

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
İZMİR DR.BEHÇET UZ ÇOCUK HASTALIKLARI ve CERRAHİSİ
EĞİTİM ve ARAŞTIRMA HASTANESİ

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TANILI
VE GİRİŞİM UYGULANMIŞ OLAN ÇOCUKLARDA
HAYAT KALİTESİ

UZMANLIK TEZİ

DR. HAVVA YAZICI

İZMİR 2012

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
İZMİR DR.BEHÇET UZ ÇOCUK HASTALIKLARI ve CERRAHİSİ
EĞİTİM ve ARAŞTIRMA HASTANESİ

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TANILI
VE GİRİŞİM UYGULANMIŞ OLAN ÇOCUKLARDA
HAYAT KALİTESİ

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI
EĞİTİM SORUMLUSU UZM. DR. TİMUR MEŞE

DR. HAVVA YAZICI

İZMİR 2012

ÖNSÖZ

Bu tez çalışmasının her aşamasında bilgi ve deneyimleri ile beni yönlendiren, desteğini ve güler yüzünü esirgemeyen danışman hocam Sayın Uzm. Dr. Timur MEŞE' ye,

Asistanlık sürem boyunca eğitimime her biri farklı açıdan katkıda bulunan hocalarımız hastanemiz başhekim Prof. Dr. Nurettin ÜNAL' a, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Ferah GENEL' e, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Demet CAN' a, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Erkin SERDAROĞLU' na, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Canan VERGİN' e, Eğitim Sorumlusu Uzm. Dr. Aysel ÖZTÜRK' e, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Sertaç ARSLANOĞLU' na, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Ceyhun DİZDARER' e, Eğitim Sorumlusu Uzm. Dr. Şebnem ÇALKAVUR' a, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. İlker DEVRİM' e, Eğitim Sorumlusu Doç. Dr. Ayca ÜNALP' e, Başasistan Uzm. Dr. Pamir GÜLEZ' e, Başasistan Uzm. Dr. Hurşit APA' ya, Başasistan Uzm. Dr. Özgür OLUKMAN' a, Başasistan Uzm. Dr. Erhan Özbek' e, Başasistan Uzm. Dr. Rana İŞGÜDER' e, Başasistan Uzm. Dr. Özlem BAĞ' a, Başasistan Uzm. Dr. Hasan AĞIN' a ve Uzm. Dr. İlker GÜNAY' a,

Şu anda hastanemizden ayrılmış olan hocalarımız Uzm. Dr. Ertan KAYSERİLİ' ye, Prof. Dr. Vedide TAVLI' ya, Doç. Dr. Füsun ATLIHAN' a, Uzm. Dr. Şükrü CANGAR' a,

Birlikte zorlu bir süreçten geçtiğim asistan arkadaşlarıma,

Sevgi ve emekleri ile hep yanımda olan, bana güvenen aileme,

Özellikle hayatıma girdiği andan itibaren hayatımın en güzel yönü olan, hep varlığından mutluluk duyduğum, her konuda desteğini hiç esirgemeyen canım eşim Hakan YAZICI' ya tüm kalbimle teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ	ii
İÇİNDEKİLER.....	iii
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ.....	v
TABLolar DİZİNİ.....	vii
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	vii
1.GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1 NORMAL KALP EMBRİYOLOJİSİ.....	2
2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis	2
2.1.2. Kardiyak Kıvrılma.....	2
2.1.3. Kardiyak Bölünme.....	3
2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi.....	4
2.1.5. Kardiyak Farklılaşma.....	5
2.2. FETAL VE NEONATAL DOLAŞIM.....	6
2.3. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SIKLIĞI.....	8
2.4. ETİYOLOJİ.....	10
2.4.1. Genetik Nedenler.....	11
2.4.2. Kromozomal Bozukluklar.....	13
2.4.3. Çevresel Nedenler.....	14
2.4.4. Multifaktöriyel Geçiş.....	14
2.5. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA TANISAL YÖNTEMLER.....	15
2.5.1. Radyolojik Değerlendirme.....	16
2.5.2. Elektrokardiyografi.....	16
2.5.3. Ekokardiyografi.....	17
2.5.4. Bilgisayarlı Tomografi, Manyetik Rezonans ve Radyonüklid Çalışmaları.....	17
2.5.5. Kateterizasyon ve Anjiyografi.....	18
2.6. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLANDIRILMASI.....	18
2.6.1. Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	18
2.6.1.1. Artmış Volüm Yüküne Neden Olanlar.....	20
2.6.1.1.1. Soldan Sağa Şant Lezyonları.....	20
2.6.1.1.2. Regürjitan Lezyonlar.....	32
2.6.1.2. Artmış Basınç Yüküne Neden Olanlar.....	33
2.6.2. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	37
2.6.2.1. Pulmoner Kan Akımı Azalmış.....	37
2.6.2.2. Pulmoner Kan Akımı Artmış.....	46
2.7. YAŞAM KALİTESİ.....	47
2.7.1. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Kavramı.....	47
2.7.2. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçekleri ve Kullanım Alanları.....	48
2.7.3. Çocuk ve Ergenlerde Yaşam Kalitesi ve Kullanılan Ölçekler.....	49
2.7.4. ConQol Yaşam Kalitesi Ölçeği.....	50
3. HASTALAR VE YÖNTEM.....	51
3.1. Hasta Seçimi.....	51
3.2. Verilerin İstatistiksel Analizi.....	51

4. BULGULAR.....	53
5. TARTIŞMA.....	62
6. SONUÇ.....	65
ÖZET.....	67
ABSTRACT.....	68
KAYNAKLAR.....	69
EKLER.....	80
Ek 1. 8 – 11 Yaş ConQol.....	80
Ek 2. 12 – 16 Yaş ConQol.....	91



SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

ACE	: Anjiyotesin Konverting Enzim
AD	: Aort Darlığı
AK	: Aort Koarktasyonu
ANP	: Atriyal Natriüretik Peptit
AS	: Aort Stenozu
ASD	: Atriyal Septal Defekt
A-V	: Atriyo Ventriküler
AVSD	: Atriyoventriküler Septal Defekt
BAT	: Büyük Arter Transpozisyonu
ConQol	: Congenital Heart Disease Quality of Life Questionnaire
ÇÇSV	: Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
HKMP	: Hipertrofik Kardiyomyopati
HSKS	: Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
İAA	: Interrupted Aortik Ark
KKH	: Konjenital Kalp Hastalığı
MLC	: Miyozin Hafif Zincir
MSS	: Merkezi Sinir Sistemi
MY	: Mitral Yetersizlik
QP	: Pulmoner Kan Akımı
QS	: Sistemik Kan Akımı
PA	: Pulmoner Atrezi

PD	: Pulmoner Darlık
PDA	: Patent Duktus Arteriyozus
PedsQL	: Pediatric Quality of Life Inventory
PFO	: Patent Foraman Ovale
PPD	: Periferik Pulmoner Darlık
PVR	: Pulmoner Vasküler Rezistans
SYK	: Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi
TA	: Triküspit Atrezisi
TAPVD	: Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş
TOF	: Fallot Tetralojisi
TY	: Triküspit Yetersizliği
YK	: Yaşam kalitesi
YKÖ	: Yaşam Kalitesi Ölçeği
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo 2.1.	Majör Konjenital Kalp Lezyonlarının Rölâtif Sıklığı
Tablo 2.2.	Sendromik KKH' nın Yeni Tanımlanan Genetik Nedenleri
Tablo 2.3.	Bazı Kromozom Bozukluklarında KKH
Tablo 2.4.	Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması
Tablo 4.1.	8 – 11 Yaş ConQol İndeks Skoru / Semptom Skoru
Tablo 4.2.	12 – 16 Yaş ConQol İndeks Skoru / Semptom Skoru
Tablo 4.3.	8 – 11 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun Semptom Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması
Tablo 4.4.	8 – 11 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun Aktivite Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması
Tablo 4.5.	8 – 11 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun İlişki Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması
Tablo 4.6.	12 – 16 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun Semptom Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması
Tablo 4.7.	12 – 16 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun Aktivite Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması
Tablo 4.8.	12 – 16 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun İlişki Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması
Tablo 4.9.	12 – 16 Yaş Kontrol ve Hasta Grubunun Sağlık / Vücudun Kontrolü Sorularına Verdikleri Cevapların Karşılaştırılması

ŞEKİLLER DİZİNİ

- Şekil 2.1.** Kardiyak Gelişim
Şekil 2.2. Fetal Dolaşım
Şekil 2.3. Radyolojik değerlendirme
Şekil 4.1. 8 – 11 Yaş ConQol İndeks Skor ve Semptom Skoru
Şekil 4.2. 12 – 16 Yaş ConQol İndeks Skor ve Semptom Skoru



1.GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalığı terimi; kardiyovasküler sistemdeki, doğumda veya sonrasında tanımlanabilen, doğuştan olan, yapısal veya fonksiyonel anomalileri içerir (1 - 3). Konjenital kalp hastalıkları (KKH), doğuştan majör anomaliler arasında en sık görülen hastalıklardır (4, 5). Girişimsel ve cerrahi tekniklerdeki ilerlemelere rağmen doğumsal kalp hastalığı, halen çocukluk yaş grubunda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Epidemiyolojik çalışmalarda konjenital kalp hastalığının sıklık oranı 1000 canlı doğumda 8 – 10 olarak belirtilmektedir (1 - 3). Bu insidans uzun yıllardır değişmemiştir (5). Olguların % 40 - 50' si hayatın ilk haftasında, % 50 - 60' ı ilk ayında tanı alır (4). KKH' lı çocukların yaklaşık üçte biri yaşamın ilk yılında kritik olarak hastadır, bu dönemde bu çocuklar ya ölür ya da bunlara acil olarak cerrahi girişim gerekir (6). Tedavi edilmeyen kritik konjenital kalp bozuklukları ilerleyicidir ve ikincil organ (solunum sistemi, santral sinir sistemi, karaciğer, böbrek) hasarına neden olur. Bu nedenle tanının erken konularak tedavi planının yapılması KKH' lı çocukların morbidite ve mortalitelerini azaltabilme adına önemlidir.

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi bileşenlerine ilk kez, 1948 Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) Anayasasında yer alan sağlığın tanımı içinde rastlamaktayız. DSÖ; sağlığı sadece hastalık ya da sakatlığın olmayışı değil, bireyin bedensel, ruhsal ve sosyal yönden tam bir iyilik hali olarak tanımlamaktadır. DSÖ sağlıkla ilgili yaşam kalitesini; içinde yaşadıkları kültür ve değerler sistemi bağlamında; amaçları, beklentileri, standartları ve kaygıları açısından bireylerin yaşamdaki pozisyonlarını algılaması olarak tanımlamaktadır (7).

Bu çalışmamızda Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesinde Nisan 2011 – Haziran 2011 tarihleri arasında Çocuk Kardiyoloji Servisi ve Çocuk Kardiyoloji Polikliniklerine başvuran KKH tanılı ve en az 2 ay önce opere olmuş veya girişimsel yöntem ile KKH' nı tedaviye yönelik işlem uygulanmış olan 8 - 16 yaş arası hastaların yaşam kalitelerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

2. GENEL BİLGİLER

2.1 NORMAL KALP EMBRİYOLOJİSİ

2.1.1. Erken Kardiyak Morfogenezis

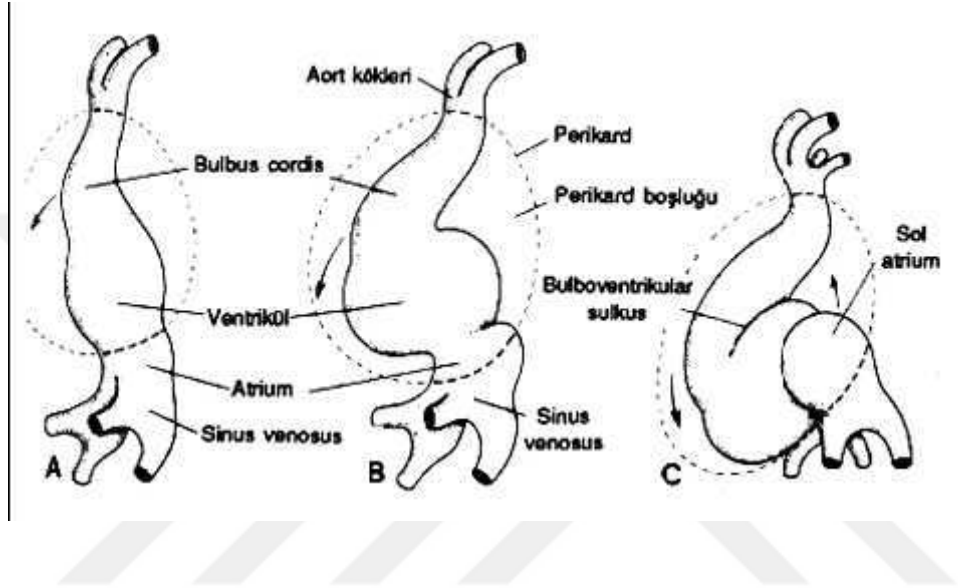
Kalp, gelişim sırasında oluşan ve işlev gösteren ilk organdır. İnsan embriyosunun damar sistemi 3. haftanın ortasında belirir. Bu zamana dek beslenme yalnızca difüzyon ile sağlanır. İlk saptanabilen öncü kalp hücreleri embriyonun santral aksının her iki yanına yerleşmiş anjiogenetik hücre kümeleridir (8). Bu hücre grupları gebeliğin 18. gününde bir çift kardiyak tüpü ve 22. gününde de kardiyak tüpler birleşerek primitif kalp tüpünü meydana getirirler (9). Primitif kalp tüpü içerisinde kraniyal bölgeler ventrikülleri, kaudal bölgeler de atriyumları oluştururlar. Bu arada epikardiyal hücreler ve nöral krestten köken alan premyokardiyal hücreler, kalp tüpünün olduğu bölgeye doğru göçlerine devam ederler. Embriyonik kalp, 20-22. günlerde gelişmiş kalptekine benzer şekilde kasılmaya başlar. Primitif kalp tüpünde bulunan sinus venosus ve atriyum, primitif ventrikül, bulbus kordis ve trunkus arteriozusun matür kalpte sırasıyla sağ ve sol atrium, sol ventrikül, sağ ventrikül, aorta ve pulmoner artere denk gelmektedir. 4. ile 7. haftalar arasında kalp dört boşluklu yapısına kavuşur (8).

Gelişmekte olan kalbin pozisyonunu belirleyici bilgiler, kardiyak mezoderme retinoidler tarafından taşınmaktadır. A vitamini izoformu olan retinoidlerin nükleer reseptöre bağlanarak gen transkripsiyonunu düzenleyici etkileri bilinmektedir (9). Kalp tüpüne doğru epitel hücrelerinin göçü fibronektinler ve integrinler gibi yüzey proteinleri ile kontrol edilirler. Klinik olarak ligandinlerin önemi teratojenik etkili retinoid benzeri ilaçların kardiyak gelişim üzerindeki etkilerinin anlaşılmasında yardımcı olmasıdır (8).

2.1.2. Kardiyak Kıvrılma

Ortalama 22 - 24. günlerde kardiyak tüp bilinmeyen biyomekanik etkiler nedeniyle ventrale ve sağa doğru hareket etmeye başlar (8) (şekil 2.1). Kıvrılma gelecekte sol ventrikül devamlılığını sinus venosus (ileride sol ve sağ atriyum) yardımı ile sağlarken sağ ventrikül sağa doğru yer değiştirir ve daha sonra aorta ve

pulmoner arterin geliştiği trunkus arteriozus ile devam eder. Bu gelişim evreleri çift çıkışlı sağ ventrikül, çift girişli sol ventrikül, çift çıkışlı sol ventrikül ve çift girişli sağ ventrikül oluşumunu açıklayabilmektedir (9). Kardiyak kıvrılma embriyoda sağ-sol asimetrisinin görüldüğü ilk bulgudur. Bu dönemdeki defektler ciddi kardiyak malformasyonlara neden olmaktadır.



ŞEKİL 2.1. Kardiyak Gelişim

2.1.3. Kardiyak Bölünme

Kıvrılma tamamlandığında kalbin dış görünümü tek bir tüp halinde ve matür kalbe benzer sekildedir. Ortak atriyum primitif ventriküle (sol ventrikül) atriyoventriküler kanal yolu ile; primitif ventrikül ise bulbus kordise (sağ ventrikül) bulboventriküler foramen yolu ile bağlanır. Bulbus kordisin distal parçası trunkus arteriozusa çıkım segmenti (konus) sayesinde bağlanır. Kardiyak septasyon 26. günde endokardiyal yastık, atriyoventriküler ve konotrunkal bileşkeler tarafından oluşturulur (8). Kardiyak jel tomurcuklanması ile oluşan yastıkçıklar aynı zamanda primitif kalp kapaklarının fonksiyonları üzerinde de etkilidir. Atriyoventriküler kanalın tam bölünmesi endokardiyal yastığın füzyonu ile meydana gelir. Atriyoventriküler kapak dokusunun çoğu ventriküler miyokardiyumdan oluşur. Bu oluşum asimetrik olduğundan triküspit kapak anulusu mitral kapak anulusuna göre

daha apikal yerleşimlidir. Bu iki kapağın fiziksel olarak bölünmesi atriyoventriküler septumu oluşturur. Septasyonun hiç oluşmaması atriyoventriküler kapak defektlerinin oluşmasına neden olur (8). Septasyonun kısmen olması ise kapaklardan birinin ventriküler miyokardiyumdan tam ayırlamamasına ve olası Ebstein anomalisinin gözlenmesine neden olur (9).

Atriyum bölünmesi 30. günde septum primumun endokardiyal yastığa doğru büyümesi ile olur. Kalan deliğe ostium primum denir. Endokardiyal yastıklar daha sonra birleşirler ve septum primumu oluştururlar. Bu da atriyoventriküler kanalın sağ ve sol segmente ayrılmasını sağlar. Septum primumun posterior bölgesi açılarak ostium sekundum oluşur. Böylece fetal venöz dönüş önce sağ atriuma oradan da sol atriuma geçer. Septum primum üzerine flap çevrilir ve foramen ovale oluşur. Bunun sonucu olarak vena kava inferior akımının foramen ovale yoluyla sol ventriküle doğru yönlendirilmesi sağlanmış olur (4).

Ventrikül bölünmesi yaklaşık 25. günde endokardiyumun primitif ventrikül ve bulbus kordise doğru tomurcuklanması ile oluşur. Ventriküler septal defekt (VSD), gelişmekte olan interventriküler septumun herhangi bir bölgesinde oluşabilir (8, 9). Konotrunkal septum çıkış bölgesi atriyoventriküler yastıklarınkine benzer şekilde kardiyak jelden oluşmuştur. Kardiyak jel füzyona uğrayarak spiral septum oluşur. Bu sayede ileride pulmoner arter ön taraftan sağ ventriküle, aorta ise sol ve arkadan sol ventriküle bağlanır. Bu gelişim sırasındaki bozukluklardan dolayı konotrunkal ve aort arkı anomalileri (trunkus arteriyozus, fallot tetralojisi, pulmoner atrezi, çift çıkışlı sağ ventrikül ve kesintili arkus aorta) oluşur (9).

2.1.4. Arkus Aorta Gelişimi

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

sağ aortik ark innominate ve sağ subklaviyan arteri oluştururken sol dördüncü aortik ark sol karotid arter ve duktus arteriosus arasındaki aortik arkın oluşmasını sağlar. Beşinci ark, tamamlanmış dolaşımda majör yapılar içinde bulunmaz. Altıncı sağ aortik ark daha çok distal pulmoner artere bağlanarak proksimal sağ pulmoner arteri oluşturur. Altıncı sol aortik ark, duktus arteriozusu oluşturur. Aortik akın oluşumu sırasında sağ aortik ark, çift çıkışlı sağ ventrikül ve vasküler halka gibi anomaliler meydana gelebilir (8, 9).

2.1.5. Kardiyak Farklılaşma

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

Gelişimsel olaylar odacığa spesifiktir. Gelişimin erken safhasında, ventriküler myositler atriyal natriüretik peptid (ANP) ve myozin hafif zinciri (MLC) gibi çeşitli proteinlerin hem ventriküler, hem de atriyal izoformlarını eksprese ederler. Kalp yetersizliği ve volüm yükü matür myositlerin fetal proteinleri re-eksprese ettiği fetal hücre fenotiplerinin rekapitülasyonu ile ilişkili olabilir (9).

2.2. FETAL VE NEONATAL DOLAŞIM

Akciğerler, fetal yaşam süresince fonksiyon yapmadıklarından ve karaciğer sadece kısmen fonksiyonel olduğundan fetus kalbinin akciğerlere ve karaciğere fazla kan pompalamasına gerek yoktur. Toplam fetal kardiyak output (sağ ve sol ventrikül birlikte) yaklaşık 450 ml/kg/dk' dır. Bunun yaklaşık % 65' i inen aorta ile plasentaya döner; kalan % 35' i ise fetal organ ve dokulara dağılır (9). Bu nedenle fetal dolaşım özgül bir anatomik sistemle erişkinden oldukça farklı bir şekilde çalışır.

Plasentadan umbilikal venle dönen kanın bir bölümü hepatik venlere ve karaciğerin portal sistemine yönelirken, yarıdan fazlası duktus venosus aracılığıyla vena kava inferiora açılarak vücudun alt tarafından gelen venöz dolaşım ile birleşir (10). Sağ atriya giren kanın yaklaşık % 40' ı sağ atriyum içerisinde kista dividensin yönlendirmesi ile foramen ovaleden geçerek sol atriya girer. Bu nedenle, plasentadan gelen iyi oksijenlenmiş kan kalbin sağ tarafına değil, sol tarafına geçerek sol ventrikülden özellikle baş ve üst ekstremitelerin damarlarına pompalanır. Vena kava inferior kanının % 60' lık diğer kısmı ise sağ atriyumda, vena kava superior ve koroner sinüs kanı ile birleşerek triküspit kapaktan sağ ventriküle girer. Sağ ventrikülden pulmoner arterlere pompalanır. Alveollerin sıvı ile dolu olması ve pulmoner arteriollerdeki konstriksiyon nedeniyle bu kanın ancak % 10 kadarı akciğeri kanlandırır. Geri kalan % 90 ise duktus arteriosus yoluyla inen aortaya ve iki umbilikal arterle plasentaya yönelir (11, 12) (şekil 2.2).

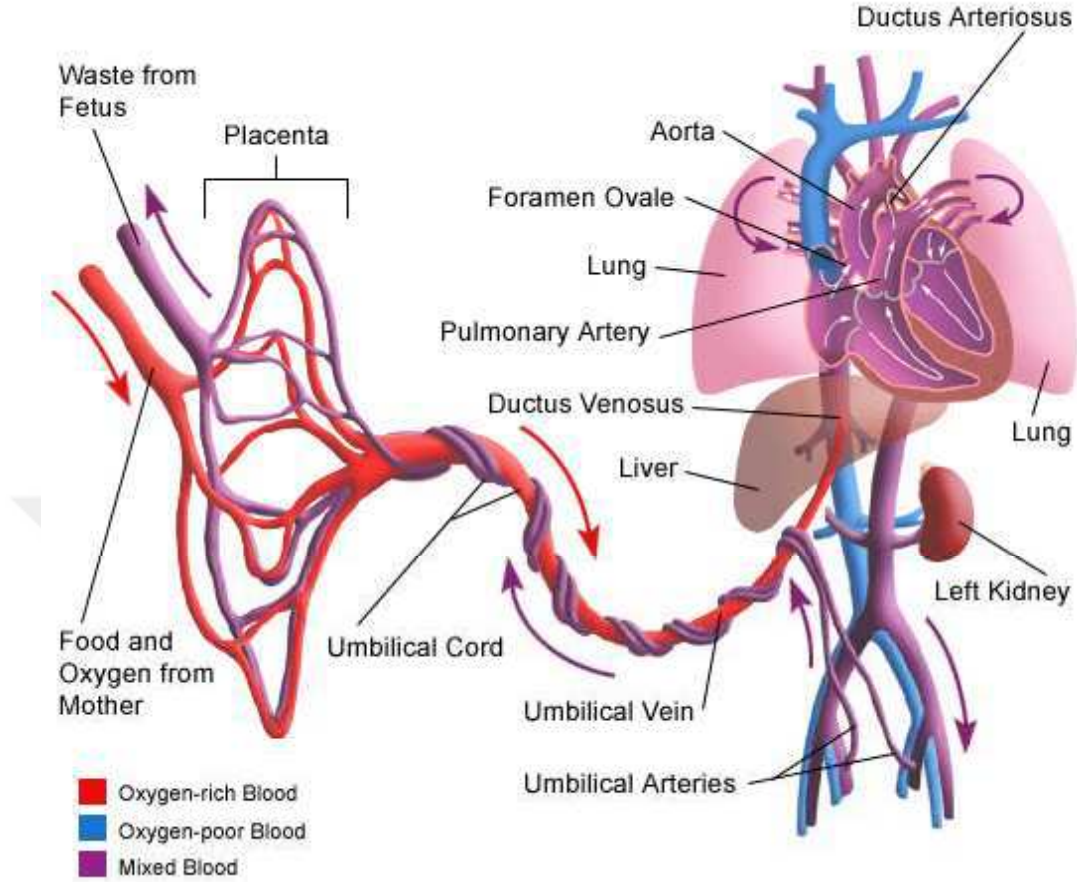
Fetal yaşamda oksijenlenme organı plasentadır. Fetal kan dolaşımı erişkindekinin aksine paralel olup, plasentanın her iki ventrikülden kan almasını ve immatür akciğerlerin kanlanmasını engelleyen ekstrakardiyak ve intrakardiyak şantlar içermektedir. Doğumdan sonra yaşamla bağdaşmayan kalp anomalilerinde dahi fetüsün miada kadar yaşaması ancak bu şantlarla mümkündür (11).

Postnatal dönemde yaşamla bağdaşmayan total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde, intrauterin dönemde pulmoner anormal dolaşım büyük oranda devre dışı kaldığı için fetüsün gelişimi etkilenmemektedir. Triküspit atrezisi veya darlığı, pulmoner atrezi veya darlığı ile seyreden kalp hastalıklarında ise sağ atriyum debisi foramen ovaleden sol kalbe yönelerek fetüsün etkilenmemesini sağlar. Mitral kapak atrezisi veya darlığı, aort kapak atrezisi veya darlığı ve hipoplastik sol kalp

sendromunda ise dolařım sisteminin y¼k¼n¼ saę ventrik¼l y¼klenir ve beynin, miyokardın beslenmesi duktus arteriosustan retrograd yolla olur. B¼y¼k arterlerin transpozisyonunda ise durum biraz farklıdır. Sol kalbe y¼nlendirilmiş oksijenden nispeten zengin kan pulmoner arter ve ductus arteriosus yoluyla inen aortaya giderken, myokard ve beyine daha d¼ř¼k oksijen i¼erikli kan gitmektedir. Ancak i¼erisinde bir miktar vena umblikalisten gelen kan bulunması nedeniyle fet¼s geliřimi ¼nemli ¼l¼de etkilenmez (11).

Doęumu izleyen ilk deęiřiklik, plasentada kan akımının kesilmesidir. Bu da doęumla sistemik dolařımda direncin iki katına ¼ıkmasına, aorta, sol ventrik¼l ve sol atriyum basıncının artmasına neden olur. İkinci olarak, akcięerlerin geniřlemesi sonucu, pulmoner vask¼ler direnç ¼ok azalır. Pulmoner vask¼ler direncin y¼ksek d¼zeyden, d¼ř¼k eriřkin d¼zeyine inmesi ilk 2 - 3 g¼n i¼erisinde olur (13). Solunumun bařlaması ile hipoksi ortadan kalkar ve vazodilatasyon geliřir. Bu da pulmoner arter basıncını, saę ventrik¼l ve saę atriyum basıncını azaltır. Sol atriyumdaki basınç artışı, saę atriyumdaki basınç azalması sonucunda kan fetal hayattakinin zıt y¼n¼nde sol atriyumdan saę atriyuma akar. Bunun sonucu olarak foramen ovalenin ¼zerine flep tarzındaki kapakçık kapanır ve buradan geçiř engellenmiř olur. Normal bir bebekte doęumdan sonra birkaç saat ile birkaç g¼n arasında deęiřen bir s¼rede duktus arteriosus a¼ık kalır. Genelde 10 - 15. saatte fizyolojik kapanma, 1 - 8. g¼nlerde fonksiyonel kapanma, 1 - 4 ay i¼inde anatomik kapanma gerçekteřir (12). Bu kapanmanın mekanizmaları tam bilinmese de doęumdan sonra oksijen basıncındaki y¼kselmenin doęrudan sorumlu olduęu d¼ř¼n¼lmektedir. Duktus arteriosusun kapanmasında etkin olan bir dięer fakt¼r de doęumla birlikte prostaglandin E2, prostasiklin gibi vazodilatat¼r etkili maddelerin dolařımdan ¼ekilmesidir. Placenta ¼nemli bir prostaglandin yapım organıdır; devre dıřı kalması ile ¼retimi ¼nemli ¼l¼de azalır. Bunun yanı sıra prostaglandin metabolizmasında ¼ok ¼nemli bir organ olan akcięerlerin dolařıma katılması ile dolařımdan temizlenmeleri hızlanır (11).

Fetal Circulation



Şekil 2.2 Fetal Dolaşım

2.3. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SIKLIĞI

Konjenital kalp hastalıkları en sık görülen majör anomalilerden olmakla birlikte, nedenleri hakkında en az bilgi sahibi olunan hastalık grubudur. KKH insidansı 1000 canlı doğumda 8 - 12 arasında değişmektedir (1 - 3, 9). KKH insidansı ölü doğumlarda % 3 - 4, spontan abortuslarda % 10 - 25 ve prematüre infantlarda % 2, (PDA hariç) daha yüksektir (9). Ülkemizde de yapılan bir çok çalışma mevcuttur. Güven ve arkadaşları (14) 201 hasta yenidoğan popülasyonu içerisinde yaptıkları çalışmada KKH sıklığını % 4.9 bildirmişlerdir. 56 hasta ile yapılan benzer başka bir çalışmada Aydoğdu ve arkadaşları (15) ise % 0.6 olarak bildirmişlerdir. Yine 2011 de hastanemizde yapılan bir çalışmada KKH sıklığı % 1.6 (16) ve Samsun' da yapılan bir çalışmada da bu oran % 7.5 (17) olarak bulunmuştur.

Hasta yenidoğan popülasyonunda KKH sıklığı, merkezlerin yoğunluğuna, hekimlerin klinik bilgi ve becerilerine göre farklılık gösterebilir. KKH sıklığı tablo 2. 1’ de belirtilmiştir (44).

TABLO 2. 1. Majör Konjenital Kalp Lezyonlarının Rölatif Sıklığı*

LEZYON	LEZYONLARIN YÜZDESİ
Ventriküler septal defekt	35 - 30
Atrial septal defekt	6 - 8
Patent duktus arteriozus	6 - 8
Aort koarktasyonu	5 - 7
Fallot tetralojisi	5 - 7
Pulmoner darlık	5 - 7
Aort darlığı	4 - 7
Büyük arter transpozisyonu	3 - 5
Hipoplastik sol kalp sendromu	1 - 3
Hipoplastik sağ kalp sendromu	1 - 3
Trunkus arteriozus	1 - 2
Total anormal pulmoner venöz dönüş	1 - 2
Triküspit atrezisi	1 - 2
Tek ventrikül	1 - 2
Çift çıkışlı sağ ventrikül	1 - 2
Diğerleri	5 - 10

*Preterm yenidoğanlarda patent duktus arteriyozus, biküspit aortik kapak, fizyolojik periferik pulmoner stenoz ve mitral kapak stenozu hariç.

KKH' lı çocuklarda diğer sistem anomalilerine toplumda görülenlerden daha sık rastlanmaktadır. Sindirim sistemi, ürogenital sistem, sinir sistemi, kas-iskelet sistemi anomalileri, diyafragma, trakea ve özofagus anomalileri yanında daha birçok hafif anomali KKH' da % 20' yi aşan sıklıkla birlikte bulunur (18).

KKH' nın sıklığı ırka bağlı değişiklik göstermemektedir. Cinsiyet ile bazı hastalık tipleri arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. BAT, AK, AD, triküspit atrezisi ve HSKS erkeklerde; Down sendromlu çocuklarda görülen AVSD ile ASD ve müsküler VSD' lerin kızlarda fazla olduğu görülmüştür (19).

2.4. ETİYOLOJİ

KKH' nın gelişiminde genetik ve çevresel faktörlerin neden olduğu çok faktörlü bir kalıtım söz konusudur. Bazı intrauterin çevresel faktörler fetüsta kardiyak bozukluk sıklığını arttırmaktadır (20). Maternal diyabet ve iyi kontrol edilemeyen fenilketonüri gibi hastalıklar; retinoik asit, lityum veya hidantoin gibi ilaçlar; rubella başta olmak üzere bazı enfeksiyonlar KKH riskini arttırmaktadır (21). Bu faktörlerin genetik yatkınlığı olan bireylerde, belirli bir zamandaki etkileri sonucunda kardiyak bozukluklar artmaktadır. Bazı teratojenler spesifik tip bozukluklarla ilişkilidir. Maternal diyabet her çeşit konjenital kalp hastalığı sıklığını arttırmakla birlikte, özellikle çift çıkışlı sağ ventrikül, trunkus arteriyozus ve TOF gibi konotrunkal bozukluklarla daha yakın bir ilişki söz konusudur (22). Retinoik asit alan annelerin bebeklerinde konotrunkal bozukluklar daha fazla olurken, lityum kullananların çocuklarında Ebstein anomalisi, triküspit atrezisi veya ASD görülür (21). KKH' nın etiyojisi 4 bölüme ayrılabilir (22 - 24):

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

2.4.1. Genetik Nedenler

KKH' nın % 3' ü birinci derece akrabalarda tekrarlama riski yüksek olan klasik Mendel gen etkileriyle oluşur. Bu grubun dışındaki KKH' da tekrarlama ve geçiş riski daha düşüktür (22, 23).

Fenotipik olarak normal olan, ancak mutant geni heterozigot olarak taşıyan anne ve babadan doğan çocuklarda hastalık otozomal resesif kalıtımla % 25 olasılıkla ortaya çıkar (22). Kalbi tutan otozomal resesif hastalıklar arasında Pompe hastalığı (Glikojen depo hastalığı tip IIa) gösterilebilir. Ellis von Creveld sendromu da bir diğer örnektir. Bu sendromda kondroektodermal displazi mevcut olup, polidaktili, diş ve tırnakta ektodermal bozukluklar görülür. Kalp anomalisi olarak en çok ASD veya VSD görülür (25).

Otozomal dominant genlerle geçen sendromlarda ise kalp bozuklukları bir sonraki kuşakta % 50 oranında ortaya çıkar (22). KKH' nın yüksek sıklıkta görüldüğü otozomal dominant sendrom Noonan sendromudur. Özellikle kapak displazisi ile PD, ASD, hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP) görülür (22, 25). Otozomal dominant geçen Marfan sendromunda aort ve mitral kapak regürjitasyonu, aort anevrizması, araknodaktili, lens dislokasyonu, eklem gevşekliği görülür. Apert sendromunda VSD, radial displazi ile karakterize olan Holt-Oram sendromunda ASD, VSD, BAT; büyüme geriliği, hipertelorizm, genital anormalliklerle birlikte olan Leopard sendromunda PD, kas-iskelet sistemi, göz, gastrointestinal sistem, MSS ile kardiyovasküler sistemi tutan nörofibromatozisde PD ve AK; karakteristik yüz özellikleri, kulak anormallikleri, diş bozukluklarıyla birlikte olan Treacher Collins sendromunda VSD, ASD, PDA görülür (21, 22, 25).

X' e bağlı resesif hastalıklar X kromozomu üzerindeki gen mutasyonlarına bağlıdır ve ancak normal allelin yokluğunda belirti verirler. Genellikle cinsle bağlı hastalıklar erkeklerde görülür ancak hastalık geninin geçişi fenotipi normal taşıyıcı kadınlar yoluyla (22). Duchenne tipi kas distrofisi X' e bağlı geçen kardiyak hastalıklara tipik bir örnektir. Bu hastalarda ilerleyici çizgili kas dejenerasyonu vardır. Kardiyomiyopati sık bir bulgudur (21, 22).

Son yıllarda izole veya sendromik KKH' nın tek bir gen bozukluğu ile ilişkili olabileceği gösterilmiştir (26). Genetik sendromların birçoğunda başlıca bulguları

arasında kardiyak bozukluklar bulunmakla birlikte, hastalığa yol açan genin ilişkisi net olarak gösterilebilen çok fazla hastalık yoktur (20). Tablo 2.2' de bazı sendromlardaki hatalı gen lokusları gösterilmiştir (20).

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

TABLO 2.2 Sendromik KKH' nın Yeni Tanımlanan Genetik Nedenleri

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

AAA: Aortik ark anomalisi, ASD: Atrial septal defekt , CTAF: Conotruncal anomaly face send., DGS: DiGeorge send., İAA: Interrupted aortik ark, VSD: Ventrikülerseptal defekt, VCFS: Velocardiofacial send., TOF: Fallot tetralojisi, TA: Truncus arteriosus, PDA: Patent duktus arteriosus, PPD: Periferik pulmoner darlık, PD: Pulmoner darlık

2.4.2 Kromozomal Bozukluklar

Kromozomal hastalıklar ile kardiyak bozukluklar arasında en iyi bilinen ilişki Trizomi 21' li bebeklerde görülen anomalilerdir. Down sendromlu vakaların %40'ında KKH bulunmakta ve bunların da yaklaşık yarısı AV kanal defekti olmakta, kalan patolojilerin çoğunu ise VSD, ASD ve PDA oluşturmaktadır (27). Bu bulgular 21. kromozomun kardiyak spesifik bir bölgesinin olduğunu düşündürmektedir (28).

Trizomi 18 (Edwards sendromu) ve Trizomi 13' de (Patau sendromu) KKH' na yüksek oranda rastlanır. Bunların çoğu yenidoğan döneminde ölür. Bu vakalarda özellikle ASD, VSD, PDA görülmektedir. Kalp pozisyon anomalisi de siktir (21, 22, 29).

Turner sendromu canlı doğan kız bebeklerde 10.000' de 1 - 4 arasında görülür. Kalp bozuklukları arasında AK ve AD siktir. Turner sendromlu vakalarda biküspit aorta, mitral valv prolapsusu ve idiyopatik aort dilatasyonuna da rastlanır (22, 29). Bazı kromozom bozukluklarında görülen KKH Tablo 2.3' te görülmektedir (27).

TABLO 2.3. Bazı Kromozom Bozukluklarında KKH

Hastalık	Kromozomal Anomali	KKH İnsidansı	Sık Görülen KKH
Patau send.	Trizomi 13	% 90	VSD, ASD, PDA
Edward send.	Trizomi 18	% 99	VSD, ASD, PDA
Down send.	Trizomi 21	% 50	AVSD, VSD, ASD, PDA
Cri du chat send.	5p-	% 25	VSD, PDA, ASD
Turner send.	45 XO	% 35	AK, AD, ASD
Klinefelter send.	47 XXY	% 15	PDA, ASD

AK: Aort koarktasyonu, ASD: Atrial septal defekt , AVSD: Atriyoventriküler septal defekt, PDA: Patent duktus arteriozus, VSD: Ventriküler septal defekt

2.4.3. Çevresel Nedenler

Çeşitli çalışmalarda kardiyak bozukluklarla ilişkili spesifik teratojenler belirlenmiştir. Spesifik teratojenlerle ilgili araştırmalar doğuştan rubella sendromunun tanınmasıyla başlamıştır. Doğuştan rubella sendromu, PDA ve periferik pulmoner darlık (PPD) ile sıklıkla birlikte (22).

Maternal diyabet ile KKH arasında belirgin ilişki vardır. Rowland (30) 473 diyabetik anne çocuğunun 19' unda KKH saptamıştır. Bunların yarısından çoğunda BAT, VSD, AK saptanmıştır. 524 tedavi edilmemiş fenilketonürlü anne çocuğunun 2/3' ünde mikrosefali, 1/4' ünde KKH bulunmuştur. İlk trimestirde fenilalaninden yoksun diyet verildiği halde 11 çocuğun 4' ünde KKH' na rastlanmıştır (22, 24). Sistemik lupus eritematozuslu annelerin çocuklarında doğuştan kalp bloku olma riski yüksektir. Blok iletim dokularına izoimmun hasardan kaynaklanmaktadır (24).

Spesifik teratojenler arasında annenin aldığı ilaçlardan hidantoin, lityum, talidomid, trimetadion, dekstroamfetamin, progesteron – östrojen bileşikler veya sadece progesteron sayılabilir. Hidantoin % 2 – 3 oranında PD ve AD, AK, PDA' ya; lityum Ebstein anomalisi, TA, ASD' ye; talidomid TOF, septal bozukluklar, trunkus arteriozusa; trimetadion ise % 15 - 30 oranında BAT, TOF, HSKS' a yol açar. Progesteron-östrojen alan annelerin çocuklarında ise BAT görülmüştür (20, 22). Antikonvulzanların AK, PD, PDA yaptığı gösterilmiştir (11). Fenitoin ve valproik asit AK, VSD, BAT, TOF, HSKS, PA, AS ve PD' nin bilinen nedenlerindendir.

Son zamanlardaki bir çalışma ilk trimesterda ACE inhibitörü kullanımının % 2.9' luk bir insidansla ASD, VSD, PD gibi majör bir konjenital malformasyonla ilişkili olduğunu göstermiştir (31).

Bir diğer teratojen alkoldür. Alkol alan annelerin çocuklarında % 25 – 30 oranında özellikle septal bozukluklara rastlanmaktadır. Ayrıca gebe annenin radyasyona aşırı dozda maruz kalması da KKH' na yol açabilir (20, 22, 32).

2.4.4. Multifaktöriyel Geçiş

Multifaktöryel kalıtım ile geçen bozukluklar, iki ya da daha çok sayıdaki minör mutant gen ile çevresel etmenlerin birlikte etkileşimi sonucu ortaya çıkar.

Multifaktöriyel kalıtımla geçen hastalıkların aile bireylerinde görülme olasılığı, Mendel tipi kalıtıma göre daha düşüktür. Bu olasılık birinci derece akrabalar (anne–baba–kardeşler) arasında yaklaşık % 2 – 10’ dur (20, 34).

PDA multifaktöriyel kalıtım için tipik bir örnektir. İlk trimestirde rubella virüsü ile karşılaşan annelerin bebeklerinde PDA’ nın görülmesi, muhtemelen gelişmekte olan duktus duvarına virüsün direkt etkisi sonucudur. PDA’ da kardeş ve çocuklardaki tekrarlama riski % 2.5, ikinci ve üçüncü derece akrabalarda ise % 0.6 olarak saptanmıştır. Tekrarlama oranı büyük PDA’ da % 4.8, küçük PDA’ da ise % 1.8’dir. Eğer birden fazla aile bireyinde PDA varsa, tekrarlama oranı % 10’ a yükselir. Bazı hastalarda PDA’ ya genetik yatkınlık olduğundan bu kişilerin çevresel faktörlerle karşılaşması halinde muhtemelen PDA görülmektedir. Prematürelerin 1/4 - 1/5’ inde PDA’ ya rastlanmaktadır (22).

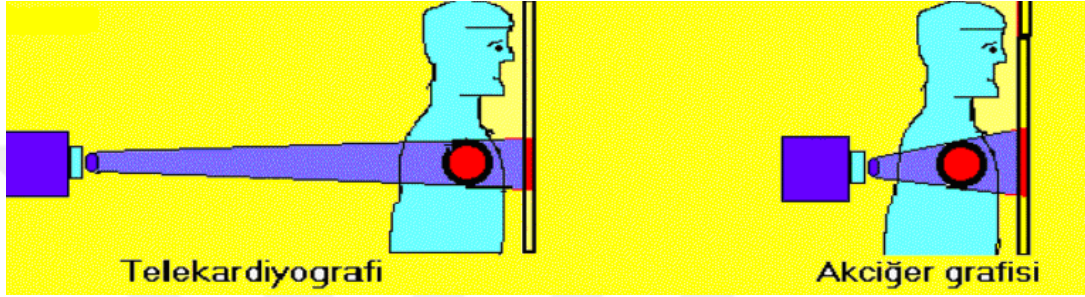
Dr. Helen Taussig doğuştan anomalilerin tüm memeli hayvanlarda gelişme sırasında ortaya çıkan gen gelişim hatası veya genetik değişim sonucu ortaya çıktığını belirtmiştir (33). Sonuçta KKH’ nın oluşumunda çevre faktörlerinin önemi olmakla beraber, temel neden genetik yapı olmaktadır.

2.5. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINDA TANISAL YÖNTEMLER

Şüpheli konjenital kalp hastalığı için başlangıç değerlendirme üç major bileşenli sistematik değerlendirme gerektirir. İlk olarak konjenital kardiyak defektler pulse oksimetre yardımıyla fizik muayene ile belirlenebilen siyanoz varlığı ya da yokluğuna dayanan iki major gruba ayrılabilir. İkinci olarak, bu iki grup daha sonra göğüs radyografisinin artmış, normal veya yüksek pulmoner vasküler işaretler gösterip göstermemesine göre alt gruplara bölünebilir. Son olarak elektrokardiyogram sağ, sol veya biventriküler hipertrofi olup olmadığını belirlemek için kullanılabilir. Kalp seslerinin özelliği ve herhangi bir üfürümün varlığı ve özelliğinin ayırıcı tanıda yeri kısıtlıdır. Ardından tanı ekokardiografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme veya kardiyak kateterizasyon ile doğrulanır (9).

2.5.1. Radyolojik Değerlendirme

Röntgen tüpü göğüse 180 cm uzaklıkta iken postero-anterior çekilen göğüs filmlerine telekardiyografi denir. Telekardiyografi kalbin boyutu ve şekli, pulmoner vaskülarite, pulmoner ödem, akciğer ilişkili problemler ve torasik anomaliler açısından değerlendirmede önemlidir (35).



Şekil 2.3. Radyolojik değerlendirme

2.5.2. Elektrokardiyografi

Defektlerin yerlerine göre bulgular verebilir, tanısal olmaktan çok tanıya yardımcı bir yöntem olarak kullanılmaktadır. 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 yararlanır. 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 yararlanır (34).

2.5.3. Ekokardiyografi

Ekokardiyografi, ultrason dalgalarının kardiyolojide kullanılması yöntemidir (34). Kalp hastalıklarının değerlendirilmesi ve tanı konulmasında standart bir tekniktir (36).

M-mode ve iki boyutlu ekokardiyografi ile kalp boşlukları, atrioventriküler ve semilunar kapaklar, sol ventrikül duvar kalınlığı, duvar hareket bozuklukları, sol ventrikül sistolik fonksiyonları, intrakardiak kitle ve trombüs, perikard hastalıkları değerlendirilebilir (37, 38).

Doppler ekokardiyografi ile basınç ve basınç farklılıkları hesaplanırken renkli doppler ekokardiyografi ile kapaklardaki darlık ve yetmezliklerin derecesi, intrakardiyak şantların tipi, yönleri ve sayıları değerlendirilir (37).

Fetal ekokardiyografi ise kardiyak yapıların veya ritm bozukluklarının gebelikte değerlendirilmesinde kullanılır (39).

2.5.4. Bilgisayarlı Tomografi, Manyetik Rezonans ve Radyonüklid Çalışmaları

Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans özellikle pulmoner arter dallarını, sistemik ve venöz dönüşteki anomalileri ve aort koarktasyonu gibi büyük damarlardaki patolojileri görüntülemekte faydalı iken, manyetik rezonansanjiyografi ile duvar kalınlaşmasındaki değişiklikler, odacık hacmi ve kapak fonksiyonu gösterilebilir ve analiz edilebilir. Radyonüklid anjiyografi şantları saptamak ve değerlendirmek, kan akımının her iki akciğere dağılımını analiz etmekte kullanılabilir (39).

2.5.5. Kateterizasyon ve Anjiyografi

Ekokardiyografi ve manyetik rezonans görüntüleme tekniklerindeki gelişmeler sonucunda kalp kateterizasyonuna olan ihtiyaç azalmıştır. Günümüzde daha az oranda tanısal kateterizasyon yapılmaktadır. Girişimsel işlemler ise yaygınlaşmakta ve kabul görmektedir (40).

Kateterizasyon Endikasyonları

İnvaziv bir çalışma olan kateterizasyonun endikasyonu ve zamanlaması hastanenin teknik ve cerrahi koşullarına göre değişmektedir. Çocuk kardiyolojide kabul gören endikasyonlar aşağıda belirtilmiştir (39, 41).

1. Bazı kompleks konjenital kalp lezyonlarının tanılarının konmasına yardım amaçlı.
2. Diğer görüntüleme çalışmalarında müphem olan vakalarda.
3. Hemodinamik değerlendirmenin kritik olduğu hastalarda.
4. Kompleks kalp hastalığının tamirinin evreleri arasında.
5. Kardiyomyopati tanısı için veya kalp transplantasyonu sonrası rejeksiyon takibi için myokardiyal biyopsi alınması.
6. Kardiyak aritmilerin değerlendirilmesinde elektrofizyolojik çalışma için.

2.6. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLANDIRILMASI

KKH' ları gözle görülebilir siyanozun olup olmamasına göre siyanotik ve siyanotik olmayan şeklinde iki ana gruba ayrılır (42). Ancak siyanotik olmayan KKH' nın bir bölümü aylar ve yıllar sonra Eisenmenger fizyolojisinin gelişmesi sonucu siyanotik duruma gelebilir. Bunlar geç siyanotik grup olarak tanımlanır. Bununla birlikte kalp boşluklarının, kalp kapaklarının ve büyük damarların anatomik yerleşimlerine ve bu yerleşimden dolayı gözlenen hemodinamik değişikliklerde göz önünde bulundurularak detaylı bir sınıflandırma yapılır (43). Siyanotik grupta sağ-sol şanlı malformasyonlar vardır. Siyanotik olmayan grup ise şantsız olanları ve sol-sağ şanlı malformasyonları içerir. Buna göre kalp hastalıklarının sınıflandırılması tablo 4' te verilmiştir.

2.6.1. Asiyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları

Asiyanotik konjenital kalp lezyonları kalpte sahip oldukları baskın fizyolojik yüke göre sınıflandırılabilirler. Birçok konjenital kalp lezyonu birden fazla fizyolojik

bozukluğu uyramasına rağmen, sınıflandırma amaçları için primer yük anomalisine odaklanmak yardımcı olur.

TABLO 2.4. Konjenital Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması

A. ASİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI 1. ARTMIŞ VOLÜM YÜKÜNE YOL AÇANLAR a. Soldan sağa şant lezyonları Ventriküler Septal Defekt (VSD) Atrial Septal Defekt (ASD) Atrioventriküler Septal Defekt (AVSD) Patent Duktus Arteriozus (PDA) Aortikopulmoner pencere b. Regürjitan lezyonlar Konjenital mitral yetmezliği (MY) Konjenital triküspit yetmezliği (TY) 2. ARTMIŞ BASINÇ YÜKÜNE YOL AÇANLAR – obstruktif lezyonlar Pulmoner darlık (PD) Aort darlığı (AD) Aort koarktasyonu (AK) Mitral darlık (MD)	B. SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIKLARI 1. PULMONER KAN AKIMI AZALMIŞ Fallot tetralojisi Triküspit atrezisi Pulmoner atrezi Pulmoner darlıklı BAT, tek ventrikül, trunkus arteriyozus ÇÇSV (Çift çıkışlı sağ ventrikül) Ebstein anomali Kritik pulmoner darlık 2. PULMONER KAN AKIMI ARTMIŞ Büyük arter transpozisyonu Hipoplastik sol kalp sendromu Trunkus arteriyozus Tek ventrikül Total anormal pulmoner venöz dönüş anomali Çift çıkışlı sağ ventrikül
---	--

En yaygın olanlar hacim yükü oluşturanlardır ve bunların en yaygın olanları soldan sağa şanlı lezyonlarıdır. Atrioventriküler kapak regürjitasyonları ve kardiomyopatilerin bazıları artmış hacim yükünün diğer nedenleridir. Lezyonların

ikinci majör sınıfı, en yaygın olarak ventriküler çıkış yolu obstruksiyonuna (örneğin, pulmoner veya aort kapak stenozu) ya da büyük damarlardan birinin daralmasına (örneğin, aort koarktasyonu) sekonder olarak basınç yükünde artışa sebep olur (44).

2.6.1.1. Artmış Volüm Yüküne Neden Olanlar

Bu grupta soldan sağa şanta neden olan ventriküler septal defekt, atrial septal defekt, atriyoventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus gibi lezyonların yanı sıra nadir görülen konjenital mitral yetersizliği, triküspit yetersizliği gibi regürjitan lezyonlar da yer almaktadır (45). Soldan sağa şantlı grupta ortak patofizyolojik özellik sistemik ve pulmoner dolaşım arasında bir geçişin olması ve akciğerlerden kalbe dönen oksijenlenmiş kanın bu yolla akciğere geri pompalanmasıdır. Şantın miktarı kantitatif olarak pulmoner kan akımının (QP) ve sistemik kan akımının (QS) oranı ile değerlendirilir. Normalde soldan sağa şant olmaması gerektiğinden pulmoner kan akımı sistemik kan akımına eşit olmalıdır. Ancak soldan sağa şant lezyonlarında pulmoner kan akımı sistemik kan akımından büyük olur. Şantın yönü ve miktarı defektin büyüklüğüne, lokalizasyonuna, pulmoner-sistemik basınçların ve rezistansların oranına bağlıdır. Bu faktörler dinamiktir, yaş ile de değişir (27).

2.6.1.1.1. Soldan Sağa Şant Lezyonları

Ventriküler Septal Defekt (VSD)

Konjenital kalp hastalıklarının % 25' ini oluşturan VSD en sık görülen KKH'dır. Prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5 olarak bildirilmiştir. İzole olarak bulunabildiği gibi Fallot tetralojisi, çift çıkışlı sağ ventrikül, trunkus arteriyozus gibi malformasyonlarda kompleksin bir parçası olarak ya da büyük arter transpozisyonu gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunur (44).

Ventriküler septumun herhangi bir lokalizasyonunda görülebilir. Nonplanar kompleks bir yapı olan interventriküler septum morfolojik olarak 4 bölüme ayrılarak incelenebilir. Bunlar müsküler yapıdaki inlet (ventrikül giriş yolu), trabeküler, outlet (ventrikül çıkış yolu) bölümleri ve fibröz yapıdaki membranöz septumdur. Ventriküler septum anatomik olarak da küçük bir membranöz parça ve büyük bir

müsküler parçadan oluşur. Dolayısıyla VSD' ler perimembranöz ve müsküler VSD' ler olmak üzere 2 ana grupta incelenir (27, 46). Perimembranöz ve müsküler VSD' ler, yine sağ ventrikülde açıldıkları yöne göre inlet, outlet ve trabeküler alt gruplarına ayrılır.

1. Perimembranöz VSD' ler: En sık görülen tipidir (% 80). İnlet (AV kapak tipi VSD), trabeküler (basit VSD) ve outlet (subpulmonik VSD) uzanımlı olabilir. Trabeküler septumda olan VSD' lerin birden fazla olması İsviçre peyniri tipi VSD olarak adlandırılır. Bazı perimembranöz inlet defektlerde atriyal septum ile ventriküler septum aynı eksen üzerinde değildir. Bunlara da malalign VSD denir.

2. Musküler VSD' ler: Kenarları tamamen septumun müsküler kesimi içinde kalan defektlerdir. Santral, apikal, marjinal, İsviçre peyniri gibi tipleri de bulunmaktadır.

Ventriküler septal defektin soldan sağa şantın miktarını, defektin büyüklüğü ve pulmoner vasküler direnç belirler. Defekt alanı küçükse (< 0.5 cm) “restriktif VSD” olarak adlandırılır, şanti sınırlar, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçları normaldir. Defekt şanti sınırlandıramıyacak kadar geniş (genellikle > 1 cm) olduğunda “non restriktif VSD” olarak adlandırılır, şant miktarını pulmoner ve sistemik vasküler rezistansların oranı belirler (44, 46). Önce soldan sağa şant fazladır, sol atrium ve sol ventrikül volüm yüklenmesi nedeniyle genişler. Zamanla pulmoner vasküler rezistans ve sağ ventrikül basıncı arttıkça soldan sağa şant miktarı azalır ve biventriküler dilatasyon-hipertrofi görülür. Artmış kan akımı ve basınca maruz kalan pulmoner vasküler yatakta rezistansı geri dönüşümsüz olarak arttıran pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişince şant sağdan sola döner, siyanoz ve sağ ventrikül hipertrofisi görülür, buna Eisenmenger sendromu denir (44, 47).

Küçük VSD: VSD çapı 0.5 cm' den küçüktür. Soldan sağa şant azdır. Bu yüzden kalpte hipertrofi ve dilatasyon yoktur. Pulmoner damar yatağı normaldir. Pulmoner hipertansiyon görülmez. Küçük VSD' li çocuklar erken dönemde semptom göstermezler. Tek klinik bulgusu üfürümdür. Telekardiyografi ve EKG genellikle normaldir (44, 47).

Orta VSD: VSD çapı 0.5 - 1 cm arasındadır. Soldan sağa şant fazla olduğu için sol ventrikül yüklenmesi, sol ventrikül hipertrofisi gelişir. Hastada klinik bulgular mevcuttur. Çarpıntı, terleme, çabuk yorulma, sık ASYE öyküsü ve kalp yetersizliği bulguları bulunabilir. Muayenede küçük VSD’ deki üfürüme ek olarak middiastolik rülman da duyulur. Telekardiyografide kardiyomegali, akciğer damarlanmasında artış ve pulmoner konusta belirginleşme görülebilir. EKG’ de ise sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi saptanır (44, 47).

Büyük VSD: VSD çapı 1 cm’ den büyüktür. Soldan sağa şant çok fazladır. Pulmoner arter, sol atriyum ve sol ventrikül genişlemiş, pulmoner basınç artmıştır. Pulmoner hipertansiyon gelişerek Eisenmenger sendromu gelişebilir (44, 47).

Çocuklarda VSD tanısı genellikle rutin fizik incelemede üfürüm saptanması ile konur. VSD gibi soldan sağa şanlı hastalarda defekt büyük olsa bile yenidoğan döneminde yapılan fizik muayenede üfürüm saptanmayabilir. Çünkü yenidoğanda fetal hayattaki gibi pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basınç yüksek, dolayısı ile sağ ventrikül basıncı da yüksektir. Bu nedenle soldan sağa şant azdır. Geniş defektli hastalarda pulmoner basınç ancak 4 - 6 hafta içinde normale döner. Bu yüzden klinik bulguların ortaya çıkışı 4 - 6 hafta sonra olur. Oskültasyonda sternumun sol kenarında 3 - 4. interkostal aralıkta, 3 - 4/6 pansistolik üfürüm duyulur. Prematürelerde erken dönemde kalp yetersizliği gelişirken miad yenidoğanlar pulmoner vasküler rezistans (PVR) yüksekliği nedeniyle soldan sağa şant az olduğundan asemptomatiklerdir. Geniş defektli olanlarda PVR’ nin düşmesiyle beslenme güçlüğü, takipne, retraksiyon, pulmoner ödem, hepatomegali, galo ritmi gibi kap yetmezliği bulguları saptanır (34, 47).

Ekokardiyografi tanıyı kesinleştirir. VSD’ nin yeri, büyüklüğü, şantın yönü ve miktarı, pulmoner-sistemik akımlar oranı, ventriküller arası basınç farkı, sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı değerlendirilir (34, 44, 47). VSD’ nin hemodinamisi kardiyak kateterizasyonla da değerlendirilebilmekle beraber günümüzde kateterizasyon sadece laboratuvar bulguları klinik bulgularla uyumadığında ya da pulmoner vasküler hastalıktan şüphelenildiğinde yapılmaktadır (44).

Küçük VSD' lerin % 30 - 50' si spontan olarak, sıklıkla ilk 2 yıl içinde kapanır. Bu kapanma olasılığı müsküler olanlarda daha fazladır (47). Spontan kapanma en hızlı ilk 2 yıl içinde gerçekleşirse de 2 – 4 yaşlarında da kapanma devam eder (34). Bu nedenle küçük VSD' lerin tedaviye gereksinimleri yoktur, takip edilmeleri gerekir. Ebeveynlerin de lezyonların göreceli olarak benign yapıda olduklarına ve çocuklarının her hangi bir fiziksel aktivite kısıtlaması olmadan normal hayatlarına devam edebileceklerine ikna edilmeleri gereklidir (44).

Küçük defektlerden subarteriyel olanlarda aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliği; malalignment VSD' de sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu gelişebilir. Orta büyüklükteki defektlerde infundibuler pulmoner stenoz gelişmesi beklenir. Geniş defektli vakaların bir kısmında PVR' nin fazla artmış olması sonucu Eisenmenger sendromu gelişir. Küçük çocuklar için kritik zaman 18 ay civarındır. Enfektif endokardit de VSD' lerde beklenen bir komplikasyondur. Ameliyat ile kapatılmış olanlarda da enfektif endokardit gelişebilir. Ayrıca ameliyattan sonra sağ dal bloğu görülebilir. Bazen ameliyat sonrası rezidüel VSD bulunabileceği için hastalar izlenmelidir.

Özellikle süt çocukluğu döneminde geniş defekte bağlı büyük sol – sağ şanlı lezyonlarda kalp yetersizliği tedavisi uygulanır. Çocuğun yeterli gıda alması sağlanır. Daha büyük çocuklar nadiren semptomatik olurlar. Pulmoner vasküler direnç arttığı için ameliyatı kaldıramayacak olanlara destek tedavisi yapılır.

Kardiopulmoner by – pass ve kardiopleji altında yama uygulanarak cerrahi yoldan defekt kapatılır. Ameliyat her yaşta yapılabilir. Ancak koşullar uygunsa 2 yaştan sonraya ertelenmelidir. Zira ilk 2 yıl içinde VSD' nin kapanması olasılığının yanı sıra bu dönemde ameliyat mortalitesi de biraz daha yüksektir (34).

Son yıllarda VSD' nin kateter yöntemleri ile de kapatılmasını mümkün kılan bazı yöntemler geliştirilmiştir. Sağ atriyotomi veya kısıtlı sağ ventrikülotomi yolu ile yaklaşılan VSD' lerin cerrahi yolla kapatılması oldukça düşük mortalite ve morbiditeye sahiptir. Fakat sol ventrikülotomi gerektiren müsküler defektler ve özellikle kompleks kardiyak anomalilerle birlikte bulunan müsküler VSD' lerin cerrahi mortalitesi ve morbiditesi yüksektir. Bu tip hastalarda VSD' nin önceden veya intraoperatif olarak transkateter yolla kapatılması mortalite ve morbiditeyi azaltmada

yardımcı olabilir. VSD' lerin transkateter yolla kapatılması ile ilgili çok fazla klinik çalışma yoktur. Hemodinamik olarak önemli şanti olan, infant dönemini semptomsuz geçirmiş ve bu dönemde cerrahi girişim endikasyonu olmayan diskret müküler VSD' li hastalar transkateter yolla kapatılmak için en uygun adaylardır (48 – 50). Ancak kateter laboratuvarında işlemin uygulanabilmesi için hastanın belli bir vücut ağırlığına ulaşması gerekmektedir (34).

Kalp yetersizliğinin medikal tedavi ile kontrol altına alınamadığı durumlarda ve pulmoner hipertansiyon gelişen vakalarda 2 yaşın altında da ameliyat endikasyonu vardır. 2 yaşın üstündeki çocuklarda $QP/QS \geq 2$ olması ya da aort yetersizliği gelişmesi cerrahi endikasyon ölçütleridir. Pulmoner vasküler obstruktif hastalık gelişen VSD' lerin kapatılması kontrendikedir. Bu vakalarda tedavi kalp – akciğer naklidir (51).

Atrial Septal Defekt (ASD)

Atriyal septal defektler embriyonik atriyal septal yapının normal gelişmemesi sonucu atrial septumun (sekundum, primum veya sinus venosus) herhangi bir kısmında oluşabilir. Daha nadir olarak fonksiyone tek atrium ile birlikte atriyal septum tamamiyle yok olabilir (44). ASD vakalarının çoğu sporadik olmakla beraber; Holt – Oram sendromunun (radiusun yokluğu veya hipoplazisi, 1. Derece kalp bloğu, ASD) bir parçası olarak veya sekundum ASD ve kalp blokları ailelerde otozomal dominant kalıtsal geçiş görülebilir (44, 52).

ASD terimi genelde **ostiyum sekundum defektleri** için kullanılmaktadır (34) ve kızlarda 3 kat daha fazla görülmektedir (44). Sekundum ASD' ler doğumsal kalp hastalıklarının % 6 - 8' ini oluşturmaktadır (44) ve ASD' nin en sık rastlanan tipidir (34, 44). Fossa ovalis bölgesinden kaynaklanır ve AV kapaklar normaldir. Açıklık tek veya fossa ovalisin fenestrasyonu şeklinde, birden fazla olabilir (34, 44, 52).

İntrauterin hayatta fetal sirkülasyonda sağ atriyuma giren kanın yaklaşık % 40' ının sağ atriyumundan sol atriyuma geçmesini ve bu nedenle, plasentadan gelen iyi oksijenlenmiş kan kalbin sağ tarafına değil, sol tarafına geçerek sol ventrikülden özellikle baş ve üst ekstremitelerin damarlarına pompalanmasını sağlayan foramen ovale hayatın ilk 2 yılında % 75 kapanırken erişkinlerin % 30' unda açıktır. İzole

foramen ovale açıklığı ASD olarak kabul edilmez (34, 52). İzole PFO' da cerrahi tedavi gerekmezken paradoksik (sağdan sola) sistemik emboli riski taşır (34, 44).

Primum ASD, tüm ASD' lerin % 20' sini oluşturur. Atrial septumun alt bölümünde, hemen AV kapakların yakınında ve foramen ovalenin altında yer alır. AV septal defektler kompleksinin bir parçasıdır (52).

Sinus venozus tipi, ASD' lerin % 15 – 20' sini oluşturur (52). Defekt fossa ovalisin üst ya da alt tarafındadır (34). Vena kavalalar ile sağ pulmoner venleri ayıran atriyum duvarının gelişim bozukluğu sonucu oluşur; sıklıkla superior vena kava, nadiren inferior vena kava ağzında yer alır. Hemen daima sağ pulmoner venlerin dönüş anomalisi ile birlikte görülür (52).

Daha nadir olan bir defekt de **koroner sinüs tipi ASD'** dir. Koroner sinüsün sağ atriya açıldığı orifisin olması gereken yere lokalizedir (52).

Klinik defektin çapına, pulmoner kan akımına ve pulmoner basınca bağlıdır . Küçük defektlerde hastanın yakınması yoktur (34). Süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde ASD' ler genellikle asemptomatik seyrederler. ASD' de sternum sol kenarının üst orta kısmında duyulan 2 - 3/6 sistolik üfürüm, pulmoner kapaktan geçen fazla kana bağlı olarak rölatif pulmoner kapak darlığı nedeniyle ortaya çıkar. Triküspit kapaktan fazla kanın geçmesine bağlı olarak da sternum alt kısmında diyastolik üfürüm işitilebilir. İkinci kalp sesi karakteristik olarak sağ ventrikül depolarizasyon gecikmesine bağlı geniş, sabit ve çifttir (44, 52). Erken yenidoğan döneminde ise fizyolojik pulmoner hipertansiyon devam ettiği için fizik muayene bulguları yanıltıcı olabilir. İlk gün üfürüm duyulmayabilir. Orta büyüklükteki defeklerde anemi ve enfeksiyon durumlarında kalp yetmezliği gelişebilir. Anemi ve enfeksiyon kontrol altına alındığında kalp yetmezliği de düzelir. Geniş defektli çocuklarda ise kalp yetmezliği inatçıdır, solunum yolu enfeksiyonları sıklaşmıştır, büyüme yavaşlar (34).

Telekardiyografide sağ atrium ve sağ ventrikül dilatasyonu nedeniyle kardiyomegali ve periferik uzanan pulmoner vaskülarite artışı görülür, ana pulmoner arter ve dallarının proksimal kesimleri dilatedir (44, 52). Pulmoner konus belirgindir (34).

EKG' de sağ aks deviasyonu (95 ile 170 arasında) beklenir, primum tipinde sol veya kuzeybatı aks (0-120), sinüs venozus tipinde sol aks (30 ile 90 arasında) deviasyonu görülür. Hemen daima V1' de inkomplet sağ dal bloğu paterni izlenir (53).

Ekokardiyografi ile ASD tanısı, defektin lokalizasyonu ve büyüklüğünün yanı sıra kalp hemodinamisi üzerine olan etkisi değerlendirilir (34).

Sekundum tipi ASD' lerin yaklaşık % 15' i spontane olarak ilk 4 yaşta kapanabilir ancak diğer tipler için bu söz konusu değildir (52). İki yaşından sonra spontan kapanma olasılığı azalır (34). Cerrahi veya transkateter kapatma tüm semptomatik hastalara ve $QP / QS \geq 2$ ve sağ ventrikül genişlemesi olan hastalara önerilmektedir. Elektif kapatma için zamanlama genellikle 1 yaşından sonra ve okula başlamadan öncedir. Açık kalp ameliyatı uygulamasında mortalite % 1' den küçüktür, ameliyat sonrası disritmiler görülebilir (34, 44). Açık kalp ameliyatı ASD' de klasik ve güvenilir tedavi yöntemi olarak kabul edilse de, başta sternotominin oluşturabileceği olumsuzluklar ve hastanede daha uzun kalış süresi olmak üzere ameliyatın belli morbiditesi vardır. Bu yüzden cerrahiye alternatif olarak transkateter yolla kapatılma yöntemi geliştirilmiştir. Transkateter yolla kapatılabilen ASD' ler sekundum tipindeki ASD' lerdir. İnsanlarda sekundum ASD' lerin transkateter yolla kapatılması konusundaki ilk deneyimler ise 1976' da King ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır (48).

Sinus venosus defektlerinin hemodinamisi ve klinik tablosu, fossa ovalis defekti gibidir. Ameliyat başarısı iyidir. Ancak parsiyel pulmoner venöz dönüş anomali ile birlikteliği olasılığı söz konusu olduğu için girişim sırasında pulmoner venlerin dördünün de sol atriyal tarafta kaldığından emin olmak gerekir (34).

Diğer konjenital kalp hasarlarından farklı olarak izole sekundum ASD' de enfektif endokardit riski çok nadirdir (34, 44) ve izole sekundum ASD' de enfektif endokardit profilaksisi önerilmez (44).

Atrioventriküler Septal Defekt (AVSD)

Endokardiyal yastık defekti veya AV kanal defekti olarak da bilinir (44). Embriyonel yapılar olan dört endokardiyal yastıkçığın atriyal ve ventriküler septumun oluşmasında, mitral ve triküspid kapakçıkların gelişmesinde rolü vardır. (34). AVSD prevalansı 1000 canlı doğumda 0.20 - 0.25' tir (54). Down Sendromu olan çocukların % 80' ininde görülebilir. Ayrıca aspleni, polispleni vakalarında ve Ellis van Creveld sendromunda da görülür (34).

Atrioventriküler septal defekt, atrioventriküler septumda özellikle atriyal septumun primum septum tarafından oluşturulan inferior kısmında, atrioventriküler kapaklarda ve ventriküler septumun da inlet septum kısmında değişik düzeylerde inkomplet gelişimin yol açtığı çeşitli doğumsal kardiyak hastalıklar grubudur (55).

Dört ana komponenti bulunur; primum ASD, inlet VSD, tek AV kapak (mitral ve triküspit kapağın yerine tek bir kapak) ve AV kapaklarda kleft (yarık). Bunların hepsi bir arada bulunursa komplet AV kanal defekti, bir veya bir kaç bulunursa parsiyel AV kanal defekti olarak adlandırılır (52).

Parsiyel atrioventriküler septal defektlerde iki ayrı atrioventriküler (AV) kapak vardır. Komplete AVSD' de ise müşterek bir tek AV kapak vardır. Kapak 5 yaprakçıktan oluşur ve bunlardan ikisi interventriküler septum üzerinde ata biner durumda olup her iki ventriküle kordalarla bağlanmıştır. Bunlara köprü kapakçıklar adı verilir. Geri kalan iki yaprakçık sağ ventrikülde, bir yaprakçık da sol ventriküldedir (34).

AVSD atrioventriküler kapakları tuttuğunda mitral kapağın anterior yaprakçığı normal değildir. Anterior ve posterior yaprakçıklar arasında yarık (çentik) vardır. Triküspit kapağın da septal yaprakçığı anormal olup anterior ve posterior yaprakçıklar arasında yine çentik vardır. Ventriküller arası ilişki olabilir veya olmayabilir. Ventrikül septum defektinin varlığında defekt septumun en üst bölümündedir. ASD hemen her zaman vardır ve defekt atriyal septumun alt bölümünde (septum primum) yer alır (34).

Komplet AVSD' lerde tek kapağın yetersizliği daha belirgindir atriyal ve ventriküler düzeyde soldan sağa şant sonucu pulmoner kan akımı artar, erken pulmoner hipertansiyon gelişir. İlk 1 yıl içinde pulmoner vasküler obstrüktif hastalık

gelişme riski yüksektir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişince şant sağdan sola döner, eisenmenger sendromu gelişir (52).

Semptomlar erken süt çocukluğu döneminde başlar, 1 yaşından önce tüm hastalarda semptom görülmeye başlar. Kalp yetersizliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, büyüme geriliği olur. Fizik muayenede S1 normal veya sert, S2 fizyolojik çifttir, sol alt sternal bölgede ve apekte AV yetersizliğine bağlı pansistolik üfürüm duyulur (27).

Telekardiyografide kardiyomegali, sağ atriyal ve sol atriyal dilatasyon görülür. Pulmoner arter segmenti belirgin, pulmoner damarlanma artmıştır (54).

Elektrokardiyografide superiyor eksen sapması bu defektlerin en tipik özelliği olmakla beraber (34), sinüs ritmi, PR uzaması, kuzeybatı aks, biatriyal dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi gözlenebilir (53).

Ekokardiyografide AV kapak yapısının aydınlatılmasında, anatomik sınıflamanın yapılmasında ayrıntılı bilgi verir. Sağ ventrikül, pulmoner arter basınçları ve AV kapak yetersizliği değerlendirilir (56). Ayrıca koarktasyon, PDA, VSD, sekundum ASD gibi ilave defektler aranır. Renkli doppler ile şantlar gösterilir. Kapak yetersizlikleri görülür. QP / QS hesaplanır.

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi PVR' ın hesaplanması gerekiyorsa veya eşlik eden lezyonların tanımlanması amacıyla yapılır (34, 44). Sol ventrikül anjiyogramında aortanın mitral ve triküspit kapaklar arasındaki klasik konumunu kaybetmiş ve yukarı yerleşmiş olması nedeniyle sol ventrikül çıkış yolu uzun ve ince görünür, buna “kaz boynu deformitesi” denir (34).

Primum defektlerin ameliyatı, defektin yama ile kapatılması ve çentiğin dikilmesi şeklinde uygulanır. Ameliyat mortalitesi düşüktür.

Komplet AVSD tedavisinde 6-12 ay gibi erken dönemde görülen pulmoner hastalık riski nedeniyle erken cerrahi önerilir (54, 55). Down sendromlu hastalar erken pulmoner hipertansiyon gelişimi nedeniyle daha risklidirler (44), pulmoner hipertansiyon gelişme yaş sınırı 6 aydır (34). Pulmoner banding ile palyasyon veya tam düzeltme yapılabilir. Atriyal ve ventriküler defektlere yama konur ve AV kapaklar rekonstrükte edilir. Parsiyel ve komple AVSD' li hastalarda postoperatif

15-20 yıl içinde AV kapak yetersizliği veya subaortik stenoz gelişimi nedeniyle reoperasyon riski yüksektir (54, 55).

Prognoz, tamir edilmemiş komple AV septal defektlerde soldan sağa şantın büyüklüğüne, pulmoner vasküler rezistanstaki artmanın derecesine ve AV kapak yetersizliğinin derecesine bağlıdır. Cerrahi uygulanmamış hastalarda genellikle pulmoner vasküler obstruktif hastalık gelişir. Ameliyat sonrası geç dönemde atriyal aritmiler ve kalp blokları gelişebilir (44).

Patent Duktus Arteriyozus (PDA)

Duktus arteriyozus sol 6. aort arkının distal ve dorsal bölümünden oluşur. Pulmoner arterin bifurkasyon noktasını inen aortta A. Subclavia çıkışının hemen distalindeki bölüme bağlar (34, 44). Fetal hayat boyunca akciğerler kollabe olduğundan, pulmoner arter kanının çoğunluğu sağdan sola şantla duktus arteriyozus yoluyla inen aortaya aktarılır (11, 12, 44). Fetusta çapı aort ve pulmoner arter kadar geniştir (34).

Duktusun yapısal özellikleriyle ilişkili olarak ilk soluk alışı ile birlikte oksijen basıncının artması ve prostaglandinlerin dolaşımından kaybolması sonucu duktusun kapanması gerçekleşir. Hipoksi ve asidoz duktusun kapanmasını geciktirir. PDA' nın fizyolojik / anatomik kapanma yaşı her ne kadar doğumdan sonraki ilk 15 gün ise de bazı olgularda altıncı aya kadar uzama söz konusudur (57). Gebelikte kızamıkçık geçiren bir annenin çocuğunda da antenatal yaşamın ilk aylarında duktus gelişiminin durduğu bilinmektedir. Miadında doğan bir çocukta duktusun açık kalması hem mukoid endotel tabakayı, hem de musküler media tabakasını ilgilendiren yapısal bozukluğa bağlanmaktadır. Prematürelde ise duktusun yapısı normal olmasına karşın henüz olgunlaşmamıştır ve yüksek oksijen düzeyine duyarsızlık duktusun açık kalmasına yol açar (34, 44).

Duktus 2500 - 5000 canlı doğumda bir vakada açık kalmaktadır (56) ve kızlarda 2-3 kat daha fazla görüldüğü bildirilmektedir (44, 56). 1750 gramın altında olan infantların % 45' inde ve 1200 gramın altında olan infantların % 80' inde görülür (56). PDA diğer konjenital kalp lezyonlu hastaların % 10' unda bulunur. Bu tür durumlarda sağ ventrikül çıkışı yolu stenotik veya atrezikse pulmoner kan

akımını sağlayarak ya da AK veya İAA' da pulmoner kan akımını sağlayarak kritik bir rol oynar (44).

PDA' da doğum sonrasında daha yüksek olan aort basıncının sonucu olarak, aortadan pulmoner artere duktus yoluyla soldan sağa şant olur (44). Sol ventrikül yüklenmesi yapar ve şant sistolo – diyastoliktir (34). Şant miktarı defektin büyüklüğüne, pulmoner ve sistemik damar direncine bağlı olarak değişir (34, 44).

Küçük PDA' lar ($QP/ QS < 2$) genellikle asemptomatiktir. Fizik muayenede sol klavikula altında, 1 – 2. İnterkostal aralıkta sistolo – siyastolik üfürüm duyulur. Üfürüm sistol sonuna doğru giderek kuvvetlenir, diyastol sonuna doğru ise giderek azalır. Bu nedenle makine üfürümü de denir (58). Periferik nabızlar normaldir (44).

Geniş PDA, geniş VSD' ye benzer şekilde kalp yetmezliği ile sonuçlanır (44, 58). Nabız sıçrayıcıdır, nabız basıncı artmıştır (34, 44, 58). Boyunda tipik arteriyel pulsasyon görülür (34). Sol ventrikül aktivitesi artmıştır. Sol 1 – 2. Ci interkostal aralıkta tril ile birlikte sistolo – diyastolik üfürüm duyulur. PH gelişirse S2 çiftleşir ve üfürümün diyastolik kısmı hafifler ve ya kaybolur (34, 44, 58). Büyük PDA' lar kapatılmazsa pulmoner vasküler obstrüktif hastalık oluşturur ve şant iki yönlü hal alır, zamanla sadece sağdan sola başlar ve siyanoz sadece vücudun alt yarısında görülür (diferansiyel siyanoz) (59). Bu durumda şant miktarı azaldığı için kalp küçülür. Dinlemekle devamlı üfürüm kaybolur, S2 sertleşir (60).

EKG' de küçük PDA' da özellik bulunmazken, büyük PDA' da sol aks deviasyonu, sol veya biventriküler hipertrofi vardır (34, 44). Eğer pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmişse sadece sağ ventrikül hipertrofisi vardır (53).

Telekardiyografide küçük PDA' da özellik yokken, büyük PDA' da kardiyomegali, pulmoner konutsa belirginleşme, akciğer damarlanmasında artış gibi soldan sağa şant bulguları görülür (34, 44).

Ekokardiyografide sol atriyum, sol ventrikül, pulmoner arter geniştir. Duktusun suprasternal çukurdan ölçülebilir. Doppler ile ana plmoner arterde devamlı türbülant akım alınır (34, 44).

Kalp kateterizasyonu atipik vakalarda gerekebilir (34, 44).

Spontan kapanma infant dönemi dışında nadirdir. Küçük PDA' lı hastalar birkaç kardiyak semptomla ya da semptomsuz yaşayabilirler, ama geç belirtiler ortaya çıkabilir. Büyük PDA' lı hastalarda kalp yetmezliği çoğunlukla erken infant döneminde ortaya çıkar.

Enfektif enarterit her duktuslu vakada, her hangi bir yaşta ortaya çıkabilir. Pulmoner veya sistemik emboli görülebilir. Pulmoner arter veya duktusta anevrizmal dilatasyon, duktusun kalsifikasyonu, emboli ile duktusun noninfektif trombozu ve paradoksal emboli diğer nadir komplikasyonlardır. PH, büyük PDA' lı duktusu kapatılmamış hastalarda ortaya çıkar (34, 44).

Yaştan bağımsız olarak, PDA' lı hastaların cerrahi veya katerter yoluyla kapatmaya ihtiyaçları vardır. Küçük PDA' lı hastalarda kapatmaya gerekçe bakteriyel endarteriti ve diğer geç komplikasyonları önlemedir. Orta ve geniş PDA' lı hastalarda ise kapatma kalp yetmezliğinin tedavisi ve pulmoner vasküler hastalığın gelişimini veya her ikisini birden başarmak içindir (44). Kalp yetersizliği olan vakalarda, yetersizlik bulguları kısmen kontrol altına alınır alınmaz cerrahi kapatma yoluna gidilmelidir. Enfektif endokardit gelişmiş ise yeterli medikal tedaviden sonra yine bekletilmeden cerrahi yolla duktusun kapatılması gerekir. Bu durumların dışında 1 ile 2 yaş arasında elektif olarak duktus kapatılmalıdır (34). Nadirde olsa kendiliğinden kapanma yaşı ileri aylara kayabildiği için birçok merkez asemptomatik olgularda PDA' yı kapatmaya yönelik girişimleri bir yaşından sonraya kaydırmaktadır (61).

Duktus arteriozus neredeyse bütün preterm bebeklerde herhangi bir spesifik tedavi gerektirmeden zamanında kapanacaktır, ancak ciddi morbidite nedeni olur. Bu nedenle prematüre bebeklerde semptomatik PDA' nın erken ve agresif tedavisi önerilmektedir. Soldan sağa şanlı PDA' lar kalp yetmezliğinin yanı sıra nekrotizan enterokolit, germinal matrikste kanama ve respiratuar distresli hastalarda bronkopulmoner displazi riskini artırır. Çoğu kez sıvı kısıtlama ve diüretik tedavisi klinik düzelmeyi sağlar, ancak 24 saatin sonunda düzelme yoksa indometazin veya cerrahi yolla kapatılma düşünülmelidir. Son yıllarda daha az yan etkisi olan ibuprofen kullanılması yaygınlaşmaktadır (60).

Duktusun kapatılması açık kalp ameliyatını gerektirmez. Mortalitesi % 1' in altındadır. Son yıllarda duktusun kateter yöntemi ile kapatılması yaygın olarak uygulama girmiş durumdadır. Duktusun anatomisi ve genişliğine göre değişmek üzere farklı yöntemler kullanılmaktadır. Vücut ağırlığı 3 – 3.5 kg' ın altında olan bebeklerde bu yöntemler henüz kullanılamamaktadır (34).

2.6.1.1.2. Regürjitan Lezyonlar

Konjenital Mitral Yetersizliği (MY)

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

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

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

Ekokardiyografi ile sol atriyum ve sol ventrikülde büyüme saptanır.

Mitral valvuloplasti, semptomlarda gerilemeye neden olur, kalp boyutları normale gelebilir. Bazı hastalarda prostetik mekanik mitral kapak gerekebilir (44).

Konjenital Triküspit Yetmezliği (TY)

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

eğiliminde iken, yenidoğan döneminde saptandığı takdirde Ebstein anomalisi sıklıkla siyanoz ile ilişkilidir.

TY sıklıkla sağ ventrikül disfonksiyonuna eşlik eder. Sağ ventrikül aşırı hacim yükü veya intrensek myokardiyal hastalık ya da her ikisinden dolayı dilate olduğunda, triküspit anülüsü büyüyerek kapak yetmezliğine neden olur. Sağ ventrikül dilatasyonu düzeltildiğinde TY düzelebilir ya da kapak anülüsünün cerrahi plikasyonu gerekebilir (44).

2.6.1.2 Artmış Basınç Yüküne Neden Olanlar

Bu lezyonların ortak özelliği kan akımında belli bir düzeyde obstruksiyon olmasıdır. En sık görülenleri ventrikül çıkış yolu darlıklarından valvüler pulmoner darlık, valvüler aort darlığı ve aort koarktasyonudur. Ventrikül giriş yolu darlıkları (mitral darlık, triküspit darlığı, cor triatriatum) ise daha nadir görülür.

Pulmoner Darlık (PD)

Pulmoner darlık izole veya diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte olmak üzere KKH' larının % 25 - 30' unda (13), izole pulmoner darlık ise KKH' larının %7 - 10' unda görülür (44). PD valvüler, supravavüler, infundibuler darlık şeklinde olabilir, en sık görülen valvüler PD'dır. İnfundibuler darlığa TOF' da, PPD' da Noonan ve rubella sendromlarında sık rastlanır (62). Kapak displazisinin bir sonucu olan PD, Noonan sendromundaki en yaygın kardiyak anormalliktir ve vakaların % 50' sinde 12. ci kromozomdaki PTPN11 geninde mutasyon vardır. Kapakta ya da pulmoner arter dallarında darlığın olduğu PD, Alagille sendromu olarak da bilinen arteriohepatik displazide de yaygındır. Bu sendromda ve izole PD olan vakaların bazılarında Jagged 1 gen mutasyonu bulunur (44).

Pulmoner stenozun derecesi sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkına (gradient) bağlıdır. Hafif ve orta dereceli PD olan hastalar genellikle asemptomatiktir, büyüme gelişme etkilenmez. Sıklıkla fizik muayenede üfürüm duyulması ile fark edilirler. İkinci sesin pulmoner komponenti geciktiği için S2 çifttir. Ağır dereceli PD (gradient > 80 mm Hg) olan hastalarda sağ kalp yetmezliği olabilir, hepatomegali, periferik ödem, egzersiz intoleransı bulguları ve siyanoz görülebilir. S2' nin pulmoner komponenti duyulmaz. En iyi pulmoner odakta duyulan sistolik üfürüm darlığın derecesi arttıkça daha da şiddetlenir. Kritik PD olan

hastalarda sağ ventrikül basıncı sistemik basınca eşit veya bu basınçtan daha üst seviyededir, atriyal düzeyde sağdan sola şant nedeniyle siyanoz görülür.

Telekardiyografide kalp büyüklüğü normaldir. Apeks yuvarlak, sağ atriyum ve ana pulmoner arter segmenti belirgindir. Ağır PD' da kardiyomegali olabilir, akciğer damarlanması azalmıştır (63).

EKG' de sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi beklenen bulgulardır. Sağ aks deviasyonu görülüyor ve sol ventrikül hakimiyeti varsa sağ ventrikül hipoplazisinden şüphelenilir (53).

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

Pulmoner darlıklı hastalar semptomatik ise obstrüksiyon hemen giderilmelidir. Balon valvuloplasti kardiak kateterizasyon sırasında tercih edilebilen düşük riskli bir girişim olmasına rağmen ağır darlıklarda cerrahi tercih edilir. Hastaların uzun dönem takiplerinde bolan valvuloplasti ve cerrahi arasında farklılık saptanmamıştır (44). Yenidoğan döneminde siyanoz ve sağ kalp yetersizliği semptomları gösteren kritik PD' li olgularda prostaglandin E1 infüzyonu yapılarak balon valvuloplasti veya cerrahi valvulotomi uygulanır (27, 63).

Aort Darlığı (AD)

Aort darlığı konjenital kardiyak anomalilerin % 5' ini oluşturur (44). Darlık valvüler, subvalvüler, supravavüler olabilir. En sık valvüler tip görülür. Valvüler darlıkların % 70' inde kapak biküspittir. Supravavüler aort darlığının Williams sendromu ile birlikteliği sıktır. Williams sendromunda supravavüler aortik stenoza birlikte pulmoner arter dallarında stenoza, infant döneminde idiopatik hiperkalsemi, peri yüzü ve mental retardasyon vardır. 7. kromozom üzerinde bulunan 7q11.23 bölgesindeki elastin geninde delesyon vardır (44). Darlığın derecesi arttıkça semptomlar da artar. Ağır darlıkta sol kalp yetmezliği bulguları, kalp büyümesi, pulmoner ödem saptanabilir. Çabuk yorulma, göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilir. Düşük debiye bağlı ekstremitelerde soğukluk ve nabızlarda zayıflama bulunur. Hafif ve orta şiddetteki AD ise genellikle muayenelerde üfürüm

saptanmasıyla tanı alır. Sistolik üfürüm valvüler AD' da sternumun sağ üst kenarında, subvalvüler AD' de ise sol 3 - 4. interkostal aralıkta daha iyi duyulur. Biküspit aortik kapağı olanlarda ise aort yetmezliğine bağlı olarak erken diyastolik üfürüm alınabilir (27). Doğumda genellikle normal olan hastalarda konjestif kalp yetmezliği gelişmesi ile respiratuar distres, beslenme zorlukları ve takipne görülür. Aort darlığında EKG sıklıkla normaldir. Sol ventrikül hipertrofi ve yüklenme bulguları varsa genellikle darlık ağırdır (27). Telekardiyografide kalp büyüklüğü genellikle normal bulunur. Çıkan aortada darlık sonrası genişleme (poststenotik dilatasyon) AD' nın tipine göre bulunabilir. Ağır AD' nın ileri döneminde sol ventrikül hipertrofisi, sol atrium genişlemesi ve pulmoner konjesyon görülebilir (27).

Bu hastalar tanı anında genellikle çok ağır durumda olurlar. Tanı alır almaz duktal akımın sağlanması için PGE1 infüzyonu yanında digoksin, diüretik ve asidoza yönelik tedavi başlanmalıdır. Darlığa yönelik girişimlerin planlanmasında sol ventrikülün fonksiyonel anatomisi önemlidir. Eğer biventriküler fizyolojiye uygun bir sol ventrikül varsa balon valvuloplasti uygulanabilir (64). Subaortik ve supralvalvüler darlıklarda balon valvüloplastinin yeri yoktur, cerrahi tercih edilir (44, 65).

Aort Koarktasyonu (AK)

Konjenital kalp hastalıklarının % 5 - 8' ini oluşturur (44). AK, aort arkının lokalize ya da uzun tübüler darlığıdır. Transvers arktan iliak bifurkasyona kadar herhangi bir noktada olabilir. % 98' i sol A. subklavia' nın aort arkından çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriozusun aorta girdiği yerin komşuluğunda yer alır, jukstaduktal koarktasyon denir (34, 44). Genellikle aortik ark hipoplazisi, biküspit aort kapağı, VSD, subaortik darlık ve mitral kapak anomalileri ile birlikte görülür. Turner sendromu vakalarına sıklıkla eşlik eden koarktasyon; TA, ÇÇSV ve tek ventrikül tipi kompleks kalp hastalıklarına eşlik edebilir. Paraşüt mitral kapak, sol atriyal supralvalvular ring, subaortik darlık ve AK' nın birlikte görüldüğü tablo "Shone kompleksi" olarak adlandırılır (66).

Koarktasyon, çoğunlukla duktus arteriozusun aortaya bağlanma bölgesi olan, sol subklaviyan arterin hemen distalinde görülür. Sistemik kan akımının önündeki direnç nedeni ile sol ventrikül basıncı artar ve yetmezlik gelişir, sol atriyal

hipertansiyon ve pulmoner ödem oluşur. Birlikte VSD varsa sol ventrikül yüklenmesi sol-sağ şanta neden olur. Pulmoner direnç düştükçe bu şant artarak sol ventrikül hacmini ve basıncını artırır. Konjestif kalp yetmezliği yanında eğer koarktasyon çok ağırsa, duktus arteriosus kapandığında dolaşım sağlanamayacağı için kollaps ve şok gelişir. Doku hipoksisi, laktik asidoz ve kardiyak fonksiyonlarda daha ileri bozulma sonucunda ölümle sonuçlanan ağır tablo gelişir (67 - 69).

Aort koarktasyonu yenidoğanda duktusun kapanmasıyla birlikte kalp yetmezliği yapan en sık asiyanotik KKH' dır (69). AK' lı yenidoğanlar genellikle konjestif kalp yetmezliği bulguları ile (dispne, takipne, taşikardi, hepatomegali, beslenme güçlüğü, terleme) gelirler. Ağır vakalarda intrakraniyal kanama, akut böbrek yetmezliği ve nekrotizan enterokolit gelişebilir. Klasik bulgu olan üst-alt ekstremitte basınç farkı ve femoral nabızların alınmaması duktusun açık olduğu dönemde belirlenemez ve bu nedenle yanıltıcı olabilir (66).

Telekardiyografide bulgular pulmoner hipertansiyonun etkileri, koarktasyonun distalindeki akım azlığını kompanse etmek için meydana gelen kollateral varlığı ve yaşa göre değişmektedir. Kollaterallerin geliştiği hastalarda, kostalarda çentiklenme görülür (27). Ayrıca asendan aortta genişleme ve sol paramediastinal bölgede '3' rakamını andıran pre ve poststenotik dilatasyonlar (3 işareti) görülür (34).

EKG infantlarda normal bulunurken, çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi gözlenir (34, 68, 69).

Tedavide perkütan balon anjiyoplasti veya cerrahi onarım seçenekleri vardır. Balon dilatasyon sırasında aortun intima ve media tabakaları yırtılmaktadır. Primer anjiyoplasti sonrası anevrizma gelişmesi ve rekoarktasyon sık görüldüğü için pek çok merkez ilk yöntem olarak cerrahi tedaviyi tercih etmektedir (34, 64). Uc uca anastomoz ile rezeksiyon en yaygın cerrahi prosedürdür ve % 3 gibi küçük bir rekoarktasyon oranına sahiptir (64). Cerrahi girişim uygulana hastalar anevrizma, restenoz, hipertansiyon gibi komplikasyonlar açısından uzun yıllar izlenmelidir. Özellikle cerrahi ve anjiyoplasti sonrasında izlemde rekoarktasyon veya anevrizma formasyonunun saptanmasında MR incelemesi çok değerlidir (27, 68, 69).

Kritik AK tanısı konulan yenidoğana duktusu açık tutmak için prostaglandin E1 infüzyonu, inotropik destek, diüretik tedavisi başlanarak acil transkateter veya cerrahi yolla koarktasyon giderilme planı yapılmalıdır (27). Asemptomatik vakalarda ameliyat yaşı hakkında kesin görüş yoksa da yenidoğan döneminden sonra ameliyat edilmeleri gerekir (34). Fark edilmeyen vakalarda beyinde hipertansiyona bağlı gelişen Berry anevrizmalarının patlaması ile beyin kanaması riski vardır (34).

2.6.2. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları

2.6.2.1. Pulmoner Kan Akımı Azalmış

Fallot Tetralojisi (TOF)

Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminden sonra en sık görülen siyanotik doğumsal kalp hastalığıdır (34). Konjenital kalp hastalıkları arasında görülme oranı % 5 - 7' dir (44). VSD, PD, sağ ventrikül hipertrofisi ve dekstrapoze aortun oluşturduğu bu bozuklukta hemodinami asıl olarak pulmoner darlığın derecesi ile ilişkilidir. Pulmoner kan akımında kısıtlanma azsa hasta soldan sağa şantlı VSD' li bir hasta gibi değerlendirilebilir. “Pembe Fallot” olarak da tanımlanan bu hastalarda üfürüm alınmasına karşın siyanoz olmayıp, pulmoner kan akımında artma ve konjestif kalp yetmezliği bulguları gelişebilir. Pulmoner akımda önemli ölçüde kısıtlanma varsa, VSD' den sağdan sola şant olur ve bu vakalarda oksijen saturasyonu % 70 - 80 civarındadır. İfundibüler hipoplazi ve darlığın tedricen gelişmesi ile siyanoz daha geç çıkıp, şiddeti de giderek artabilir. Yine de bu çocuklar uzun süre normal büyüme ve gelişme gösterebilirler. Bu iki uç hemodinaminin arasındaki vakalarda ise pulmoner hipertansiyon gelişmesini önleyecek düzeyde, ancak sağ-sol şant yaratmayacak genişlikte pulmoner akım sağlayan darlık vardır. Bu hastalar hafif hipoksemik (oksijen saturasyonu % 90 civarında) ve genellikle asemptomatiktir. Aortanın % 50' den fazla dekstrapoze olması durumunda hastalık TOF ile aynı patofizyolojiyi gösteren “çift çıkışlı sağ ventrikül” olarak adlandırılır. Tetralojiye ek olarak ASD de varsa “Fallot Pentalojisi” olarak isimlendirilir (34, 44, 71).

TOF ilk haftada ortaya çıkan KKH' nın yaklaşık % 8' ini oluşturmaktadır. İntrauterin dönemde önemli bir bozukluk oluşturmaz ve TOF' lu bebekler iyi gelişmiş doğarlar. Ağır PD' lı vakalarda duktusun kapanmasını takiben ciddi siyanoz olurken, darlığı daha az olan vakalarda hafif siyanoz olur. Bu hastalarda sternumun solunda sistolik ejeksiyon üfürümü yanında ikinci kalp sesi hafiflemiş ve duyulmayacak sertliktedir. Siyanotik bir bebeğin telekardiyografisinde azalmış pulmoner kan akımı ve normal kalp büyüklüğü, EKG' sinde sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi ve fizik muayenede sistolik ejeksiyon üfürümü bulunursa tanı genellikle TOF' tur. Telekardiyografide pulmoner konüsün çökük ve apeksin yukarı doğru kalkmasına tahta pabuç benzetmesi yapılmıştır (34, 44).

Pulmoner darlığın ağır olduğu vakalarda pulmoner kan akımı PDA veya aortadan çıkan "major aortapulmoner kollateral arterler" (MAPCA) yoluyla sağlanabilir. Hastanın pulmoner darlığı çok ağırsa veya pulmoner atrezi varsa, yaşamı duktus sayesinde pulmoner kan akımının sağlanmasına bağlı olduğu için PGE1 infüzyonu şarttır (62).

İlk haftalarda total düzeltme ameliyatlarının mortalitesi yüksek olduğundan önce palyatif yöntemler uygulanmaktadır. Balon pulmoner valvüloplasti siyanozu azaltarak zaman kazandırabilmektedir. Eforla çabuk yorulan çocuk çömelir, bu postür femoral damarların kompresyonu sonucu sistemik vasküler direncin artmasına yol açarak arteriyel O₂ saturasyonunu artırır (44). TOF' lu hastalarda infundibulum bazı durumlarda spazma uğrayabilir. Genellikle sabahları hiperpne, siyanozda artma, dalgınlık ile kendini gösteren hipersiyanotik atak (hipoksik spell) görülür. Nöbetler birkaç dakikadan birkaç saate kadar sürebilir Ağır ataklarda bilinç kaybı, konvulziyon, hemiparezi görülebilir. Tedavide hastaya diz-dirsek pozisyonu verilerek, oksijen tedavisi yapılarak varsa asidoz düzeltilir. Subkutan morfin sulfat hem hastayı sedatize etmek, hem de infundibuler spazmı azaltmak amacıyla kullanılır. Beta-bloker (propranolol) atak sırasında IV, atak geçtikten sonra da oral olarak profilaktik amaçlı verilir. Beta-bloker tedavisine yanıt vermeyen hastalarda acil ameliyat endikasyonu vardır (34, 44). Modifiye Blalock-Taussig şantı günümüzde en yaygın olarak kullanılan aortapulmoner şant prosedürüdür ve subklavian arterden pulmoner arterin homolateral dalına yan yana anastomoz edilen bir kanaldan oluşur. Çocuk büyüdükçe daha fazla pulmoner kan akımına ihtiyaç

duyulur ve şant sonunda yetersiz hale gelir. Artan siyanoz geliştiğinde eğer anatomi uygun ise düzeltici bir operasyon uygulanmalıdır (34, 44). Tam düzeltme ameliyatı çeşitli düzeylerdeki sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarının giderilmesi ve VSD' nin yama ile kapatılmasından oluşur (34, 44, 71).

Tam ve iyi düzeltilmiş vakalarda gelişim ve yaşam süresi normale yakın olabilir (34).

Pulmoner Atrezi (PA)

Pulmoner kapağın atrezik, rudimanter veya hipoplazik olduğu bir KKH' dir. Beraberinde VSD olabilir veya olmayabilir.

Ventriküler Septal Defekt Olmaksızın Pulmoner Atrezi: Nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Vakaların önemli bir bölümü yenidoğan döneminde kaybedilir. VSD bulunmayan vakalar hemodinamik olarak triküspid atrezisine benzer. VSD olmadığı için sağ kalbe dönen kan sağ ventrikülden pulmoner arterlere pompalanamayınca sağ atriyumdan PFO veya ASD ile zorunlu sağdan sola şant olur. Kan sol ventriküle oradan da aortaya pompalanır. Pulmoner kan akımı PDA veya nadiren aortapulmoner kollateraller yoluyla sağlanır. Triküspit kapak nadiren normaldir; sıklıkla displazik, stenotik veya regürjiterdir.

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte Pulmoner Atrezi: TOF' un ileri bir formu olarak nitelendirilebilir. CATCH 22 delesyonu ve Di George sendromu ile ilişkilidir. VSD' nin konumu, aortanın dekstropozisyonu, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları TOF ile aynı olmakla birlikte sağ ventrikül çıkış yolu tamamen kapalıdır. Sağ arkus aorta TOF' dan daha sık görülür. Pulmoner kan akımı tamamen sistemik arteriyel dolaşımla PDA veya sistemik-pulmoner kollateral arterler ile sağlanır. En sık, inen torasik aortadan çıkan MAPCA' lar görülür (34, 44, 72).

Her iki grupta da siyanoz doğumu izleyen ilk günlerde belirir ve gittikçe artar. İkinci kalp sesi tektir, duktus ve kollaterallere ait devamlı üfürüm duyulabilir.

Kesin tanı kalp kateterizasyonu ile konur. Prognoz, duktus aracılığıyla sağlanan pulmoner dolaşıma bağlı olup tedavide duktus açıklığının idamesi için cerrahi girişime kadar PGE1 infüzyonu yapılır. Kalp yetmezliği varsa tedavi edilir. Hasta hazır olunca aorto-pulmoner şant ameliyatı uygulanır (34).

Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT)

Konjenital kalp hastalıklarının % 3 – 5' ini oluşturur. Yenidoğanda siyanozun en sık kardiyak nedenidir. Siyanotik kalp hastalıkları içinde TOF' dan sonra ikinci sıklıkta görülür. Diabetik anne bebeklerinde sıklığı artmıştır (34, 44, 73). Ayrıca erkek çocuklarında kız çocuklarına göre 3 kat daha sık görülür (34).

Sık görülen bu konjenital malformasyonda sistemik venler normal olarak sağ atriya ve pulmoner venlerde sol atriya döner. Atriya ve ventrikül bağlantıları (atrioventriküler konkordans) normaldir. Ancak aorta sağ ventrikülden, pulmoner arter de sol ventrikülden çıkar. Bu bağlantı ile sistemik dolaşım ile pulmoner dolaşım paralel sistem oluşturmuş olurlar. Normal kalp yapısında aorta, pulmoner arterin posterior ve sağında yer alır. d-transpozisyonunda spiral bölünme yerine düz bir bölünme olur ve bunun sonucunda aorta pulmoner arterin anterior ve sağındadır (34, 44).

BAT ile doğanların yaşam süreleri foramen ovale ve duktus arteriozus açıklığına bağlıdır (27, 34). Olguların % 50' sinde VSD görülür. Dolayısıyla hastaların sağ kalımları klinik ve eşlik eden anomalilere bağlıdır. Cerrahi düzeltme yapılmayan hastalarda mortalite % 90' dır (27).

Basit BAT (İzole BAT, İntakt Ventriküler Septumlu)

Doğumdan önce fetüsün oksijenizasyonu normale yakınken doğumdan sonra duktusun ve foramen ovalenin kapanması ile ağır hipoksiye girer. Siyanoz, takipne doğumun ilk birkaç saatinde ortaya çıkar ve giderek artar, müdahale edilmezse yaşamla bağdaşmaz (73).

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

Elektrokardiyografi normaldir.

Telekardiyografi erken dönemde genellikle normaldir.

Tanı ekokardiyografi ile konur.

Kateterizasyon tanı ve atriyal septostomi amacıyla yapılır. Anormal koroner damarlar % 10 - 15 hastada gösterilmiştir (73).

Tedavisi acil olarak mevcut hipoksiyi azaltmak için atriyal septostomi yapmaktır. Başarılı bir septostomi PO₂' yi 35 - 50 mm Hg yükseltir. Atriyal septostomi yapılana kadar prostaglandin infüzyonu yapılarak duktus arteriozus açık tutulmaya çalışılır. Hipotermi, hipoksemiden kaynaklanan asidozu ağırlaştıracağı için hastanın sıcak tutulması gerekir (27, 74).

Ventriküler Septal Defekt ile Birlikte d-BAT

Eğer BAT ile ilişkili VSD küçükse klinik belirtiler ve tedavi intakt VSD ile birlikte olan transpozisyona benzer. VSD geniş ve ventriküler ejeksiyonu engellemiyorsa önemli miktarda oksijene ve deoksijenize kan birbirine karışır. Klinik bulgular kalp yetmezliği semptomları şeklinde kendini belli eder. Siyanoz hafiftir ve ilk aylardan itibaren ortaya çıkar. Üfürüm pansistoliktir ve genellikle izole VSD' nin üfürümünden ayırt edilemez (73).

Telekardiyografide kardiyomegali, dar bir mediastinal girinti ve pulmoner vaskülerite artışı görülür.

Tanı ekokardiyografi ile konur (44).

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

Cerrahi öncesi büyük arterlerin birbiri ile ilişkileri, VSD' nin pozisyonu, pulmoner/subpulmoner valvuler darlık varlığı ve mitral-aortik ya da mitral pulmoner kapak devamlılığının bilinmesi önemlidir. Postnatal ikinci haftaya kadar sol ventrikül basınç ve kas kitlesi değişiklikleri gelişmeden, kalp yetersizliği ve büyüme geriliğinin kontrol altına alınması zor olduğundan ve hızla pulmoner vasküler hastalık gelişme riskinden dolayı aorta ve pulmoner arterin kalpten çıktıkları bölgeden kesilip yerlerinin değiştirilmesi ameliyatı uygulanmalıdır (arteriyal switch, Jatene) (27, 34, 73). Gecikmiş olgularda pulmoner hipertansiyonu önlemek için pulmoner banding uygulanır.

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

Düzeltilmiş Büyük Arter Transpozisyonu (L-BAT)

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

Oksijenden fakir sistemik venöz kan sağ atriyauma geçer, sağ atriyum, mitral kapak, anatomik sol ventrikül ve pulmoner artere, oradan da akciğerlere gelir. Oksijenden zengin pulmoner venöz kan sol atriyum, triküspit atriyoventriküler kapak, anatomik sağ ventrikül, aorta ve oradan da sistemik dolaşıma gönderilmektedir. Bu şekildeki çift inversiyon, oksijenden fakir sağ atriyal kanın akciğerlere ulaşarak oksijene olmasını sağlamaktadır. Dolaşım fizyolojik olarak düzeltilmiştir (44, 73).

Ek kardiyak defekt yoksa hemodinami normaldir. Ancak çoğu olgu VSD, Ebstein-benzeri anomali, pulmoner valvüler, subvalvüler darlık ve atriyoventriküler ileti bozuklukları ile birlikte bulunmaktadır (44).

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

Telekardiyografide inen aorta kalbin sol üst kısmında silüet şeklindedir.

Elektrokardiyografide, V6' da Q dalgasının yokluğu ve anormal P dalgası, III, aVR, aVF ve V1' de Q dalgası görülür (27).

Kalp kateterizasyonu eşlik eden anomali varlığına göre yapılabilir. Tedavide klasik yaklaşım altta yatan lezyonun düzeltilmesidir. Ameliyat sırasında his demetini koruyacak şekilde davranılmalıdır (73).

Triküspit Atrezisi

Triküspit atrezisi sıklıkla sağ atriyum ve sağ ventrikül miyokardları arasında devamlılık olmaması (sağ AV bağlantı yokluğu) veya nadir olarak triküspit kapağın imperfore olması ile karakterizedir. Prevalansı 1000 canlı doğumda 0.05' tir (75). Triküspit kapak olmadığı için sağ atriumdaki sistemik venöz kan foramen ovale ile

veya bir ASD ile sol atriuma geçer. Sol ventrikül kanı sağ tarafa genellikle VSD aracılığı ile geçer. Pulmoner kan akımı ve dolayısıyla siyanozun derecesi VSD' nin ve PD' nin varlığı ve şiddetiyle ilişkilidir.

Genellikle doğumda başlayan siyanoz vardır, dispne ve hipoksik nöbetler de görülür. Klinik bulgular ve hastanın yaşam şansı VSD, ASD, PDA ve PD varlığı ile ilişkilidir. Kalp yetmezliği bulguları gelişir. Tipik dinleme bulgusu yoktur.

EKG' de sol aks sapması ve sol ventrikül hipertrofisi saptanır. Bu triküspit atreziyi diğer siyanotik kalp hastalıklarından ayırır. EKO ile kesin tanı konulur.

Tedavisi cerrahidir. Doğal seyrinde sağ kalım % 10' dur. Yalnızca aortopulmoner şant operasyonu ile 15 yıllık sağ kalım % 50, modifiye Fontan operasyonu ile % 73' dür. Pulmoner kan akımının ciddi biçimde azaldığı yenidoğanlarda PGE1 infüzyonunu takiben vakalara Blalock - Taussing şantı uygulanır. Foramen ovale yetersiz ise kateter ile atriyal septostomi yapılır. Pulmoner kan akımının arttığı olgularda pulmoner arter, bant ile daraltılır (75, 76).

Trunkus Arteriozus

Tüm KKH' ların % 1 - 2' sini oluşturur. Olguların bir kısmında 22q11 delesyonu ve Di George sendromu ile birliktelik saptanmıştır (34, 44).

Tek bir arteriyal kök (trunkus arteriosus) kalpten çıkar ve sistemik, pulmoner ve koroner dolaşım bu arteriyal kökten beslenir. Ventriküler septal defekt mutlaka vardır. Trunkus bu defektin üzerinden geçer, hem sağ hem sol ventrikülden kan alır. Trunkal kapağın yaprakçık sayısı 2 - 5 arasında değişebilir (44).

Tip I trunkus arteriosusda ana pulmoner arter trunkal kapağın yukarısından, trunkusun sol posterolateralinden çıkar ve daha sonra sağ ve sol pulmoner arter dallarına ayrılır. Tip II' de ana pulmoner arter olmaksızın sağ ve sol pulmoner arter dalları tip I ile aynı yerden ancak ayrı ayrı çıkar. Tip III' de ise çıkış yeri daha yukarıda ve lateralden ayrı ayrı olur. Koroner arter anomalileri sıktır. Sağ arkus aorta 1/3 vakada görülür.

Klinik bulgular yaşa ve pulmoner vasküler direncin seviyesine göre değişir. Geniş pulmoner kan hacmi nedeniyle siyanoz minimaldir. Sternum sol kenarı boyunca sistolik üfürüm duyulabilir. S2 tektir. Hasta infantlarda ilerleyen

dönemlerde genellikle kalp yetmezliği görülür. Lezyon tedavi edilmezse Eisenmenger sendromu gelişebilir.

Telekardiyografide kalp büyümüştür.

Elektrokardiyografide sıklıkla biventriküler hipertrofi bulguları görülür (27).

Ekokardiyografide geniş VSD üzerine oturmuş büyük trunkal damar ve pulmoner arterlerin dalları görülür (27).

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

Tedavisi Rastelli ameliyatı ile tam düzeltme yapılmasıdır. Cerrahinin 4 - 8 haftadan fazla gecikmesi pulmoner vasküler hastalık olasılığını artırır (27).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül

Büyük damarların (aort ve pulmoner arter) her ikisinin de aynı ventrikülden çıkmasıdır. Tüm KKH' ların % 1 - 2' sini oluşturur. (44). Klinik tablo VSD' nin yeri, büyük damarların ilişkileri ve pulmoner stenozun mevcudiyetine bağlıdır. VSD, aort çıkışına yakın ise tipik VSD bulguları gösterir. VSD, pulmoner arter altında ise bulgular tetralojiye benzer.

Telekardiyografide kalp büyümüştür.

Elektrokardiyografide sağ aks ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttur (34, 44).

Ekokardiyografi ile tanı konulur, birlikte olan anomaliler tespit edilir.

Kateterizasyon özellikle kompleks vakalarda tamamlayıcı bilgiler verir.

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül+Pulmoner Darlık: Klinik seyri TOF' a benzer, pulmoner darlık derecesine bağlı olarak semptom verme yaşı değişir. Yenidoğan ve sütçocukluğu döneminden itibaren hipoksi, siyanoz, büyüme geriliği görülür. İlk bir yıl içinde düzeltme ameliyatı yapılmalıdır (44).

Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül+Büyük Arter Transpozisyonu: Toussing- Bing anomalisi olarak bilinir. Erken infant döneminde kalp yetmezliği gelişir. Geçici çözüm olarak pulmoner banding yapılarak geç çocukluk dönemde tam düzeltme ameliyatı yapılır (44).

Tek Ventrikül

Ventrikül septumu gelişmemiş olup aort ve pulmoner arter tek ventrikülden çıkar. Bu ventrikül, sağ veya sol ventrikül yapısında ya da ikisinin arasında bir yapıda olabilir. KKH' nın % 1' inden azını oluşturur. Pulmoner darlığın olmadığı olgularda siyanoz hafiftir, hatta gözlenmeyebilir. Erken dönemde kalp yetmezliği bulguları gelişir. İkinci kalp sesi sert ve çifttir. Ayrıca S3 ve kısa diyastolik üfürüm duyulabilir. Röntgende pulmoner damarlanma artışı ve kardiyomegali tespit edilir. EKG' de tüm prekordiyumda eşit fazlı ya da negatif QRS dalgalarının gözlenmesi tek ventrikülü düşündürür. Ventriküllerin birinin daha ön planda olabildiği biventriküler hipertrofi bulguları da görülebilir (27).

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

Öncelikle kalp yetmezliği tedavi edilir. Pulmoner kan akımının arttığı vakalarda pulmoner bant, azaldığı vakalarda ise aortopulmoner şant yapılır. Daha ileri yaşlarda modifiye Fontan ameliyatı gerçekleştirilir (44).

Ebstein Anomalisi

Triküspit kapağın anatomik olarak sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmesidir. Kapak yapısı regürjitasyona neden olabileceği gibi, stenotik veya imperfore de olabilmektedir. Hemen bütün vakalarda ASD veya PDA vardır. Triküspit darlığı ve regürjitasyonu nedeniyle RA genişlemiş bulunurken, RV küçüktür. Ciddi triküspit yetmezliği yanında küçük RV nedeniyle pulmoner akım azalmıştır ve atriyal düzeyde sağ-sol şant olur. Bu dönemde pulmoner akım duktusa bağlı olduğu için PGE1 verilmesi gerekir. Ek olarak dilate sağ atriyumun mekanik baskısı sonucunda sol ventriküle kan doluşu azalır, sol ventrikül debisinde azalmaya neden olur (77). Bu hastalarda atriyal flutter veya WPW sendromu gibi aritmiler de sık görülür (78).

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

Telekardiyografide belirgin sađ atriyal dilatasyona bađlı olarak belirgin kardiyomegali saptanır. Dođuđtan kardiyak bozukluklar arasında kalbin en bđyđk gđrđldđu lezyon Ebstein anomalisidir. EKG’ de RA dilatasyon yanında RV iletim anomalileri ile iliřkili olarak QRS’ de geniřleme sıktır (79). Ađır, semptomatik olmayan Ebstein anomalili vakalar iin izlem ve konservatif yakalařım tercih edilir. Ciddi semptomları olan hastalara PGE1 infúzyonu uygulanmalıdır. Anemi dűzeltilmeli, pulmoner direnci dűřürmeye yđnelik olarak hiperventile edilmeli, asidoz dűzeltilmeli, aritmi tedavi edilmelidir. Bazı merkezler trikűspit kapađı tam kapatarak lezyonu nce tek ventrikűl fizyolojisine dđnűřtűrmeyi ve sonra Fontan ameliyatı (RA ile pulmoner arter anastomozu) yapmayı denemektedirler (79).

2.6.2.2. Pulmoner Kan Akımı Artmıř

Total Anormal Pulmoner Venöz Dđnűř (TAPVD)

Pulmoner venlerin sol yerine RA (sistemik venöz dolařıma) bořaldıđı bu anomali ciddi hipoksemiye neden olur. KKH’ nın % 1 – 2’ ini oluřturur (44, 80). Pulmoner venlerin ortak bir damar halinde kalbe bađlandıkları yere gre suprakardiyak, kardiyak veya infrakardiyak  tip TAPVD anomalisi vardır. Hastaların hepsinde atriyal sađ - sol řant vardır. Vakaların te birine PDA, VSD, aortik ark anomalileri, BAT ve heterotaksi sendromları gibi anomaliler eřlik eder (81).

Hastaların klinik durumu drene olan anormal venöz yapının obstrűksiyonlu olup olmamasına bađlıdır. Obstrűksiyon yoksa sađ atriyal ve ventrikűler hacim yűklenmesi ve interatriyal sađ-sol řant olur. Klinik bulgular ok ađır olmayıp 5 - 6 aydan sonra ortaya ıkar. Obstrűksiyonlu tiplerde ise ilk hafta iinde ađır solunum sıkıntısı, hipoksemi, pulmoner venöz konjesyona ikincil pulmoner arter basıncında yűkselme olur. Pulmoner dem, sađ ventrikűler hipertansiyon ve sol ventrikűl “preload” azalmasına bađlı kalp debisi azalır.

EKG’ de sađ ventrikűl hipertrofisi saptanır.

Telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner vaskülarite artışı vardır, eğer anormal pulmoner venler, innominate vene ve sol superior vena cavaya giriyorsa daha büyük çocuklarda patognomonik kardan adam veya 8 görünümü mevcuttur.

Bulgular pulmoner akımda kısıtlanma ile ilgili olmadığı için PGE1 infüzyonu fayda sağlamaz. Diüretik ve yüksek PEEP uygulanması gibi tıbbi yaklaşımların da pek yararı olmaz. Cerrahi girişimden önce ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu uygulanması sayesinde stabilizasyon sağlanabilir (82).

Hipoplastik Sol Kalp Sendromu (HSKS)

Sol ventrikül ve çıkan aortanın ileri derecede hipoplazisi, aort ve mitral kapakların atrezisi ile karakterize KKH' dır. Tüm KKH' nın % 1 - 3' ünü oluşturur. HSKS' da, sistemik dolaşım duktus arteriozus aracılığıyla pulmoner arterden sağlanır (62).

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

Telekardiyografide kardiyomegali saptanır, akciğer damarlanması artmıştır.

EKG'de RV hipertrofisi bulguları vardır ve P dalgaları belirgindir.

EKO ile kesin tanı konur.

Tedavide öncelikle duktusu açık tutmak için PGE1 infüzyonu yapılır. Kalp yetmezliği, şok ve asidoz tedavi edilir. Prognoz çok kötüdür ve hastalar genellikle kaybedilir. Cerrahi tedavisi oldukça zordur. Alternatif bir tedavi seçeneği de kalp transplantasyonudur (27, 44).

2.7. YAŞAM KALİTESİ

2.7.1. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Kavramı

Genel olarak "kalite", iyiliğin bir derecesidir. Yaşam kalitesi, kişisel sağlık durumundan öte, kişisel iyilik halini de içine alan daha geniş bir kavramdır. Yaşam kalitesi, yaşam doyumu, öznel iyi olma, mutluluk, işlevsel yeterlilik, sosyal iyilik gibi bileşenlerden oluşan, içinde kültür, değer yargıları, kişinin konumu, amaçları

bulunan, yaşam koşulları içinde elde edilebilecek kişisel doyumun düzeyini etkileyen hastalıklara ve günlük yaşamın fiziksel, ruhsal ve toplumsal etkilerine verilen kişisel tepkileri gösteren bir kavramdır (83, 84). Bu nedenle yaşam kalitesi ölçümü sağlık düzeyi ile ilgili ölçütlerden daha geniş kapsam ve kavrayışa sahiptir (85 - 87). Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi (SYK), hastanın kendi sağlığından hoşnutluğu ile ilgili öznel algısı olarak ifade edilir ve öznel algılar bireyin psikososyal durumu ile doğrudan ilgilidir. SYK yaklaşımı son yıllarda bedensel sağlık sorunlarının psikososyal sonuçlarını inceleyen bir yaklaşım olarak yetişkin ve çocuk psikiyatrisi alanında yaygın olarak kullanılmaktadır.

2.7.2. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçekleri ve Kullanım Alanları

Yaşam kalitesini ölçmek için geliştirilen Yaşam Kalitesi Ölçekleri (YKÖ) bireyin çevresi ile dinamik bir etkileşim içinde olduğu varsayımıyla, bireyin fiziksel, ruhsal ve sosyal iyilik halini derecelendirmektedir. Yaşam Kalitesi Ölçekleri ile Yaşam kalitesi (YK) kavramı standardize edilmekte ve verilerin karşılaştırılabilir olması sağlanmaktadır (88). Yaşam kalitesinin hastalıklarla etkilenen yönünü içeren ve çok boyutlu bir terim olarak kullanılan Sağlıkla ilgili Yaşam Kalitesi (SYK) ise bir hastalığın ve tedavisinin yarattığı etkilerin hasta tarafından algılanışı olarak tanımlanmaktadır (89, 90).

SYK ölçüm araçları genel ve özel ölçekler olarak iki gruba ayrılmaktadır. Genel yaşam kalitesi ölçekleri hem hastalığı olan hem de sağlıklı olan çocuk ve ergenlerde kullanılabilmekte, bu nedenle hastalığı olan ve sağlıklı grup karşılaştırmalarında, toplum sağlığı çalışmalarında geniş örneklemelere uygulanabilmektedir. Sağlıkla ilgili yaşam kalitesini ölçen bazı ölçekler belirtileri ya da klinik durumu sorgularken, bazıları kişinin işlevsel becerisini, psikososyal iyilik halini, sosyal destek durumunu ve yaşamdan memnuniyetini değerlendirmektedir (88). Hastalığa özgü YKÖ sadece geliştirilmiş olduğu hastalığın değerlendirmesinde geçerlidir (88). Bunlar daha çok fonksiyonel sağlık durumunu ölçmek, doğru tedaviyi belirlemek, tedavinin beklenen sonuçlarını değerlendirmek ve hastalığın gidişatını izlemek için geliştirilen tek boyutlu ölçeklerdir (91, 92). Genel YKÖ toplumsal norm geliştirme çalışmalarında hastalığa özel YKÖ'den üstünken, en

önemli dezavantajları küçük değişikliklere karşı duyarlılıklarının az olmasıdır. Tedaviye özgü değerlendirmelerde genel YK ölçekleri yerine hastalığa özel YK ölçeklerinin kullanımı önerilmektedir. Sıklıkla duyarlılığı yüksek bilgi elde etmede kullanılan özel YK ölçeklerinin en önemli dezavantajı ise kişiyi bir bütün olarak ele almamalarıdır (88, 93, 94).

2.7.3.Çocuk ve Ergenlerde Yaşam Kalitesi ve Kullanılan Ölçekler

Çocuklarda SYK ile ilgili çalışmalara ilk kez 80' li yıllarda rastlamaktayız. Çocuklarda yapılan bu ilk değerlendirmelerin basit düzeyde yapılmış olmasına rağmen genel ve hastalığa özgü YKÖ' nin gelişimine öncülük etmeleri açısından önemli oldukları belirtilmektedir (88).

Literatür bilgilerine göre bütün alanlarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesine ilişkin 20,000 araştırmanın sadece % 13' ü çocuk çalışmasıdır.

Çocuklarda YK' nin değerlendirilmesi erişkinlerden bazı farklılıklar içermektedir. Çocukların gelişim dönemleri ile ilgili olan bu farklılıkların bilinmesi YKÖ' ni geliştiren ve kullanan araştırmacılar açısından önem taşımaktadır. Çocuklarda yemek yiyebilme, kendi başına tuvalete gidebilme, banyo yapabilme, ufak gündelik işleri yerine getirebilme ve oyun oynama gibi aktiviteler değerlendirilmektedir. Erişkinlerde sosyal işlevsellik değerlendirilirken okul alanı ya da arkadaş ilişkisi çok önemli değildir, ancak çocuklarda yapılan sosyal işlevsellik değerlendirmesinde arkadaşları ile görüşme, onlarla oyun oynama, okula uyum düzeyi önemli bir yer tutmaktadır.

Çocuklarda YK değerlendirmesi yapılırken nesnel ve öznel değerlendirmelerden hangisinin ön planda olması gerektiği tartışılan konulardan bir tanesidir. Farklı görüşler nedeniyle çocukların YK değerlendirmelerinin ebeveynlerin mi yoksa kendilerinin mi yapması gerektiği sorusu halen tartışılrsa da son yıllarda çocukların yaşam kalitelerini olabildiğince kendilerinin değerlendirmesi gerektiği düşüncesi daha hakimdir (94 - 96). Çocuk ve ergenlerin ölçek sorularını yanıtlamayacak kadar hasta ya da küçük oldukları durumlarda ya da soruları yanıtlamak istemediklerinde ise yaşam kalitesini değerlendirebilmek için ebeveyn formlarının kullanımı önerilmektedir.

Günümüzde Türk çocukları için geçerli çok az sayıda genel ve hastalığa özgü SYK ölçekleri bulunmaktadır. Child Health Questionnaire (CHQ), German Quality of Life Questionnaire (KINDL) (Kid: 8 - 12y, Kiddo: 13 - 16y), Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) kullanılan genel YKÖ'dir. Hastalığa ait Türk çocuklarına uyarlanmış YKÖ' leri ise Pediatric Asthma Quality of Life Questionnaire (PAQLO) ve Dikkat Eksikliği Hiperaktivite Bozukluğu Yaşam Kalitesi Ölçeği (DEHB - YKÖ)' dir.

2.7.4. ConQol Yaşam Kalitesi Ölçeği

ConQol (Congenital Heart Disease Quality of Life Questionnaire) çocuk ve gençler için özel olarak geliştirilmiş hastalığa spesifik SYK ölçüm aracıdır. Konjenital kalp hastalığına spesifiktir. Çocukların veya gençlerin öznel algıladıkları SYK' ni araştırma için veya kliniklerde nerede yardım edilebileceğini belirlemek için yapılmıştır. Benzer ölçeklerden farklı olarak çocuk merkezlidir, uzmanlar veya ebeveynlerin görüşlerinden çok çocuklar ve ergenlerle yapılan görüşmeler sonucu geliştirilmiştir. Olayların veya semptomların sadece sıklığından çok, olayların ve semptomların etkisi ile ilgili sorular sorar. Çünkü bir olay sıklıkla meydana gelebilir, fakat çocuk tarafından onun sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini etkiliyor olarak ilişkilendirilmeyebilir. Yaşa spesifik 8 - 11 yaş ve 12 - 16 yaş olmak üzere iki formu mevcuttur. 8 – 11 yaş formu 29 sorudan oluşur. Bunun 13 tanesi semptomlarla, 6 tanesi aktivitelerle, 10 tanesi ilişkilerle ilgilidir. 12 – 16 yaş formu ise 35 sorudan oluşur. Bununda 13 tanesi semptomlarla, 7 tanesi aktivitelerle, 10 tanesi ilişkilerle ve 5 tanesi hastalığın kontrolü ve hastalıkla baş etme ile ilişkilidir. Semptomlar çocuklar tarafından belirtilse de onlar tarafından önemli olarak görülmebilir, bu sebeple ayrı bir semptom skorlaması mevcuttur.

ConQol, 3 ölçek üretir:

1. Çocuğun geçen hafta içinde yaşadığı semptomların sıklığını tanımlayıcı, aktiviteler, ilişkiler ve hastalığı kontrol ve hastalıkla baş etme ile ilişkili sorulara dayalı yaşam kalitesi skoru,
2. Geçen hafta çocuğun yaşadığı semptomların tanımlayıcı profili,
3. Sorulara cevap verenlerin bu semptomların hayatlarını nasıl zorlaştırdığını özetleyen ağırlıklı semptom indeks skoru.

3.HASTALAR VE YÖNTEM

3.1. Hasta Seçimi

Nisan 2011 – Haziran 2011 tarihleri arasında Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Servisi ve Polikliniğine başvuran, konjenital kalp hastalığı tanılı, en az 2 ay önce açık kalp ameliyatı ya da girişimsel yöntem ile tedavi uygulanmış, 8 – 16 yaşları arasında, iletişim kurmaya engel nörolojik sorunu olmayan gönüllü 52 hastaya yaşlarına uygun ConQol yaşam kalitesi anketi uygulandı. Anket sorularını ebeveyn etkisi altında kalmadan yanıtlamaları sağlandı. Yine aynı tarihlerde Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi dahiliye polikliniklerine başvuran, bilinen kronik hastalığı olmayan, 8 – 16 yaş arasında iletişim kurmaya engel nörolojik sorunu olmayan, 8 – 16 yaşları arasında 52 gönüllüye, ConQol yaşam kalitesi anketi uygulandı.

Anket sorularını sakın bir ortamda, dış müdahale olmadan, ortalama 15 dakika içinde cevaplandırmaları sağlandı.

Çalışma için İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Komitesi'nden onay alındı. (BUÇH KAEK Belge numarası 2012/11).

Ek 1 ve Ek 2' de görülen 8 – 11 yaş ve 12 – 16 yaş için 2 farklı formu olan ConQol yaşam kalitesi anketi uygulandı.

3.2. Verilerin İstatistiksel Analizi

Araştırmada skorum için otomatik olarak hayat kalitesi ögesini (ConQol Index Score) ve semptom ögesini (ConQol Symtom Score) otomatik olarak hesaplayan Microsoft Excel programı kullanıldı. Programda 100 puan en iyi hayat kalitesi, 0 puan en kötü hayat kalitesi olarak belirlenerek skor hesaplanmakta. 3 sorudan fazla cevaplanmamış soru varlığında program skoru hesaplayamamaktadır.

Elde edilen veriler SPSS (Statistical Program in Social Sciences) 17 paket programında bilgisayara aktarıldı ve analiz edildi.

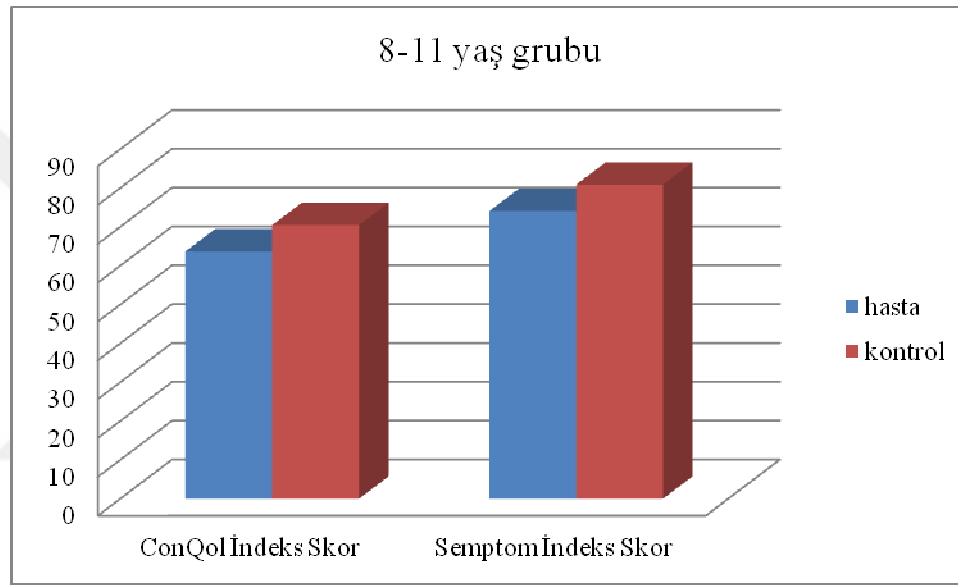
Grupsal değişkenler %, sayısal değişkenler ortalama $\pm$ standart sapma olarak ifade edildi. Gruplar arasında sayısal değişkenlerin farklılığı student-t ve ANOVA

testleri ile deęerlendirildi. İstatiksel anlamlılık düzeyi tüm testler için $p < 0,05$ deęeri olarak kabul edildi.



4. BULGULAR

Çalışmaya Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Servisi ve Çocuk Kardiyoloji Poliklinik takibinde olan, konjenital kalp hastalığı tanılı ve en az 2 ay önce opere olmuş veya girişimsel yöntem ile KKH' nı tedaviye yönelik işlem uygulanmış olan 8 - 16 yaş arası gönüllü 52 hastaya ve 8 – 16 yaş arasında 52 sağlıklı gönüllüye yaş grubuna uygun ConQol anketi uygulandı.

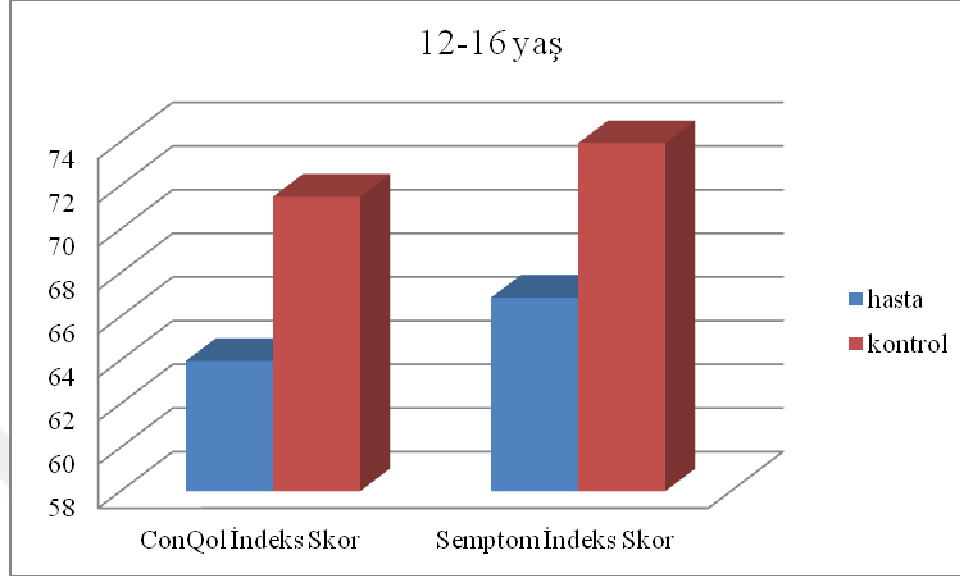


Şekil 4.1. 8 – 11 Yaş ConQol İndeks Skor ve Semptom Skoru

TABLO 4.1. 8 – 11 YAŞ CONQOL İNDEKS SKORU / SEMPTOM SKORU

	HASTA ORT ± SD	KONTROL ORT ± SD	P
CONQOL İNDEKS SKORU	63 ± 14	70 ± 13	0.08
SEMPATOM SKORU	74 ± 23	80 ± 13	0.20

Tablo 4.1’ de 8 – 11 yaş grubunda ConQol İndeks Skoru ve Semptom Skorunun hasta ve kontrol grubu arasında karşılaştırılmasında anlamlı fark saptanmamıştır.



Şekil 4.2. 12 – 16 Yaş ConQol İndeks Skoru ve Semptom Skoru

TABLO 4.2. 12 – 16 YAŞ CONQOL İNDEKS SKORU / SEMPTOM SKORU

	HASTA ORT ± SD	KONTROL ORT ± SD	P
CONQOL İNDEKS SKORU	63 ± 12	71 ± 14	0.05
SEMPTOM SKORU	66 ± 21	73 ± 23	0.25

Tablo 4.2’ de 12 – 16 yaş grubunda ConQol İndeks Skoru ve Semptom Skorunun hasta ve kontrol grubu arasında karşılaştırılmasında ConQol İndeks Skoru hasta grubunda anlamlı düşük saptanmıştır.

TABLO 4.3. 8 – 11 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN SEMPTOM SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
Semptomlar			
Nefes darlığı	2.3 ± 2.8	1.3 ± 2.1	0.16
Yorgunluk	3.4 ± 3.2	2.2 ± 1.8	0.11
Ağrı veya acı	2.5 ± 3.2	2.1 ± 2.2	0.63
Baş dönmesi veya baygınlık	2.0 ± 3.3	0.9 ± 1.6	0.14
Ev ödevini yapamamak	2.1 ± 3.0	2.3 ± 3.2	0.88
Derslere konsantre olamama	1.5 ± 2.3	1.8 ± 2.7	0.59
Unutma	3.0 ± 3.5	2.6 ± 2.8	0.60
Düşüncelerin yavaşlaması	2.2 ± 2.7	1.3 ± 2.5	0.25
Üzgün veya bıkkın hissetme	3.0 ± 3.1	2.0 ± 3.1	0.27
Endişeli veya sinirli hissetme	4.0 ± 3.7	2.1 ± 2.4	0.03
Diğer insanlardan farklı olduğunu hissetme	3.2 ± 3.3	2.4 ± 3.5	0.44
İnsanların farklı davrandığını hissetme	2.6 ± 3.0	2.3 ± 3.0	0.74
Görünüşünü beğenmeme	1.5 ± 2.4	1.0 ± 1.4	0.35

Tablo 4.3’ te 8 – 11 yaş grubunun cevaplarına ayrıntılı baktığımızda semptomlarla ilgili sorulara verdikleri cevaplarda hasta grubunda kontrol grubuna göre kendini endişeli ve sinirli hissetmenin anlamlı olduğu saptanmıştır.

TABLO 4.4. 8 – 11 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN AKTİVİTE SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
Aktiviteler			
Koşuşturabilme	4.0 ± 4.2	1.5 ± 2.4	0.01
Spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi	4.1 ± 4.2	1.4 ± 2.4	0.008
Arkadaşlarla zaman geçirebilme	1.8 ± 2.9	2.0 ± 2.8	0.81
Arkadaşlara ayak uydurabilme	3.8 ± 3.8	1.3 ± 2.4	0.009
Arkadaşların yaptığı şeyleri yapmaya izin verilmesi	4.4 ± 3.9	3.1 ± 3.4	0.20
Kulübe gitme veya okul dışında aktivitelere katılma	2.0 ± 3.0	2.4 ± 3.7	0.69

Tablo 4.4' te 8 – 11 yaş grubunun aktivitelerle ilgili sorulara verdikleri cevaplara baktığımızda hasta grubunda kontrol grubuna göre koşuşturabilme, spor ve egzersiz yapmalarına izin verilmesi ve arkadaşlara ayak uydurabilmede anlamlı fark saptanmıştır.

TABLO 4.5. 8 – 11 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN İLİŞKİ SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
İlişkiler			
Arkadaşlar ile uyumlu ilişki	2.6 ± 3.6	1.1 ± 2.2	0.07
Arkadaşların dikkat etmesi	1.7 ± 2.9	1.5 ± 2.2	0.83
Arkadaş edinmeyi zor bulma	3.8 ± 4.4	4.2 ± 4.4	0.75
İnsanların gereksiz yere sıklıkla telaşlanması	4.4 ± 4.1	4.0 ± 4.0	0.73
Dalga geçilmesi, sataşılması	6.2 ± 4.1	6.0 ± 4.0	0.79
Yalnız hissetme	6.2 ± 4.0	7.1 ± 3.7	0.40
Yapabileceğim şeyleri yapmama izin veriliyor	2.8 ± 3.4	2.9 ± 2.9	0.90
İnsanların benim neyi yapabileceğimi anladığını düşünüyorum	3.7 ± 3.6	2.8 ± 3.5	0.39
İnsanların benden çok şey yapmamı beklediklerini düşünüyorum	5.6 ± 4.2	4.1 ± 3.9	0.16
İnsanların düşündüklerinden daha çok şey yapabilirim	2.9 ± 2.8	2.0 ± 2.3	0.24

Tablo 4.5’ te 8 – 11 yaş grubunun ilişkilerle ilgili verdikleri ceaplara baktığımızda hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır.

TABLO 4.6. 12 – 16 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN SEMPTOM SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
Semptomlar			
Nefes darlığı	2.7 ± 2.6	2.5 ± 2.8	0.75
Yorgunluk	4.0 ± 2.8	3.4 ± 2.7	0.45
Ağrı veya acı	3.2 ± 2.5	3.5 ± 3.3	0.65
Baş dönmesi veya baygınlık	2.2 ± 2.9	2.1 ± 3.0	0.91
Ev ödevini yapamamak	2.7 ± 3.1	1.7 ± 2.4	0.23
Derslere konsantre olamama	4.2 ± 3.6	2.9 ± 3.4	0.21
Unutma	2.8 ± 3.1	3.3 ± 3.4	0.64
Düşüncelerin yavaşlaması	3.1 ± 2.9	1.7 ± 2.8	0.09
Üzgün veya bıkkın hissetme	3.9 ± 3.1	3.0 ± 3.4	0.32
Endişeli veya sinirli hissetme	3.9 ± 3.1	3.1 ± 3.3	0.39
Diğer insanlardan farklı olduğunu hissetme	4.2 ± 3.7	2.5 ± 3.6	0.09
İnsanların farklı davrandığını hissetme	3.2 ± 3.4	2.1 ± 3.3	0.22
Görünüşünü beğenmeme	2.9 ± 3.0	2.1 ± 3.3	0.39

Tablo 4.6’ da 12 – 16 yaş grubunun semptom sorularına verdikleri cevaplara baktığımızda hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmamıştır.

TABLO 4.7. 12 – 16 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN AKTİVİTE SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
Aktiviteler			
Koşuşturabilme	3.6 ± 3.7	2.9 ± 3.1	0.47
Spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi	5.7 ± 4.2	1.8 ± 2.6	0.00
Arkadaşlarla zaman geçirebilme	2.9 ± 2.8	2.5 ± 3.4	0.66
Arkadaşlara ayak uydurabilme	4.4 ± 3.7	2.4 ± 3.0	0.04
Arkadaşlarla gezme veya alışverişe gidebilme	3.9 ± 3.7	3.2 ± 3.6	0.48
Arkadaşların yaptığı şeyleri yapmaya izin verilmesi	3.9 ± 3.5	3.2 ± 3.4	0.46
Kulübe gitme veya okul dışında aktivitelere katılma	4.5 ± 3.9	1.6 ± 2.7	0.01

Tablo 4.7’ de 12 – 16 yaş grubunun aktivite sorularına verdikleri cevapları karşılaştırdığımızda hasta grubunda kontrol grubuna göre spor ve egzersiz yapmalarına izin verilmesi, arkadaşlara ayak uydurabilme, kulübe gitme veya okul dışında aktivitelere katılmada anlamlı fark saptanmıştır.

TABLO 4.8. 12 – 16 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN İLİŞKİ SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
İlişkiler			
Arkadaşlar ile uyumlu ilişki	2.8 ± 3.4	3.0 ± 3.9	0.85
Arkadaşların dikkat etmesi	3.6 ± 3.4	3.0 ± 3.6	0.50
Arkadaş edinmeyi zor bulma	6.7 ± 4.0	7.8 ± 3.3	0.31
İnsanların gereksiz yere sıklıkla telaşlanması	4.0 ± 3.1	5.5 ± 3.9	0.14
Dalga geçilmesi, sataşılması	7.6 ± 3.3	8.0 ± 3.3	0.64
Yalnız hissetme	7.0 ± 3.7	6.9 ± 3.7	0.94
Yapabileceğim şeyleri yapmama izin veriliyor	3.4 ± 3.5	2.6 ± 3.2	0.46
İnsanların benden çok şey yapmamı beklediklerini düşünüyorum	5.5 ± 3.5	5.5 ± 3.5	0.96
İnsanların düşündüklerinden daha çok şey yapabilirim	3.0 ± 3.1	3.0 ± 3.4	0.99
İnsanların benim neyi yapabileceğimi anladığını düşünüyorum	3.5 ± 3.5	3.6 ± 3.3	0.89

Tablo 4.8’ de 12 – 16 yaş grubunun ilişkilerle ilgili sorulara verdikleri cevaplara baktığımızda hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmamıştır.

TABLO 4.9. 12 – 16 YAŞ KONTROL VE HASTA GRUBUNUN SAĞLIK / VÜCUDUN KONTROLÜ SORULARINA VERDİKLERİ CEVAPLARIN KARŞILAŞTIRILMASI

	HASTA GRUBU ORT ± SD	KONTROL GRUBU ORT ± SD	P
Sağlık / vücudun kontrolü			
Vücudumun bana ait olmadığını hissediyorum	7.9 ± 3.5	9.1 ± 2.3	0.16
Sağlığımın kontrolüm dışında olduğunu hissediyorum	7.7 ± 2.7	7.0 ± 3.5	0.44
İnsanlarla kendi sağlığım hakkında konuşmaktan bıktım	6.5 ± 3.2	7.3 ± 3.7	0.42
Kalbimi düşünüyorum	4.8 ± 3.8	4.4 ± 4.2	0.67
Hayat iyi	2.5 ± 3.1	3.0 ± 3.4	0.58

Tablo 4.9’ da 12 – 16 yaş grubunun sağlık / vücudun kontrolü sorularına verdikleri cevaplara baktığımızda hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmamıştır.

5. TARTIŞMA

Konjenital kalp hastalığı, KKH' lı çocukların ve onların ailelerinin hayatları üzerinde etkisi olan en yaygın kronik çocukluk çağı hastalıklarından birisidir. Buna rağmen dünyada ve özellikle ülkemizde KKH' lı çocukların yaşam kalitesi hakkında yapılmış çok fazla çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada açık kalp ameliyatı veya anjiokaterizasyonla girişim uygulanmış KKH' lı çocukların yaşam kalitesinin incelenmesi amaçlanmıştır.

8 – 11 yaş grubunda 26 kişilik hasta grubu ve 27 kişilik kontrol grubuna 8 – 11 yaş ConQol SYK anketi uygulanmış ve ConQol İndeks Skoru ve Semptom Skoru açısından hasta ve kontrol grubu arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmamıştır. 12 – 16 yaş grubunda 25 kişilik hasta ve 26 kişilik kontrol grubuna 12 – 16 yaş ConQol SYK anketi uygulanmış ve hasta ve kontrol grubu arasında Semptom Skoru açısından anlamlı farklılık saptanmazken ConQol İndeks Skoru açısından istatistiksel anlamlı fark saptanmıştır.

Wisconsin Çocuk Hastanesi' nde yapılan bir çalışmada 8 – 18 yaşları arasında, tamir edilmiş TOF' lu 21 çocuğun yaşam kalitesi sağlıklı ve kronik hastalığı olan çocuklara SYK ölçeği olan PedsQL uygulanarak ele alınmış. Aynı anket çocukların ebeveynlerine de uygulanmış. Klinik olarak iyi olan, tamir edilmiş TOF' lu hasta grubunun sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi sağlıklı çocukların yaşam kalitesi ile benzer bulunurken, ebeveyn skorları daha düşük bulunmuştur. Hasta grubunun yaşam kalitesi kronik hastalıklı hasta grubunun yaşam kalitesinden daha iyi saptanmış. PedsQL da fiziksel sağlık, sosyal işlevsellik, duygusal işlevsellik ve okul işlevselliği değerlendirilmektedir. Bu bölümlerden sadece duygusal işlevsellikte hasta grubu ile kronik hastalıklı kontrol grubu arasında duygusal işlevsellikte anlamlı fark saptanmamıştır. Ebeveyn skorlarında ise TOF' lu ebeveyn skorları sağlıklı çocuk ebeveyn skorlarından duygusal işlevsellik hariç diğer bölümlerde anlamlı düşük saptanmıştır (97).

Yine Polonya' da yapılmış bir çalışmada 8 – 18 yaşları arasında, MVP' li 67 çocuğun yaşam kalitesi yine bir sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi anketi olan Kidscreen – 27 hasta ve sağlıklı kontrol grubuna uygulanarak değerlendirilmiş ve MVP' li çocuklarda sağlıklı çocuklarla benzer bulunmuştur. Kidscreen' de fiziksel iyilik,

psikolojik iyilik, özerklik ve ebeveyn ilişkileri, yaşıtlar ve sosyal destek ve okul çevresi olmak üzere 5 bölüm mevcut. Bunlardan sadece fiziksel iyilik bölümünde hasta grubunda anlamlı fark saptanmış (98).

Uzark ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise 5 – 18 yaşları arasında, büyük kısmını konjenital kalp hastalıklı çocukların oluşturduğu kardiyovasküler hastalıklı 347 çocuğun yaşam kalitesi PedsQL uygulanarak değerlendirilmiş ve hasta grubunun yaşam kalitesi daha düşük saptanmıştır. Yukarıda belirttiğimiz PedsQL’ de değerlendirilen bölümlerden fiziksel ve psikososyal işlevsellikte hasta grubunda kontrol grubuna göre anlamlı fark saptanmıştır (99).

Yukarıda belirtilen 3 çalışmada da (97 – 99) çalışmamıza göre yaş aralıkları geniş tutulduğu için bizim çalışmamızda gördüğümüz iki yaş grubu arasındaki yaşam kalitesini değerlendiren ConQol İndeks Skor farklılığını diğer çalışmalarda görememekteyiz. Yukarıda değinilen üç çalışmadan iki tanesinin (97 – 98) yaşam kalitesi sonucu çalışmamızın 8 – 11 yaş grubunun yaşam kalitesi sonucuyla örtüşürken, bir tanesinin yaşam kalitesi sonucu (99) 12 – 16 yaş grubunun yaşam kalitesi sonucuyla örtüşmektedir. Yaş artışıyla birlikte çocukların hastalığı anlamaları ve hastalık hakkında bilgileri de artmaktadır. Bu nedenle çalışmamızda 8 – 11 yaş grubunun yaşam kalitesi etkilenmemiş görünürken, 12 – 16 yaş grubunun yaşam kalitesinin etkilendiği düşünülmüştür.

Çalışmamızdaki sorulara ayrıntılı olarak baktığımızda semptomlarla ilişkili sorulardan 8 – 11 yaş grubunda sadece ‘kendini endişeli ve stresli hissetme’ de anlamlı istatistiksel fark saptanmışken, 12 – 16 yaş grubunda semptomlarla ilişkili hiçbir soruda anlamlı fark saptanmamıştır. Burada ailelerin ‘aşırı koruyucu’ davranışları ve kendi anksiyetelerini, henüz kendilerine daha bağımlı olan yaşı daha küçük çocuklarına yansıtma davranışlarının bir etken olduğu düşünülmüştür.

Aktivitelerle ilgili sorularda 8 – 11 yaş grubunda koşuşturabilme, spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi ve arkadaşlara ayak uydurabilme sorularında istatistiksel anlamlı fark saptanmıştır. 12 – 16 yaş grubunda spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi, arkadaşlara ayak uydurabilme ve kulübe gitme veya okul dışında aktivitelere katılma sorularında istatistiksel anlamlı fark saptanmıştır. Yapılan benzer çalışmalarda da (103 – 105) fiziksel durumun el vermemesi ya da ailelerin

izin vermemesi nedeni ile fiziksel aktivitelerdeki kısıtlanmalar çocukların hayat kalitelerinde etkilenmeye neden olduğu gösterilmiştir. Bilimsel veriler orta dereceli kalp hastalıklarında bile fiziksel aktivitelerin kısıtlanmaması gerektiğini belirtmektedir (106). Buna rağmen bizim çalışmamızda ve diğer çalışmalarda da görüldüğü gibi aileler aşırı koruyucu tutum içinde davranarak çocukların hayat kalitesini olumsuz etkilemektedir.

İlişkilerle ilgili sorularda ise her iki yaş grubunda da anlamlı farklılık saptanmamıştır. Hasta gruplarının siyanotik olup olmaması, kardiyak cerrahi uygulanması gibi daha özellikli tutulduğu, dış görünüşte belirtilerin olduğu hasta gruplarının dar olduğu çalışmalarda ilişkilerle ilgili sorularda anlamlı fark saptanmıştır (100 – 103) . Çalışmamızda hasta gruplarının siyanotik olup olmaması, anjiokaterizasyon ya da açık kalp ameliyatı uygulanması ile hasta gruplandırmada ayrıma gidilmemiştir.

Sadece 12 – 16 yaş grubuna uygulanan sağlık / vücudun kontrolü ile ilişkili sorularda hasta ve kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmamıştır. ConQol’ un geliştirilmesi aşamasında İngiltere’ de yapılan çalışmalarda klinisyenler sağlık / vücudun kontrolü ile ilgili sorulara yaşam kalitesini etkilemesinde ağırlık skorunda düşük skor verirlerken, konjenital kalp hastalıklı ve konjenital kalp hastalığı olmayan çocuklar bu sorulara yaşam kalitesini etkileme ağırlığında yüksek skorlar vermişlerdir (107). Yapılan diğer çalışmalarda sağlık / vücudun kontrolü ile ilgili değerlendirme yapılmamıştır.

6. SONUÇ

Çalışmamızda Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji bölümünce takipli, konjenital kalp hastalığı tanılı, açık kalp ameliyatı ya da anjiokaterizasyonla girişim uygulanmış 8 – 16 yaşları arasında hastaların sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirilmiş ve aşağıdaki sonuçlara ulaşılmıştır.

1. Konjenital kalp hastalığında 8 – 11 yaş grubu çocuklarda sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi etkilenmemektedir.
2. Konjenital kalp hastalığında 12 – 16 yaş grubu çocuklarda sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi etkilenmektedir.
3. 8 – 11 yaş grubu çocuklarda semptomlar ile ilgili 13 sorudan sadece “kendini endişeli veya sinirli hissetme” anlamlı bulundu.
4. 8 – 11 yaş grubu çocuklarda aktiviteler ile ilgili 6 sorudan “koşuşturabilme”, “spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi” ve “arkadaşlara ayak uydurabilme” anlamlı bulundu.
5. 8 – 11 yaş grubunda ilişkiler ile ilgili 10 sorudan hiçbirisi anlamlı bulunmadı.
6. 12 – 16 yaş grubunda semptomlar ile ilgili 13 sorudan hiçbirisi anlamlı bulunmadı.
7. 12 – 16 yaş grubunda aktiviteler ile ilgili 7 sorudan “spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi” , “arkadaşlara ayak uydurabilme” ve “kulübe gitme veya okul dışında aktivitelere katılma ” anlamlı bulundu.
8. 12 – 16 yaş grubunda ilişkiler ile ilgili 10 sorudan hiçbirisi anlamlı bulunmadı.
9. 12 – 16 yaş grubunda sağlık / vücudun kontrolü ile ilgili 5 sorudan hiçbirisi anlamlı bulunmadı.

Konjenital kalp hastalıklı çocukların özellikle fiziksel aktivitelerdeki kısıtlanmalardan etkilenmektedirler. Ailelerin aşırı koruyucu tutum içinde olmaları bunda önemli bir rol oynamaktadır. Hastaların kontrolleri sırasında tıbbi endikasyon yoksa fiziksel aktivite kısıtlanmaması konusunda ailelere bilgi verilmelidir. Ayrıca hastaların güvenli ortamlarda spor – egzersiz yapmaları desteklenmelidir.

Hastaların mevcut durumlarından dolayı ya da ailelerin anksiyetelerini çocuklarına yansıtmaları sonucunda hastalar anksiyete içinde bulunabilirler. Kontrollerde buna dikkat edilmeli, şüphelenildiği durumlarda ailelerin ve hastaların uygun psikolojik destek almaları sağlanmalıdır.

Günümüzde konjenital kalp hastalığında farklı tedavi yöntemleri ile sağkalım oranı artmış olup beraberinde yaşam süresi de uzamıştır. Bu hasta grubunda yaşam kalitesinin de artırılması için daha çok çalışma yapılmalıdır.

ÖZET

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI TANILI VE GİRİŞİM UYGULANMIŞ ÇOCUKLARDA YAŞAM KALİTESİ

Dr. Havva YAZICI, UZMANLIK TEZİ

Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

İZMİR – 2012

Konjenital kalp hastalıkları hastalıklı çocukların ve onların ailelerinin hayatlarını etkileyen en yaygın kronik çocukluk çağı kronik hastalıklarından birisidir. Çocukların hayat kalitesinin değerlendirilmesi 1980’ lerde kullanılmaya başlamış olup, son zamanlarda tedavi seçeneklerinin karşılaştırılmasında ve etkinliklerinin değerlendirilmesinde ve günlük klinik uygulamada yaygın olarak kullanılmaktadır.

Method: Çalışmamızda Dr. Behçet Uz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Biriminde Nisan 2011 – Haziran 2011 tarihleri arasında konjenital kalp hastalığı tanılı ve girişim uygulanmış olan 8 -16 yaşları arasında 52 hastaya SYK anketi olan ConQol uygulanmıştır.

Bulgular: 8 – 11 yaş grubunda kontrol grubuna göre ConQol İndeks Skor anlamlı bulunmadı. Bu grupta endişeli veya sinirli hissetme, koşuşturabilme, spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi ve arkadaşlara ayak uydurabilme sorularında kontrol grubuna göre anlamlı fark bulundu. 12 - 16 yaş grubunda kontrol grubuna göre ConQol İndeks Skor anlamlı bulundu. Bu grupta spor ve egzersiz yapılmasına izin verilmesi, arkadaşlara ayak uydurabilme ve kulübe gitme veya okul dışında aktivitelere katılma sorularında kontrol grubuna göre anlamlı fark bulundu.

Sonuç: Konjenital kalp hastalıklı çocuklarda yaşam kalitesi özellikle fiziksel aktivite kısıtlanmasından etkilenmektedir. Ayrıca bu hasta grubu anksiyete içinde bulunabilir. Fiziksel aktivite kısıtlamasında ve anksiyetede aileler önemlidir.

Anahtar kelimeler: Konjenital kalp hastalığı, yaşam kalitesi, ConQol, çocuk.

ABSTRACT

THE QUALITY OF LIFE IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE UNDERWENT AN INTERVENTION

Congenital heart disease is one of the most common pediatric chronic illnesses that can have an impact on the lives of affected children and their families. Assessment of the children's quality of life began at the 1980's and nowadays it is widely used in the daily clinical practice as a means for comparison of treatment options and evaluation of their effectiveness.

Methods: In our study, the ConQol questionnaire is applied to 52 children between 8 – 16 years old, with congenital heart disease and underwent an intervention at Dr. Behcet Uz Children's Health and Diseases and Education and Research Hospital, Pediatric Cardiology Unit between April 2011 – June 2011.

Results: The ConQol Index Score were not found significant between 8 – 11 year old patient and control groups. In this group we found significant difference against to control group in the questions about being picked on and teased, being able to run about, being allowed to do sports and exercise, being able to do keep up with friends.

The ConQol Index Score were found significant between 12 – 16 year old patient and control groups. In this group we found significant difference against to control group in the questions about being allowed to do sports and exercise, being able to do keep up with friends, being able to go to clubs / do activities outside of school.

Conclusion: The quality of life in children with congenital heart disease is affected by especially reduce physical activity. This patient group may be in anxiety.

Key Words: Congenital heart disease, quality of life, ConQol, child.

KAYNAKLAR

1. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery GB, Fletcher MA, Mac Donald MG (eds). Neonatology Pathophysiology and Management of the Newborn (5th ed). Philadelphia: Lipincott, Williams and Wilkins, 1999: 577 - 596.
2. Hoffman JI, Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *Pediatr Clin North Am* 2001; 28: 223 - 233.
3. Baldwin HS, Artman M: Recent Advances in Cardiovascular Development: Promise For the Future. *Cardiovasc Res* 1998; 40: 45668.
4. Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ. Congenital Heart Disease: Prevalence at Live Birth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31 - 36.
5. Gil Wernovsky, MD, 2011, “ Congenital Heart Disease: When Kids Grow Up Long-term Neurodevelopmental Disabilities ”, <http://www.medscape.Com/viewarticle/748351>.
6. Fyler DC, Rothman KJ, Parisi-Buckley L. The Determinants of Five Year Survival Infants With Congenital Heart Disease. *Cardiovasc Clin* 1981; 11: 393 - 405.
7. Testa MA Simonson DC. “ Assessment of Quality – of - life Outcomes ”, *New England Journal of Medicine* 1996; 334(13): 835 - 40.
8. Sadler TW. Cardiovascular System. *Langman’s Medical Embryology* (Ed. Sadler TW.), Sixth Edition, Williams and Wilkins, USA, 1990; 171 - 215.
9. Bernstein D. Developmental Biology of the Cardiovascular System. *Nelson Textbook of Pediatrics* (Ed. Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Berhman RE), Nineteenth Edition, Elservier Saunders, Philadelphia, 2011; 1527 - 1528. 1549.
10. Arıncı K, Elhan A. Fetal dolaşım. *Uygulamalı Anatomi* (Ed. Arıncı K, Elhan A.), Türkiye Klinikleri Yayınevi, Ankara, 1994; 22 - 25.

11. Aydoğan Ü. Fetal ve Neonatal Dolaşım. Neonatoloji (Ed. Dağoğlu T.), Nobel Tıp Kitabevleri, Ankara, 2000; 387 - 390.
12. Guyton AC, Hall JE. Fetal ve Neonatal Fizyoloji. Tıbbi Fizyoloji (Ed. Guyton AC, Hall JE. Çeviri Ed. Çavuşoğlu H.), 19. baskı (Türkçe), Nobel Kitabevi, İstanbul, 2007; 1047 - 1056.
13. Hoffman JIE. Congenital Heart Disease: Incidence and Inheritance. The Pediatric Clinics of North America - Congenital Heart Disease (Ed. Gillette PC.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1990; 37: 25 - 43.
14. Güven H, Bakiler A.R, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan Servislerinde Konjenital Kalp Hastalıkları, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2006; 49: 8 - 11.
15. Aydoğdu S.A, Türkmen M, Özkan P. Adnan Menderes Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde İzlenen Bebeklerde Doğumsal Kalp Hastalığı Sıklığı, Journal of Adnan Menderes University Medical Faculty, 2008; 9: 5 - 8.
16. Dr. Gonca ASLAN, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Yenidoğan, Prematüre ve Yenidoğan Yoğun Bakım Servislerinde İzlenen Konjenital Kalp Hastalığı Tanılı Hastaların Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi. Uzmanlık Tezi, 2011.
17. Dr. Emine YURDAKUL ERTÜRK, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi' nde Konjenital Kalp Hastalığı Tanısı Alan Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi. Uzmanlık Tezi, 2011.
18. Kramer HH, Majewski F, Trampisch HJ. Malformation Patterns in Children With Congenital Heart Disease. AJDC 1987; 141: 789 – 795.
19. Theorell C. Cardiovascular Assessment of the Newborn. Newborn Infant Nurs Rev 2002; 2: 111 – 27.
20. Goldmuntz E. The Epidemiology and Genetics of Congenital Heart Disease. Clinics in Perinatology 2001; 28: 1 - 11.

21. Lammer EJ, Chen DT, Hoar RM. Retinoic Acid Embryopathy. *N Engl J Med* 1985; 313: 837 - 841.
22. Burn J. The Etiology of Congenital Heart Disease. In: *Pediatric Cardiology* (Ed. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynon M.), Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987; 15 – 39.
23. Friedman WF. Congenital Heart Disease in Infancy and Childhood. In: *Heart Diseases: A Textbook of Cardiovascular Medicine* (Ed. Braunwald E.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 941 – 1023.
24. Nora JJ, Nora AH, Wexler P. Hereditary and Environmental Aspects as They Affect the Fetus and Newborn. *Clin Obstet Gynecol* 1981; 24: 851 – 861.
25. Nora JJ, Nora AH. Update on Counseling the Family With A First-Degree Relative With A Congenital Heart Defect. *Am J Med Genet* 1988; 29: 137 - 142.
26. Burn J, Goodship J. Congenital Heart Disease. In: *Principles and Practice of Medical Genetics* (Ed. Rimoin DL, Conner JM, Pyritz RE.), Churchill Livingstone, New York, 1996; 767 - 828.
27. Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. Mosby, St. Louis (MO), 2002.
28. Park SC, Mathews RA, Zuberbuhler JR. Down's Syndrome With Congenital Heart Malformation. *Am J Dis Child* 1997; 131: 29 - 33.
29. Balcı S. Kromozom aberasyonları İle Birlikte Görülen Konjenital Kalp Hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1987; 30: 83 – 91.
30. Rowland TW, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital Heart Diseases in Infants of Diabetic Mothers. *J Pediatr* 1973; 8: 81 – 820.
31. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG. Major Congenital Malformations After First-Trimester Exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med* 2006; 23: 2443 – 51.
32. Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA. Genetic and Environmental Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-

- Washington Infant Study: 1981 - 1989, Futura Publishing Company, Armonk, 1997.
33. Taussig HB: World Survey of the Common Cardiac Malformations: Developmental Error or Genetic Variant , Am J Cardiol 1982; 50: 544 – 559.
34. Aydoğan Ü, Dindar A, Tanman B, Cantez T. Doğumsal kalp hastalıkları. In: Pediatri Cilt II (Ed. Neyzi O, Ertuğrul T.), Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 2007; 1157 - 1186.
35. Hulet RL, Ovitt TW. The Chest Roetgenogra. “ Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescent Including the Fetus and Young Adult ” 6.baskı, Lippincott, Williams and Wilkinsi Philadelphia 2001, s. 162 - 170.
36. Wiles HB. Imaging congenital heart disease. “ The Pediatric Clinics of North America Congenital Heart Disease ” (Ed. Gilette PC), W.B Saunders Company, Philadelphia, 1990; 37s. 115 - 136.
37. Kimball TR, Meyer RA. Echocardiography. ‘Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescent Including the Fetus and Young Adult’ 6. Baskı, Lippincott, Williams and Wilkinsi Philadelphia 2001, s. 204 - 232.
38. Gutgesell HP, Huhta JC, Latson LA. Accuracy of 2 - Diamentional Echocardiography in the Diagnosis of Congenital Heart Disease. Am J Cardiol 1985; 55, 514 - 518.
39. Bernstein D. Evaluation of Cardiovascular System. Nelson Texbook of Pediatrics (Ed. Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Berhman RE), Nineteenth Edition, Elservier Saunders, Philadephia, 2011; 1529 - 1549.
40. Kılıç A, Lenk. Endikasyon ve Hastanın Hazırlanması. ‘Konjenital Kalp Hastalıklarında Girişimsel Tanı ve Tedavi’ (Ed. Çeliker A), Erkem Tıbbi Yayıncılık, 2008, s. 3 - 8.
41. Park MK. Invasive Procedure. ‘Pediatric Cardiology for Practitioners’ (ed. Park MK, Troxler RG) , 4. Baskı, Mosby, USA 2002, s. 83 - 89.

42. Samanek M, Voriskova M: Congenital Heart Disease Among 815, 569 Children Born Between 1980 and 1990 and Their 15 - Year Survival: a Prospective Bohemia Survival Study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411 - 417.
43. Pattern of Congenital Heart Disease in Soouthwestern Region of Saudi Arabia *Ann Saudi Med* 1988; 5: 393 – 5.
44. Bernstein D. Congenital Heart Diesase. *Nelson Texbook of Pediatrics* (Ed. Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Berhman RE), Nineteenth Edition, Elservier Saunders, Philadephia, 2011; 1549 - 1561.
45. Gary D, Webb JF, Smallhorn JT, Andrew N. Redington Congenital Heart Disease. *Braunwald's Heart Disease. In: A Textbook of Cardiovascular Medicine, Seventh Edition, Saunders Company, Philadephia, 2005; 1489 - 1547.*
46. Edwards WD. Classification and Terminology of Cardiovascular Anomalies. *Moss & Adams Heart Disease in İnfans, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 118 - 137.
47. McDaniel LN, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. *Moss & Adams Heart Disease in İnfans, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 636 - 650.
48. Çeliker A, Atriyal ve Ventriküler Septal Defektlerin Transkateter Kapatılması; Taşidisritmi Tedavisinde Radyofrekans Kateter Ablasyon Diğer, *Güncel Pediatri, Cilt No: 4 Sayı No: 1 MART 2006; 10 – 15.*
49. Hijazi ZM. Transcatheter Closure of Ventricular Septal Defects: Are We There Yet . *Cathet Cardiovasc Intervent* 1999; 46: 49 - 50.
50. Fishberger SB, Bridges ND, Keane JF, et al. Intraoperative Device Closure of Ventricular Septal Defects. *Circulation* 1993; 88 (suppl 2): 205 - 209.
51. Simona Vittorini, Simano Storti, Mario Serena Parri, Alfredo Guiseppe Cerillo, Aldo Clerico *Mol SERCA 2a, Phosphalambon, Sarcolipin And*

- Ryanodine Receptors Gene Expression in Children With Congenital Heart Defects. 2007; 13 (1- 2): 105 – 111.
52. Porter JC, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 603 - 616.
53. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH. Congenital heart disease. Pediatric ECG interpretation. In: An Illustrative Guide (Ed. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH.), First Edition, Blackwell Publishing, USA, 2004; 88 - 121.
54. Feldt RH, Edwards WD, Porter JC, Seward JB, Puga FJ, Dearan JA. Atrioventricular septal defects. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 617 - 635.
55. Açikel Ü, Yürekli İ. Atriyoventriküler Septal Defektler. Kalp Damar Cerrahisi Cilt I (Ed. Duran E.), Çapa Tıp Kitabevi, İstanbul, 2004; 369 - 375.
56. Wyszynski ME. Overview of PDA Pathophysiology and Diagnosis. Presented at the Programs of the National Association of Neonatal Nurses Conference, San Diego (CA), 2007.
57. Gaynor JW, Sabiston DC; Patent Ductus Arteriosus, Coarctation of the Aorta, Aorta Pulmonic Window, Anomalies of the Aortic Arch, DC Sabiston et al (eds). Surgery of the Chest. Philadelphia, W.B. Saunders Company., 1990. p. 129
58. Ayres NA. Fetal Cardiology. In; Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR eds. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998: 20116
59. Sarıoğlu A, Batmaz G. Konjenital kalp hastalıkları. Kardiyoloji (Ed. Öztürk E, Hatemi H.), Yüce Yayın, İstanbul, 1998; 385 - 436.

60. VanOvermeine B, Smets K, Lecoutere D. A Comparisone of Ibuprofen and Indomethacin Therapy for Patent Ductus Arteiosus in Preterm Infants. N Engl J Med 2000; 343: 674 - 681.
61. Mullins CE, Pagotto L: Patent Duktus Arteriyozus. A Garson et al (eds). The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Baltimore, Williams & Williams, 1997. p. 1194
62. Küçüködük Ş. Konjenital Kalp Hastalıkları. Yenidoğan ve Hastalıkları, Feryal Matbaası, Ankara, 1994; 217 - 232.
63. Latson LA, Prieto LR. Pulmonary Stenosis. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 820 - 842.
64. Bilgiç A, Lenk MK. Konjenital kalp Hastalıklarında Cerrahi Tedavi Endikasyonları ve Zamanlaması. Katkı 1996; 17: 586 - 602.
65. Freed MD. Aortic Stenosis. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 972 - 986.
66. Pellegrino A, Deverall PB, Anderson RH. Aortic Coarctation in the First Three Months of Life: An Anatomopathological Study With Respect to Treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89: 121 - 126.
67. Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP. Early Diagnosis of Coarctation of The Aorta in Children: A continuing Dilemma. Pediatrics 1996; 98: 378.
68. Rothman A. Coarctation of The Aorta: An Update. Curr Probl Pediatr 1998; 28: 37.
69. Beekmann RH. Coarctation of The Aorta. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 988 - 1008.

70. Rosenthal E. Coarctation of The Aorta From Fetus to Adult: Curable Condition or Life Long Disease Proces, *Heart* 2005; 91: 1495 – 1502.
71. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG, Goldmentz E. Tetralogy of Fallot. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 881 - 900.
72. O' Leary PW, Mair DD, Edwards WD, Puga FJ, Goldmuntz E. Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (E. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 864 - 877.
73. Fredom RM, Wernovsky G, Hagler DJ. Abnormalities of The Origin of The Great Arteries. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 1027 - 1127.
74. Satomi G, Yasukochi S, Imai T. Interventional Treatment for Fetus and Newborn Infant With Congenital Heart Disease. *Pediatrics International* 2001; 43: 553 - 557.
75. Epstein ML. Tricuspid Atresia. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 799 - 808.
76. Scheider DJ, Levi DS, Serwacki MJ, Moore SD, Moore JW. Overview of Interventional Pediatric Cardiolgy in 2004. *Minerva Pediatr* 2004; 56: 1 - 28.
77. Porter JC. Ebstein' s Anomaly of The Tricuspid Valve. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, (Ed. Garson A, Bricker JT.), Lea and Febiger Publ, Philadelphia, 1990; 1134 - 44.

78. LangD, Obenhoffer R, Cook A. Pathologic Spectrum of Malformations of The Tricuspid Valve in Prenatal and Neonatal Life. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 1161 - 1167.
79. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D. Ebstein' s Anomaly Appearing in The Neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1082.
80. Proagh VS, Geva T. Anomalies Of The Pulmonary Veins. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent Including The Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 736 - 771.
81. Krabill KA, Lucas RV Jr. Abnormal Pulmonary Venous Connections. In: *Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescent*, Fifth Edition (Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD.), Williams and Wilkins, Baltimore, 1995; 838.
82. Wang JK, Lue HC, Wu MH. Obstructed Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 28.
83. Eiser C. The Measurement of Quality of Life in Children: Past and Future Perspectives; *J Dev Behav Pediatr* 2001; 22: 248-56.
84. Sönmez S, Başbakkal Z. Türk çocuklarının Pediatrik Yaşam Kalitesi 4.0 Envanterinin (PedsQL 4.0) Geçerlilik ve Güvenilirlik Çalışması. *Türk Klin J Pediatr* 2007; 16: 229 - 237.
85. Orley J, Kuyken W.,Quality of Life Assessment: International Perspectives. *Proceedings of The Jointmeeting Organized by the WHO and the Foundation IPSEN in Paris*, 1993, s. 41 - 57.
86. Bowling A. *Measuring Health, A Review of Quality of Life Measurement*. Open University Pres, 1993, s.1 - 23.
87. The WHOQOL Group. *What Quality of Life*. World Health Forum, 1996, 17: 354 - 356.
88. Eiser C, Morse R. Quality-of-life Measures in Chronic Diseases of Childhood. *Health Technol Assess* 2001; 5: 1 - 156.

89. Beşer N. Kemoterapi Alan Hastaların Yaşam Kalitesi. Basılmamış Uzmanlık Tezi. H.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, 2001, Ankara.
90. Fidaner H, Elbi H, Fidaner C ve ark. Yaşam Kalitesinin Ölçülmesi, WHOQOL-100 ve WHOQOL-BREF. 3PDergisi, 1999, 7: 5 - 13.
91. Eser E. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesinin Kavramsal Temelleri ve Ölçümü. Sağlıkta Birikim 2006;1(2):1 - 8.
92. Memik NÇ, Ağaoğlu B, Coşkun A, Üneri ÖŞ, Karakaya I. Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeğinin 13- 18 yaş Ergen Formunun Geçerlik ve Güvenirliği. Türk Psikiyatri Dergisi 2007;18(2):1 - 12.
93. Eser E. Yaşam Kalitesinin Sınıflandırılması ve Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesinin Ölçümü. 1. Sağlıkta Yaşam Kalitesi Sempozyumu Program ve Özet Kitabı, 2004, s.4 - 6.
94. Harding L. Children's Quality of Life Assessment: A Review of Generic and Health Related Quality of Lifemeasures Completed by Children and Adolescents. Clin Psychol Psychother, 2001, 8: 79 - 96.
95. Eiser C, Mohay H, Morse R, The Measurement of Quality of Life in Young Children. Child Care Health Dev, 2000, 26: 401 - 414.
96. Wallander JL, Schmitt M, Koot HM, Quality of Life Measurement in Children and Adolescents: Issues, Instruments and Applications. J Clin Psychol, 2001, 57: 571 - 585.
97. Kwon E, Brosig C, Dasgupta M, Simpson P, Mussatto K, Samyn M, Children and Adolescents with Repaired Tetralogy of Fallot Report Health – Related Quality of Life Similar to Healthy Peers. Congenital Heart Disease 2011; 6(1): 18 – 27.
98. Werner B, Janiec I, Sieminska J, Rovens U, Quality of Life in Children With Mitral Valve Prolapse. Qual Life Res 2011, 20: 537 – 541.
99. Uzark K, Jones K, Slusher J, Limber CA, Burwinkle TM, Varni JW, Quality of Life in Children With Heart Disease as Perceived by Children and Parents.

PEDIATRICS Vol. 121 No:5 May 1, 2008 pp. e1060 – e1067, <http://www.pediatricsdigest.mobi/content/121/5/e1060.full>

100. Nakou S. Measurement of Quality of Life in The Health Care Field. Applications in Child Birth. Archives of Hellenic Medicine. 2001;18(3): 254 - 266.
101. Wright M, Nolan T, Impact of Cyanotic Heart Disease on School Performance. Arch Dis Child. 1994;71(1): 64 - 70.
102. Kendall L. Sloper P. Lewin RJ. Parsons JM. The Views of Young People with Congenital Cardiac Disease on Designing the Services for Their Treatment. Cardiol Young. 2003; 13(1):11 - 9.
103. Wray J, Sensky T. Congenital Heart Disease and Cardiac Surgery in Childhood: Effects on Cognitive Function and Academic Ability. Heart, 2001; 85(6): 687 - 91.
104. Visconti KJ, Saudino KJ, Rappaport LA, Newburger JW, Bellinger DC. Influence of Parental Stress and Social Support on The Behavioral Adjustment of Children With Transposition of The Great Arteries. J Dev Behav Pediatr. 2002;23(5): 314 - 321.
105. Nelson W. Παιδιατρική. Επιμέλεια Μετάφρασης Χρούσσοις Γ. 15η έκδοση. Εκδ. Πασχαλίδη, Αθήνα, 2004.
106. Dionysia Nousi, Apostolos Christou. Factors affecting the quality of life in children with congenital heart disease. HEALTH SCIENCE JOURNAL. 2010;Volume:4Issue:2p.94–100. <http://www.hsj.gr/volume4/issue2/425.pdf>.
107. Macran S, Birks Y, Lewin B, Hardman G. A Disease – Specific Mesasure of Health – Related Quality Of Life Fof Children With Congenital Heart Conditions. <http://www.cardiacrehabilitation.org.uk/conqol.htm>.

EK 1. ConQol 8 - 11 YAŞ

SAĞLIĞINIZLA İLGİLİ NASIL HİSSEDİYORSUNUZ

Bu kitapçık sağlığını ve sağlığınızın günlük hayatınızı nasıl etkilediği ile ilgili sorular soruyor. Sorular diğer çocukların kendileri için önemli olduğunu söyledikleri konularla ilgili.

Aşağıda bir örnek soru var.

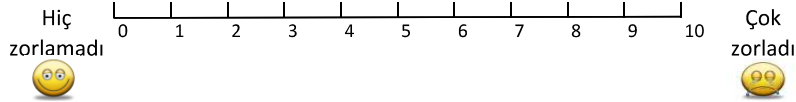
Geçen hafta

Ne kadar sıklıkta istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakıldınız?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

Sorunun bu kısmında size en uygun BİR kutucuğu işaretleyiniz. Mesela geçen hafta her gece istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakıldıysanız son kutucuğu işaretleyiniz.

Aşağıdaki çizgi üzerinde 0 dan 10 kadar rakamlar bulunmaktadır. Geçen hafta istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakılmanızın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını çizgi üzerinde işaretleyiniz.



Sorunun bu kısmında nasıl hissettiğinizi en iyi gösteren çizgi üzerindeki rakamı işaretleyiniz. Çizgi üzerindeki herhangi bir yeri işaretleyebilirsiniz. Mesela geçen hafta istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakılmak hayatınızı biraz zorlaştırdıysa , 2 ile 3 arasına işaret koymalısınız.

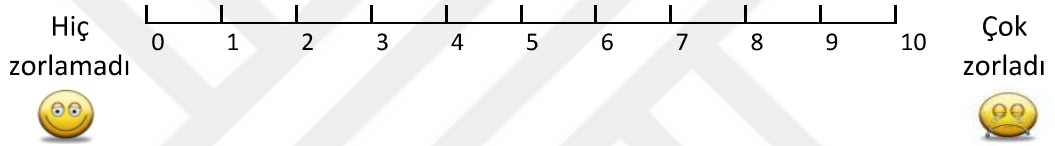
- Bazı sorular yukarıdaki gibi 2 kısıma sahip, bazı sorular sadece çizgi üzerine işaret koymanızı istemektedir.
- Lütfen eğer yapabiliyorsanız tüm soruları cevaplamaya çalışınız.
- Bu bir test değildir. Doğru veya yanlış cevap yoktur.

GEÇEN HAFTA...

1. Ne kadar sıklıkla nefesinizin daraldığını hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

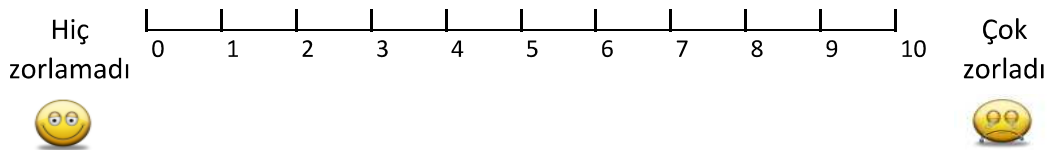
1a. Hissettiğiniz nefes darlığının hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



2. Ne kadar sıklıkla kendinizi çok yorgun hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

2a. Hissettiğiniz çok yorgunluğun hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

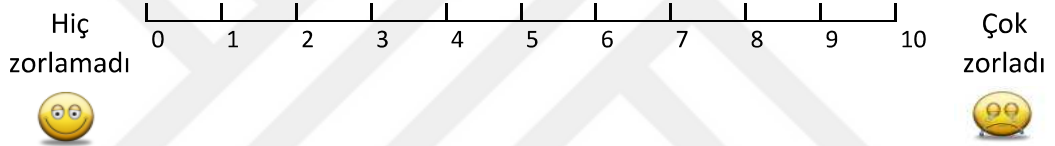


GEÇEN HAFTA...

3.Ne kadar sıklıkla vücudunuzun herhangi bir yerinde ağrı ve acı hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

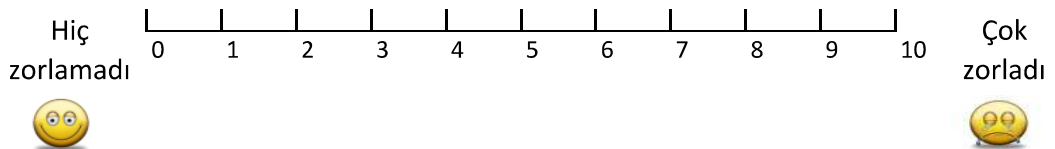
3a.Hissettiğiniz ağrı ve acının hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



4.Ne kadar sıklıkla başdönmesi veya baygınlık hissi yaşadınız ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

4a.Hissettiğiniz başdönmesi veya baygınlık hissini hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



GEÇEN HAFTA...

5. Ne kadar sıklıkla ev ödevini ve okul çalışmasını yapamayacağınızı hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

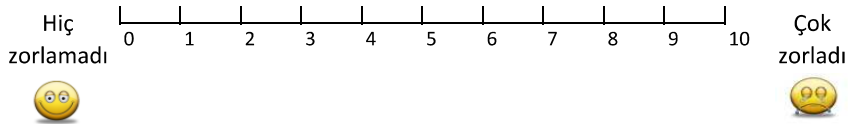
5a. Ev ödevini ve okul çalışmasını yapamayacağınızı hissetmenizin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



6. Geçen hafta ne kadar sıklıkta okulda derslere konsantre olmayı zor buldunuz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

6a. Okulda derslere konsantre olmayı zor bulmanızın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

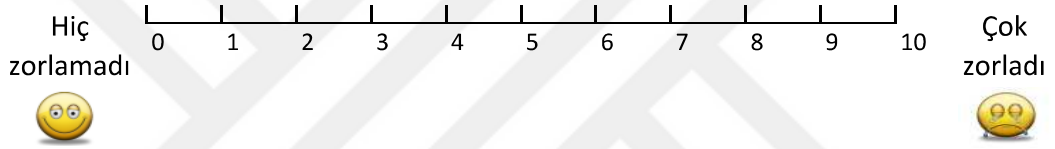


GEÇEN HAFTA...

7.Yapmanız gereken şeyleri ne kadar sıklıkla unuttunuz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

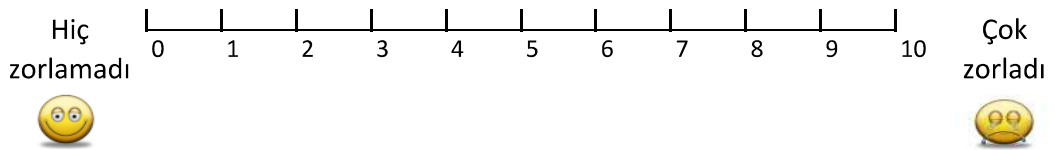
7a.Yapmanız gereken şeyleri unutmanızın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



8.Ne kadar sıklıkla düşüncelerinizin yavaşladığını hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

8a.Düşüncelerinizin yavaşladığını hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

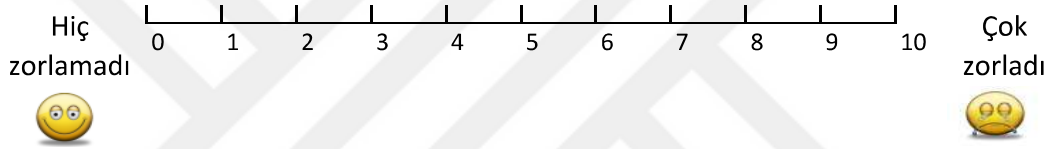


GEÇEN HAFTA...

9.Ne kadar sıklıkla kendinizi üzgün yada bıkkın hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

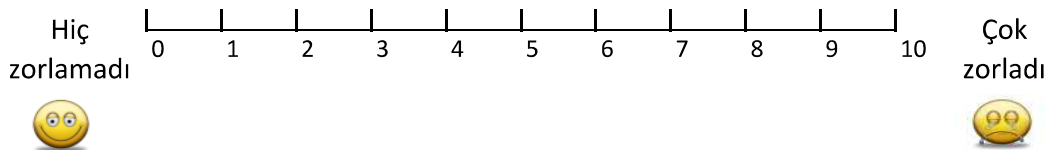
9a.Hissettiğiniz üzgünlüğün yada bıkkınlığın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



10.Ne kadar sıklıkla kendizi endişeli yada sinirli hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

10a.Kendinizi sinirli yada endişeli hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

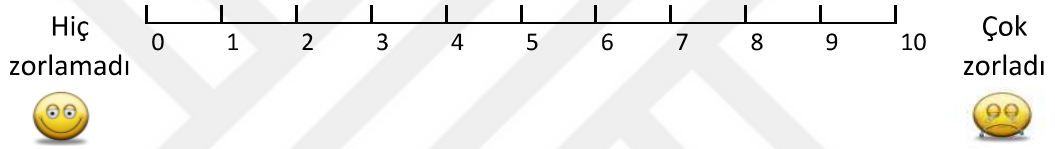


GEÇEN HAFTA...

11. Ne kadar sıklıkla diğer insanlardan farklı olduğunuzu hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

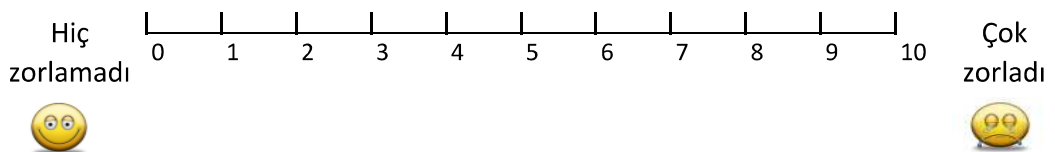
11a. İnsanlardan farklı olduğunuzu hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



12. Ne kadar sıklıkla insanların size diğer insanlardan farklı davrandığını hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

12a. İnsanların size diğer insanlardan farklı davrandığını hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

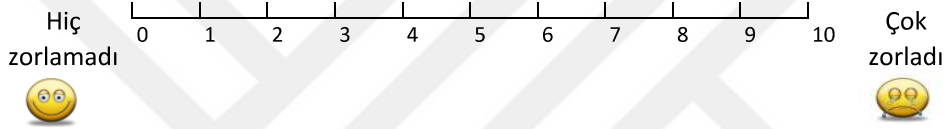


GEÇEN HAFTA...

13.Ne kadar sıklıkla görüşünüzde beğenmediğiniz birşeyleri hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

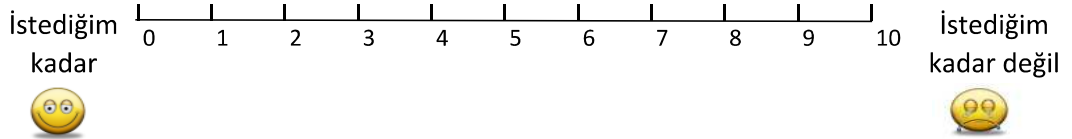
13a.Görüşünüzde beğenmediğiniz birşeyler olduğunu hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



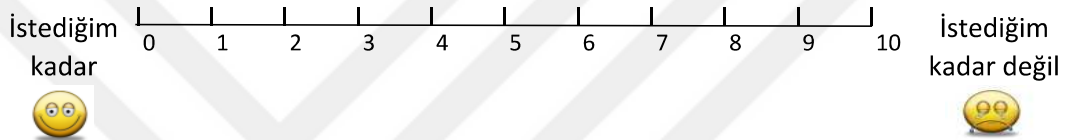
Geçen hafta aşağıdaki aktivitelerden hangisini yapabildiniz?
Lütfen, soruları çizgi üzerine çarpı işareti koyarak cevaplayınız.

GEÇEN HAFTA...

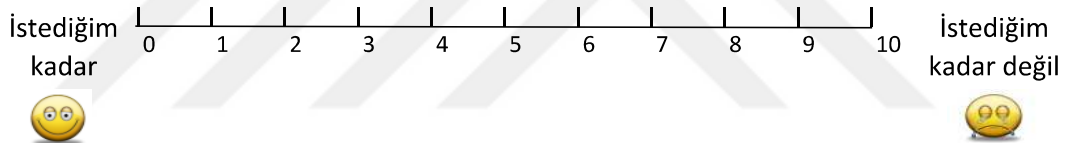
14. Koşuşturabildim...



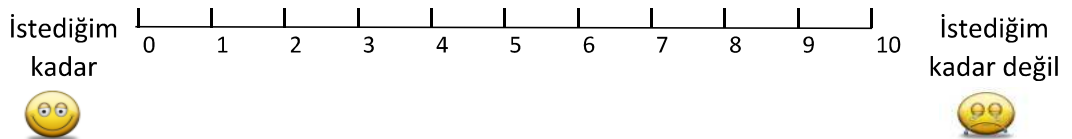
15. Spor ve egzersiz yapmama izin verildi



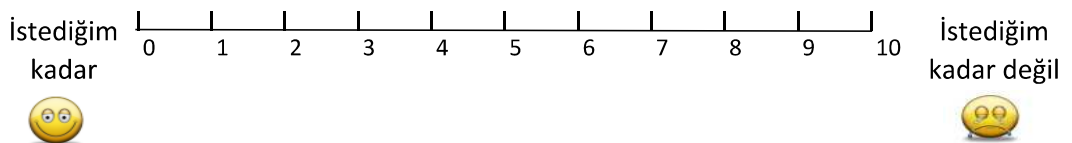
16. Arkadaşlarımla zaman geçirebildim...



17. Arkadaşlarıma ayak uydurabildim...



18. Arkadaşlarımla yaptığım şeyleri yapmama izin verildi...



GEÇEN HAFTA...

19. Kulübe gidebildim veya okul dışında aktivitelerde bulunabildim...

İstedğim kadar 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 İstedğim kadar değil

Bu hafta kulüb veya aktiviteler yoktu.

☐

Geçen haftayı düşündüğünüzde, aşağıdaki durumlar size ne kadar uyuyor? Lütfen, soruları çizgi üzerine çarpı işareti koyarak cevaplayınız.

20. Arkadaşlarımla ilişkilerim uyumluydu...

Her zaman 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Hiçbir zaman



21. Arkadaşlarım bana dikkat ederler...

Her zaman 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Hiçbir zaman



22. Arkadaş edinmeyi zor bulurum...

Her zaman 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Hiçbir zaman



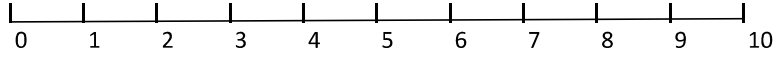
23. İnsanlar benim için gereksiz yere çok sıklıkla telaşlanırlar...

Her zaman 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Hiçbir zaman



24. Benimle dalga geçerler, bana sataşırlar.

Her
zaman

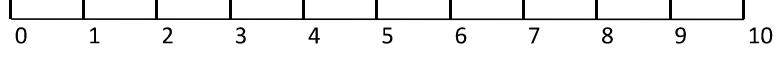


Hiçbir
zaman



25. Kendimi yalnız hissederim...

Her
zaman

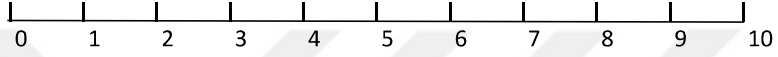


Hiçbir
zaman



26. Yapabileceğim şeyleri yapmama izin veriliyor...

Her
zaman

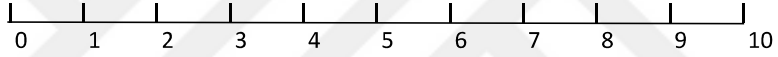


Hiçbir
zaman



27. İnsanların benim neyi yapabileceğimi anladığını düşünüyorum...

Her
zaman

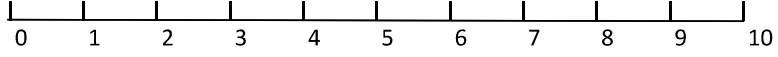


Hiçbir
zaman



28. İnsanların benden çok şey yapmamı beklediklerini düşünüyorum...

Her
zaman

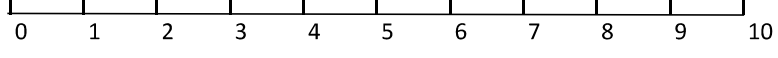


Hiçbir
zaman



29. İnsanların düşündüklerinden daha çok şey yapabilirim...

Her
zaman

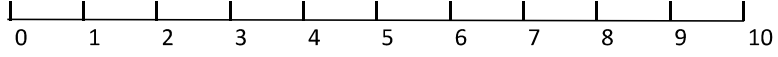


Hiçbir
zaman



30. Geçen hafta nasıl hissettiğiniz ile genellikle nasıl hissettiğinizi karşılaştırın...

Genelden
daha iyi



Genelden
daha kötü



SAĞLIĞINIZLA İLGİLİ NASIL HİSSEDİYORSUNUZ

Bu anket sağlığınız ve sağlığınızın günlük hayatınızı nasıl etkilediği ile ilgilidir. Sorular diğer genç insanların kendileri için önemli olduğunu söyledikleri konuları kapsıyor.

Aşağıda bir örnek soru var.

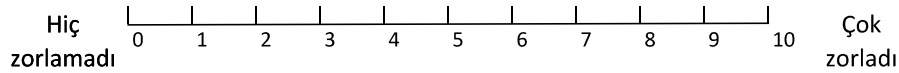
Geçen hafta

Ne kadar sıklıkta istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakıldınız?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

Sorunun bu kısmında size en uygun BİR kutucuğu işaretleyiniz. Mesela hafta her gece istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakıldıysanız son kutucuğu işaretleyiniz.

Aşağıdaki çizgi üzerinde 0 dan 10 kadar rakamlar bulunmaktadır. Geçen hafta istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakılmanızın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını çizgi üzerinde işaretleyiniz.



Sorunun bu kısmında nasıl hissettiğinizi en iyi gösteren çizgi üzerindeki rakamı işaretleyiniz. Çizgi üzerindeki herhangi bir yeri işaretleyebilirsiniz. Mesela geçen hafta istediğinizden daha erken yatmak zorunda bırakılmak hayatınızı biraz zorlaştırdıysa , 2 ile 3 arasına işaret koymalısınız.

- Bazı sorular yukarıdaki gibi 2 kısıma sahip, bazı sorular sadece çizgi üzerine işaret koymanızı istemektedir.
- Lütfen eğer yapabiliyorsanız tüm soruları cevaplamaya çalışınız.
- Bu bir test değildir. Doğru veya yanlış cevap yoktur.

GEÇEN HAFTA...

1.Ne kadar sıklıkla nefesinizin daraldığını hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

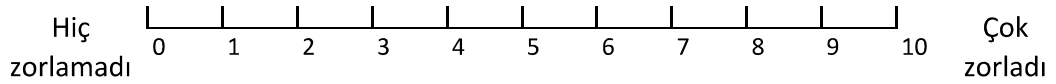
1a.Hissettiğiniz nefes darlığının hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



2.Ne kadar sıklıkla kendinizi çok yorgun hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

2a.Hissettiğiniz çok yorgunluğun hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

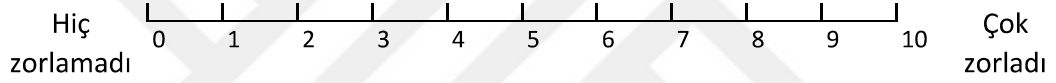


GEÇEN HAFTA...

3.Ne kadar sıklıkla vücudunuzun herhangi bir yerinde ağrı ve acı hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

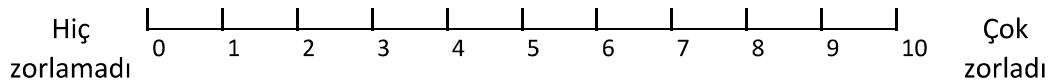
3a.Hissettiğiniz ağrı ve acının hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



4.Ne kadar sıklıkla başdönmesi veya baygınlık hissi yaşadınız ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

4a.Hissettiğiniz başdönmesi veya baygınlık hissini hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

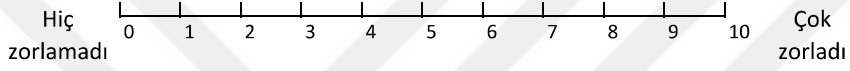


GEÇEN HAFTA...

5.Ne kadar sıklıkla ev ödevini ve okul çalışmasını yapamayacağınızı hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

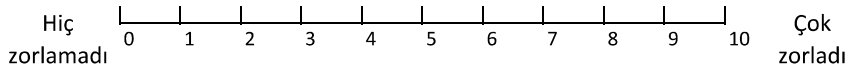
5a.Ev ödevini ve okul çalışmasını yapamayacağınızı hissetmenizin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



6.Geçen hafta ne kadar sıklıkta okulda derslere konsantre olmayı zor buldunuz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

6a.Okulda derslere konsantre olmayı zor bulmanızın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



GEÇEN HAFTA...

7.Yapmanız gereken şeyleri ne kadar sıklıkla unuttunuz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

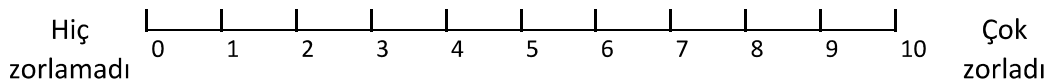
7a.Yapmanız gereken şeyleri unutmanızın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



8.Ne kadar sıklıkla düşüncelerinizin yavaşladığını hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

8a.Düşüncelerinizin yavaşladığını hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



GEÇEN HAFTA...

9.Ne kadar sıklıkla kendinizi üzgün yada bıkkın hissettiniz?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

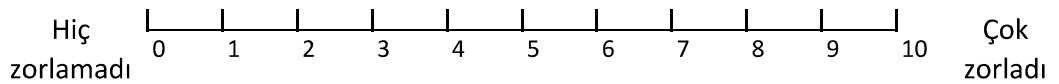
9a.Hissettiğiniz üzgünlüğün yada bıkkınlığın hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



10.Ne kadar sıklıkla kendizi endişeli yada sinirli hissettiniz ?

- Hiç ☐
- Birkaç gün ☐
- Çoğu gün ☐
- Her gün ☐

10a.Kendinizi sinirli yada endişeli hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



GEÇEN HAFTA...

11. Ne kadar sıklıkla diğer insanlardan farklı olduğunuzu hissettiniz?

Hiç ☐

Birkaç gün ☐

Çoğu gün ☐

Her gün ☐

11a. İnsanlardan farklı olduğunuzu hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



12. Ne kadar sıklıkla insanların size diğer insanlardan farklı davrandığını hissettiniz ?

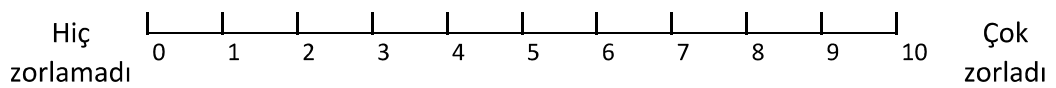
Hiç ☐

Birkaç gün ☐

Çoğu gün ☐

Her gün ☐

12a. İnsanların size diğer insanlardan farklı davrandığını hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.

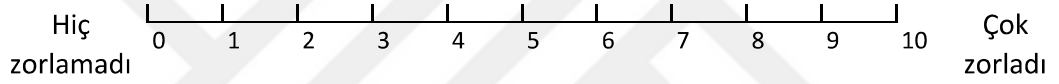


GEÇEN HAFTA...

13. Ne kadar sıklıkla görüşünüzde beğenmediğiniz birşeyleri hissettiniz?

- | | |
|------------|--------------------------|
| Hiç | ☐ |
| Birkaç gün | ☐ |
| Çoğu gün | ☐ |
| Her gün | ☐ |

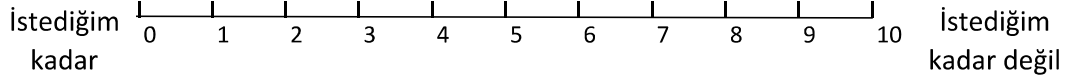
13a. Görüşünüzde beğenmediğiniz birşeyler olduğunu hissetmenin hayatınızı ne kadar zorlaştırdığını aşağıdaki çizgide işaretleyiniz.



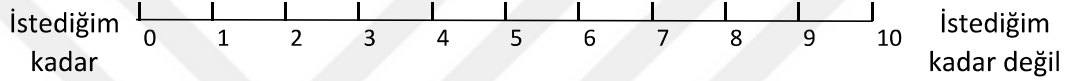
Geçen hafta aşağıdaki aktivitelerden hangisini yapabildiniz?
Lütfen, soruları çizgi üzerine çarpı işareti koyarak cevaplayınız.

GEÇEN HAFTA...

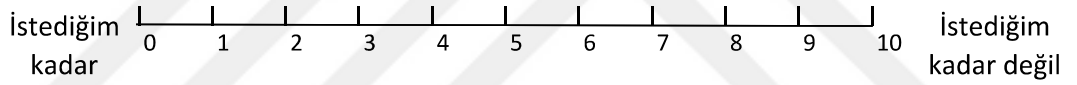
14. Koşuşturabildim...



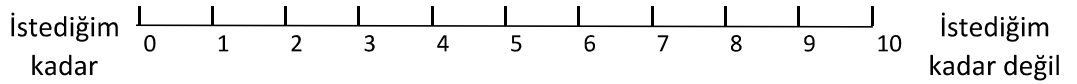
15. Spor ve egzersiz yapmama izin verildi



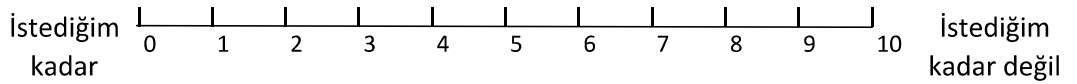
16. Arkadaşlarımla zaman geçirebildim...



17. Arkadaşlarıma ayak uydurabildim...

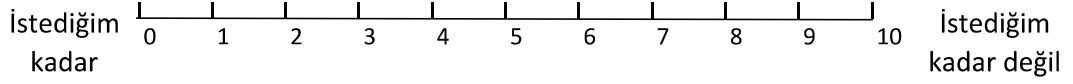


18. Arkadaşlarımla gezmeye veya alışverişe gidebildim...

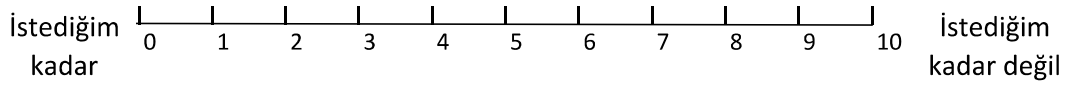


GEÇEN HAFTA...

19. Arkadaşlarımla yaptığım şeyleri yapmama izin verildi...



20. Kulübe gidebildim veya okul dışında aktivitelerde bulunabildim...



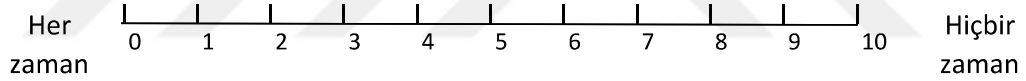
Bu hafta kulüb veya aktiviteler yoktu.

☐

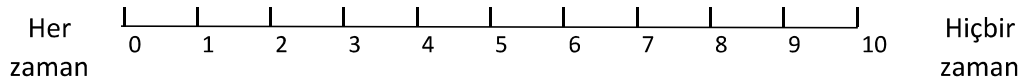
Aşağıdaki durumlar size ne kadar uyuyor?

Lütfen, soruları çizgi üzerine çarpı işareti koyarak cevaplayınız.

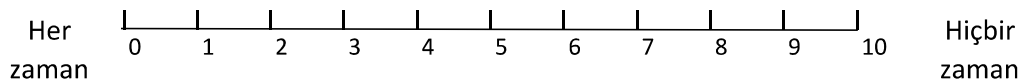
21. Arkadaşlarımla ilişkilerim uyumluydu...



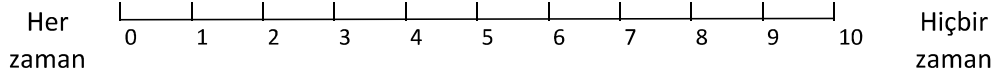
22. Arkadaşlarım bana dikkat ederler...



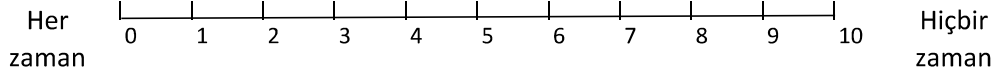
23. Arkadaş edinmeyi zor bulurum...



24. İnsanlar benim için gereksiz yere çok sıklıkla telaşlanırlar...



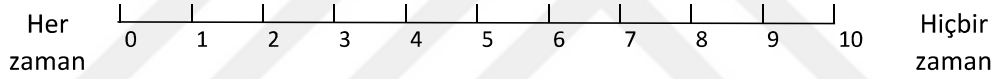
25. Benimle dalga geçerler, bana sataşırlar.



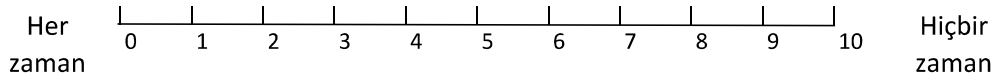
26. Kendimi yalnız hissederim...



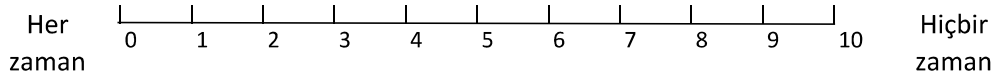
27. Yapabileceğim şeyleri yapmama izin veriliyor...



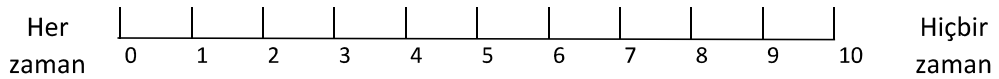
28. İnsanların benden çok şey yapmamı beklediklerini düşünüyorum...



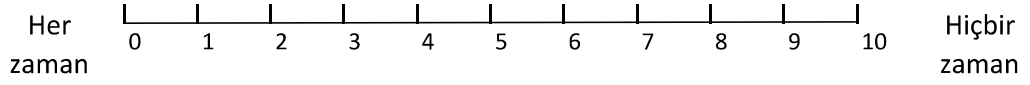
29. İnsanların düşündüklerinden daha çok şey yapabilirim...



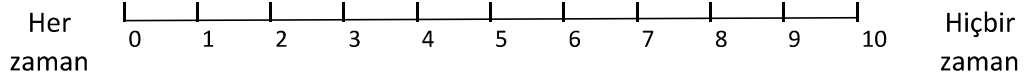
30. İnsanların benim neyi yapabileceğimi anladığını düşünüyorum...



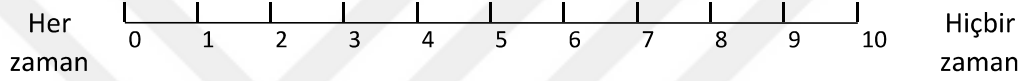
31. Vücudumun bana ait olmadığını hissediyorum...



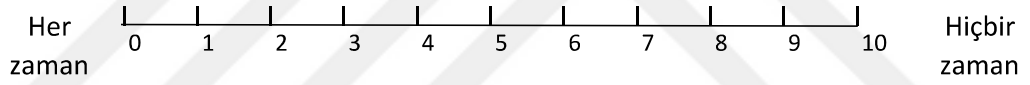
32. Sağlığımın benim kontrolümün dışında olduğunu hissediyorum...



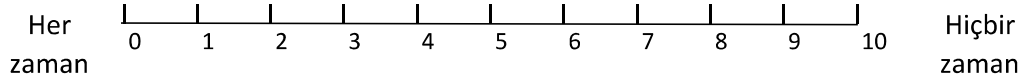
33. İnsanlarla kendi sağlığım hakkında konuşmaktan bıktım...



34. Kalbimi düşünüyorum...



35. Hayatım iyi...



36. Geçen hafta nasıl hissettiğiniz ile genellikle nasıl hissettiğinizi karşılaştırın...

