiyon gelişir ve Eisenmenger sendromuna dönüşebilir.⁴¹

Tedavi: PDA tanısı almış yenidoğanda kalp yetersizliği varsa antikonjestif tedavi verilmelidir. Prematürede ise kalp yetersizliği bulgusu varsa destek tedavisi, sıvı kısıtlaması ve diüretik verilmesi genellikle sorunu çözer.⁴¹ Duktus kapanmamışsa 3. günden sonra intravenöz indometazin verilebilir. Bunun için hastada duktusa bağlı bir kalp hastalığının olmadığı gösterilmesi gerekir ve trombositopeni, kanama diyatezi, aktif kanama, nekrotizan enterokolit ve oligüri olmamalıdır.^{41,42} Ayrıca oral veya intravenöz ibuprofen verilebilir. İbuprofen kullanma şartları da indometazin gibidir.^{41,42} Miadında doğan bebeklerde bu yöntem genellikle etkili değildir. Pulmoner hipertansiyon gelişmişse ve medikal tedavi ile kalp yetersizliği düzeltilemez ise yenidoğan dönemi dahil, her yaşta acil ameliyat önerilir. Ayrıca çoğu vakada perkütan yolla PDA kapatılabilmektedir.⁴¹

ATRIYOVENTRİKÜLER SEPTAL DEFEKT (AVSD)

Atriyoventriküler Septal Defektler (AVSD), sıklıkla endokardiyal yastık defekti veya atriyoventriküler kanal defekti olarak adlandırılırlar.²³ Tüm DKH'ların % 4-5'ini oluşturur.²⁷ Down sendromlu bebeklerin yaklaşık % 40'ında doğuştan kalp hastalığı bulunur ve bu defektlerin yarısı AVSD'lerdir.²⁴ Komplet veya parsiyel AVSD şeklinde iki gruba ayrılabilir. Komplet AVSD'de, primum ASD, inlet VSD, tek AV kapak ve AV kapaklarda kleft defektlerinin hepsi bir aradadır.²⁴

Klinik: Yenidoğan bebeklerde sıklıkla üfürüm duyulmaz. Komplet AVSD'li bebeklerin çoğunluğu hayatın ilk haftalarında takipne, terleme, kötü beslenme ve büyüme geriliği ile başvurur. Birinci kalp sesi genellikle normal ancak bazen normalden daha gürültülü olabilir, ikinci kalp sesi çiftleşmesi duyulabilir.^{23,24}

Elektrokardiyografi: Sol aks deviasyonu görülür. Sağ prekordiyal derivasyonlardaki pozitif T dalgalarının ve belirgin R dalgalarının varlığı sağ ventrikül hipertrofisini gözlenir.¹²

Telekardiyografi: Yuvarlak bir kalp ve kardiyomegali vardır. Sağ atriyal genişlemenin göstergesi olan belirgin sağ kontur ve pulmoner damarlanma artışı görülür.^{23,27}

Ekokardiyografi: Atriyal ve ventriküler septal defektler ile beraber olan ortak atriyoventriküler kapak yapısı gösterilir. Kapağın ekleri, ventriküllerin büyüklükleri ve AV kapak yetersizliğinin derecesi değerlendirilebilir.²³

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Pulmoner vasküler basıncın hesaplanmasında veya eşlik eden lezyonların tanımlanması amacıyla yapılır.¹⁰

Prognoz ve Komplikasyonlar: Komplet AVSD'li hastalarda doğumdan 1-2 ay sonra kalp yetersizliği oluşur ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları sıktır. Cerrahi işlem yapılmayan hastaların çoğu 2-3 yaşlarına dek ölür. Hastalarda genellikle 6-12 aylar arasında pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişme riski yüksektir.²⁴

Tedavi: Komplet AVSD tedavisinde erken dönemde görülen pulmoner vasküler hastalık riski nedeniyle erken cerrahi önerilir. Pulmoner banding veya tam düzeltme yapılabilir. Atriyal ve ventriküler defektlere yama konur ve AV kapaklar rekonstrükte edilir. Parsiyel ve komplet AVSD'li hastalarda operasyon sonrası rezidüel AV kapak yetersizliği veya subaortik darlık gelişimi nedeniyle reoperasyon riski yüksektir.²⁷

REGURJİTAN LEZYONLAR

KONJENİTAL MİTRAL KAPAK YETERSİZLİĞİ (MY)

Konjenital mitral yetersizliğin tek başına bulunması nadirdir, çoğunlukla atriyoventriküler kanal defekti ile birlikte dir. Mitral yetersizlik şiddeti arttıkça sol ventrikül-sol atriyum genişliği artar ve mitral kapak halkası genişler. Bunun sonucunda pulmoner hipertansiyon gelişebilir. Hafif MY'li hastalar asemptomatiktir. Birinci kalp sesi normal veya azalmıştır, apekte duyulan ve sol koltuk altına yayılan sistolik üfürüm duyulabilir. Elektrokardiyografide sol ventrikül hakimiyeti görülür. Telekardiyografide pulmoner damarlanma genellikle normal sınırlardadır.^{12,24}

KONJENİTAL TRİKÜSPİT KAPAK YETERSİZLİĞİ (TY)

Triküspid kapak yetersizliği kanın tekrar sağ atriya doğru kaçışına ve sağ atriyal basınç artışına neden olan bir durumdur. Aşırı hacim yükü nedeni ile sağ ventrikül ve sağ atriyum genişler. Elektrokardiyografide sağ atriyal hipertrofisi ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları görülür. Sternumun alt kenarının her iki yanında şiddetli üçüncü kalp sesi ve diyastolik rulman duyulabilir.^{24,27}

2.8.1.2. ARTMIŞ BASINÇ YÜKÜNE YOL AÇANLAR- Obstrüktif Lezyonlar

Bu grupta pulmoner darlık, aort darlığı, aort koarktasyonu gibi ventriküllerin çıkım yolu obstruksiyonuna yol açan lezyonlar yer alır.²⁴

PULMONER KAPAK DARLIĞI (PD)

Tüm DKH'nın içinde % 8-12 oranında pulmoner kapak darlığı (PD) görülür.^{24,40} Sıklıkla FT ve tek ventrikül gibi diğer doğuştan kalp hastalıkları ile birlikte görülür. Darlık valvüler, supralvalvüler, infundibuler seviyelerde olabilir.²⁴

Valvüler Pulmoner Darlık: Olguların % 80'de darlık kapak seviyesindedir ve erkeklerde daha fazla görülür. Pulmoner kapak, yaprakçıkların füzyonu veya yokluğu ile kalınlaşmıştır. Displastik kapaklar sıklıkla Noonan sendromunda görülür.²⁴

İfundibuler Pulmoner Darlık: İzole, seyrek olarak görülür. Genellikle geniş VSD ile ilişkilidir.²⁴

Supralvalvüler Pulmoner Darlık: Pulmoner arterin darlığı için isimlendirilir. Bazen konjenital Rubella enfeksiyonu ve Williams sendromu'na eşlik eder.²⁴

Klinik: Hafif PD'da asemptomatiktir. Kritik PD'da kalp yetmezliği gelişebilir. Hastaların çoğu asiyantiktir. Kritik PD'lı yenidoğanlar takipneik ve siyanotiktir. Sağ ventrikül vuruşu ve sistolik trıl sol üst sternal kıyıda alınabilirken, sistolik ejeksiyon üfürümü en iyi sol ikinci interkostal aralıkta işitilir.²³

Elektrokardiyografi: Hafif vakalarda normaldir. Sağ atriyal dilatasyon ve sağ ventrikül hipertrofisi orta dereceli PD'da mevcuttur. Sağ ventrikül hipertrofisinin derecesi PD şiddeti ile koreledir.²⁴

Telekardiyografi: Pulmoner kapak dar olduđu için sađ ventrikülden yüksek basınçla pulmoner artere atılan kan ana pulmoner arterde dilatasyona yol açar. Buna poststenotik dilatasyon denir. Bu hastalarda pulmoner konus genişlemiştir ama soldan sađa şantlı hastalıklardan farklı olarak kardiyomegali ve akciđer damarlanmasında artış yoktur.²⁷

Ekokardiyografi: İki boyutlu EKO'da kalın pulmoner kapak yaprakçıklarının sistolde kısıtlanmış hareketleri gözlenir. Pulmoner kapak anulusunun boyutu hesaplanabilir. Ana pulmoner arter sıklıkla dilatedir.²⁴

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Sađ ventrikül ve sađ atriyum basıncında artış ile sađ ventrikül çıkış yolundaki basınç farkının derecesi, atriyal düzeyde sađ-sol şant varlığı, anjiyografi ile de pulmoner orifisin daralmış olduđu, infundibuler obstrüksiyon varsa VSD veya ASD saptanır.¹⁷

Prognoz ve Komplikasyonlar: Ağır obstrüksiyon yıllar içinde sađ ventrikülü bozarak yetmezliğe, aritmilere ve erken ölümlere yol açabilmektedir. Sağdan sola şant gelişen olgularda beyin absesi riskinde artış olur.

Tedavi: Kritik pulmoner darlığı ve siyanozu olan yenidoğanlarda mortaliteyi azaltmak için prostaglandin E₁ (PGE₁) infüzyonu verilip duktus arteriyozusun yeniden açılması sağlanabilir.^{24,27} Kritik hasta yenidoğanlarda ilk girişim tercihi balon valvuloplastidir. Bazı hastalara daha sonra cerrahi valvulotomi gerekebilir.^{27,38}

AORT KAPAK DARLIĞI (AD)

Konjenital aort darlığı (AD), valvüler, subvalvüler veya supralvalvüler seviyelerde görülebilir. Aort darlığı erkeklerde 3:1 oranında daha sıktır. Dođuştan kalp hastalıkları içinde % 5 oranında görülür.^{12,17}

Valvüler Aort Darlığı: En yaygın görülen form olup, yaprakçıklar kalınlaşmış ve komisürler deđişik derecelerde birleşmiştir. Kapak alanında normalin 1/3 oranında daralma oluřursa belirgin kardiyak ve hemodinamik etkiler ortaya çıkar.¹²

Subvalvüler Aort Darlığı: Lezyon aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz diyafragma veya fibröz halka ya da daha seyrek olarak görülen diffüz bir daralma şeklindedir. Subaortik darlığın neden olduđu sol ventrikül jet akımı ile aort kapakları hasara uğrar ve aort yetersizliği gelişebilir.¹⁷

Supravalvüler Aort Darlığı (SVAD): Çıkan aortanın lokal veya diffüz şekilde olabilen konjenital darlığıdır. Aort darlığının diğer tiplerine göre daha nadir görülen SVAD, klinik olarak üç şekilde ortaya çıkar. Sıklıkla Williams sendromu ile birlikte bulunur (karakteristik peri yüzü görünümü, zeka geriliği ve çoğul pulmoner arter darlığı).^{24,27}

Klinik: Fizik bulgular sol ventrikül çıkış yolundaki darlığın derecesiyle ilişkilidir. Darlığın şiddeti arttıkça nabız zayıflar, sol ventrikül apikal vurusu ile birlikte kalp genişler. Ciddi aort darlığı olan bebekte sol atriyal basınç artışı sonucu akciğer ödemi, takipne ve solunum sıkıntısı olur. Tüm ekstremitelerde nabızlar zayıflamıştır. Üçüncü kalp sesi galosu genellikle apekte duyulur. Erken diyastolik üfürüm biküspit aortik kapağı olanlarda duyulabilir.^{12,23,24}

Elektrokardiyografi: Sadece ciddi aort darlığında değişiklik gösterir. Sol ventrikül hipertrofisi, DI, aVL, V5, V6'da T dalgasında küçülme görülebilir. Sol anterior hemiblok veya sol dal bloğu görülebilir. Yetmezlik ve darlığın bir arada olduğu olgularda volüm yüklenmesi ile birlikte olduğu için, küçük Q dalgalarının görülmesi tipiktir.³⁸

Telekardiyografi: Kardiyomegaliyi, vasküler belirginleşmeyi ve venöz konjesyonu gösterir.^{17,23}

Ekokardiyografi: Darlığın derecesi, sol ventrikül boyutu, kalınlaşmış ve kubbe tarzında kapak, kapak yaprakçıklarının sayısı, endokardiyal fibroelastozis varlığı saptanmaya çalışılır. Sol ventrikül sistolik fonksiyonları değerlendirilir. Ek anomaliler aranır. Aort darlığı ile birlikte aort yetmezliğinin olup olmadığına bakılır.^{12,17,38}

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Stenoza açmak üzere valvüloplasti için kateterizasyona gerek duyulur. Sol ventrikül kateterizasyonu ile sol ventrikül ile aorta arasındaki basınç gradientinin büyüklüğü gösterilir.^{12,17}

Prognoz ve Komplikasyonlar: Aort darlığı olan olgular semptomlar ortaya çıkmadan önce yıllarca asemptomatik yaşayabilirler. Ancak semptomlar ortaya çıktıktan sonra prognoz kötüdür.

Tedavi: Yenidoğanlarda öncelikle duktal açıklığı korumak için prostoglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır. Kalp yetmezliği semptomları gelişmiş ve/veya sol ventrikül dilatasyonu ile birlikte ejeksiyon fraksiyonu azalması olan olgularda diüretik ve dijital

preparatları uygulanır. Kritik AD olan bebeklerde konjestif kalp yetmezliği gelişmiş ise acil olarak valvuloplasti veya cerrahi girişim yapılmalıdır.^{24,38}

AORT KOARKTASYONU (AK)

Aort koarktasyonu (AK), aortun konjenital darlığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının % 5'ini oluşturur. Darlık % 98 oranında sol subklaviyan arterin arkus aortadan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriyozusun aortaya girdiği yerin tam karşısındadır. Daha az sıklıkta koarktasyon, çıkan aorta veya abdominal aorta gibi başka lokalizasyonlarda da görülebilir. Erkeklerde daha sık görülür. Turner sendromunda koarktasyon oldukça sık görülür.¹⁷ Aort koarktasyonu ile biküspid aort kapakçığı birlikteliği oldukça yüksektir.²³ Aort koarktasyonu ile birlikte görülebilen lezyonlar; PDA, VSD, mitral darlık, AD, biküspit aort kapağıdır.

Klinik: Koarktasyonlu birçok bebekte anatomik kapanma tam olana dek alt ekstremitelerde perfüzyon bozukluğu gözlenmez, bu nedenle ilk bir kaç günde tanı almayabilir. Karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilirken, alt ekstremiteler nabızları zayıf ve gecikmelidir. Üst ve alt ekstremiteler arasında sistolik kan basıncı farkı 20 mmHg'dan fazladır.³⁸ Alt vücut perfüzyonu birkaç saat süreyle azalırsa, metabolik asidoz gelişecek ve bebekte takipne olacaktır. Sol üst sternum kenarında ve sırtta sol interskapular alanda koarktasyon bölgesinden kaynaklanan kısa ejeksiyon üfürümü duyulabilir.^{23,27}

Elektrokardiyografi: Bebeklerde genelde normaldir.³⁸

Telekardiyografi: Başlangıçta normal olabilir, ancak bebek kötüleştikçe venöz konjesyon ve kardiyomegali gelişir.²³

Ekokardiyografi: Koarktasyonun yeri, derecesi, inen aortada poststenotik dilatasyon ve ilave kardiyak lezyonlar değerlendirilir. Doppler ile koarktasyonun distal ve proksimal bölgeleri arasındaki basınç gradiyenti ölçülebilir.¹

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Kollateral dolaşımın durumu, pulmoner arter basıncı, pulmoner vasküler direnç, duktus ve şantının yönü değerlendirilir. Tedavi amacıyla kateterizasyon ile balon anjiyoplasti uygulanır.²⁷

Prognoz ve Komplikasyonlar: Kritik AK'li yenidoğanlarda kalp yetmezliği, duktus kapanınca asidoz, şok, çoklu organ yetmezliği, nekrotizan enterokolit, akut böbrek yetmezliği gözlemlenebilir.

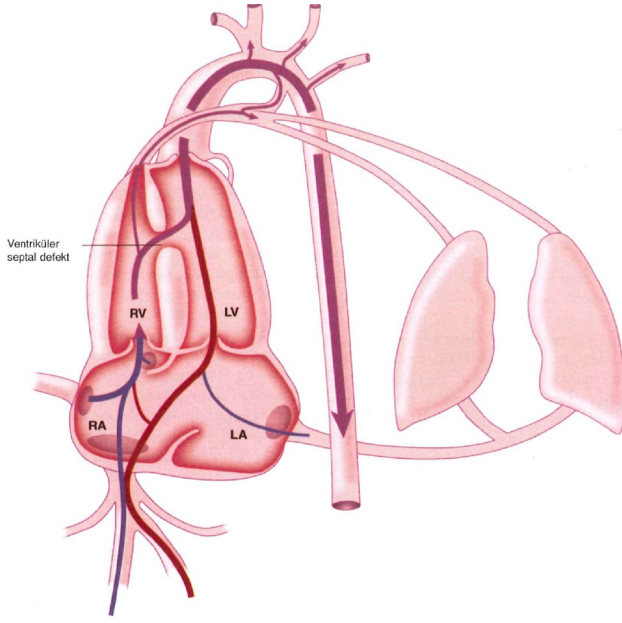
Tedavi: Varsa kalp yetmezliğinin tedavisi yapılır. Kritik AK tanısı konulan yenidoğana duktusu açık tutmak için prostaglandin E1 infüzyonu başlanarak acil transkateter veya cerrahi yolla koarktasyon giderilme planı yapılmalıdır.²⁴

2.8.2. SİYANOTİK DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

2.8.2.1. PULMONER KAN AKIMI AZALMIŞ DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

FALLOT TETRALOJİSİ (FT)

En sık görülen siyanotik DKH'dır.¹⁷ Fallot Tetralojisinin (FT) doğuştan kalp hastalıkları arasında görülme oranı % 5-10'dur.²⁴ Karakteristik özellikleri, büyük malalignment yapıda VSD, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, ata-biner tarzda dekstrapozisyonlu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi şeklindedir (Şekil 4). Eğer bunlarla birlikte ASD de varsa Fallot pentalojisi de denmektedir. Fallot tetralojisinde prognoz, infundibuler-valvuler darlık ve pulmoner hipoplazinin derecesi ile ilişkilidir. Pulmoner darlık hafif derecede olduğunda siyanoz görülmez, bu hastalar asiyanotik oldukları için "Pink Fallot Tetralojisi" olarak adlandırılır. Kritik pulmoner darlığı olan hastalarda ileri derece siyanoz görülür.^{17,27,38}



Şekil 4: Fallot tetralojisi

Klinik: Hastanın kliniğini ve prognozunu en fazla etkileyen faktör sağ ventrikül çıkımındaki darlığın derecesidir. Hastaların % 5’inde koroner arter anomalileri görülür. Şiddetli darlığı olan bebeklerde pulmoner kan akımı kollateraller veya PDA ile sağlanmaya çalışılır.^{24,27}

Fizik muayenede siyanoz değişkendir ve takipneik olmasına rağmen bebekte solunum sıkıntısı yoktur. Üst ve alt vücut arteriyal oksijen saturasyonları benzerdir. İkinci kalp sesi tektir, pulmoner darlığa bağlı olarak sol sternum kenarında sistolik üfürüm vardır. Nadiren PDA mevcudiyetinde siyanotik yenidoğanlarda sürekli üfürüm alınabilir (pulmoner atrezi ile birlikte olan FT).^{17,23,24}

Elektrokardiyografi: Genelde frontal QRS aksı +120 ile +180° arasındadır. Sağ ventrikül hipertrofisi ve sıklıkla sağ atriyum genişlemesi bulguları vardır.^{12,17}

Telekardiyografi: Kalp büyük değil, sağ ventrikül hipertrofisi nedeniyle apeks yukarı kalkmıştır. Buna tahta pabuç (coeur en sabot) görünümü adı verilir. Sağdan sola şant nedeniyle pulmoner artere ve akciğere giden kan azaldığı için, pulmoner konus çökük ve akciğer damarlanması azalmıştır.⁴³

Ekokardiyografi: Sağ ventrikül çıkış yolu, pulmoner kapaklar, santral pulmoner arteriyel anatomi, ilişkili muskuler ventriküler septal defektler, koroner arter anatomisi, aortik arkın yerleşimi ve duktus arteriozusun anatomisi belirlenebilir.²³

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Pulmoner basıncın ölçülmesi, sağ ventrikül ve aort basınçlarının eşit olduğunun gösterilmesi, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun gösterilmesi, aort anatomisinin ve VSD'nin gösterilmesi, aortada oksijen saturasyonunun düşüklüğü (% 75–85) belirlenir.³⁸

Prognoz ve Komplikasyonlar: Siyanozu ciddi olanlarda gelişme geriliği oluşabilir. Hipoksik nöbetler gelişebilir. Siyanoza ikincil polisitemi meydana gelir. Beyin absesi ve serebrovasküler olaylar seyrek olmakla beraber oluşabilir. Ameliyat yapılamayan vakaların çok büyük bir bölümü hipoksi ve enfektif endokardit gibi nedenlerle çocukluk yıllarında kaybedilir.¹⁷

Tedavi: Siyanozu çok şiddetli olan bir yenidoğanda prostaglandin uygulanması cerrahi yapılana kadar duktusun açık tutulması için yararlıdır. Müdahale edilmesi gereken bebeklere ilk olarak palyatif işlemler uygulanır, bu işlemler valvuloplasti, duktus arteriyozusa stent konulması ya da cerrahi olarak sistemik pulmoner şant konulması olabilir.¹⁷

Pulmoner kan akımını arttırmak için özellikle 3 aydan küçük bebekler için en uygun şant Modifiye Blalock-Taussig şant işlemidir. Oksijen saturasyonunun % 75-80'den az olması durumunda tam onarım operasyonu uygulanabilir.¹² Bu operasyon ile sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının giderilmesi ve VSD'nin yama ile kapatılması amaçlanır.^{24,27}

PULMONER ATREZİ (PA)

Pulmoner atrezi, VSD veya intakt ventriküler septumla birlikte görülebilen, nadir ancak morfolojik özellikleri çok değişken olabilen kompleks bir doğuştan kalp anomalisidir.

Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde: Sağ ventrikül çıkış yolu darlığının çok ileri formu olan pulmoner atrezinin varlığı dışında tüm yönleri ile FT'deki gibidir. Pulmoner kan akımı PDA (% 70) veya sistemik-pulmoner kollateral arterler (% 30) ile sağlanır. Bu kollateraller MAPCA olarak adlandırılır.²⁴ Prevalansı 1000 canlı doğumda 0,07'dir.¹²

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi: Tüm DKH'nın % 1'inden azını oluşturur. Hastaların % 80'inde pulmoner kapak atretiktir, % 20'sinde infundibulum

atretiktir. Ana pulmoner arter gövdesi atretiktir. Sağ ventrikül boyutu değişken olup sağkalım ile ilişkilidir. Ventriküler septum sağlamdır. İnteratriyal bağlantı (ASD veya PFO) ve PDA (veya kollateral arterler) hastanın yaşamı için zorunludur. Pulmoner kan akımı genellikle PDA ile sağlanır, nadiren aortopulmoner kollateraller ile sağlanır.²⁴ Eğer sağ ventrikül kavitesi iyi oluşmuş ise triküspid kapak normale yakın ölçüde olur ancak ağır yetmezlik olabilir. Sağ ventrikülde triküspid yetmezliğinden dolayı yüksek basınçlar oluşmadığı için koroner arter sinüzoidleri gelişmez. Bu sinüzoidlere sahip olan hastalarda prognoz daha iyidir.²³

Klinik: Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde bebek siyanotik ve tüm ekstremitelerde oksijen saturasyonu aynıdır. Birinci kalp sesi normal ve klik yoktur. Duktus arteriyozus veya triküspid kapak yetmezliği nedeni ile oluşan üfürüm nadiren duyulur.²³

İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezili olan yenidoğan bebek siyanotiktir. Takipne vardır ancak solunum sıkıntısı yoktur. Birinci kalp sesi normal, ikinci kalp sesi tektir.²³

Elektrokardiyografi: VSD ile olan pulmoner atrezide sağ ventrikül hipertrofi bulguları, intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi durumunda 0 ile 90° arasında frontal QRS aksı, sağ atriyal genişleme, sol ventrikül üstünlüğü veya hipertrofisi saptanır.¹²

Telekardiyografi: Pulmoner atrezi ve VSD’de pulmoner kan akımının derecesi ile değişiklik göstermek üzere kalp küçük veya çok geniştir. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezide akciğer vaskülaritesi azalmıştır.^{12,17}

Ekokardiyografi: Az kasılan, hipertrofik sağ ventrikül ve küçük triküspid kapak anulus boyutları ölçülebilir. Sağ ventrikül çıkış yolu genellikle gözlenmez ve tek yönlü sağ-sol şant gözlenir.²³

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Atriyum düzeyinde sağ-sol şant belirlenir. Sağ ventrikül basıncı genellikle sistolik sol ventrikül ve aorta basıncını geçer. Sağ ventrikül anjiyografisinde triküspid kapak ve kavite hipoplazisi görülür ve sağ ventrikül sinüzoidleri ile koroner arter bağlantıları görüntülenebilir.^{12,27}

Tedavi ve prognoz: Prognoz, duktus aracılığı ile sağlanan pulmoner dolaşıma bağlıdır. Tedavide amaç öncelikle duktusu açık tutmaktır. Bu nedenle cerrahi girişime kadar prostaglandin E₁ infüzyonu yapılmalıdır.¹⁷ Sağ ventrikül boşluğu yeterli ise

transkateter valvotomi ve valvüloplasti etkili bir girişimdir.²⁷ Buna karşın sağ ventrikül esnekliğindeki yetersizlik nedeniyle sağ atriyum kanının büyük kısmı sol atriya yönelendiği için, olguların çoğunda aort ve pulmoner arter arasında yapay bir bağlantının (örn, Blalock-Taussig şantı) yapılması gerekir.^{12,17}

TRİKÜSPİD ATREZİSİ

Triküspid atrezisi sağ atriyum ile sağ ventrikülü birbirinden ayıran triküspid kapağın yokluğu veya kaynaşması ile karakterize siyanotik, doğuştan bir kalp hastalığıdır.⁴⁴ Tüm sistemik venöz kan foramen ovaleden sol atriya ve sol ventriküle geçer. Sol ventrikülden VSD ya da PDA yolu ile indirekt olarak akciğerlere kan gönderilir. Büyük arterlerin ilişkisi genellikle normaldir. Yaşamın devamı için beraberinde ASD, VSD veya PDA gibi defektler gereklidir.¹² Prevalansı 1000 canlı doğumda 0,05'tir.²⁷

Klinik: Bebekler siyanotik ve oksijen saturasyonu tüm ekstremitelerde aynıdır. Periferik nabızlar ve perfüzyon normaldir. Sağ ventrikül vurusunun zayıf olması triküspit atrezisi tanısını düşündürür. Restriktif VSD'in varlığı nedeniyle soldan sağa şanta bağlı tril olması spesifiktir. Genellikle başka ek ses ve klik duyulmaz.²³

Elektrokardiyografi: Superiyor QRS aksı (0 ile -90 derece arası) karakteristiktir.^{24,27}

Telekardiyografisi: Kalp boyutları normal veya sağ atriyum ve sol ventrikül genişlemesine bağlı hafif artmış olabilir. Akciğer damarlanması azalmıştır.²⁴

Ekokardiyografi: Küçük veya hipoplazik sağ ventrikül, büyümüş sol ventrikül ve triküspid kapağın atrezik yapısı görülebilir. Ayrıca VSD'nin genişliği ve pulmoner akım değerlendirilebilir.

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Kateterizasyonda sağ atriyumdan sağ ventriküle geçilemez. Anjiyografide sağ atriyum veya vena kava inferiyora verilen opak maddenin sol kalp ve VSD yolu ile sağ ventrikül ve pulmoner arterleri doldurduğu görülür. Restriktif interatriyal bağlantısı olan hastalara balon atriyal septostomi uygulaması amacıyla yapılabilir.²⁷

Tedavi ve prognoz: Ağır pulmoner darlık ya da pulmoner atrezi varsa siyanoz nedeniyle çoğu bebek doğduktan birkaç gün sonra sistemik pulmoner şanta ihtiyaç

duyar. Prostoglandin E1 infüzyonu, duktusun açık kalmasını sağlayarak hipoksiyi azaltır. Ciddi siyanozu olan yenidoğanda PGE₁ infüzyonunu takiben, Blalock-Taussig Şantı uygulanır. Vena kava superiyor sağ pulmoner arter anastomozu (Glenn operasyonu) yapılabilir. Triküspid atrezisinde ideal ameliyatlardan birisi sağ atriyum ile pulmoner arterin kapaksız bir kondüitle anastomozu ve ASD'nin kapatılmasıdır (Fontan operasyonu). Pulmoner arter akımının arttığı büyük arter transpozisyonu ile birlikte kalp yetersizliği gelişen vakalarda, pulmoner kan akımını azaltmak amacıyla palyatif olarak pulmoner arterin bantla daraltılması yöntemi uygulanır.^{1,17}

EBSTEİN ANOMALİSİ (EA)

Triküspit kapağın septal ve posteriyor yaprakçıklarının sağ ventrikül kavitesi içinde aşağı doğru yerleşmesi ile karakterize bir durumdur. Genellikle triküspit yetmezliği bulunur, sağ ventrikül fonksiyonel hipoplaziye uğramıştır. Yenidoğanda pulmoner direncin yüksek olması ve sağ ventriküler fonksiyon bozukluğu sonucu fonksiyonel pulmoner atrezi gelişir.¹²

Duktus arteriyozusun kapanması genelde derin bir siyanoza neden olur. Periferik nabızlar ve perfüzyon normaldir. Prekordiyum hiperaktiftir çünkü sağ atriyum ve ventrikül arasında fazla miktarlarda kan giriş çıkışı olmaktadır. Spesifik bir üfürüm bulgusu yoktur.²³

Elektrokardiyogram: Karakteristik sağ dal bloğu, sağ atriyal genişleme bulguları vardır. Hastalarda AV blok sıklığı artmış olup supraventriküler taşikardi de gelişebilir.¹²

Telekardiyografi: Belirgin kardiyomegali vardır.¹²

Ekokardiyografi: Tanı koydurucu tek özellik triküspit kapak septal yaprakçığı yapışma noktasının apekse doğru yer değiştirmesidir.²⁴

Kateterizasyon: Gerekli durumlarda tanıyı doğrulamak amacıyla yapılır.

Tedavi: Aritmiler varsa kontrol altına alınır. Yenidoğan döneminde pulmoner direncin düşmesiyle siyanoz giderek azalabilir, bu nedenle cerrahi girişim yapılmadan önce haftalarca prostoglandin E1 infüzyonuna devam edilmelidir. Cerrahi tedavi gerekenlerde varsa ASD kapatılır, triküspit kapak onarımı veya değişimi yapılır. Sağ ventrikül kavitesi çok düşük ya da triküspid kapak fonksiyonları düzeltilemeyecek kadar bozuk ise Fontan prosedürü uygulanabilir.¹²

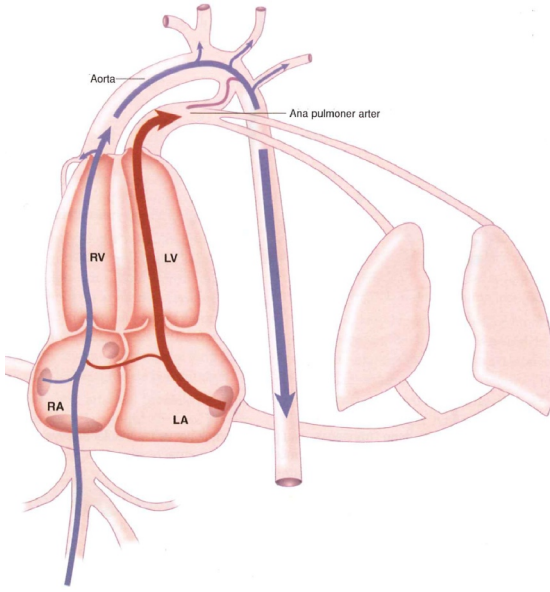
2.8.2.2. PULMONER KAN AKIMI ARTMIŞ DOĞUŞTAN KALP HASTALIKLARI

BÜYÜK ARTERLERİN TRANSPOZİSYONU (BAT)

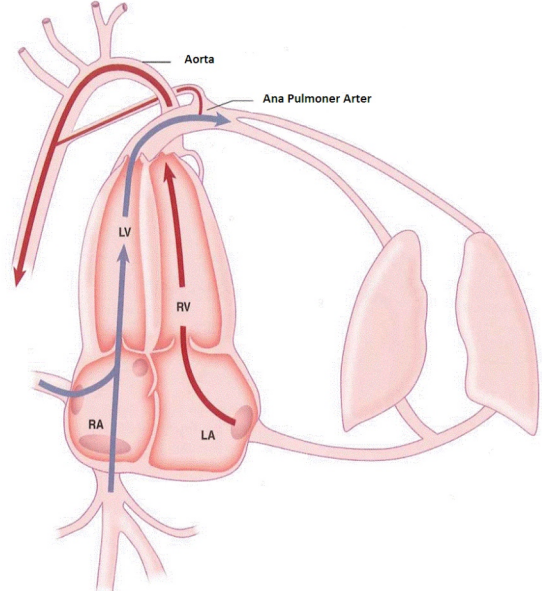
Büyük arterlerin transpozisyonu, özellikle batı ülkelerinde yenidoğan döneminde en sık görülen siyanotik DKH'dır. Doğuştan kalp hastalıklarının % 5'ini oluşturur. Erkek çocuklarda ve diyabetik anne bebeklerinde daha fazla görülür.^{12,27}

En yaygın olarak görülen şekli olan büyük arterlerin basit d-transpozisyonunda (Şekil 5), kalp ya normal ya da d-luplaşmıştır. Sağ atriyum sağ ventriküle normal olarak bağlıdır (atrioventriküler konkordans).²³ Ancak aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter de sol ventrikülden çıkar. Bu bağlantı ile sistemik dolaşım ile pulmoner dolaşım paralel sistem oluşturmuş olurlar.¹²

Hastaların sağ kalımları klinik ve eşlik eden anomalilere göre değişir. ASD, VSD, PDA gibi bağlantılardan hiçbirisi yok ise yaşam söz konusu olamaz.²⁷



Şekil 5. Büyük arterlerin basit d-transpozisyonu



Şekil 6: Büyük arterlerin l-transpozisyonu

Basit Büyük Arter Transpozisyonu (izole BAT, İntakt Ventriküler Septumlu BAT): Doğumdan sonra duktusun ve foramen ovalenin kapanması ile yenidoğanda siyanoz ve takipne doğumun ilk birkaç saatinde ortaya çıkar ve giderek artar. Aortada unsature kan olduğundan acil müdahale edilmesi gerekir.²⁷ Üfürüm genellikle yoktur,

ikinci kalp sesi tektir. Alt ekstremitelerde nabız oksimetre ile üst ekstremitelerden daha yüksek oksijen saturasyonu görülür.

Duktus arteriyozus açıklığını koruyabilmek için prostaglandin infüzyonu uygulanmalıdır. Eğer hasta aşırı derecede siyanotik ise ve foramen ovale küçük ve kısıtlayıcı ise acil atriyal septostomi yapılmalıdır. Hastayı asidozdan korumak gerekir.²⁴

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte d-BAT: Ventriküler septal defektli hastalar en az siyanotik gruptur fakat en sık bu hastalarda kalp yetmezliği ve pulmoner vasküler obstruktif hastalık gelişir.²⁴ Siyanoz hafiftir ve ilk aylardan itibaren ortaya çıkar. Holosistolik VSD üfürümü duyulabilir.²⁷

Kesin cerrahi düzeltme işlemi arteriyel yer değiştirme ameliyatıdır (arteriyel switch).^{24,27}

Düzeltilmiş büyük arter transpozisyonu (L-BAT): Atriyoventriküler ve ventrikülo-arteriyel diskordans mevcuttur. Sağ atriyum sol atriyumun sağındadır ve sistemik venöz kanı alır. Sağ atriyum morfolojik sol ventriküle, sol atriyum ise morfolojik sağ ventriküle açılırken, pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden köken almaktadır (Şekil 6). Sağ atriya gelen kan sol ventrikülden pulmoner artere, oradan da akciğerlere gider. Pulmoner venöz kan sol atriyum, sağ ventrikül, aorta ve oradan da sistemik dolaşıma gönderilmektedir. Sonuçta sol atriya gelen oksijenlenmiş kan anatomik sağ ventriküle gider ve sonra aortaya akar, böylece dolaşım fizyolojik olarak düzeltilmiş olur.^{12,27}

Başka bir defektle birlikteliği yoksa hastada belirti olmaz. Ancak hastaların çoğunda VSD, Ebstein-benzeri anomali, pulmoner valvüler, subvalvüler darlık ve AV ileti bozuklukları gibi defektler vardır.¹² Pulmoner darlık varsa siyanotiktir. Sternumun sol alt kenarı boyunca pansistolik üfürüm duyulabilir.^{17,24}

TOTAL ANORMAL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ (TAPVD)

Pulmoner venlerin sol atriyum yerine ya direkt olarak ya da vena kava süperiyor, azigos veni, duktus venozus, koroner sinüs aracılığı ile dolaylı olarak sağ atriya açılma anomalisidir. Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 1'ini oluşturur.^{17,24}

Pulmoner venlerin drene olduğu tarafa bağlı olarak; defekt başlıca suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak, miks tip olmak üzere dört ayrı formda görülmekte olup bu

tipler arasında en fazla suprakardiyak tip (% 45) gözlenir.⁴⁵ Pulmoner ven suprakardiyak tipte vena kava superiyora, kardiyak tipte koroner sinüse, infrakardiyak tipte ise vena kava inferiyora açılır.^{23,24}

Klinik: Hayatın devamlılığı için doğum sonrası PFO veya ASD gereklidir. Klinik bulgular; interatriyal bağlantının genişliği, pulmoner venöz obstrüksiyonun derecesi ve pulmoner vasküler dirence göre değişiklik gösterir. Doğumdan hemen sonra takipne ile beraber solunum sıkıntısı gelişir. Bebekler siyanotik olup nabızları ve perfüzyonları azalmıştır. İkinci kalp sesi çiftleşmiştir.^{1,23,27}

Elektrokardiyografi: İkinci veya sağ prekordiyal derivasyonlardaki uzun sivri p dalgası sağ atriyal genişlemesinin karakteristik sabit bir bulgusudur. Sağ aks deviasyonu olağandır. Sağ ventrikül hipertrofisi her zaman mevcuttur.²⁷

Telekardiyografi: Kardiyomegali ve pulmoner vasküler gölgelerde artma saptanır. Suprakardiyak tipte "kardan adam görünümü" veya "8 görünümü" görülebilir fakat 4 aylıktan önce nadirdir.^{17,24,43}

Ekokardiyografi: Pulmoner venlerin açıldığı yerlerin yolları gösterilir.¹

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Anormal bağlantı düzeyinde oksijen satürasyonunda artış vardır ve kalbin her iki tarafındaki diğer odacıklarda benzer satürasyonlar görülür. Pulmoner arter basıncı değişik derecelerde yükselir, fakat belirgin pulmoner venöz veya vasküler obstrüksiyon varsa sistemik basıncı aşabilir.²³

Tedavi ve prognoz: En kısa zamanda prostoglandin E1 başlanmalı ve takiben hızlıca düzeltme operasyonu için ameliyata alınmalıdır. Operasyon sonrası ölüm oranları değişik literatürlerde % 2–20 arasında farklılık göstermektedir.^{17,24}

TRUNKUS ARTERİYOZUS (TA)

Bu defektteki esas gelişimsel sorun, aortopulmoner ayrılmadaki başarısızlık sonucu çıkan aorta, pulmoner arterler ve koroner arterlerin tek arteriyal gövdeden oluşmasıdır. Trunkusun altında geniş perimembranöz infundibüler VSD bulunur.²⁴ Hastaların yaklaşık üçte birinde Di George sendromu görülür. Trunkal kapak birden altıya kadar kapak yaprakçığa sahip olabilir. Kapak genellikle displaziktir ve belirgin yetmezlik izlenir.²³ Tüm DHK'nın % 1'ini oluşturur.^{12,17}

Trunkus arteriyozus 4 ana grupta incelenir. Pulmoner kan akımı Tip I trunkus arteriyozusda artmış, II. ve III. tipte normal, IV. tipte ise azalmıştır. Koroner arter anomalileri yaygındır ve yüksek operatif mortaliteye neden olur. Hastaların % 30'unda sağ aortik ark, % 10'unda ise kesintili aortik ark görülür.²⁴

Klinik: Doğumdan hemen sonra siyanoz görülebilir. Birkaç gün ya da hafta içinde konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkar. Beslenmeyle birlikte nefes darlığı, büyüme geriliği ve sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları bebeklerde sıklıkla mevcuttur. Diyastol sırasında trunkustan pulmoner artere yönelen kan çok geniş bir nabız basıncına neden olur. Birinci kalp sesi normaldir. Orta sternal bölgede kaba sistolik ejeksiyon üfürümü duyulabilir. İkinci kalp sesi tek ve gürültülüdür. Hasta bebeklerde ilerleyen dönemlerde genellikle kalp yetmezliği görülür. Lezyon tedavi edilmezse Eisenmenger sendromu gelişebilir.^{12,24}

Elektrokardiyografi: Kombine ventriküler hipertrofi vakaların % 70'inde vardır.²⁴

Telekardiyografi: Pulmoner vasküler yapılar artmıştır, kardiyomegali vardır.²³

Ekokardiyografi: Geniş bir VSD trunkal kapağın direkt altında izlenir. Tek, geniş ve büyük bir arter kalpten ayrılır. Trunkus arteriyozusun tipleri belirlenebilir.²⁴

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi: Kateter genellikle trunkus arteriyozustan pulmoner arterlere geçer. Sistolik basınçların eşitlendiği her iki ventrikül düzeyinde sağ-sol ve sol-sağ şantlar oluşur.¹²

Tedavi ve prognoz: Prognoz, pulmoner akım görüntüsüne bağlı olarak değişkendir. Genellikle ameliyat yenidoğan döneminde gerekli olup, ameliyat edilmeyen bebekler % 75 oranında ilk 3-12 ayda kalp yetersizliği ile kaybedilir. Her trunkus olgusunda var olan VSD'nin kapatılmasını ve sol ventrikül çıkışının trunkusa açılmasını sağlayan bir ameliyat olan düzeltme ameliyatı (Rastelli) yapılır.¹⁷

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU (HSKS)

Hipoplastik sol kalp sendromunda sol atriyum ve sol ventrikül gelişmemiş, aort ve mitral kapaklar stenotik ve atretik, çıkan aorta hipoplaziktir. Yenidoğan döneminde kaybedilen tüm DKH'nın yaklaşık % 25'ini bu sendrom oluşturur.¹⁷ Yeterli sistemik kan akımı, yeterli büyüklükteki duktus arteriyozusa ve yüksek pulmoner damar direncine bağlıdır. Yeterli interatriyal bağlantı yoksa pulmoner ödem ciddidir, arteriyel

oksijen saturasyonu düşüktür. Bebeklerde hayatın ilk saatlerinde taşikardi, takipne, periferik nabız zayıflığı ve solukluk olur. Tedavisiz bırakılırsa bu hastalar doğumdan kısa süre sonra kaybedilir.^{12,24}

Telekardiyografi: Pulmoner venöz konjesyon veya pulmoner ödem görülür. Kalp büyüktür.²⁴

Elektrokardiyografi: Hemen her zaman sağ ventrikül hipertrofisi bulguları mevcuttur.²⁴

Ekokardiyografi: Genellikle kalp kateterizasyonu ve anjiyografi ihtiyacını ortadan kaldırarak tanıyı doğrular.²⁴

Tedavi: Bebeklerin solunum çabasını, oksijen tüketimini en aza indirmek, pulmoner ödemi düzeltmek için entübasyon, ventilasyon ve sedasyon gereklidir. Duktus arteriozusun açık kalmasını sağlamak için PGE₁ infüzyonu verilmelidir. Önemli herhangi bir metabolik dengesizlik düzeltilmelidir. Bu hastaların cerrahisi zor olup, cerrahiden sonra genellikle çok ağır seyrederler.^{12,23}

ÇİFT ÇIKIŞLI SAĞ VENTRİKÜL (ÇÇSV)

Çift çıkışlı sağ ventrikülde, hem aorta hem de pulmoner arter sağ ventrikülden çıkar. Sol ventrikülün tek çıkışı geniş VSD'dir. Tüm DKH'nın %1'inden azını oluşturur.²⁴

Ventriküler septal defektin pozisyonu ve pulmoner darlığın varlığı-yokluğu hemodinamik durumu belirler. Pulmoner darlığın eşlik etmediği subaortik VSD tipinde klinik bulgular geniş VSD'ye, pulmoner darlığın eşlik ettiği subaortik VSD tipinde klinik bulgular FT'ne, subpulmoner VSD (Taussig-Bing anomalisi) tipinde klinik bulgular BAT'na benzer.²⁴

Pulmoner darlığın eşlik etmediği subaortik VSD'de siyanoz hafiftir veya yoktur. Şiddetli ikinci kalp sesi ve pansistolik üfürüm duyulur. Telekardiyografide damar gölgelerinde artma ile birlikte kardiomegali görülür.

Pulmoner darlığın eşlik ettiği subaortik VSD'de siyanoz ve pulmoner kan akımında azalma olur. İkinci kalp sesi şiddetli ve tektir. Sol sternal kenar boyunca midsistolik üfürüm duyulabilir. Elektrokardiyografide sağ dal bloğu görülür. Telekardiyografide pulmoner damar gölgeleri azalmıştır.

Subpulmoner VSD’de ciddi siyanoz vardır. Sternumun sol üst kenarında sistolik üfürüm duyulur. Elektrokardiyografide sağ aks sapması, sağ atriyal hipertrofi görülür.²⁴

TEK VENTRİKÜL

Tek ventrikül, mitral ve triküspit kapakların ya da ortak atriyoventriküler kapağın tek bir ventriküle açıldığı anomalidir. Doğuştan kalp hastalığı içinde sıklığı % 1’den azdır vakaların % 80’inde sağ tarafta, anatomik özellikleri sol ventriküle uyan bir ventrikül vardır (çift girişli sol ventrikül). Yine vakaların % 85’inde büyük arter ilişkileri, transpozisyona uyar.¹⁷

Klinik: Doğumdan sonra siyanoz izlenir. Konjestif kalp yetmezliğine ikincil takipne, terleme ve beslenme güçlüğü yaşamın ilk haftalarında olur. 2. kalp sesi şiddetli ve çift işitilir. 3. kalp sesi, kısa middiyastolik rulman şeklinde işitilir.¹⁷

Elektrokardiyografi: Göğüs derivasyonlarının hepsinde veya çoğunda QRS kompleksleriyle birlikte ventrikül hipertrofisi görülür. Aritmiler (SVT, gezici atriyal pacemaker), birinci veya ikinci AV blok bulunabilir.²⁴

Telekardiyografi: Pulmoner kan akımının arttığı durumlarda kardiyomegali ve pulmoner vaskülarite artmıştır.²⁴

Ekokardiyografi: Tanı koydururken, kalp kateterizasyonu ve anjiyografi kompleks malformasyonları göstermek için gerekebilir.¹⁷

Tedavi ve prognoz: Bu hastalara öncelikle prostoglandin E1 infüzyonu başlanmalıdır. Pulmoner kan akımının arttığı hastalarda pulmoner band, azaldığı hastalarda ise aortopulmoner şant yapılır. Nihayi amaç çift yönlü Glenn şanti ve modifiye Fontan ameliyatı kullanılarak pulmoner ve sistemik dolaşımın ayrılmasıdır. Vakaların çoğu ilk yaş içinde kaybedilir.¹⁷

3. MATERYAL VE METOD

Bu çalışmada Ocak 2007-Aralık 2011 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılarak izlenen doğuştan kalp hastalığı olan bebekler incelendi. Ünitimizde bebeklerde kalpte normal olmadığı düşünülen üfürüm, kardiyak kökenli olduğu düşünülen santral siyanoz, akciğer hastalığı ile açıklanamayan solunum sıkıntısı varsa, bebek diyabetik anne bebeği ise, sendromik görünümü varsa ve intrauterin fetal kardiyak anomalisi tespit edilmişse kardiyoloji konsültasyonu istenmekte ve pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirilmektedir.

Bu dönemde serviste yatan 3287 hasta arasından doğuştan kalp hastalığı tanısı alan 273 hasta vardı. Bu hastaların dosyası retrospektif olarak incelendi ve interatriyal septumda 4 mm'den küçük açıklıklar olan ve ilk üç günde saptanan ve 1 aylık izlemde kapanan ince PDA olguları çalışmaya dahil edilmedi. Sonuç olarak, bir aylık izleminde PDA'sı kapanan 21 yenidoğan bebek, patent foramen ovale (PFO) tanısı alan 13 bebek, interatriyal septumda 4 mm'den küçük açıklıkları olan 22 sekundum ASD olgusu çalışmaya dahil edilmedi.

Elektrokardiyografi, telekardiyografi ve ekokardiyografi değerlendirmeleri yapılan ve doğuştan kalp hastalığı tanısı alan 217 hastanın doğum ağırlığı, cinsiyeti, kaç günlükken yattığı, yatış süresi, gestasyonel haftası, gestasyon yaşına göre büyük (LGA: Large for gestational age), gestasyon yaşına göre küçük (SGA: Small for gestational age), gestasyon yaşına göre uygun (AGA: Appropriate for gestational age) olmaları, 1. ve 5. dakika Apgar değerleri, doğum şekli, üniteye yatırıldığındaki tam kan sayımı ve karaciğer-böbrek fonksiyon testleri, ventilatörde kalış süreleri, beslenmeye başlandığı ve tam beslenmeye başlandığı gün sayısı, TPN alma süresi, yatış tanısı (enfeksiyon, solunumsal nedenler - respiratuvar distres sendromu, yenidoğanın geçici takipnesi, pnömoni, mekonyum aspirasyon sendromu-, metabolik nedenler - hipoglisemi, hiperbilirubinemi, nörolojik nedenler - konvülsiyon, asfiksi, intraventriküler kanama-, prematürite, doğuştan kalp hastalığı, üfürüm, siyanoz, şok, takipne, prenatal tanı), hastanede yatarken gelişen problemler (atelektazi, tedavi gerektiren hiperbilirubinemi, hipoksemi, hiperkarbi, respiratuvar asidoz, trombositopeni, sepsis, konvülsiyon, aritmi,

nekrotizan enterekolit şüphesi, kreatinin >1.5 mg/dl olması, karaciğer disfonksiyonu, metabolik asidoz, intraventriküler kanama, pulmoner hemoraji, hipotiroidi, anemi, tromboz, hidrosefali, ileus, barsak perforasyonu, hipertiroidi), intrauterin tanı alıp almadığı, aldıysa fetal EKO endikasyonu, fetal EKO bulguları, kullandığı ilaçlar, tanısal ya da girişimsel katater anjiyografi yapıp yapılmadığı, anne yaşı, anne-baba arasında akrabalık olup olmadığı, doğuştan kalp hastalığı olan kardeş öyküsü, annede diyabet, sistemik lupus eritematozus (SLE), astım, hipotiroidi varlığı, gebelikte sigara ve alkol kullanımı, ailede doğuştan kalp hastalığı öyküsü, doğuştan kalp hastalıklarının tipi, siyanotik-asiyanotik kalp hastalığı oranı ve ekokardiyografi bulguları kaydedildi. Cerrahi tedavi ve cerrahi tedavi sonrası sağ kalım oranları değerlendirildi.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler SPSS 15,0 (SPSS Inc, Chicago, IL, USA) analiz programı ile yapıldı. Sonuçlar ortalama $\pm$ standart sapma şeklinde belirtildi. Sürekli değişkenler ile ilgili farklılıkların varlığı student t-testi ile, kategorik değişkenler arasında farklılık olup olmadığı ise ki-kare testi ile araştırıldı.

4. BULGULAR

Ocak 2007 – Aralık 2011 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Servisine yatırılarak izlenen 3287 hastadan 273'üne ekokardiyografi ile tanı konulmuştu. Ancak bu hastaların 56'sında küçük sekundum ASD, PFO ve ilk ay içinde kendiliğinden kapanan PDA olduğu için bu 56 hasta çalışmadan çıkarıldı, toplam 217 hastanın verileri incelendi. Beş yılda yenidoğan servisine yatırılan 3287 hasta içinde doğuştan kalp hastalığı tanısı alanların sıklığı % 6,6 olarak bulundu. Olguların demografik özellikleri Tablo 4 ve Tablo 5'te gösterilmektedir.

Tablo 4: Olguların demografik özellikleri

Ölçümler (n:217)	Ortalama±SSapma Medyan	Dağılım aralığı
Doğum yaşı (hafta)	38 ±2,48 39	28-42
Doğum ağırlığı (gr)	3088,9±776,1 3160	520-5500
Yatış yaşı (gün)	5,99±8,28 2	1-62
Tanı aldığı zaman (gün)	3,89±5,08 2	1-30
Yatış süresi (gün)	17,34±19,27 11	1-110

Tablo 5: Olguların diğer demografik özellikleri

Ölçümler	Sayı	Yüzdelik (%)
Akrabalık		
Yok	149	% 68,6
Var	68	% 31,4
Doğum yeri		
ÇÜTF	89	% 41,1
Dış merkez	128	% 58,9
Doğum şekli		
NVY	95	% 43,8
C/S	122	% 56,2
Cinsiyet		
Erkek	118	% 54,3
Kız	99	% 45,7
LGA	12	% 5,6
SGA	22	% 10,1
AGA	183	% 84,3

LGA: Large for gestational age (Gestasyon yaşına göre büyük), SGA: Small for gestational age (Gestasyon yaşına göre küçük), AGA: Appropriate for gestational age (Gestasyon yaşına göre uygun)
ÇÜTF: Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, NVY: Normal vajinal yol, C/S: Sezeryan doğum

Hastaların 59'u (% 27,2) prematür (gestasyon haftası 37 hafta 6 günden küçük), 158'i (% 72,8) matürdü. Ortalama anne yaşı 28,76±5,76 yıl (14-44 yaş) idi. Bebeklerin 68'inin (% 31,4) anne babası akrabaydı: bunların 52'si birinci derece, 14'ü ikinci derece, 2'si üçüncü derece akraba evliliği idi. Hastaların 1. dakika Apgar skorları ortalama 6,5±1,67 (1-9), 5. dakika Apgar skorları ise ortalama 8,26±1,12 (3-10) idi.

Servise yatırıldıklarında hastaların beyaz küre sayısı ortalama 14567,1±5932,3 /mm³, (medyan 13600, dağılım aralığı 4780-41900), hematokrit düzeyi ortalama % 45,34±7,62 (dağılım aralığı 21-62, medyan 46), trombosit sayısı ortalama 256341±119864 /mm³ (dağılım aralığı 15000-687000, medyan 236000), AST düzeyi ortalama 63,83±119,4 U/L (dağılım aralığı 7-1410, medyan 40), ALT düzeyi ortalama 35,66±85 U/L (dağılım aralığı 3-951, medyan 16), BUN ortalama 13,74±10,3 mg/dl (dağılım aralığı 3- 83, medyan 11) ve kreatinin düzeyi ortalama 0,61±0,73 mg/dl (dağılım aralığı 0,1-2,7, medyan 0,5) idi.

Olguların yatış nedenlerine bakıldığında en büyük grubu, tanı alarak hastanemize yönlendirilen (% 42,3) veya intrauterin tanı alan bebeklerin (% 27,6) oluşturduğu görüldü (Tablo 6).

Tablo 6: Olguların yatış nedenleri

Yatış sebebi	Sayı	Yüzdelik (%) [*]
Tanlı	92	% 42,3
İntrauterin tanı	60	% 27,6
Solunumsal nedenler	19	% 8,7
Siyanoz	20	% 9,2
Metabolik nedenler	16	% 7,3
Üfürüm	12	% 5,5
Prematürite	9	% 4,1
Takipne	9	% 4,1
Şok	5	% 2,3

* Bir hastanın birden fazla yatış nedeni olabilir

123 (% 56,6) bebeğin antenatal dönemde tanımlanabilen bir risk faktörü vardı. Bu hastaların % 48,8'ünde annede önceki gebelikte düşük hikayesi, % 20,3'ünde diyabetik anne öyküsü, % 12,2'sinde annenin sigara kullanması, % 8,9'unda kardeşlerde kalp hastalığı öyküsü ve % 8,2'sinde annede gebelikte ilaç kullanım öyküsü vardı. İlaç kullanan annelerin ikisi hipotiroidi, ikisi astım, altısı ise diyabet için ilaç kullanmıştı. İki annede doğumsal kalp anomalisi mevcuttu, biri aort darlığı diğeri ise VSD nedeni ile opere olan bir anne idi (Tablo7).

Tablo 7: Risk faktörleri

Risk faktörleri	Sayı	Yüzdelik (%)
Annede önceki gebeliklerde düşük hikayesi	60	% 48,8
Annede diyabet	25	% 20,3
Sigara kullanımı	15	% 12,2
Kardeşlerde doğuştan kalp hastalığı	11	% 8,9
Gebelikte ilaç kullanımı	10	% 8,2
Annede doğuştan kalp hastalığı	2	% 1,6
Toplam	123	% 100

Bebeklerden 60'ına hastanemizde fetal ekokardiyografi yapılmıştı. Fötal ekokardiyografi yapılan 60 annenin 48'i (% 80) Kadın Hastalıkları ve Doğum doktoru tarafından şüpheli kardiyak anomali nedeniyle sevk edilmişti. Tablo 8'de fetal ekokardiyografi endikasyonları görülmektedir (Tablo 8).

Tablo 8: Olguların fetal ekokardiyografi endikasyonları

	Sayı	Yüzdelik (%)
Fötal endikasyonlar		
Obstetrik ultrasonografide yapısal kardiyovasküler malformasyon şüphesi	48	% 80
Hidrops fetalis	1	% 1,6
Aritmi	1	% 1,6
Anneye ait endikasyonlar		
Anne kaygısı	3	% 5
Diyabetes mellituslu anne	3	% 5
İleri anne yaşı (>35 yaş)	3	% 5
Annede doğuştan kalp hastalığı	1	% 1,6
Toplam	60	% 100

Fötal ekokardiyografi yapılan hastaların inutero tanıları Tablo 9’da gösterilmiştir.

Tablo 9: Prenatal dönemde doğuştan kalp hastalığı tanısı alan bebeklerin intrauterin tanıları

EKO bulgusu	Sayı	Yüzdelik (%) [*]
Ventriküler septal defekt	10	% 16,6
Hipoplastik sol kalp	9	% 15
Büyük arter transpozisyonu	7	% 11,6
Triküspid atrezisi	7	% 11,6
Pulmoner atrezi	6	% 10
Atrioventriküler septal defekt	5	% 8,1
Fallot tetralojisi	5	% 8,1
Çift girişli sol ventrikül	4	% 6,6
Pulmoner darlık	3	% 5
Çift çıkışlı sağ ventrikül	3	% 5
Pulmoner kapak yokluğu	3	% 5
Aort koarktasyonu	2	% 3,3
Aort darlığı	2	% 3,3

* Bir hasta birden fazla tanı almış olabilir.

Ünitemizde yatan bebeklerden en sık Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni siyanoz idi (% 54,3). Diğer nedenler azalan sıraya göre üfürüm (% 29,4), intrauterin kardiyak anomali (% 27,6), takipne (% 12,4), diyabetik anne bebeği (% 11,5), yapısal anomalili bebek (% 8,3) ve Down sendromu fenotipi (% 3,6) idi (Tablo10).

Tablo 10: Çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenme nedeni

Konsültasyon nedeni	Sayı	Yüzdelik (%) [*]
Siyanoz	118	% 54,3
Üfürüm	64	% 29,4
İntrauterin kardiyak anomali	60	% 27,6
Takipne	27	% 12,4
Diyabetik anne bebeği	25	% 11,5
Yapısal anomalili bebek	18	% 8,3
Down sendromu fenotipi	8	% 3,6

* Bir hastada birden fazla semptom olabilir

217 hastanın 76'sında (% 35,1) asiyantotik doğuştan kalp hastalığı, 133'ünde (% 61,3) ise siyanotik doğuştan kalp hastalığı vardı. Hastaların 8'inde (% 3,6) kardiyomiyopati tespit edildi, bunlardan 7'sinde asimetrik septal hipertrofi vardı (Tablo 11).

Tablo 11: Kardiyak defektlerin dağılımı

		Sayı	Yüzdelik (%)
SİYANOTİK KALP HASTALIĞI	Pulmoner kan akımı artmış	67	% 30,9
	Pulmoner kan akımı azalmış	66	% 30,4
Toplam		133	% 61,3
ASİYANOTİK KALP HASTALIĞI	Obstruktif lezyonlar	37	% 17,1
	Soldan sağa şant lezyonları	36	% 16,6
	Regürjitan lezyonlar	3	% 1,4
Toplam		76	% 35,1
KARDİYOMİYOPATİ		8	% 3,6

Hastaların ekokardiyografi sonuçları ve cinsiyet dağılımı Tablo 12’de gösterilmiştir. En sık görülen defektler VSD, ASD, PDA, pulmoner atrezi, aort koarktasyonu ve büyük damarların transpozisyonu idi.

Tablo 12: Olguların Ekokardiyografi Bulguları ve Cinsiyet Dağılımı

Kardiyak lezyon	Sayı*	Yüzdelik (%)	E	K	P
Ventriküler septal defekt	73	% 33,6	34	39	0,741
Atriyal septal defekt	67	% 30,8	44	23	0,055
Patent duktus arteriyozus	60	% 27,6	27	33	0,583
Pulmoner atrezi	41	% 18,8	19	22	0,825
Aort koarktasyonu	36	% 16,5	16	20	0,637
Büyük arter transpozisyonu	36	% 16,5	22	14	0,343
Pulmoner darlık	19	% 8,7	13	6	0,319
Atriyoventriküler septal defekt	19	% 8,7	6	13	0,319
Triküspid kapak yetersizliği	17	% 7,8	9	8	0,999
Çift çıkışlı sağ ventrikül	16	% 7,3	7	9	0,723
Triküspid atrezisi	13	% 6	8	5	0,691
Aort darlığı	11	% 5	6	5	0,999
Fallot tetralojisi	11	% 5	3	8	0,375
Sağ ventrikül hipoplazisi	9	% 4,1	7	2	0,317
Hipoplastik sol kalp	9	% 4,1	7	2	0,317
Çift girişli sol ventrikül	7	% 3,2	3	4	0,999
Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali	7	% 3,2	6	1	0,237
Asimetrik septal hipertrofi	7	% 3,2	5	2	0,577
Biküspit aortik kapak	7	% 3,2	4	3	0,999
Trunkus arteriyozus	5	% 2,3	2	3	0,999
Mitral atrezi	5	% 2,3	4	1	0,490
Dekstrokardi	5	% 2,3	3	2	0,999
Tek ventrikül	4	% 1,8	1	3	0,465
Aort hipoplazisi	4	% 1,8	1	3	0,465
Ebstein anomali	4	% 1,8	1	3	0,465
Pulmoner kapak yokluğu	4	% 1,8	1	3	0,465
Hipoplastik sağ kalp	4	% 1,8	2	2	0,999
Major aortapulmoner kollateral arter (MAPCA)	3	% 1,3	1	2	0,999
Situs inversus totalis	3	% 1,3	1	2	0,999
Mitral kapak yetersizliği	3	% 1,3	1	2	0,999
Tek atriyum	2	% 0,9	0	2	0,248
Taussig Bing anomali	2	% 0,9	0	2	0,248
Sol ventrikül hipoplazisi	2	% 0,9	1	1	0,999
Sağ arkus aorta	1	% 0,4	1	0	0,999

* Bir hastada birden fazla defekt olabilir, E: Erkek, K: Kız

Cinsiyet ile doğuştan kalp hastalıklarının görülme oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu (Tablo 12).

Hastaların 18'inde (% 8,3) konjenital kalp hastalığına doğuştan yapısal anomali eşlik ediyordu. Hastaların 12'sinde (% 5,5) Down sendromu, Dandy Walker anomalisi, Di George sendromu ve Edwards sendromu vardı (Tablo 13).

Down sendromu olan 8 olgunun ekokardiyografi bulgusunda, % 50'sinde AVSD, % 37,5'inde FT, % 37,5'inde VSD vardı.

Tablo 13: Olgulara eşlik eden anomaliler

Eşlik eden risk faktörleri	Sayı (n:30)	Yüzdelik (%)
Yapısal anomali		
Yarık dudak damak	3	% 1,4
Anal atrezi	2	% 0,9
Özafagus atrezisi	4	% 1,8
Ekstremité anomalisi	3	% 1,4
Atipik yüz görünümü	6	% 2,8
Sendrom		
Down sendromu	8	% 3,6
Dandy Walker sendromu	2	% 0,9
Di George sendromu	1	% 0,5
Edwards sendromu	1	% 0,5

Hastalar, YYBÜ'nde ortalama 17,34±19,27 (ortanca 11) gün izlendiler. Bu süre zarfında hastaların % 29,9'unda metabolik asidoz, % 27,1'inde respiratuvar asidoz, %

17,5’inde VİP, % 9,6’sında bakteriyemi ve % 12,4’ünde kreatinin yüksekliği gelişti. Diğer komplikasyonlar Tablo 14’de gösterilmiştir.

Tablo 14: Olguların Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesinde Yattığı Sürede Gelişen Problemleri

Hastane bulguları	Sayı	Yüzdelik (%)
Respiratuvar asidoz	65	% 29,9
Metabolik asidoz	59	% 27,1
Anemi	55	% 25,3
Trombositopeni	42	% 19,3
VİP	38	% 17,5
Karaciğer disfonksiyonu	36	% 16,5
Hiperbilirubinemi	34	% 15,6
Kreatinin >1,5 mg/dl	27	% 12,4
Bakteriyemi	21	% 9,6
Atelektazi	14	% 6,4

VİP: Ventilator ilişkili pnömoni

Hastaların 59’unda (% 27,1) kanda veya trakeal aspirat kültüründe mikroorganizma üremesi tespit edilmişti. Bunların % 24’ü gram pozitif bakteri, % 16’sı mantar ve % 60’ı gram negatif bakteri idi. Ventilator ilişkili pnömoni gelişen 38 (% 17,5) hastada saptanan mikroorganizmalar sıklıkla gram negatif bakterilerdi. Bunların 7’si (% 18) *P. aeruginosa*, 15’i (% 40) *A. baumannii*, 6’sı (% 16) *K. pneumoniae*, 7’si (% 18) *C. albicans*, 3’ü (% 8) *S. marcescens* idi. Kanda bakteri üreyen 21 hastanın 11’inde (% 52) gram pozitif bakteri, 7’sinde (% 34) gram negatif bakteri(1’i *A. baumannii*, 2’si *K. Pneumoniae*, 4’ü *P. aeruginosa*) ve 3’ünde (% 14) Candida türleri üredi.

Hastaların 122’si (% 56,2) serviste yattığı sürede ventilatörde izlenmişti. Bu hastaların 77’si (% 63,1) nazal CPAP’de izlenmişti. Ventilatörde kalış süresi ortalama 11,15±15,18 gün idi. Beslenmeye başlandığı ve tam beslenmeye geçildiği günler

ortalama $3,16 \pm 3,91$ gün ve $8,88 \pm 11,98$ gün idi. Hastaların 155'i (% 71,4) TPN ile beslenmişti, TPN ile beslenme süresi ortalama $12,81 \pm 14,74$ gündü (Tablo 15).

Tablo 15: Olguların ventilatörde kalış süresi ve beslenme durumları

Ölçümler	Ortalama $\pm$ SSapma Medyan	Dağılım aralığı
Ventilatörde kalış süresi (gün)	$11,15 \pm 15,18$ 5	1-95
Beslenmeye başlandığı gün	$3,16 \pm 3,91$ 2	1-25
Tam beslenmeye geçildiği gün	$8,88 \pm 11,98$ 4	1-68
TPN ile beslenme süresi (gün)	$12,81 \pm 14,74$ 8	1-85

TPN: Total parenteral nutrisyon

Hastaların 174'ünde (% 80,1) yattığı süre zarfında ilaç gereksinimi oldu. Olguların % 48,3'ünde dopamin, % 23,9'unda dobutamin ve % 19,8'inde adrenalin ve % 2,7'sinde noradrenalin gereksinimi oldu. Kullanılan ilaçlar Tablo 16'da gösterilmiştir.

Tablo 16: Olguların yattığı süre içinde aldığı ilaçlar

Aldığı ilaçlar	Sayı	Yüzdelik (%)
Dopamin	105	% 48,3
Furosemid	105	% 48,3
Prostoglandin	78	% 35,9
Dobutamin	52	% 23,9
Adrenalin	43	% 19,8
Kaptopril	42	% 19,3
İliomedin	19	% 8,7
Digoksin	15	% 6,9
Aldaktazid	14	% 6,4
Nitrit oksit	9	% 4,1
Noradrenalin	6	% 2,7
Sildenafil	4	% 1,8
İndometazin	2	% 0,9

* Bir hastaya birden fazla ilaç gereksinimi olmuş olabilir

217 hastanın 112'sine (% 51,6), ortalama $5,84 \pm 7,44$ yatış gününde (1-51) Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı veya Kardiyovasküler Cerrahi tarafından girişimsel işlem yapılmıştı. Bazı hastalar birden fazla girişimsel işleme gereksinim duydu. Bu hastaların 61'ine katater anjiyografi, 70'ine ise cerrahi işlem uygulandı. Kateter anjiyografi yapılanların 33'üne işlem sırasında septostomi (15 hasta), valvuloplasti (9 hasta) ve anjiyoplasti (9 hasta) yapıldı ve hastalar daha sonra cerrahi operasyona gereksinim duymadı. Hastaların 19'una (% 16,9) kateter anjiyografi sonrası cerrahi işlem yapıldı; 9'una ise tanı amacı ile anjiyografi yapıldı. 28 hastaya aorta pulmoner şant, 13 hastaya arteriyel switch operasyonu, 17 hastaya aort koarktasyonu tamiri yapıldı ve 12 hastaya da pulmoner band konuldu. Diğer işlemler azalan sıra ile Tablo 17'de gösterilmiştir.

Tablo 17: Olgulara yapılan girişimsel işlemler

Girişimsel işlemler türü	Sayı**	Yüzdelik (%)
*Katater anjiyografi	61	% 54,4
Aorta pulmoner şant	28	% 25
*Septostomi	27	% 24,1
PDA ligasyonu	22	% 19,6
AK tamiri	17	% 15,1
Arteriyel Switch	13	% 11,6
Pulmoner band konulması	12	% 10,7
*Balon valvuloplasti	12	% 10,7
*Balon anjiyoplasti	11	% 9,8
Pil implantasyonu	3	% 2,6
TAPVD tamiri	2	% 1,8
Pulmoner valvulotomi	2	% 1,8

AK: Aort koarktasyonu, ASD: Atriyal septal defekt, PDA: Patent duktus arteriyozus, TAPVD: Total anormal pulmoner venöz dönüş, * Çocuk Kardiyoloğu tarafından yapılan işlemler

** Bir hastaya birden fazla girişimsel işlem yapılmış olabilir.

70 hasta Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından opere edildi. Operasyon sonrası hastaların 12'si (% 17,1) ilk 24 saat içinde kaybedildi. Yatışları boyunca hastaların 18'inde kanama (% 25,7), 11'inde (% 15,7) pulmoner hipertansiyon, 10'unda (% 14,2) pnömotoraks 10'unda (% 14,2) atelektazi, 10'unda (% 14,2) koagülasyon bozukluğu gözlemlendi. Diğer komplikasyonlar Tablo 18'de gösterilmiştir.

Tablo 18: Operasyon sonrası hastaların yattığı dönemde gelişen komplikasyonları

Operasyon komplikasyonu	Sayı	Yüzdelik (%)
Kanama	18	% 25,7
Eksitus (ilk 24 saat içinde)	12	% 17,1
Pulmoner hipertansiyon	11	% 15,7
Pnömotoraks	10	% 14,2
Atelektazi	10	% 14,2
Koagulasyon bozukluğu	10	% 14,2
Perikardiyal efüzyon	8	% 11,4
Trombositopeni	6	% 8,5
Aritmi	6	% 8,5
Sternal osteomyelit	1	% 1,4
Kalpte rezidüyel defekt	1	% 1,4

* Bir hastada birden fazla komplikasyon olabilir

Tüm hastaların 67'si (% 30,8), opere olanların % 44,2'si (31) YYBÜ'nde iken eksitus oldu. 140'ı (% 64,5) Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı polikliniğinde takip edilmek üzere şifa ile taburcu edildi. Hastaların 6'sı (% 2,8) aile isteği ile taburcu edildi, 4 (% 1,9) hasta ise başka bir merkeze sevk edildi (Tablo 19).

Tablo 19: Yenidoğan döneminde olguların prognozu

Sonuç	Sayı	Yüzdelik (%)
Şifa ile taburcu	140	% 64,5
Eksitus	67	% 30,8
Aile isteği ile taburcu	6	% 2,8
Sevk	4	% 1,9
Toplam	217	% 100

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nden taburcu edildikten sonra hastaların 53'ünün poliklinik kontrollerine gelmediği, 76'sının ise 2 yaşında yaşadığı görüldü. Yenidoğan

Yoğun Bakım Ünitesi'nden taburcu edildikten sonra hastaların 21'i daha yaşamlarının ilk 24 ayında eksitus oldu. 17 hasta yaşamının ilk 6 ayında, 4 hasta ise 6-24 ayında eksitus oldu. İlk 2 yaşta mortalite oranı tüm hastalarda % 40,5 (88/217), verileri takip edilebilen hastalarda ise % 53,6 (88/164) idi. Doğuştan kalp hastalığı tanısı alan olguların eksitus yaşı ortalama 46,95±62,43 gün (2-455 gün) idi. 76 hastanın 59'u halen Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı tarafından takip edilmekte olup, 17 hasta tamamen düzeldikleri için takipten çıkarılmıştı (Tablo 20).

Tablo 20: Olguların ilk 2 yaştaki prognozları

Sonuç	Sayı (n:217)	Yüzdelik (%)
Takipsiz	53	% 24,4
Şifa	76	% 35,2
İlk bir ay içinde eksitus	54	% 24,9
1-6 ay içinde eksitus	30	% 13,8
6-12 ay içinde eksitus	3	% 1,3
12 ay-2 yas içinde eksitus	1	% 0,4
Toplam	217	% 100

İlk bir ay içinde eksitus olan 54 olgunun 23'ü (% 42,6) kardiyojenik şok, 20'si (% 37,1) sepsis, 11'i (% 20,3) aritmi nedeni ile kaybedilmişti (Tablo 21).

Tablo 21: İlk bir ay içinde eksitus olma sebebi

	Sayı	Yüzdelik (%)
Kardiyojenik şok	23	% 42,6
Sepsis	20	% 37,1
Aritmi	11	% 20,3
Toplam	54	% 100

Olguların 133'ü (% 61,2) siyanotik, 84'ü (% 38,8) asiyanotik idi. Siyanotik DKH olan bebeklerin tanı alma zamanları asiyanotik bebeklere göre daha kısa bulundu. Siyanotik DKH'lı bebeklerde eksitus oranı asiyanotik bebeklere göre daha yüksek idi (Tablo 22).

Tablo 22: Siyanotik ve asiyanotik olguların karşılaştırılması

Ölçümler	Siyanotik Ortalama	Asiyanotik Ortalama	p
Anne yaşı (yıl)	28,89±5,15 (17-43)	28,56±6,64 (14-44)	0,677
Doğum ağırlığı (gr)	3049,7±688,3 (1100-5250)	3151 ±898,6 (520-5500)	0,35
Gebelik yaşı (hafta)	38,14±2,32 (30-42)	37,8±2,72 (28-41)	0,329
Tanı aldığı zaman (kaç günlükken)	2,71±3,37 (1-22)	5,75±6,59 (1-30)	<0,001
Girişimsel işlem günü (yatış günü)	5,71±7,56 (1-51)	6,12±7,28 (1-40)	0,497
Yatış süresi (gün)	18,13±18,54 (1-110)	16,1±20,42 (1-104)	0,261
Doğum zamanı			
Matür	100 (% 75)	58 (% 69)	0,322
Prematür	33 (% 25)	26 (% 31)	
YYBÜ' de prognoz			
Eksitus	50 (% 38)	17 (% 20)	0,001
Şifa ile taburcu	73 (% 55)	67 (% 80)	

YYBÜ: Yenidoğan yoğun bakım ünitesi

Yatış süresi ile doğum haftası ve doğum ağırlığı arasında zayıf bir negatif korelasyon vardı (sırası ile korelasyon katsayısı= -0,139, p=0,040, korelasyon katsayısı= - 0,181, p=0,008).

5. TARTIŞMA

Doğuştan kalp hastalığı f tal ve neonatal d nemdeki kalple ilgili en yaygın malformasyon olup, nedeni az bilinen heterojen bir grup defekti temsil eder.¹³ Dięer bir deyişle doęuştan kalp hastalığı kardiyovask ler sistemin doęuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalilerini i erir.¹

Doęuştan kalp hastalığı sıklığı t m canlı doęumlarda yaklaşık % 0,75 olup, bu oran  l  doęumlarda % 3-4'e, spontan d ş klerde % 10-25'e, premat r yenidoęanlarda % 2'ye kadar y kselmektedir.^{4,10,11} 2012 yılı n fus sayımı verilerine g re  lkemizde n fus 74.724.269 olup, % 2,16 doęum hızı ile yılda yaklaşık 1.665.000 civarında canlı doęum olmaktadır. Yukarıdaki bilgilere dayanarak bu bebeklerin 12,500' nde doęuştan kalp hastalığı olduęu s ylenebilir.⁴⁶  lkemizde doęuştan kalp hastalıklarının tanı ve tedavisi ile ilgili deneyimler ve olanaklar son yıllarda hızlı bir şekilde artmaktadır. Doęuştan kalp hastalıklarının sıklığı kadar, cinsi, erken tanı, uygulanan tedavi ve tedavinin ekonomik deęeri de mortalite ve morbiditede  nemli rol oynamaktadır. Spontan iyileşmeden, uzun s reli ameliyat sonrası yoęun bakım tedavisi gerektirecek kadar geniş yelpazeye sahip prognoz g steren doęuştan kalp hastalıkları, doęumdan itibaren ilgili birimlerin yakın takibini gerektirmektedir.

 lkemizde yıllık 12,500 civarında olan doęuştan kalp hastalıklı bebeklerin yaklaşık olarak 3500-4000'i (% 0,2-0,3) ilk yılda tıbbi tedavi, girişimsel uygulamalar veya cerrahi tedaviye ihtiya  g sterir. Bunların da % 16-20'sine ilk ay i inde erken m dahale gerekir.²⁷

Premat relerde doęum aęırlığı ile ters orantılı olarak PDA'nın a ık kalma oranı artar. Otuz iki haftanın  st nde doęan premat re bebeklerde duktus a ıklığı oranı % 20 iken, 28 haftanın altında doęan bebeklerde bu oran % 60'tır. Bunun nedeni premat relerde sık g r len hipoksi ve duktus immat ritesidir. Dolayısıyla premat relerde duktus, bebek b y d k e  oęunlukla spontan olarak kapanır.⁴¹ Yine izole PFO doęuştan kalp hastalığı olarak kabul edilmez.¹⁷ Bu nedenle  alışmamıza, 1 aylık izlemde kapanan ince PDA'sı olan yenidoęanlar ve izole PFO saptanan bebekler dahil edilmedi.  alışmamızda doęuştan kalp hastalığı sıklığı  nitemize yatırılan bebeklerde % 6,6 (217/3287) olarak bulundu. Ekokardiyografi ile deęerlendirilen ve

çalışma dışında bırakılan defektler de dahil edilseydi bu oran % 8,3 (273/3287) olarak bulunacaktı. Benzer şekilde, Güven ve ark.¹⁴ yaptığı çalışmada da, prematüre ve matür yenidoğan servislerinde yatırılarak takip edilen 3123 hasta içerisinde, izole PFO ve üçüncü gün kontrolünde PDA'sı kapanan hastalardaki defektler fizyolojik olarak kabul edilerek çalışmaya alınmamış ve doğumsal kalp hastalığı sıklığı % 4,9 olarak bildirmiştir. Aydoğdu ve ark.⁴⁷ da benzer çalışmalarında, yoğun bakım ünitelerinde 6 yılda yatan 845 hastayı retrospektif olarak değerlendirip, ilk 3 günde saptanan minimal PDA tanısı alan hastaları çalışmaya dahil etmeyerek, bu oranı % 6,6 (56/845) olarak bildirmiştir. Bulut ve ark.⁴⁸ ise Dr. Behçet Uz Çocuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde Eylül 2007-Eylül 2009 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım servisinde yatırılarak tedavi gören 6297 olguyu retrospektif olarak değerlendirmiş ve DKH sıklığını % 1,6 (105/6297) olarak bulmuştur. Tüm canlı yenidoğanlar ile kıyaslandığında hasta yenidoğanlar arasında bu oranın daha yüksek olması beklenen bir sonuçtur. Hasta yenidoğan popülasyonunda doğuştan kalp hastalığı sıklığı merkezlerin yoğunluğuna, hekimlerin klinik bilgi ve tecrübelerine göre değişmektedir. Bizim çalışmamızda bu oran diğer çalışmalara benzer şekilde % 6,6 olarak bulunmuştur. Bu oran normal popülasyona göre çok daha yüksektir; ancak bunun nedeninin, üitemiz ve hastanemizin Perinatoloji, Neonatoloji, Çocuk Kardiyolojisi ve Çocuk Kalp Damar Cerrahisinin olması nedeni ile bölgemizde referans konumunda olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Doğuştan kalp hastalıklarının çoğunun etyolojisi bilinmemektedir. Olayın multifaktöriyel olduğu, genetik ve çevresel faktörlerin etyolojide rol aldığı bilinmektedir. İzole defektleri olan hastaların % 2-4'ünde ailesel DKH saptanmıştır. DKH'lı hastalarda tanımlanmış tek gen defektleri (Marfan ve Noonan sendromları, Di George sendromu gibi) bulunmaktadır.²³ Kromozomal hastalıklar ile kardiyak defektler arasında en iyi bilinen ilişki Trizomi 21'li bebeklerde görülen anomalilerdir. Trizomi 18'li hastaların % 90'ında, Trizomi 21'li hastaların % 50'sinde, Turner sendromlu hastaların % 40'ında doğuştan kalp hastalığı görülmektedir.^{16,24,49} Reinhold ve ark.⁵⁰ 3071 ölüdoğum ve 16 yaşa kadar eksitus olan çocukların otopsisini incelediklerinde, % 26,5'inde kalp hastalığı olduğunu, bunların % 5,6'sında genetik sendrom saptandığını ve bu hastaların da % 1,4'ünü Down sendromlu hastaların oluşturduğunu bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da doğuştan kalp hastalığı tanısı alan hastaların %

5,5'inde genetik sendrom saptanmış olup bunların % 3,6'sı Down sendromudur. Meberg ve ark.nın⁵¹ yaptıkları çalışmada % 2,1, Dorfman ve ark.nın⁵² yaptıkları çalışmada % 0,5 Edwards sendromu saptanmıştır. Bizim çalışmamızda ise % 0,5 oranında Edwards sendromuna rastlandı.

Down sendromlu olgulardaki kardiyak defektlerin yaklaşık yarısı AV kanal defektidir. Kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD ve PDA oluşturmaktadır.^{16,24} Abbag⁵³ tarafından yapılan bir çalışmada Down sendromlu hastalarda en sık VSD (% 33,3), ardından AVSD (% 22,8) tespit edilmiştir. Park ve ark.⁵⁴ tarafından yapılan diğer bir çalışmada ise AVSD (% 43) ilk sırada iken, VSD (% 32) ikinci sırada yer almıştır. Kuzucu ve ark.nın⁵⁵ 2004-2005 yıllarında yaptığı çalışmada, % 38,8 ile VSD ilk sırada olup, % 24,4 ile AVSD ikinci sırada yer almaktadır. Aydoğdu ve ark.nın⁴⁷ yaptığı çalışmada ise % 42,9 ile VSD ilk sırada yer almakta olup, % 37,5 ile ASD ikinci sırada yer almaktadır. Bizim çalışmamızda ise 8 hastada Down sendromu tespit edilmişti ve % 50 ile AVSD ilk sırada olup, % 37,5 ile FT ve VSD ikinci sırada yer almaktaydı.

Annede, babada veya kardeşte kardiyak defekt olduğunda, diğer kardeşlerde de doğuştan kalp hastalığı görülme riskinin arttığı bilinmektedir. Diğer kardeşlerde görülme riski defektle ve ailede bulunan hasta sayısı ile ilişkilidir. Doğuştan kalp hastalığı olan olgularının % 2 ile % 4'ü, bilinen çevresel ya da istenmeyen maternal nedenlerle ilişkilidir. Maternal diyabetes mellitus, fenilketonüri veya sistemik lupus eritematosus, maternal ilaç alımı (lityum, talidomid, warfarin, etanol, antimetabolit ve antikonvülzanlar) bilinen nedenlerdendir.^{12,16} Aydoğdu ve ark.nın⁴⁷ yaptığı çalışmada anne-baba akrabalığı % 10,7 bulunmuştur. Güven ve ark.nın¹⁴ 2002-2003 yılları arasında yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları ile ilgili yaptıkları bir çalışmada doğuştan kalp hastalığı saptanan bebeklerin % 15'inde anne-baba arasında akrabalık tespit edilmiş ve bu evliliklerin çoğunluğunun birinci dereceden olduğu saptanmıştır. Çalışmamızda anne- baba arasında akrabalık oranı diğer çalışmalara göre çok daha yüksekti. Çalışmamızda DKH tanısı alan hastaların % 31,4'ünün anne ve babaları arasında akraba evliliği olduğu, % 8,2'sinde ise maternal ilaç kullanımı olduğu görüldü. Fakat bu ilaçlar içinde teratojenik potansiyeli olan ilaçlar yoktu.

Diyabetik anne bebeklerinde en sık görülen anomaliler genel olarak kardiyak olanlardır. Diyabetik anne bebeklerinde DKH görülme oranı en az % 1,3 olarak bildirilmektedir.²⁶ Kadivar ve ark.nın⁵⁶ yaptığı çalışmada diyabetik anne bebeği oranı

% 9, Aydoğdu ve ark.mın⁴⁷ yaptığı çalışmada % 14,3 saptanmıştır. Asimetrik septal hipertrofi, VSD, ASD, PDA sıklıkla görülen anomalilerdir.⁵⁷ Çalışmamızda doğuştan kalp hastalığı olan yenidoğanların % 11,5'i diyabetik anne bebeği idi. En sık görülen defekt VSD (% 29), ikinci olarak asimetrik septal hipertrofi ve PDA (% 26) idi. Bu bilgiler literatür ile uyumlu bulundu.

Olguların cinsiyet dağılımına bakıldığında, Samanek'in¹⁵ çalışmasında DKH'na sahip çocuklarda erkek/kız oranının 1,09:1 olduğu tespit edilmiştir. Erkeklerde BAT, aort darlığı, PA, triküspit atrezisi, AK, düzeltilmiş BAT daha sık görülürken; kızlarda özellikle PDA, triküspit kapağın Ebstein anomalisi, trunkus arteriyozus, AVSD ve Fallot tetralojisinin daha fazla görüldüğü tespit edilmiştir. Bizim çalışmamızda ise doğuştan kalp hastalıklarının görülme oranları ile cinsiyet dağılımı arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu. Aydoğdu ve ark.mın⁴⁷ çalışmasında DKH saptanan 56 vakanın % 54'ünün kız, % 46'sının erkek olduğu tespit edilmiş, cinsiyetler arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Dorfman ve ark.mın⁵² 190 hasta ile yaptığı çalışmada olguların 103'ü erkek (% 54,2), 86'sı kızdır (% 45,3). Bizim çalışmamızda ise DKH tanısı alanların 118'i (% 54) erkek bebekken, 99'u (% 46) kız bebektir. Siyanotik hastaların % 49'u erkek, asiyanotik hastaların ise % 56'sı erkek olup cinsiyet açısından diğer çalışmalardan farklı değildi. Çalışmamızda ise DKH tanısı alanların % 72'si matür iken % 28'i prematüre olarak doğmuştu.

Doğuştan kalp hastalıklarında tanı fizik muayene ile başlar. Radyolojik, elektrokardiyografik inceleme, ekokardiyografi ve gerekli olan hastalarda kateter anjiyografi ile tanı kesinleştirilir. Ayrıca son yıllarda pek çok merkezde, doğuştan kalp hastalıklarının intrauterin tanısı için geniş çapta uygulanmaya başlanan fetal ekokardiyografi ile fetal kardiyoloji konularının önemi giderek artmaktadır.⁵⁸ Bu yolla kardiyovasküler morfoloji, disritmiler ve kalp yetersizliği intrauterin olarak değerlendirilebilmekte ve önemli derecede disritmi ve kalp yetersizliği olan fetusların tedavileri ve gerekirse doğduktan sonraki erken müdahaleleri için anneler uygun merkezlere sevk edilmektedir. Hastanemizde de Perinatoloji Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı ve Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı olduğu için riskli gebelikler ve kardiyak morfolojisinde inutero anormallik tespit edilen bebekler hastanemize refere edilmektedir. Çalışmamızdaki 217 hastanın 60'ına (% 27,6) inutero tanı konulmuştu.

Doğuştan kalp hastalığı olan yenidoğanlar özellikle yaşamın ilk günlerinde asemptomatik olabileceğinden, çoğunlukla kalp damar sistemi dışında nedenlerle yatırılırlar. Güven ve ark.'nın¹⁴ yaptığı çalışmada, tanı alan hastaların % 59'unun hastaneye yatış nedeni kardiyovasküler sistem dışı nedenler olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda da bu oran % 20 olarak bulundu. Çalışmamızda bu oranın daha düşük bulunmasının nedeni hastaların çoğunun (% 42,3) dış merkezde doğuştan kalp hastalığı tanısı konulmuş olup Neonatoloji, Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisinin bulunduğu bir merkeze yönlendirmek amacı ile tanıli olarak merkezimize gelmesi olarak değerlendirebiliriz.

Solunum sistemine bağlı olmayan siyanoz daima ciddi kardiyolojik anomalileri akla getirir. Özellikle yaşamın ilk haftasında ortaya çıkan siyanoz, yaşamı tehdit eden kardiyak patolojinin tek bulgusu olabilir. Tüm siyanotik bebeklerin prostaglandin E1 infüzyonu başlanabilmesi ya da acil atriyal septostomi yapılabilmesi için en kısa zamanda kardiyak açıdan değerlendirilmeleri gerekir.¹⁰ Tokel ve ark.'nın⁵⁹ çalışmasında 190 DKH'lı yenidoğanda en sık semptom siyanoz olarak saptanmıştır. Bu sonuç merkezimizde olduğu gibi, çalışmanın yapıldığı merkezin acil girişimsel ve cerrahi operasyonların yapıldığı merkez olmasından ve ülke genelindeki siyanotik DKH'nın sevk edilmesinden dolayı olabilir. Ceviz ve ark.⁶⁰ 58 DKH'lı yenidoğanın % 9,6'sında, Çetin ve ark.⁶¹ ise % 13,1'de siyanoz saptamış ve DKH'nın en sık görülen ikinci semptomu olarak belirtmişlerdir. Çalışmamızda en sık Çocuk Kardiyoloji konsultasyonu istenme nedeni % 54,3 ile siyanoz idi.

Yenidoğan döneminde fizik muayenede üfürüm duyulması da DKH'nı işaret eden en önemli bulgulardan biridir. Sağlıklı yenidoğanlarda ilk haftalarda yapılan rutin muayene ile DKH'larının ancak yarıdan azı saptanabilir. Üfürüm varlığında ise bu oran % 54'e çıkmaktadır.^{12,62} Zamanında doğan bebeklerde duyulan üfürümlerin % 50'sinden fazlası masum üfürümlerdir. Bunların da en sık görüleni pulmoner darlık ve PDA ile ayırıcı tanısı zor olabilen pulmoner akım üfürümüdür.⁶⁰ Bu nedenle üfürüm duyulan hastalarda, masum üfürüm kararının Çocuk Kardiyoloğu tarafından verilmesi uygundur. Bizim çalışmamızda ikinci en sık (% 29,4) Çocuk Kardiyoloji konsultasyonu istenme sebebi tek başına veya diğer bulgular ile birlikte üfürüm duyulmasıydı.

Yenidoğan bebeklerde takipne, kardiyak bozukluğun ilk bulgusu olabilir. Pulmoner kan akımının arttığı ya da pulmoner venöz hipertansiyon ile birlikte olan kardiyak

anomaliler pulmoner vasküler konjesyona, dolayısıyla takipneye neden olur. Yenidoğanlarda takipne, inleme, emmeme, genel durumda bozulma ile tanımlanan tablo önemli kardiyak bozukluk nedeniyle gelişmiş olabileceği gibi, enfeksiyon, metabolik bozukluk, pulmoner sorunlar, hematolojik bozukluklar gibi pek çok nedene bağlı olabilir.^{10,33} Karabıyık ve ark.⁶³ çalışmalarında 111 hastadan 7'sinde (% 6,3) takipne saptanmıştır. Çalışmamızda DKH'lı olguların % 12,4'üne takipne ve solunum yetmezliği bulguları nedeniyle Çocuk Kardiyoloji konsultasyonu istendi. Solunum yetmezliği ve sıkıntısı ile başvuran hastaların çoğunda soldan sağa şanlı DKH saptandı. Özellikle yenidoğan döneminde takipne ve solunum yetmezliği bulguları varlığında akla akciğer patolojileri gelse de kardiyak patolojilerin de takipne ve solunum yetmezliğine neden olabileceği unutulmamalıdır.

Aydoğan ve ark.⁶⁴ Ocak-Aralık 1999 tarihleri arasında EKO ile DKH tanısı alan 43 term yenidoğanın dosyalarını retrospektif olarak değerlendirmişler ve olguların 17'sinde VSD (% 39,5), 15'inde ASD (% 34,8) veya patent foramen ovale, 6'sında PDA (% 14), 3'ünde AK (% 7), 2'sinde FT (% 4,7) saptamışlardır. Çalışma vaka grubu ve kullanılan tanı yöntemi açısından çalışmamıza benzerlik göstermektedir. Ancak tanı dağılımı açısından görülen oransal farklılıklar vaka sayısının farklılığı ve sınıflandırmada kullanılan terminolojiye (ASD vakalarına PFO'nin dahil edilmesi gibi) bağlanabilir. Çetin ve ark.⁶¹ Eylül 2002 ve Ocak 2005 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izledikleri 107 term ve preterm yenidoğanın 42'sinde (% 39,3) PDA, 17'sinde (% 15,9) izole ya da ASD ile birlikte VSD, 5'inde BAT, 5'inde trunkus arteriyozus, 4'ünde HSKS, 2'sinde TA, 1'inde Ebstein anomalisi, 1'inde TAPVD anomalisi ve 1 olguda FT saptamışlardır. Çalışmada PDA'nın yüksek saptanması vakaların yarısından çoğunun gebelik haftasının 37 haftanın altında olmasına bağlanabilir. Biz çalışmamızda ilk bir ay içinde kapanan PDA'ları ve PFO'u dahil etmedik. Tokel ve ark.⁵⁹ Nisan 1995-Haziran 1999 tarihleri arasında DKH ön tanısıyla sevk edilen 190 yenidoğanı değerlendirmiş ve olguların 58'inde (% 30,5) BAT, 48'inde (% 25,3) sağ ventrikül obstrüktif lezyonu, 45'inde (% 23,7) sol ventrikül obstrüktif lezyonu saptamışlardır. Diğer tanımlar arasında sol-sağ şanlı kalp hastalıkları, TAPVD, pulmoner hipertansiyonlu kompleks kalp hastalığı, trunkus arteriyozus, FT yer almıştır. Bu çalışmada siyanotik DKH'nın oranının çok yüksek olması, çalışmanın yapıldığı merkezin ülkemizin önemli kalp damar cerrahisi kliniği olmasına ve ülke genelinde acil

girişimsel veya cerrahi müdahale gerektiren vakaların sevk edilmiş olmasına bağlanabilir, bu açıdan çalışmamıza benzerlik göstermektedir.

Doğuştan kalp hastalıklarının içinde oranları değişmekle beraber en sık görülen anomali VSD'dir. VSD'nin görülme oranı çeşitli çalışmalarda % 15,7–34,8 arasında değişmektedir. VSD oranlarındaki farklılık kullanılan tanı yöntemlerine ve vakaların seçilme yöntemine ve yaşlarına bağlı olabilir.^{12,13,16,19} Bu bilgiler ışığında çalışmamızda da % 33,6 ile VSD en sık görülen DKH olarak tespit edilmiştir, oran diğer çalışmalardaki oranlara benzerdir. Siyanotik DKH'ları içinde ise en sık BAT karşımıza çıkmaktadır.^{12,13,16} Çalışmamızda siyanotik kalp hastalıkları içinde ise % 18,8 ile pulmoner atrezi ilk sırada yer almakta olup bunu % 16,5 ile BAT izlemektedir.

Chew ve ark.mın⁶⁵ 1999-2003 tarihleri arasında yenidoğan yoğunbakım ünitesine yatan 610 doğuştan kalp hastalığı olan hastada yaptığı çalışmada, hastaların % 26,8'ine intrauterin tanı konulmuş, fetal ekokardiyografi % 71 oranında obstetrik USG'de şüpheli kardiyak defekt saptanması üzerine istenmiştir. Bizim çalışmamızda ise doğuştan kalp hastalığı tanısı alan bebeklerin % 27,6'sı intrauterin tanı almış olup bunların % 80'i Kadın Hastalıkları ve Doğum doktoru tarafından yapılan obstetrik USG'de yapısal kardiyak malformasyon şüphesi görülmesi üzerine Çocuk Kardiyolojiye yönlendirilmiş vakalardan oluşmaktaydı. Bu yönü ile çalışmamız bu çalışmaya benzerlik göstermektedir.

Intrauterin tespit edilen en sık doğuştan kalp hastalığı VSD'dir.^{10,12} Chung ve ark.mın⁶⁶ çalışmasında en çok VSD görülürken, bunu BAT ve Fallot tetralojisi izlemiştir. Landis ve ark.mın⁶⁷ çalışmasında ise tek ventrikül % 25,4, BAT % 13, FT % 11,3 oranında görülmüş. Bizim çalışmamızda ise en sık intrauterin tanı % 16,6 ile VSD iken bunu sırasıyla, hipoplastik sol kalp (% 15), triküspüd atrezisi (% 11,6), BAT (% 11,6), pulmoner atrezi (% 10), AVSD (% 8,1), FT (% 8,1), çift girişli sol ventrikül (% 6,6) lezyonları izlenmiştir. Çalışmamız bu açıdan literatürle uyumlu bulunmuştur.

Yapısal anomali varlığında fizik muayene normal olsa da doğuştan kalp hastalığı şüphesi olmalı, bu hastalara ekokardiyografi yapılmalıdır.²⁴ Multipl anomali görülme sıklığı Dorfman ve ark.mın⁵² yaptığı çalışmada % 22,6, Reinhold ve ark.mın⁵⁰ çalışmasında % 7,2 sıklıkta, Güven ve ark.mın¹⁴ yaptığı çalışmada % 13 olarak bulunmuştur. Bizim çalışmamızda ise hastaların 18'inde (% 8,3) doğuştan anomalilerin eşlik ettiği görüldü. Doğuştan kalp hastalığı olan bebeklerin yarısı ilk bir haftada, diğer

yarısı ilk bir ayda tanı almaktadır. DKH nedeniyle ölen çocukların yarısı ilk bir yaş içinde kaybedilmektedir. Bu nedenle tanının erken konularak tedavi planının yapılması DKH'lı bebeklerin morbidite ve mortaliteleri açısından önemlidir.¹¹ Kadivar ve ark.⁵⁶ yaptığı çalışmada ortalama tanı alma süresi 11 (1-45) gün olarak saptanmıştır. Bizim çalışmamızda hastalarımızın ortalama tanı alma yaşı asiyanotik hastalarda 5,7 gün, siyanotik hastalarda ise 2,7 gün olarak bulundu. Çalışmamızda ilk günlerde kardiyak değerlendirme yapılan hastalarda DKH oranı, sonraki günlere göre daha yüksekti. Bu bulgu ciddi düzeyde kalp hastalığı olan hastaların erken klinik bulgu verdiğinin bir göstergesidir. Siyanotik DKH olan bebeklerin tanı alma zamanları istatistiksel olarak asiyanotik bebeklere göre daha kısa bulunmuştur.

Hastalarımızın ortalama yatış süresi ortalama 17,3 gün olup, literatürdeki sonuçlara benzerdir.^{52,68} Çalışmamızda yatış süresi ile doğum kilosu ve gestasyonel hafta arasında negatif yönde anlamlı ilişki saptanmıştır. Dorfman ve ark.⁵² yaptığı çalışmada doğuştan kalp hastalığı tanısı alan olgularda yatış süresince en sık görülen hastane bulgusu sepsis (% 43,2) ve tedavi gerektiren hiperbilirubinemi (% 22,7). Bizim çalışmamızda en sık görülen hastane bulgusu respiratuvar asidoz (% 29,9) iken bunu nazokomiyal sepsis izlemekteydi.

Çalışmamızda DKH tanısı alan hastaların 112'sine (% 51,6) ortalama 5,84 yatış gününde girişimsel işlem yapılmış, bunların 70'ine (% 32,2) cerrahi tedavi endikasyonu konularak müdahale edilmişti. Mert ve ark.⁶⁹ 1993 yılında 7000 hasta tarayarak yapmış oldukları bir çalışmada, cerrahi tedavi oranı % 11,3 olarak saptanmıştır. Çalışmamızdaki operasyon oranı çok daha yüksek olup, bu oranı günümüzde gelişmiş olan yoğun bakım koşulları ile daha fazla hastanın yaşatılarak opere olma şansının doğması, operasyon tekniklerinin artmasıyla ve hastanemizin referans merkezi olmasıyla ile açıklayabiliriz.

Doğuştan kalp hastalıklı hastalarda mortalite oranları merkezlere göre değişmektedir. Karabıyık ve ark.⁶³ çalışmasında 4 hasta (% 4,2) eksitus olmuş ve yaşamda kalma oranı % 95,9 saptanmıştır. Polatoğlu'nun⁷⁰ çalışmasında eksitus oranı % 15,1 (11/73) olarak bulunmuş. Çetin ve ark.⁶¹ çalışmasında eksitus oranını % 25,2, Tokel ve ark.⁵⁹ ise % 23,6 saptamışlardır. Çetin ve ark.⁶¹ çalışmasındaki mortalite oranındaki yükseklik hasta popülasyonundaki prematür oranının fazla olmasına, Tokel ve ark.⁵⁹ çalışmasında ise merkezin başlıca girişimsel ve düzeltici operasyonların

yapıldığı merkez olması, intra ve postoperatif komplikasyonların fazla görülmesine bağlı olabilir. Karabıyık ve ark.ının⁶³ çalışmasında eksitus oranının düşük saptanması, çalışmanın tarama çalışması olması ve DKH'ı sıklığının düşük olmasından kaynaklanabilir. Bizim çalışmamızda da Tokel ve ark.ının⁵⁹ ve Çetin ve ark.ının⁶¹ çalışmasına benzer şekilde mortalite yüksek bulunmuştur. Bunun nedeni, bölgedeki tam teşekküllü en büyük eğitim ve araştırma hastanesi ve referans hastane olmamız ve hastanemizin başlıca girişimsel ve düzeltici operasyonların yapıldığı bir merkez olmasından kaynaklanıyor olabilir. Bulut ve ark.ının⁴⁸ çalışmasında kaybedilen hastaların ölüm nedenleri; en sık kalp yetmezliği, enfeksiyon ve pnömoni idi. Benzer şekilde çalışmamızda, eksitus olan hastaların ölüm nedenleri en sık kardiyojenik şok ve sepsis idi.

Sonuç olarak çalışmamızda son 5 yıl içinde Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitemize yatırılarak izlenen hastalar arasında doğuştan kalp hastalığı sıklığı % 6,6 olup bu hastaların yarıya yakınında siyanotik kalp hastalıkları vardı. Hastaların % 27,6'sı inutero tanısı konulduğu için hastanemizde doğurtulan, % 42,3'ü dışarıda kardiyak patoloji tespit edilerek refere edilen hastalardı. % 96,1 hastada yenidoğan döneminde semptom görüldüğü için doğuştan kalp hastalığından şüphelenilerek ekokardiyografi yapılmıştı. % 11,9 hastada doğuştan anomali/kromozomal bozukluk olması ve/veya semptom olması nedeni ile tarama amaçlı ekokardiyografi yapıldı ve doğuştan kalp hastalığı tespit edildi. Hastaların % 51,6'sına girişimsel işlem yapıldı, % 32,2'si opere edilmişti ve ilk ay içinde % 24,8'i kaybedilmişti, ilk 6 ay içinde de % 38,7'sinde mortalite gözlemlendi. Bu sonuçlar halen merkezimizde doğuştan kalp hastalıklı yenidoğan bebeklerde mortalitenin fazla olduğunu ve Perinatoloji, Neonatoloji, Çocuk Kardiyolojisi ve Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalları arasında sıkı bir iletişim olması gerektiğini göstermektedir.

6. SONUÇLAR

Çalışmada elde ettiğimiz bulgular şöyle özetlenebilir:

1. Yenidoğan döneminde çeşitli nedenlerle kardiyolojik değerlendirme ve ekokardiyografisi yapılan 273 term ve preterm yenidoğanın 217'sinde doğuştan kalp hastalığı saptandı.
2. Beş yılda yenidoğan servisine yatırılan 3287 hasta içinde doğuştan kalp hastalığı tanısı alanların sıklığı % 6,6 olarak bulundu.
3. Olguların % 42,3'ü dış merkezde doğuştan kalp hastalığı tanısı almış olup Çocuk Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisinin bulunduğu bir merkeze yönlendirmek amacı ile tanılı olarak merkezimize yönlendirilen hastalardan oluşuyordu.
4. Doğuştan kalp hastalığı tanısı alan bebeklerden % 27,6'sına intrauterin tanı konulmuş olup, intrauterin tanı alan olguların % 80'i obstetrik ultrasonografide yapısal kardiyak malformasyon görülmesi üzerine Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalına yönlendirilmiş olgulardan oluşuyordu.
5. Prenatal dönemde doğuştan kalp hastalığı tanısı şüphesi olup, doğuştan kalp hastalığı tanısı alan en sık defekt % 16,6 ile ventriküler septal defekt idi.
6. Doğuştan kalp hastalığı olan yenidoğanların % 45,7'si kız, % 54,3'ü erkek idi.
7. Olguların tanı alma süreleri ortalama 3,89 gün idi.
8. Olguların % 61,3'ünde siyanotik, % 38,7'ünde siyanotik olmayan doğuştan kalp hastalığı saptandı.
9. En sık % 33,6 oranı ile ventriküler septal defekt tespit edildi. VSD'yi % 30,8 ile ASD ve % 27,6 ile PDA izliyordu.
10. En sık siyanotik doğuştan kalp hastalığı % 18,8 ile pulmoner atrezi idi.
11. Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalından konsültasyon istenme sebebi % 54,3 hastada siyanoz, % 29,4 hastada üfürüm, % 27,6 hastada intrauterin kardiyak anomali tespit edilmesi ve % 12,4 hastada ise takipne ve/veya solunum yetmezliği bulguları olması idi.
12. Doğuştan kalp hastalığı olan olguların % 3,6'sında Down sendromu, % 0,9'unda Dandy Walker sendromu, % 0,5'inde Edwards sendromu saptandı.
13. Doğuştan kalp hastalığı olan olguların % 8,3'ünde ekstrakardiyak anomaliler vardı. En sık ekstrakardiyak anomali özafagus atrezisi ve anal atrezi idi.

14. Olguların % 51,6'sına girişimsel işlem yapıldı. % 32,2'sine ise cerrahi olarak müdahale edildi.
15. Girişimsel işlem yapılan olgulara en sık % 24,1 ile arteriyal septostomi işlemi yapıldı.
16. Cerrahi işlem yapılan olgulara en sık % 25 ile şant operasyonu işlemi yapıldı.
17. Yenidoğanda yatan doğuştan kalp hastalığı tanısı alan hastaların % 64,7'si Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalınca takip edilmek üzere şifa ile taburcu edildi.
18. Doğuştan kalp hastalığı olan olguların % 30,8'i yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlemleri sırasında eksitus oldu.
19. Siyanotik doğuştan kalp hastalığı olan bebeklerde eksitus oranı asiyanotik bebeklere göre daha yüksek bulundu ($p=0,001$).
20. Doğuştan kalp hastalığı tanısı alan olguların eksitus yaşı ortalama 45,85 gün idi.
21. Olguların % 35,2'si halen Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı tarafından takip edilmekte olup, olguların % 40,5'i yaşamlarının ilk iki yılında eksitus olmuştu. Olguların % 7,8'i takipten çıkarıldı, % 24,4'nün ise verilerine ulaşılamadı.

KAYNAKLAR

1. **Candan İ, Oral D.** *Kardiyoloji*. Editörler: İsfendiyar Candan, Derviş Oral. Ankara: Antıp **2002**: 1-1376.
2. **Sadowski S.** Congenital cardiac disease in the newborn infant: Past, present and future. *Crit Care Nurs Clin North Am* **2009**; 37-48.
3. **Samanek M.** Children with congenital heart disease: Probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* **1992**; 13:152-8.
4. **Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al.** Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* **1985**; 121:31
5. **Karaaslan S, Başpınar O, Oran B, Baysal T, Elmacı AM, Yorulmaz A.** Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region. *Türk J Pediatr* **2006**; 56; 14-9.
6. Türk Neonatoloji Derneği Çok Merkez Çalışma Grubu. Türkiye’de perinatal mortalite: 1999. *Çocuk Sağ Hast Derg* **2000**; 315-20
7. **Soyupak S, Kırımı E, Narlı N ve ark.** Yenidoğanda konjenital kalp hastalığını değerlendirmede rutin göğüs grafisinin değeri. *Klinik Bilimler & Doktor* **2000**; 6:478-482
8. **Narlı N, Küçükosmanoğlu O, Kırımı E, Satar M, Özbarlas N.** Yenidoğan döneminde konjenital kalp hastalığı. Son 5 yıllık verilerin analizi. XLII. *Milli Pediatri Kongresi*, 25-28 Haziran **1998**
9. **Botto LD and Correa A.** Decreasing the burden of congenital heart anomalies. Epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Pediatr Cardiol* **2003**; 111-121.
10. **Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG.** *Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, **1999**; 1-1621.
11. **Hoffman JIE, Kaplan S.** The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* **2002**; 39: 1890-1900.
12. **Bernstein D, Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB.** *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th ed. United States of America: Philadelphia, Saunders **2004**; 1-2618.
13. **Gürakan B.** Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. Yurdakök M, Erdem G (Editörler). *Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı*. 1. Baskı. Ankara: Alp Ofset, **2004**; 503-512.
14. **Güven H, Rahmi Bakiler A, Kozan M, Aydınhoğlu H, Helvacı M, Dorak C.** Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağ Hast Derg* **2006**; 49:8-11.
15. **Samanek M.** Boy-girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation: A Population-based study. *Pediatr Cardiol* **1994**; 15-53.
16. **Morris CD.** Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* **2004**; 1:5-13.
17. **Tanman B, Cantez T, Dindar A.** Kalp damar sistemi ve hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) *Pediatri Cilt II*. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, **2002**; 919-1007

18. **Mone SM, et al.** Effects of environmental exposures on the cardiovascular system: Prenatal Period Through Adolescence. *Pediatrics*, **2004**; 113:1058-1069.
19. **Loffredo CA, et al.** Epidemiology of Cardiovascular Malformations: Prevalence and Risk Factors. *Semin Med Genet* **2000**; 97:319-325
20. **Abel EL.** Fetal alcohol syndrome: the ‘American Paradox’. *Alcohol Alcoholism* **1998**; 33:195-201.
21. **Kallen K.** Maternal smoking and congenital heart defects. *Eur J Epidemiol* **1999**; 15:731–737.
22. **Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA and Ferencz C.** Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. *Am J Epidemiol* **1991**; 1273–1281.
23. **Artman M, Mahony L, David F. Teitel.** *Neonatal Kardiyoloji*. (Çeviri Editörü Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş), 2. baskı (Türkçe), İstanbul Tıp Kitap Evi, **2012**; 1-303
24. **Park MK.** *Pediatric Cardiology for Practitioners* (Ed. Park MK, Troxler RG), 4th ed, St. Louis: Mosby Co **2002**; 1-534
25. **Balcı S.** Kromozom aberasyonları ile birlikte görülen konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağ Hast Derg*, **1987**; 30:83–91.
26. **Ransom J, Srivastava D.** The genetics of cardiac birth defects. *Semin Cell Dev Biol.* **2007**; 18:132–9.
27. **Allen HD, Gutgessell HP, Clark EB, Driscoll DJ.** *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult*, 6th ed, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia **2001**; 1-1468
28. **Anderson PAW.** The molecular genetics of cardiovascular disease. *Curr Opin Cardiol* **1995**; 13:264–78.
29. **Benson DW.** New understanding in the genetics of congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* **1996**; 8:505–11.
30. **Colvin EV.** Cardiac Embriyoloji. In: Garson A Jr. Et al, eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, **1998**; 91–126.
31. **Aydoğan Ü.** Fetal ve neonatal dolaşım. *Neonataloji* (Editör: Dadaloğlu T). Nobel Tıp Kitapevleri, Ankara, **2000**; 387-390.
32. **Driscoll DJ.** Evaluation of cyanotic newborn. *Pediatr Clin North Am*, **1990**; 37:1-23.
33. **Marino BS, Bird GL, Wernovsky G.** Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clin Perinatol* **2001**; 28:91-137.
34. **Wiles HB.** Imaging congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am* **1990**; 37:115-136.
35. **Cohen MS.** Fetal diagnosis and management of congenital heart disease. *Clin Perinatol* **2001**; 28:11-29.
36. **Rome JJ, Kreutzer J.** Pediatric interventional catheterization: reasonable expectations and outcomes. *Pediatr Clin North Am* **2004**; 51:1589-1610.
37. **Canbaz S.** Atriyal septal defekt ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* **2006**; 2(12):28 35.
38. **Heper C, Heper Y, Moğol E.** *Kardiyoloji* 2000. 1. baskı. Editör Cem Heper. İstanbul: Alfa yayınları, **2000**; 75-110.

39. **Graham TP**. When to operate the child with congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am* **1984**; 1275-1291.
40. **Sarıoğlu A, Batmaz G**. Konjenital kalp hastalıkları. *Kardiyoloji* (Editörler: Öztürk E, Hatemi H) İstanbul, Yüce Yayın, **1998**; 385-436
41. **Çil E**. Yenidoğan ve prematürelde patent duktus arteriyozus. *Güncel Pediatri* **2006**; 3:69-71.
42. **Wyllie J**. Treatment of patent ductus arteriosus. *Semin Neonatol* **2003**; 8:425-32.
43. **Çil E**. Çocukluk çağında " telekardiyografik değerlendirme ". *Güncel Pediatri* **2003**; 1:42-49.
44. **Açikel Ü, Erdal C**. Triküspid atrezisi, cerrahi tedavi seçenekleri ve fontan dolaşımı. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* **2006**; 2(12):59-63.
45. **Drinkwater DC, D'Agostino HJ**. Anomalous pulmonary and systemic venous connection. In: *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 6th ed. Appleton & Lange A Simon & Schuster Company Connecticut USA **1996**; 1105-1114.
46. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması, 2008. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etütleri Enstitüsü, Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü, Başbakanlık Devlet Planlama Teşkilatı Müsteşarlığı ve TÜBİTAK, Ankara, Türkiye. **2009**
47. **Aydoğdu SA, Türkmen M, Özkan P**. Adnan Menderes Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde izlenen bebeklerde doğumsal kalp hastalığı sıklığı. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi* **2008**; 9:5-8.
48. **Bulut G, Balı Ş, Atlıhan F, Meşe T, Çalkavur Ş, Olukman Ö**. Yenidoğan servisinde izlenen doğumsal kalp hastalığı olanların retrospektif değerlendirilmesi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi* **2012**; 141-147
49. **Brennan P, Young ID**. Congenital heart malformations; Etiology and associations. *Semin Neonatol* **2001**; 6:17-25
50. **Reinhold-Richter L, Fischer A, Schneider-Obermeyer J**. Congenital heart defects. Frequency at autopsy. *Zentralbl Allg Pathol* **1987**; 133:253-61.
51. **Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Sorland S**. Children with congenital heart defects in Vestfold 1982-88. Increase in the incidence resulting from improved diagnostics methods. *Tidsskr Nor Laegeforen* **1990**; 110:354-7.
52. **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**; 2:193-202.
53. **Abbag FI**. Congenital heart diseases and other major anomalies in patients with Down syndrome, *Saudi Med J* **2006**; 2:219-22.
54. **Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR, Rowe RD, Neches WH, Lenox CC**. Down syndrome with congenital heart malformation. *Am J Dis Child* **1977**; 1:29-33.
55. **Kuzucu A, Vindinlison S, Kibar AE, Ekici F, Alpan N, Çakar HT**. Down Sendromunda Kardiyolojik değerlendirme. *Genel Tıp Dergisi* **2008**; 18:105-10.
56. **Kadivar M, Kaini A, Kocharian A, et al**. Echocardiography and management of sick neonates in the intensive care unit, *Congenit Heart Dis*. **2008**; Sep; 3 (5):325-9
57. **Abu-Sulaiman R.M, Subaih B**. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: Echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* **2004**; 25:137-40.

58. **Özkutlu S, Saraçlar M.** The accuracy of antenatal fetal echocardiography. *Turk J Ped.* **1999**; 41:349-52.
59. **Tokel K, Saygı A, Mercan S, Varan B, Gürakan B, Aşlamacı S.** Doğumsal kalp hastalıklı yenidoğanların değerlendirilmesi. *Türk Pediatri Arşivi*, **2001**.
60. **Ceviz N, Örs R, Döneray H, Kermen T, Özkan B.**Yenidoğan döneminde saptanan konjenital kalp hastalıkları; 1,5 yıllık gözlem. *X. Ulusal Neonotoloji Kongresi Özet Kitabı*, Antalya **2000**; 50.
61. **Çetin N, Öztürk A, Büyükkayhan D, Akçakus M, Günes T, Kurtoglu S.** Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde konjenital kalp hastalığı saptadığımız olgular. *13. Ulusal Neonotoloji Kongresi Kongre Kitabı*, Kayseri **2005**; 338.
62. **Richmond S, Wren C.** Early diagnosis of congenital heart disease. *Semin Neonatol* **2001**; 6: 27-35
63. **Karabıyık N, Kavuncuoğlu S, Besikçi R.** Yaşamın ilk haftasında konjenital kalp hastalığı sıklığı. *Çocuk Dergisi* **2003**; 3:114-118.
64. **Aydoğan A, Özdemir Ö, Altınöz S, Kavaklı T.** Konjenital kardiyak patoloji düşünülen term yenidoğanların ekokardiyografik değerlendirmesi. *X. Ulusal Neonotoloji Kongresi Özet Kitabı*, Antalya **2000**; 124.
65. **Chew C, Stone S, Donath SM, Penny DJ.** Impact of antenatal screening on the presentation of infants with congenital heart disease to a cardiology unit. *Journal of Paediatrics and Child Health* **2006**; 704-708.
66. **Chung ML, Lee BS, Kim EA, Kim KS, Pi SY, Oh YM, Park IS, Seo DM, Won HS.** Impact of Fetal Echocardiography on Trends in Disease Patterns and Outcomes of Congenital Heart Disease in a Neonatal Intensive Care Unit. *Neonatology* **2010**; 98:41-46.
67. **Landis BJ, Levey A, Levasseur MS, Glickstein JS, Kleinman CS, Simpson LL, Williams IA.** Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease and Birth Outcomes. *Pediatr Cardiol* **2013**; 34:597-605.
68. **Newburger JW, Wypij D, Bellinger DC.** Length of stay after infant surgery is related to cognitive outcome at age 8 years. *J Pediatr* **2003**; 143:67-73.
69. **Mert Z, Cantez T, Kalay T.** Yenidoğanlarda Konjenital Kalp Hastalıklarının Sıklığı, Tanı Dağılımı, Kısa Süreli Prognoz ve Risk Faktörleri. İstanbul Üniversitesi Çocuk Sağlığı Enstitüsü Uzmanlık Tezi, İstanbul, **1993**; 30-45.
70. **Polatoğlu EÇ.** Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesinde Konjenital Kalp Hastalığı Tanısı Alan Olguların İncelenmesi. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği. Uzmanlık tezi, İstanbul, **2009**; 67-97.

ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı: Selman Zan

Doğum Tarihi ve Yeri: 01.09.1980

Medeni Hali: Evli

Adres: Kışla mah. 4525 sokak DSİ TOKİ evleri Y10 kat 8 daire 17 Yüreğir/ADANA

Telefon: 0506 858 2126

Fax: -

E-mail: selman_zan@hotmail.com

Mezun Olduğu Tıp Fakültesi: İstanbul Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi

Varsa Mezuniyet Derecesi: -

Görev Yerleri: -

Dernek Üyelikleri: -

Alınan Burslar: -

Yabancı Dil (ler): İngilizce

Diğer Hususlar: -