



T.C. SAęLIK BAKANLIęI
İSTANBUL İL SAęLIK MÜDÜRLÜęÜ
PROF. DR. CEMİL TAŞCIOęLU ŞEHİR HASTANESİ
ÇOCUK SAęLIęI VE HASTALIKLARI KLİNİęİ

ÜÇÜNCÜ BASAMAK BİR HASTANEDE YATAN
HASTALARDA İSTENEN ÇOCUK KARDİYOLOJİ
KONSÜLTASYONU SONUÇLARININ GERİYE DÖNÜK
OLARAK TANISAL YÖNDEN DEęERLENDİRİLMESİ

Dr. Medine Helin TANFER

TIPTA UZMANLIK TEZİ

İSTANBUL-2022



T.C. SAęLIK BAKANLIęI
İSTANBUL İL SAęLIK MÜDÜRLÜęÜ
PROF. DR. CEMİL TAŞCIOęLU ŞEHİR HASTANESİ
ÇOCUK SAęLIęI VE HASTALIKLARI KLİNİęİ

ÜÇÜNCÜ BASAMAK BİR HASTANEDE YATAN
HASTALARDA İSTENEN ÇOCUK KARDİYOLOJİ
KONSÜLTASYONU SONUÇLARININ GERİYE DÖNÜK
OLARAK TANISAL YÖNDEN DEęERLENDİRİLMESİ

Dr. Medine Helin TANFER

Tez Danışmanı: Doç. Dr. Ahmet İRDEM

TIPTA UZMANLIK TEZİ

İSTANBUL-2022

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim ve tez çalışmam süresince bilgi ve tecrübesini paylaşan, desteğini esirgemeyen değerli tez danışmanım Doç. Dr. Ahmet İRDEM'E,

Çocuk hekimliğini öğrenirken tecrübelerinden ve klinik bilgisinden yararlandığım klinik şefimiz Doç. Dr. Adem KARBUS'a,

Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve deneyimlerinden faydalandığım hocalarım Doç. Dr. Emine TÜRKKAN, Doç. Dr. Hasan DURSUN, Doç. Dr. Yelda TÜRKMENOĞLU, Doç. Dr. Hüseyin DAĞ, Doç. Dr. Nimet Pınar YILMAZBAŞ, Doç. Dr. Emel ÇAKIR, Doç. Dr. Deniz ÖZÇEKER'e, Doç. Dr. Tuğçe AKSU UZUNHAN'a

Başasistanlarımızdan Uzm. Dr. Soner SAZAK'a, uzmanlarımızdan Uzm. Dr. Diğdem BEZEN, Uzm. Dr. Berna HAMİLÇIKAN, Uzm. Dr. Alper KAÇAR, Uzm. Dr. Cem ARAT, Uzm. Dr. Berna AKŞAHİN, Uzm. Dr. Birol ÖZTÜRK, Uzm. Dr. Avidan KIZILELMA YİĞİT, Uzm. Dr. Şükran YILDIRIM, Uzm. Dr. Mey TALİP ve Uzm. Dr. Selma ERGİN'e

Zorlu şartlarda birbirimize destek olup yola beraber devam ettiğimiz asistan arkadaşlarıma ve bu yolu daha da güzelleştiren Seda ÇEVİK, Ecem ERTÜRK UZUNDAL, Asude Şule BALLI, Büşra OĞUZ, Ümmi Thamrat RASHİD SAİD, Begüm NALÇAKAN GÜNEŞ, Meltem YILMAZ, İrem KUTER EMEKLİOĞLU ve Özge ÖZÇELİK, Ebrar EREN'e

Hayatım boyunca yanımda olan, her koşulda beni destekleyen, annem Aynur TONYALI, babam Hasan TONYALI, ablam Erin TONYALI KAYA ve teyzelerim Ayten KARAKUZ ve Gülten KARAKUZ'a, en kıymetlimiz anneannem Medine KARAKUZA'a

Her zaman bana güvenen, her koşulda beni destekleyip zorlu süreçleri kolaylıkla atlatabilmemi sağlayan biricik eşim Gökhan TANFER'e sonsuz sevgi, saygı, minnet ve teşekkürlerimle...

Medine Helin TANFER

İstanbul-2022

İÇİNDEKİLER

İÇİNDEKİLER	v
ÖZET	vii
ABSTRACT	vii
TABLO DİZİNİ	ix
KISALTMALAR	x
1.GİRİŞ	1
2.GENEL BİLGİLER	3
2.1. Konsültasyon Tanımı ve Uygulanması	3
2.2. Çocuk Kardiyoloji Tarihçesi	3
2.3. Kardiyak Üfürümler	4
2.4. Doğumsal Kalp Hastalıkları	5
2.4.1. Asiyantik Doğumsal Kalp Hastalığı	6
2.4.2. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalığı	8
2.4.3. Doğumsal Kalp Hastalığı Olmadan Santral Siyanoza Neden Olan Durumlar... ..	9
2.4.4. Galen Veninin Arteriovenöz Malformasyonu.....	9
2.5. Yenidoğan Kardiyak Bozukluklar.....	10
2.5.1. Azalmış Pulmoner Kan Akımına Neden Olan Lezyonlar.....	10
2.5.2. Artan Pulmoner Kan Akımına Neden Olan Lezyonlar	10
2.5.3. Disritmiler	11
2.6. Endokardit/Miyokardit/Perikardit	11
2.6.1. Endokardit	11
2.6.2. Miyokardit.....	11
2.6.3. Perikardit	12
2.7. Kalp Yetmezliği	13
2.8. Kardiyojenik Şok	13
2.9. Aritmiler.....	14

2.10. Uzun QT Sendromu	14
2.11. Göğüs Ağrısı	15
2.12. Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon	16
2.13. Kawasaki Hastalığı.....	16
2.14. Akut Romatizmal Ateş.....	17
2.15. Gastrointestinal Sistem Hastalıkları ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar	19
2.15.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı	19
2.15.2. İnflamatuvar Bağırsak Hastalıkları	19
2.15.3. Gastrointestinal Bozukluklar ve Kalp Ritmi Bozuklukları	20
2.16. Endokrin Sistem Hastalıkları ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar.....	21
2.17. Hematolojik Hastalıklar ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar.....	22
2.17.1. Demir Eksikliği Anemisi	22
2.17.2. Talasemi	22
2.17.3. Orak Hücreli Anemi.....	23
2.18. Nefrolojik Hastalıklar ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar.....	24
3. GEREÇ ve YÖNTEM.....	26
3.1. İstatistiksel Analiz.....	26
4. BULGULAR.....	27
5. TARTIŞMA	44
6. SONUÇ	52
7. KAYNAKLAR	53
ÖZGEÇMİŞ	Error! Bookmark not defined.
EKLER.....	Error! Bookmark not defined.

ÖZET

ÜÇÜNCÜ BASAMAK BİR HASTANEDE YATAN HASTALARDA İSTENEN ÇOCUK KARDİYOLOJİ KONSÜLTASYONU SONUÇLARININ GERİYE DÖNÜK OLARAK TANISAL YÖNDEN DEĞERLENDİRİLMESİ

Amaç: Bu çalışmada Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi çocuk kardiyoloji polikliniğine yönlendirilen konsültasyonlar geriye dönük olarak incelenerek konsültasyon endikasyonları, konsültasyon istem nedenlerinin uygunluğu, saptanan kardiyak hastalıkların sınıflandırılması, konsültasyonların sonuçlarının ortaya çıkarılması amaçlanmıştır

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma 2016- 2021 tarihleri arasında Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi'nde yapıldı. Çocuk kardiyoloji polikliniğine yapılan konsültasyon istemleri geriye dönük olarak değerlendirildi. Konsülte edilen hastaların yatış sebebi, semptom, muayene bulgusu, ekokardiyografik ve elektrokardiyografik bulgusu, klinik sonucu kaydedildi. Elde edilen tüm veriler istatistiksel yöntemler ile analiz edildi.

Bulgular: Bu çalışmada 999 konsültasyon değerlendirildi. Hastaların yaklaşık olarak %34 'ünde (340) kardiyak patoloji saptandı. Bu hastalardan %74'ü (270) kardiyak yeni tanı alırken, %26'sı (95) mevcut kardiyak eski tanısı olduğu belirlendi. En çok konsültasyonun yenidoğan yoğun bakım ünitesinden %21,2 (212), en az doğumhane yenidoğan servisinde %1,5 (15) yapıldığı tespit edildi. Konsültasyon nedenlerine bakıldığında, %21,3'ünün (213) riskli yenidoğan kardiyak anomaliler açısından taranması amacıyla yapıldığı görüldü.

Sonuç: Sonuç olarak konsültasyonların büyük çoğunluğunun uygun klinik durum olmadan istendiği tespit edildi. Daha etkin ve doğru istenen konsültasyonlar pediatrik kardiyoloji hekimleri üzerindeki iş yükünü azaltacağı gibi aynı zamanda çok daha önemle hastaların doğru ve zamanında tanı almasını sağlayacaktır. Bu yüzden Pediatri uzmanlarının kardiyak semptomların ve hastalıkların teşhisine yönelik becerilerinin artırılmasını sağlamak bu sorunu çözmeye yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, ekokardiyografi, kardiyoloji, doğumsal kalp hastalığı, konsültasyon.

ABSTRACT

RETROSPECTIVE EXAMINATION OF DIAGNOSTIC EVALUATION OF THE RESULTS OF CONSULTATIONS REQUESTED TO PEDİYATRİC CARDIOLOGY DEPARTMENT IN A THIRD STAGE HOSPITAL

Aim: In this study, the consultations requested to the pediatric cardiology department of Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu City Hospital were examined retrospectively and it was aimed to reveal the consultation indications, the appropriateness of the reasons for the consultation request, the classification of the detected cardiac diseases, and the results of the consultations.

Materials and Methods: This study was carried out at Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu City Hospital between 2016 and 2021. Consultation requests to the pediatric cardiology outpatient clinic were evaluated retrospectively. Reason for hospitalization, symptoms, examination findings, echocardiography and electrocardiography findings, and clinical results of the consulted patients were recorded. All obtained data were analyzed with statistical methods.

Results: In this study, 999 consultations were evaluated. Cardiac pathology was detected in approximately 34% (340) of the patients. While 74% (270) patients were diagnosed with a new cardiac diagnosis, 26% (95) patients were found to have a previous diagnosis. It was determined that most of consultations was requested from the neonatal intensive care unit (212), and the least 1,5% (15) from the delivery room neonatal service. Considering the reasons for consultation, it was revealed that 21,3% (213) of them were made to screen for risky newborn cardiac anomalies.

Conclusion: As a result, it was determined that the majority of consultations were requested without the appropriate clinical condition, which increased the workload on pediatric cardiology specialists and made it difficult to reach patients who really needed cardiological consultation. Enhancing the skills of pediatricians in diagnosing diseases and evaluating cardiac symptoms will help to solve this problem.

Keywords: Child, echocardiography, cardiology, congenital heart disease, consultation.

TABLO DİZİNİ

Tablo 1. Konsültasyonların Aylara Göre Dağılımı	27
Tablo 2. Kardiyak Patolojik Durumlarına Göre Konsültasyon Yapılan Birimlerin Dağılımı	28
Tablo 3. Tanı Durumlarına Göre Konsültasyon Yapılan Birimlerin Dağılımı	29
Tablo 4. Ön Tanılara Göre Dağılımlar	30
Tablo 5. EKO Bulguları	31
Tablo 6. Özgeçmiş İle İlgili Dağılımlar	33
Tablo 7. Kardiyak Soygeçmiş İle İlgili Bilgiler	34
Tablo 8. Kardiyak Patolojik Durumlarına Göre Konsültasyon Sebepleri	35
Tablo 9. Kardiyak Patolojik Durumlarına Göre Geliş Sebepleri	37
Tablo 10. EKG Bulguları	38
Tablo 11. Ön Tanılara Göre EKG Bulgularının Dağılımı	43

KISALTMALAR

AF: Atrial fibrilasyon

AKS: Akut koroner sendrom

ASD: Atrial septal defekt

ARA: Akut romatizmal ateş

AVM: Arteriovenöz malformasyon

ÇKH: Çocuk kalp hastalığı

DKH: Doğumsal kalp hastalığı

DKY: Doğumsal kalp yetmezliği

EKG: Elektrokardiyografi

EKO: Ekokardiyografi

GAS: Grup A Streptokoklar

GÖRH: Gastroözofageal reflü hastalığı

İBD: İnflamatuvar bağırsak hastalığı

KAH: Koroner arter hastalığı

KBH: Kronik böbrek hastalığı

KH: Kawasaki hastalığı

KŞ: Kardiyojenik şok

KVH: Kardiyovasküler hastalık

KY: Kalp yetmezliği

KT: Kemoterapi

MISC: Multisistem inflamatuvar sendrom

PA: Pulmoner atrezi

PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon

PDA: Patent duktus arteriyozus

PS: Pulmoner stenoz

SVT: Supraventriküler taşikardi

UQTS: Uzun QT sendromu

VSD: Ventriküler septal defekt



1.GİRİŞ

Tıp alanında meydana gelen ilerlemeler ile uzmanlık alan sayıları her geçen gün artmaktadır. Yeni uzmanlık alanları ortaya çıktıkça tanı ve tedavi yöntemlerinde özel yaklaşımlar geliştirilmiştir. Özellikle kompleks hastalıklara sahip olan hastalarda birden fazla uzmanın birlikte çalışması zorunluluk haline gelmiştir. Hastanın başlıca takibini yapan hekim tarafından gerekli uzmanlık alanları hakkında ilgili alanda çalışan hekimden aldığı bilimsel yardım veya danışmanlık konsültasyon olarak tanımlanır (1). Konsültasyon sadece uzmanlıkları farklı hekimler arasında görüş alışverişini ifade eden bir terim değildir. Aynı zamanda hasta hekim ilişkisini de kapsamaktadır. Konsültasyona ihtiyaç duyulan hastaların tanı ve tedavilerinde sorumluluk tek bir hekimde olmaktan çıkmaktadır. Bu durumda hastalar tedavisine katkı sunan hekimlere güven duymaları kadar iş birliği yapan hekimlerin de birbirlerine güven duymaları önemlidir; çünkü konsültasyon ile hastaya karşı sorumluluk paylaşılmaktadır (2).

Kalp hastalıkları edinsel ve doğumsal olmak üzere iki şekilde sınıflandırılabilir. Doğumsal kalp hastalıklarının (DKH) çocuklarda görülme sıklığı %0,6-1 arasındadır. DKH farklı alt gruplara ve patolojilere sahiptir. DKH’da semptomları üfürüm, aritmi, kalp yetmezliği, siyanoz gibi bulgulardan ani kardiyak ölüme kadar çok farklı klinik sonuçlar görülmektedir. DKH, yenidoğanlarda en sık görülen doğumsal bozukluk ve doğum kusurlarından kaynaklanan bebek ölümlerinin en sık nedenidir (3). Kardiyoloji alanında kat edilen gelişmeler sayesinde DKH’dan ölüm her geçen gün azalmaktadır. Ancak hala DKH’ya bağlı ölümler ve kalıcı kusurlar ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle bu hastaların düzenli takibi, bu komplikasyonların erken belirtilerine, erken tanı ve tedaviye odaklanmak hayati önem arz etmektedir. Klinik sonuçlar bakımından oldukça ağır tablolar görülen kardiyolojik hastalıklarda erken tanı ve tedavi için çocuk hastalıkları uzmanları ile çocuk kardiyoloji uzmanları arasında ciddi bir iş birliğine ihtiyaç duyulmaktadır (4).

Yatan hastalarda hangi pozitif bulgu ve semptom varlığında kardiyoloji konsültasyonu istendiği, çocuk kardiyoloji konsültasyonu ile ne amaçlandığının bilinmesi hem çocuk asistanlarının hem de tıp öğrencilerinin eğitimi açısından önemlidir. Çocuk kardiyoloji konsültasyonunun zamanında istenmemesi, hasta muayene bilgilerinin eksik verilmesi durumunda istenmeyen sonuçlar ortaya çıkabilir.

Klinikte yatan hastalarda sıklıkla üfürüm nedeniyle çocuk kardiyoloji konsültasyonu istenirken, yoğun bakım ünitesi hastalarında ise sıklıkla kardiyak fonksiyon değerlendirilmesi için konsültasyon istenmektedir (5).

Bu çalışmada yenidoğan yoğun bakım ünitesi, çocuk acil servisi, çocuk yoğun bakım ünitesi, doğumhane yenidoğan servisi, genel çocuk servisi ve yan dal çocuk servisinde yatan hastalarda, ilgili çocuk uzmanı veya yan dal uzmanı tarafından istenen çocuk kardiyoloji konsültasyonları, geriye dönük olarak incelenerek; konsültasyon endikasyonları, konsültasyon istem nedenlerinin uygunluğu, konsültasyon istem zamanları, bakılan konsültasyonların sonuçları, saptanan kardiyak hastalıkların sınıflandırılması ve konsültasyonların sonuçlarının ortaya çıkarılması amaçlanmıştır.



2.GENEL BİLGİLER

2.1. Konsültasyon Tanımı ve Uygulanması

Tıbbi kullanıma Fransızca ‘consultation’ kelimesinden giren konsültasyon sözcüğü köken olarak Latince ‘consultati’ sözcüğünden türemiştir. Konsültasyon dilimizde etraflı görüşme, danışma anlamlarında kullanılmaktadır (6). Hastanın tedavisi sırasında beklenen sonuçlar elde edilemediğinde, hastalık süresince beklenmeyen bir komplikasyon geliştiğinde veya hastalığın tedavisi mümkün olmayan noktaya geldiğinde hasta için en doğru çözümü üretmek ve sorumluluk paylaşımı için konsültasyon istenir (7). Ülkemizde konsültasyonun nasıl uygulanacağı Tıbbi Deontoloji Tüzüğü’nün ilgili maddelerinde anlatılmaktadır. Bu tüzüğe göre konsültasyon hekim veya hasta tarafından istenebilir. Ülkemizde konsültasyon genellikle hastanın sürekli takibini yapan hekim tarafından yazılı veya telefon ile aranarak yapılmakta, konsültasyonu yapan hekim de değerlendirmesini yazılı olarak bildirmektedir. Bu uygulamada hastanın bilgilendirme düzeyi sürekli takibi yapan hekime bağlı olmaktadır (8).

Konsültasyon zaman içerisinde hasta-hekim, hekim-hekim ilişkilerinde en ideal düzeye ulaşma amacıyla kullanılmaya başlanmıştır. ‘Good Medical Practise’ te 25. ve 26. maddelerde bu durum özellikle vurgulanmaktadır. Bu maddelerde tıbbi bilimlerin disiplinler arası özelliği, hekimlere saygılı olunması ve hastaların yeterli ölçüde bilgilendirilmesi gerektiği vurgulanmaktadır (9).

2.2. Çocuk Kardiyoloji Tarihçesi

Pediyatrik kardiyolojide, hem çocuk kalp hastalıklarının (ÇKH) teşhisinde hem de tıbbi ve cerrahi tedavide özellikle son 50-60 yılda büyük ilerleme kaydedilmiştir. 1628 yılında İngiltere’den William Harvey “De Motu Cordis” adlı kitabında iki dolaşım sisteminin (pulmoner ve sistemik) birlikte nasıl çalıştığını ilk kez anlatmıştır (10). İlk kez 1671 yılında Danimarka’dan Neils Stenson kalp krizini tanımlamıştır. 1888’te Etienne-Louis Fallot’tan adını alan anatomik lezyon ile karakterize edilen, günümüzde Fallot tetralojisi olarak bilinen çoklu doğumsal anomalileri olan ölü doğmuş bir fetüsün patolojisini tariflemiştir (11). 1936’da kalp cerrahisi ve pediyatrik kardiyolojinin öncüsü olarak kabul edilen Maude Abbott atlasını yayınlamış ve Abbott

bu atlasta Fallot Tetralojisi için diyagramları, patolojik bulguları, dolaşım ve oskültatuvar bulguları resimlemiştir (12).

Kardiyak defektlerin patofizyolojisinin anlaşılması, doğru tanı yöntemlerindeki kayda değer ilerlemelerle mümkün olmuştur. 1902'de Einthoven elektrokardiyografiyi icat etti (13). Kardiyak cerrahinin gelişmesiyle birlikte, ameliyat öncesi doğru teşhisin konması zorunlu hale geldi. 1954'te Edler ve Hertz, kalbin görüntülenmesi için yansıyan ultrasonun kullanımını ilk kez tanımladılar (14).

İki boyutlu ekokardiyografi ve renkli Doppler 1980'lerde geliştirildi. Son 20 yılda, iki boyutlu Doppler ekokardiyografinin geliştirilmesi ve uygulanması, ÇKH'nın tanınal yaklaşımında ve yönetiminde devrim yarattı. Fetal ekokardiyografinin geliştirilmesinden sonra, doğumsal kalp hastalıkları 16. gebelik haftasında tespit edilmeye başlandı (15).

2.3. Kardiyak Üfürümler

Üfürüm, normal damarlar ve kapakçıklardan artan akım veya anormal kapakçıklar, damarlar veya septal defektlerden geçen normal akım nedeniyle ortaya çıkan türbülanslı kan akımından kaynaklanır. Üfürümler 1'den 6'ya kadar derecelendirilir ve sistolde mi yoksa diyastolde mi ortaya çıktıklarına göre tanımlanır. Ayrıca, üfürümlerin kalitesine (müzikal, kaba, gürleyici), uzunluğuna (kısa, orta, uzun, tam), zamanına (erken, orta, geç), şekline (kreşendo, dekresendo, plato), yalnızca küçük bir alanda duyulup duyulmadığına veya göğüs boyunca daha geniş bir alana yayılıp yayılmadığına da dikkat edilmelidir (16).

Yenidoğanlarda tespit edilebilecek çok sayıda yaygın masum üfürüm vardır. Pulmoner akım üfürüm muhtemelen en yaygın olanlardan biridir. En iyi sol üst sternal kenarda duyulur ve göğsün her iki tarafına, aksillaya ve sırtta iyi iletilir. Genellikle yumuşak karakterlidir ve şiddeti 2/6'dan daha yüksek değildir. Diğer bir masum üfürüm ise yaşamın ilk günlerinde sol üst sternal kenarda ve sol infraklaviküler bölgede duyulabilen geçici sistolik patent duktus arteriyozus (PDA) üfürümüdür. Kapanan bir duktus arteriyozustan kaynaklandığı düşünülür ve genellikle ilk günden kısa bir süre sonra kaybolur. Sıklıkla sternumun sağındaki dördüncü interkostal boşlukta geçici 1-2/6 triküs pit yetersizliği üfürümü duyulabilir (17).

Geçici triküspit yetersizliği en sık olarak hafif ila orta dereceli pulmoner hipertansiyonu olan yenidoğanlarda duyulur ve genellikle pulmoner vasküler direnç azaldığı için taburcu edilmeden önce düzelir. Yumuşak, titreşimli, düşük frekanslı bir üfürüm olup genellikle en iyi sol alt sternal kenarda duyulur ve bir süre devam edebilir (17).

Yenidoğan döneminde duyulan patolojik üfürümler genellikle 3/6-6/6 şiddetindedir. Sistolde meydana gelir ve göğsün her tarafında ve arkada duyulabilirler. Bu üfürümler sıklıkla DKH ile ilişkilidir (16).

2.4. Doğumsal Kalp Hastalıkları

Doğumsal kalp hastalığı doğumsal bozukluklar içinde en sık karşılaşılan hastalıktır (18). Birkaç dekat öncesine kadar orta ve şiddetli DKH hastalarının yalnızca küçük bir kısmı yetişkinlik çağına kadar yaşayabiliyordu. 1950'lerde kardiyopulmoner baypasın kullanılmaya başlanması, bu hastalarda büyük oranda intrakardiyak onarımı mümkün kıldı ve ardından uzun süreli sağkalımda dramatik bir iyileşme sağlandı. DKH hala doğum kusurları nedeniyle önde gelen ölüm nedeni olmasına rağmen, hipoplastik sol kalp sendromu gibi ciddi kalp hastalıkları olan çoğu hasta için bile çocuklukta hayatta kalma mümkün hale gelmiştir (19). DKH, yenidoğanlarda en sık görülen doğumsal bozukluk ve doğum kusurlarından kaynaklanan bebek ölümlerinin en sık nedenidir (20). DKH'nın doğum prevalansının canlı doğumda 8/1000 olgu olduğu tahmin edilmektedir (18).

DKH etiyolojisi büyük ölçüde bilinmemektedir. DKH vakalarının yalnızca yaklaşık %15'i bilinen bir nedene dayandırılabilir (21). İyi bilinen birkaç kromozomal anöploidi, Down sendromu, trizomi 13, trizomi 18, Turner sendromu ve DiGeorge sendromu DKH'nın %8 ila %10'unu oluşturan malformasyonlara neden olmaktadır. Tek gen bozuklukları DKH vakalarının %3 ila %5'ini oluşturur ve sıklıkla Alagille sendromu, Holt-Oram sendromu ve Noonan sendromu gibi kalp dışı malformasyonlarla da ilişkilidir (22).

Sendromal olmayan DKH'nın etiyolojisi daha az açıktır. Tüm DKH vakalarının yaklaşık %2'si bilinen çevresel faktörlere bağlanmaktadır. Maternal diabetes mellitus ve fenilketonüri DKH için kabul edilmiş majör risk faktörleri olarak kabul edilmektedir. Erkek ve kız çocuklarında DKH bulguları farklılık gösterir. Kız

çocuklarında atriyal septal defekt tip 2, persistan duktus arteriyozus ve atriyal ventriküler septal defekt prevalansı daha yüksek iken, büyük arter transpozisyonu, aort kapak stenozu, koarktasyon, Fallot tetralojisi gibi çıkış yolu defektleri erkek çocuklarında daha fazla görülmektedir (23).

Cerrahi tedavi nadiren tamamen iyileştirici olduğundan, birçok yetişkin DKH olan hastalarda aritmiler, kalp yetmezliği, endokardit, pulmoner hipertansiyon ve tekrarlı müdahale ihtiyacı gibi geç komplikasyonlar vardır. Bu hastaların düzenli takibi, bu komplikasyonların erken belirtilerine, erken tanı ve tedaviye odaklanmalıdır (4).

DKH asiyantotik ve siyanotik olmak üzere iki sınıfa ayrılmaktadır. Asiyantotik DKH genel olarak kalbe yüklenen baskın fizyolojik yüke göre sınıflandırılmaktadır. Siyanotik DKH ise çoğunlukla patofizyolojik mekanizmaya göre sınıflandırılmaktadır (24).

2.4.1. Asiyantotik Doğumsal Kalp Hastalığı

Bu grupta en sık karşılaşılan tablolar soldan sağa doğru şant patolojileridir (Ventriküler Septal Defekt (VSD), PDA, Atriyal Septal Defekt (ASD)). İkinci sıklıkla karşılaşılan bozukluklar ventrikül çıkış tıkanıklığına (aort veya pulmoner kapak stenozu) ya da damar stenozuna (pulmoner arter stenozu) bağlı olan lezyonlardır (24).

2.4.1.1. Ventriküler Septal Defekt

DKH'da en sık karşılaşılan kardiyak bozukluktur. DKH'nın vakalarının %25'ni oluşturmaktadır. Ventrikül septumu membranöz ve musküler olmak üzere iki kısımdan oluşur. VSD'ler septumun membran veya musküler kısımlarda meydana gelebilir. Perimembranöz (membran septum ve çevresi) ve musküler (trabeküler) defektler olarak sınıflandırılır (25).

VSD'de klinik şiddet defektin boyutuna, pulmoner vasküler direncin derecesine bağlı olarak değişir. Normal pulmoner arter basıncı olan, soldan sağa şanlı küçük VSD'ler en sık karşılaşılan tablolardır. Bu bozukluk genellikle asemptomatik seyreder ve hastalar genellikle tesadüfen fizik muayene sırasında saptanmaktadır. Bu hastalarda sol alt sternal sınırda duyulan sert holosistolik üfürüm tipiktir. Bazı durumlarda defekt geç sistol sırasında kapandığı için üfürüm ikinci kalp sesinden sonra biter (25).

Geniş VSD'lerde artan pulmoner kan akım ve pulmoner hipertansiyon görülür. Bu patolojide nefes darlığı, büyüme geriliği, beslenme zorlukları, artmış terleme ve tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar sıklıkla karşılaşılr (24,25).

2.4.1.2. Atriyal Septal Defekt

Atriyal septal defekt (ASD) DKH'nın %3 ila 10'nunu oluşturmaktadır. Cinsiyete göre dağılımı farklılık göstermekle birlikte kadınlarda 2 kat daha fazla görülmektedir. ASD adlandırmasında patolojinin anatomik pozisyonuna göre yapılmaktadır (25).

Primum ASD: Septum primumun endokardiyal yastıklar ile kaynaşmadığı durumlarda gelişir. Tüm ASD'ler içinde %15-20'si primum ASD olarak ortaya çıkar. Çoğunlukla interatriyal septum tabanında büyük bir defekt olarak görünür. Genellikle izole değildirler AV kanal bozuklukları ile birliktelik gösterirler (25).

Sekundum ASD: ASD'ler için %50-70 sıklık ile en çok karşılaşılan tablodur. Çoğunlukla izoledir fakat primum ASD gibi patolojilerle birliktelik gösterebilir (25).

Sinüs venozus, koroner sinüs tipi ve patent foramen ovale gibi daha az sıklıkla karşılaşılan ASD'ler mevcuttur. Genel olarak çoğu ASD küçük boyutludur ve çocukluk döneminde semptom vermez. Bu patolojiler fizik muayenede raslantısal olarak fark edilir. Sabit çift olarak duyulan ikinci kalp sesi ile sistolik ejeksiyon üfürümü karakteristik bulgulardır (5).

2.4.1.3. Patent Duktus Arteriyozus

Aort ile pulmoner arter arasında yer alan vasküler bağlantılara duktus arteriyozus adı verilmektedir. Doğumla birlikte kapanmayan duktus arteriyozus patent duktus arteriyozus olarak adlandırılır. PDA görülme sıklığı 2,9/10.000 canlı doğum olarak bildirilmektedir. Kadınlarda görülme sıklığı erkeklere göre iki kat saha fazladır. Bilinen en önemli risk faktörleri arasında prematüre olmak yer almaktadır (26).

PDA'nın klinik şiddeti lezyonun boyutuna, pulmoner/vasküler direnç farkına ve soldan sağa şantın derecesine bağlı olarak değişmektedir. Küçük lezyonlu hastalar genellikle asemptomatiktir. 1 ile 2. interkostal aralıktan duyulan sistolo-diastolik üfürümler bulgu vericidir. Şantın büyük olduğu PDA olan hastalarda taşipne, atelaktezi, pulmoner enfeksiyonlar ve gelişme geriliği görülebilmektedir. Bu hastalarda üfürüm üst sol sternal sınır veya infraklaviküler alanda daha iyi duyulur (25).

2.4.2. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalığı

2.4.2.1. Fallot Tetratolojisi

Siyanotik DKH arasında en sık karşılaşılan bozukluk Fallot tetralojisidir. Görülme sıklığı 0,34/1000 canlı doğum şeklindedir. Fallot tetralojisinde klinik bulgular, sağ ventrikül çıkış obstrüksiyonu (pulmoner stenoz), ata binen aorta (aort dekstropozisyonu), mamalignmet VSD ve sağ ventrikül hipertrofisi şeklindedir. Klinik bulgular arasında ASD olduğunda bu tablo Fallot pentalojisi adını alır. Sağ ventrikül hiperplazisi, akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant ve santral siyanoz pulmoner stenoz nedeniyle ortaya çıkmaktadır. Obstrüksiyonun şiddetli olması ve pulmoner akışın yetersiz olması yenidoğanda derin siyanotik bir görünüme yol açar. Bu bebeklere acil müdahale gereklidir. Orta ve hafif obstrüksiyon varlığında bazı yenidoğanlarda sistemik ve pulmoner akış çok etkilenmediğinden erken dönemde asemptomatik olabilmektedirler. Bu bebekler rutin fiziki muayene sırasında fark edilirler. Pembe Fallot olarak adlandırılan bu bebeklerdeki obstrüksiyon zamanla ilerleyebilir. Erken dönemde semptom görülmeyen çocukta semptomlarla birlikte siyanoz gelişebilir. Siyanoz ne kadar erken başlangıçlı olursa obstrüksiyon o kadar fazladır (27).

2.4.2.2. Pulmoner Atrezi

İntakt ventriküler septum veya VSD ile birliktelik gösteren, çeşitli morfolojik özellikleri olan doğumsal kalp anomali siyanotik kalp pulmoner atrezi olarak adlandırılır. İntakt ventriküler septum ile birliktelik gösteren pulmoner atreziler nadir görülür ve DKH'ların %1'ini oluşturur (25). Sağ ventrikül çıkışında tam tıkanma, ventrikül ve triküspit kapak hipoplazisi ile tanı koydurucu bulgulardır. Sistemik dolaşıma kanın dönüşü sağ atriyumda foramen ovaleye oradan sol atriya ve son olarak sol ventrikül kan akışına bağlıdır. Sinüzoidler yolu ile sağ ventrikülden geçen kan koroner dolaşım ile sistemik dolaşıma döner. İntakt ventriküler septum olan pulmoner atrezisi olan yenidoğanlarda sağdan sola şant atriyal seviyede olur ve bu bebeklerde siyanoz görülür. Bu hastalarda hiperpne veya taşipne olsa da şiddetli solunum sıkıntısı nadiren görülür ve bu özellik pulmoner nedeni siyanozu olan hastalardan ayırır. Üfürüm genellikle duyulmaz, ikinci kalp sesi tek ve şiddetli olarak işitilir (24).

VSD ile birliktelik gösteren pulmoner atrezide sağ ventrikül çıkışı aortaya olmaktadır. Pulmoner kan akımı patent duktus arteriyozus veya bronşiyal aorta-

pulmoner kollateral dolaşım ile gerçekleşir. Fizik muayene sırasında 2. kalp sesi tektir, aksilla ve sırta yayılan, prekordiyum boyunca işitilebilen sürekli, yüksek bir üfürüm duyulur (25).

2.4.3. Doğumsal Kalp Hastalığı Olmadan Santral Siyanoza Neden Olan Durumlar

Birkaç yaygın durum, santral siyanoza neden olarak DKH'yı taklit edebilir ve siyanotik yenidoğanın değerlendirilmesinde dikkate alınmalıdır. Nörolojik depresyonu olan bebekler, merkezi sinir sistemi kaynaklı hipoventilasyon nedeniyle siyanotik olabilir. Hipoksemi ve siyanoza ek olarak PaCO₂ sıklıkla yükselir (28).

Hemoglobinopatileri olan hastalar, anormal hemoglobin oksijen yükleyemediği için siyanotiktir. PaCO₂ plazmada çözünmüş oksijenin bir ölçüsü olduğundan normaldir. Bununla birlikte, eritrosit içinde bulunan oksijenin bir ölçüsü olan hemoglobin doygunluğu son derece düşüktür. Doğuştan gelen metabolizma hastalıkları da siyanoz, asidemi veya konjestif kalp yetmezliğine neden olabilir (28).

2.4.4. Galen Veninin Arteriovenöz Malformasyonu

Galen veni serebral hemisferlerin altında bulunur, beynin ön ve orta bölgelerini posterior serebral fossa sinüslerine boşaltır. Galen anevrizmal malformasyonunun neden olduğu ven gebeliğin erken döneminde oluşur ve buradan geçen kan miktarı çok büyük olabilir. Bu durumu venin genişlemesine yol açarak ve üçüncü ventrikülü tıkar ve hidrosefaliye neden olur. Arteriyovenöz Malformasyonuna (AVM) sekonder doğumsal kalp yetmezliği (DKY) uterin dönemde meydana geldiğinden, bu AVM'li bebekler doğumda kardiyomegali, plevral efüzyonlar ve asit ile non-immün hidrops fetalis olarak ortaya çıkabilir. DKY'li term bebeklerde doğumdan sonraki ilk saatler içinde ön fontanel ve temporal kemikler üzerinde oskültasyon yapılması tanıya yardımcı olabilir (29).

2.5. Yenidoğan Kardiyak Bozukluklar

2.5.1. Azalmış Pulmoner Kan Akımına Neden Olan Lezyonlar

Pulmoner kapak darlığında (PS) pulmoner kapak kalınlaşır ve yalnızca akciğerlere bir jet akımın geçmesine izin verir. Bu jet akım türbülanslı olduğundan, sol ve sağ sternal sınır boyunca ikinci interkostal boşlukta kalbin tabanında yüksek, sert bir sistolik üfürüm yaratır. Üfürüm arkadan iyi duyulur. Valf düzgün kapanmadığından S2 tektir ve azalmıştır (30).

Masif triküspit yetersizliğine neden olan şiddetli pulmoner stenozda, sağ sternal kenar boyunca üçüncü ila dördüncü interkostal aralıkta duyulan, 3/6 şiddetinde üfürüm vardır. Kapakta hiç açılma yoksa (pulmoner atrezi (PA)), tıkanıklık tamamlanmıştır. Pulmoner kapak ve ana pulmoner arterler az gelişmiştir. Bebek derin siyanotiktir, ancak prekordiyumda üfürüm duyulmaz. Sol üst sternal kenar boyunca ve sol klavikula altında duyulan bir PDA'nın, 2/6-3/6 şiddetinde pürüzsüz sistolik üfürümü olabilir. Bu durumda, bebeğin tüm pulmoner kan akımı duktusa bağlıdır. Triküspit kapak baskın olduğundan, içindeki basınç sağ ventrikül sistemik seviyelerden daha büyüktür. Ventrikül içine kan akışı minimaldir ve ventrikülü koroner sisteme akan miyokard sinüzoidleri yoluyla terk eder. Sonuç olarak, sağ ventrikül küçük, az gelişmiş ve işlevsizdir. Bu lezyon kombinasyonu aynı zamanda hipoplastik sağ kalp sendromu olarak da görülür. Bununla birlikte, triküspit kapak yetersizliği ile ilişkili olarak PS veya PA mevcut olduğunda, sağ ventriküldeki basınç çok düşüktür ve ventriküler diyastol sırasında kanın girmesine ve daha sonra ventriküler sistol sırasında retrograd sağ atriya akmasına izin verir. Bu antegrad/retrograd akım, sağ ventrikülün normale yakın gelişimini sağlamak için yeterli hacim varyasyonu yaratır. PS/PA'lı bebeklerde büyük bir sağ atriyum gelişebilir ve supraventriküler taşikardi (SVT) gelişmesine yol açabilir (30).

2.5.2. Artan Pulmoner Kan Akımına Neden Olan Lezyonlar

Artmış pulmoner kan akımına neden olan lezyonlar neredeyse her zaman kalbin sol tarafında akımın engellenmesine neden olur. Bu lezyonlar, sıklıkla, ilişkili bir ASD ve VSD'nin neden olduğu sağ ventrikülün obstrüksiyonu ve aşırı hacim yüklenmesi ile ilişkili olarak sol ventrikülün aşırı basınç yüklenmesine neden olduğundan, hızla şiddetli DKY oluşturabilir. Ani oluşan bir solunum sıkıntısı, ciltte yaygın cutis görünümü, hipotansiyon ve şok gelişen herhangi bir term yenidoğanda sol kalp

tıkanıklığı olasılığını düşünmek önemlidir. Sağ taraflı lezyonlarla ilişkili kusurların aksine, sol taraflı lezyonlar türbülanslı akım oluşturur ve yüksek sistolik üfürümlerle kalp aktivitesinin arttığını gösterir. Kan basıncı ve nabız paternine dikkat edilmesi, muayene eden kişiye lezyonun yeri hakkında fikir verebilir (30).

2.5.3. Disritmiler

Sinüs taşikardisi ve sinüs bradikardisi term yenidoğanlarda sık görülür ve iyi huyludur. Tüm ventriküler komplekslerden önce sinüs düğümünden kaynaklanan normal bir P dalgası gelir ve DI derivasyonunda elektrokardiyogramda pozitifdir. Sinüs taşikardisi, ağlama sırasında dakikada 200 vuruşa yakın hızlara; sinüs bradikardisi ise uyku sırasında dakikada 70 atım kadar düşük hızlara sahip olabilir. Bu oranlar gözlemci için önemli olsa da aktivite ile değiştiği sürece iyi huyludur ve varyasyonlar sırasındaki nabız oksimetresi normaldir. Bazen derin uyku sırasındaki bradikardi ile elektrokardiyogram veya kardiyak monitördeki P dalgası farklı bir görünüme sahip olabilir. Bu, genellikle bağlantısal veya düşük atriyal kaynaklı bir kaçış ritmidir ve genellikle normal bir varyanttır (30).

2.6. Endokardit/Miyokardit/Perikardit

2.6.1. Endokardit

Genel popülasyonda, enfeksiyöz endokardit insidansı son 40 yılda değişmeden kalmıştır (31). DKH'lı olan yetişkin sayısının artması ile DKH tedavisi için uygulanan şantlar, kanallar ve protezler gibi implantasyon işlemleri nedeniyle endokardit sıklığı artmıştır. Enfeksiyöz endokarditin en sık görülen komplikasyonları kapak yetmezliğinde artış (%30), kalp yetmezliği (%23) ve sistemik embolidir (%20). DKH'lı hastalarda enfeksiyöz endokardit ile ilişkili komplikasyon ve erken ölüm oranı, ekokardiyografi, bilgisayarlı tomografi ve pozitron emisyon tomografi görüntüleme dahil olmak üzere gelişmiş tanı koyma araçları sayesinde son 20 yılda %9'dan yaklaşık %7'ye düşmüştür (32).

2.6.2. Miyokardit

Miyokardit, histolojik, immünolojik ve immün-histolojik kriterlere göre teşhis edilen kalp kasının inflamatuvar hastalığıdır. Değişken bir klinik prezentasyona sahiptir ve doğru tanı kriterleri konusunda hala tartışmalar vardır. Miyokarditin gerçek

insidansını, sık subklinik prezentasyonundan dolayı tespit etmek zordur; ancak otopsi çalışmaları insidansın yaklaşık %0,12-12 olduğunu bildirilmektedir. Akut miyokardit ile ilgili çalışmaların çoğu, öncelikle genç yetişkinler olmak üzere erkek baskınlığını bildirmektedir. Pediyatrik popülasyonda, daha büyük çocuklardan ziyade iki yaşından küçük çocuklarda daha sık görülür ve daha kötü prognoza sahiptir (33).

Fizik muayene anormallikleri yaygın olmakla birlikte, miyokarditli bir hastada muayene bulgularının olmaması tanıyı engellemez. Tanımlanan en yaygın başvuru semptomu takipnedir. Karın ağrısı ve kusma gibi gastrointestinal semptomların olması da yaygındır. Bu tür belirsiz ve spesifik olmayan gastrointestinal semptomlar tanıyı daha da zorlaştırmaktadır. Miyokardit semptomları sıklıkla akut koroner sendromun semptom ve bulgularını taklit edebilir. Hastalar genellikle göğüs ağrısı ve ekokardiyografi (EKO) değişiklikleri ile nefes darlığı ve yüksek kardiyak enzimler ile başvururlar ve miyokard iskemisini düşündürürler. Ekokardiyografi genellikle normal sol ventrikül boyutu ile ejeksiyon fraksiyonunda normal fonksiyon veya hafif azalma gösterir (34).

2.6.3. Perikardit

Perikardiyumun inflamasyonu olan perikardit yaygın ve sık görülen bir hastalıktır ve göğüs ağrısının ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Seyir genellikle iyi huylu ve kendi kendini sınırlayıcı olsa da perikardiyal efüzyon, perikardiyal konstrüksiyon veya tekrarlayan perikardit ile komplike olabilir (35).

Pediyatrik popülasyonda perikardit göğüs ağrısının nadir bir nedeni olmasına rağmen, gerçek perikardit vakalarında ortaya çıkan ilk semptomlardan biridir. Ağrı prekordiyum üzerindedir ve sol omuza yayılabilir. Genellikle, sırtüstü yatıldığında daha da kötüleşen ve dik otururken veya öne eğilirken hafifleyen, bıçak saplanması, pozisyonel bir ağrı olarak tanımlanır. Küçük çocuklarda yaygın ilişkili semptomlar arasında öksürük, dispne, karın ağrısı, kusma ve ateş bulunur. Çeşitli nedenleri ayırt etmek için hiçbir spesifik klinik özellik kullanışlı değildir; tanı öncelikle öyküye dayanır. Fizik muayene bulguları arasında perikardiyal sürtünme sesi, boğuk kalp sesleri, dar nabız basınçları, taşikardi, boyun damarlarında şişkinlik ve artmış nabız paradoksu bulunur. Perikardiyal sürtünme sesi, perikardit için patognomoniktir. En iyi sol alt sternal kenarda, ekspirasyon sırasında öne doğru eğilirken duyulur (35).

2.7. Kalp Yetmezliđi

Doğumsal kalp yetmezliđi yetişkinlik dönemine uzanan yaygın bir sađlık sorunudur. Patofizyolojik mekanizmalar esas olarak sistolik veya diyastolik ventriküler disfonksiyon, kapak disfonksiyonu ve artmış pulmoner vasküler direnç olup bu tablolar aşırı sıvı yüklenmesine yol açar ve kalp yetmezliđi tablosu gelişir. Triküspit kapak yetmezliđi sıklıkla kalp yetmezliđi gelişiminde önemli bir bileşendir (36). Sol kalp yetmezliđi, kalbin sol tarafını tutan lezyonlar, geçirilmiş siyanotik atak, kalp cerrahisi sırasında kollateral hasar gelişmesi ve hipertansiyon nedeniyle de çok yaygın olarak görölmektedir. Medikal tedavi bu patofizyolojik mekanizmalara dayalı olarak şekillendirilmektedir. En yaygın mortalite ve morbidite nedeni olduđu ve kötü prognoza yol açtığı için erken tanı ve tedavi çok önemlidir (36).

2.8. Kardiyojenik Şok

Miyokard kasılmasında meydana gelen ani değışimlerin yol açtığı dolaşım bozukluđuna kardiyojenik şok (KŞ) denir. Bu tablo çocuk acil servislerinde tanı konulmuş şokların %5-13'ünü oluşturur. KŞ hastaneye yatırılan çocuklarda %5-10 ölüm oranına sahiptir. KŞ'de kardiyak outputun azalmasına bađlı olarak dispne, taşikardi ve hepatomegali gelişmektedir (37).

Doğumsal kalp hastalıkları, ritim bozukları, metabolik nedenler (hiperkalemi, hiperkalsemi gibi), Kawasaki hastalığı, miyokardit, anemi gibi kardiyovasküler sistemi etkileyen nedenler, kardiyak anevrizma, tansiyon gibi travma öyküleri KŞ'nin gelişmesine neden olabilmektedir (38). KŞ kardiyovasküler sistemin kompanse edemediđi bozukluklarda ortaya çıkar, miyokard kasılmasındaki aşırı bozulma, taşikardi, bozuk miyokard kompliyansı, artmış ön ve art yük ile karakterizedir. Dekompanzasyon olduđu anda kan basıncında ve kardiyak debide azalma meydana gelir ve dokulara yeterli oksijen sađlanamaz. Oksijensiz ortam artmış anaerobik solunum laktik asidoz gelişmesine yol açar. KŞ'nin ve dekompanse kalp hastalığının erken belirtileri bilincin bozulması, arteriyal hipotansiyon ve oksijen satürasyonunda meydana düşmeye bađlı olarak solunum sıkıntısıdır. Eğer miyokard fonksiyonu etkilenmişse en sık karşılaşılan konjestif bulgu ortopne, hepatomegali, juguler venöz dolgunluk, belirgin ödem ve akciğerde rallerdir. Hipoperfüzyon bađlı olarak konfüzyon, uykuya eğilim, düşük kan basıncı, ekstremitelerde soğuma, renal

fonksiyon bozuklukları ve taşikardi gelişebilir. KŞ tedavi edilmezse çoklu organ yetmezliğine ve ani ölümlere yol açabilir. Bu çocukların tedavisi pediatrik kardiyologlar ile yürütülmesi gerekmektedir (39).

2.9. Aritmiler

Aritmiler en sık görülen uzun vadeli komplikasyonlardır. DKH olan hastalarda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. İntra-atriyal re-entran taşikardi, yetişkinlerde DKH en sık görülen aritmi mekanizmasıdır. Atriyal fibrilasyon esas olarak atriyumdaki hemodinamik stresin bir sonucudur ve en yaygın ilişkili lezyonlar aort stenozu, mitral kapak malformasyonları ve onarılmamış tek ventriküldür. Defektin ciddiyeti ile ilişkili bu aritmilerin insidansı genellikle postoperatif dönemde ortaya çıkar ve insidans genellikle hasta yaşlandıkça artar (40). Yaşamın ilk 2 dekatında DKH hastalarında ciddi ventriküler aritmiler nadirdir; ancak yetişkinliğe ulaşıldığında ventriküler taşikardi ve ani ölüm, ventrikülotomi, bazı ventriküler septal defektler, defektin şiddeti, Fallot tetralojisi ile ilişkili ciddi bir risk haline gelir ve ciddi ventriküler disfonksiyona neden olur (41).

Sinoatriyal düğüm disfonksiyonu, DKH olan erişkinlerde, sinoatriyal nodların olmadığı veya çift olduğu izomerizm sendromlarında veya Mustard, Senning, Glenn ve Fontan prosedürleri gibi cerrahi prosedürler sırasında cerrahi travmaya bağlı olarak oluşan yaygın bir hastalıktır (22).

2.10. Uzun QT Sendromu

Uzun QT sendromu (UQTS) olarak da bilinen doğumsal uzamış QT sendromu olan hastalar, genellikle 9 ila 15 yaşları arasında tekrarlayan pre-senkop veya açık senkop atakları ile başvururlar. Senkop epizodları yoğun duygu, şiddetli fiziksel aktivite ve yüksek gürültü ile hızlanmıştır. UQTS'li çocukların yaklaşık %10'u ani ölümle kendini göstermektedir ve daha küçük çocukların aniden ölme olasılığı daha yüksektir. UQTS bebeklik döneminde ani bebek ölümü sendromu olarak ortaya çıkabilir. Uzun QT sendromu, QT aralığının uzaması ile karakterize gecikmiş ventriküler repolarizasyon bozukluğudur (42).

Hastalar ani ölümle sonuçlanabilecek senkop, nöbet ve malign ventriküler aritmiler açısından risk altındadır. Diğer aritmiler ortaya çıkabilmesine rağmen, aritmilerin en belirgin özelliği torsades de pointestir. Bir disritmik epizoddan sonra spontan bilinç dönüşü yaygın olmasına rağmen, disritmi ventriküler fibrilasyon ve ani ölüme dönüşme potansiyeline sahiptir (42).

Uzun QT sendromunda jeneralize tonik konvülsiyonlara benzer senkop atakları veya nöbetler görülebilir. Süt çocukluğu döneminde %4-6 sıklığında görülen katılma nöbetleri kardiyak kökenli senkoplar ile benzerlik gösterebilmektedir. Semptomlar tetikleyici olayı takiben bilinç kaybı ile birlikte olan paroksizmal respiratuvar arrest epizodları ile karakterizedir (43).

2.11. Göğüs Ağrısı

Göğüs ağrısı, acil servise veya ayaktan tedavi kliniğine yapılan pediatrik ziyaretlerin %0,3 ila %0,6'sını oluşturur. Birçok etiyoloji vardır, ancak kardiyak patoloji tipik olarak birincil endişe olmaya devam eder. Göğüs ağrısıyla ilgili sıkıntı ve korkunun nedeni muhtemelen bu semptom ile kalp hastalığı arasındaki ilişki konusunda kamuoyunun farkındalığı ve nadir görülen pediatrik ani kalp ölümü vakalarının toplum tarafından bilinirliğinin artmasıdır (44).

Pediyatrikte göğüs ağrısı nadiren kardiyaktır. Kardiyak göğüs ağrısı anatomik anormallikler, miyokardiyal/perikardiyal anormallikler ve aritmilere ayrılır. Saleeb ve meslektaşları önceden bilinen kardiyovasküler hastalığı olmayan 3700 hastayı gözden geçirdiler ve değerlendirmenin ardından düşük kardiyak patoloji insidansı (%1) ve kardiyak hastalığa sekonder mortalite olmadığını buldular (45). Dikkate alınacak hususlar kardiyak, gastrointestinal, kas-iskelet sistemi, pulmoner ve psikojenik kaynaklar dahil olmak üzere birçok sistemi kapsamalıdır (44).

Göğüs ağrısının kas-iskelet sistemi nedeni ile ortaya çıkması yaygındır. Bu ağrı kemik, kırık, kaslar, tendonlar veya bağlardan kaynaklanabilir. Çoğu zaman cevap yalnızca öykü ile bulunur. Örneğin, aşırı egzersiz, astım veya yakın zamanda geçirilmiş öksürük semptomuyla seyreden bir hastalık, kas ağrısını düşündürür ve göğüs ağrısının sebebini açıklar. Solunum yolu hastalıkları veya bronkospazm, yardımcı solunum kaslarının gerilmesine veya aşırı kullanılmasına neden olarak ağrıya yol açabilir (44). Wiens ve meslektaşları göğüs ağrısı olan hastalarda egzersize bağlı

astım insidansının beklenenden daha yüksek olduğunu bildirmiştir. Fizik muayene normal olabilir, ancak nefes darlığı, öksürük, göğüste sıkışma veya hırıltı öyküsü mevcut olacaktır (46).

2.12. Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) esas olarak intrakardiyak soldan sağa şanttan kaynaklanır ve pulmoner hacim yüklenmesine yol açar. Artan hacim ve basınç yükü, geri dönüşü olmayan endotelial disfonksiyona ve pulmoner vasküler dirence neden olabilir, sonuçta soldan sağa şantın tersine dönmesiyle sonuçlanır ve santral siyanoza yol açar. DKH'daki PAH, klinik sınıflandırmaya göre 4 kategoriye ayrılır:

- (1) Eisenmenger sendromu,
- (2) Yaygın sistemik-pulmoner şantlarla ilişkili PAH,
- (3) Küçük/tesadüfi kusurlu PAH,
- ve (4) kusur düzeltilmesinden sonra PAH (47).

PAH prevalansının sistemik-pulmoner şant ile doğan erişkinlerde %3,2 ve genel yetişkin popülasyonda milyonda 100 olduğu tahmin edilmektedir. PAH prevalansı yaşla birlikte artar, bu oran 30 yaşın altındaki hastalarda %2,5 iken yaşlılarda %35'e kadar çıkar. Cerrahi alandaki gelişmelerle birlikte, pulmoner vasküler hastalık gelişmeden önce birçok şant, cerrahi veya girişimsel yollarla kapatıldığı için, DKH'lı erişkinlerde PAH prevalansının azalmaya devam edeceği öngörülmektedir (48).

2.13. Kawasaki Hastalığı

Kawasaki hastalığı (KH) ülkemizde ikinci sıklıkta görülen ve çocukluk çağında ortaya çıkan ve bir vaskülit tablosudur. Hastalık erken dönemde teşhis edilemez ve tedavisi geciktirilirse ağır komplikasyonlara yol açar. Çocukluk çağı edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir (49).

Çocuk hasta sağlık kuruluşuna ateş şikayeti ile getirilir. Hastada tüm antibiyotik tedavilerine rağmen düşmeyen ateş öyküsü vardır. Yaklaşık 10 gün süren bu döneme akut hastalık dönemi denir. Akut dönemi takiben birçok kalıcı sekelin ortaya çıktığı ve ikinci 10 günlük periyodu oluşturan döneme subakut dönem denir. Bu dönemde

ortaya çıkan komplikasyonlar tedavi edilmezse kalıcı sekellerin olduğu döneme geçilir (49). Hastalığın hızlı ilerlemesi nedeniyle özellikle dört yaş altındaki antipiretik ve antibiyotik tedavilere yanıt vermeyen ateş şikayetlerinde KH akla gelmelidir. Ateşli tablo ortalama on ile on dört gün aralığında sürer, ateş çoğunlukla intravenöz immünglobulin uygulaması ile düşer (50).

Akut dönemde ateşe ek olarak hastalarda tek ya da iki taraflı konjonktival hiperemi, ağız içi stomatit, dudaklarda kanmalı çatlak, gövdede makülopapüller döküntüler, parmak uçlarında soyulma eşlik edebilmektedir. KH hastalarında tonsillerde herhangi bir değişiklik olmamaktadır. Ancak tek ya da çift taraflı lenfadenopati tespit edilebilir. Mevcut ateşi enfeksiyona bağlı bir tablodan ayırt etmek için tonsil muayenesi önemlidir (49).

KH'da en önemli mortalite ve morbidite nedeni kardiyovasküler komplikasyonlardır. Bu hastalarda çoğunlukla koroner arter tutulumu olmaktadır. Daha az sıklıkla perikardit ve miyokardit gibi komplikasyonlar görülebilmektedir. Koroner arter tutulumu genellikle anevrizma şeklinde veya koroner dilatasyon şeklinde görülmektedir (50). Çocukluk çağı edinsel kalp hastalıklarında koroner arter hastalığı ilk sırada yer almaktadır. Koroner arter hastalığı (KAH) için en önemli risk faktörleri arasında uzun süreli ateş, küçük yaş, düşük hemoglobin, trombosit, albümin düzeyi, yüksek lökosit sayısı ve akut faz düzeyi bulunmaktadır. KH'nın akut dönemde tanınarak intravenöz immünglobulin uygulaması ile koroner arter anevrizması riski önemli ölçüde düşmektedir (51).

2.14. Akut Romatizmal Ateş

Akut Romatizmal ateş (ARA) Grup A Streptokokların (GAS) neden olduğu farenjitten ortalama 3 hafta sonra ortaya çıkan, süpüratif olmayan inflamatuvar bir hastalıktır. ARA kalp, eklem başta olmak üzere sistemik tutulumla, kalp kapaklarında fibrozise yol açabilir. Çocukluk çağı bakteriyel enfeksiyonların %90'ı GAS nedeniyle ortaya çıkmaktadır. ARA patogenezi doku antijenleri ile benzerlik gösteren GAS antijenlerine karşı gelişmiş inflamatuvar yanıt nedeniyle ortaya çıkar. Etkenin virülans kabiliyeti ve hastanın genetik yatkınlığı ARA gelişiminde önemlidir (52).

ARA'nın en önemli patolojilerinden biri kalp tutulumudur. Kalbin her tabakasında tutulum meydana gelebilir. Akut tabloda sıklıkla miyokard ve endokard

tutulumu vardır. Daha ağır tablolarda kalbin üç tabakası da tutulur ve pankardit tablosu ortaya çıkar. Miyokardda meydana gelen bozukluğun miktarına bağlı olarak kardiyak fonksiyon bozukluğu görülebilir. Miyokardit tablosu konjestif kalp yetmezliğine yol açabilir. Endokard tutulumu çoğunlukla kapak lezyonlarına yol açar ve çoğunlukla mitral ve aort kapağı etkilenir. Kalp kapak hasarları inflamasyonların şiddetine bağlı olarak değişir. ARA’da kardit bulguları bir iki hafta içinde ortaya çıkar ve değişkenlik gösterir. Bu yüzden ARA şüphesi olan her hastaya klinik bulgularından bağımsız olarak elektrokardiyografi yapılmalıdır (53). Kalp kapağı tutulumlarında üfürüm eşlik eder. ARA’da kardit varlığı üfürüm, konjestif kalp yetmezliği, kardiyomegali, frotman sesi veya perikardiyal efüzyon varlığı ile anlaşılır. Romatizmal karditte en tipik bulgu mitral ve aortik kapak ile mitral korda inflamasyonu olan endokardittir. En sık tutulum mitral kapaklarda görülür. Bu durumda apekten sol koltuk altına yayılan, pansistolik tipte mitral yetmezlik üfürümü, mitral kapak ödemeine bağlı olarak mid/geç diyastolik “Carey Coombs üfürümü” saptanabilir. Kronik hastalıkta fibrozise bağlı olarak en sık karşılaşılan tablo mitral kapak darlığıdır (54).

Miyokarditin varlığı ateşten bağımsız olarak dinlenme sırasında ortaya çıkan sinüs taşikardisi ile gösterilebilir. ARA’da ayrıca kalp yetmezliği, kardiyomegali ve ritim bozuklukları ortaya çıkabilir. Perikard tutulumunda derinden gelen kalp sesi, göğüs ağrısı, kardiyomegali tespit edilebilir. Diyastol ve sistolde duyulan sürtünme sesi pankardit için tanı koydurucudur. Perikardit çoğunlukla tamamen iyileşir. (53).

ARA’da kalp tutulumu hafif, orta ve ağır kardit olarak sınıflandırılır. Hafif karditte hafif mitral veya aort kapak yetmezliği vardır, kalp yetmezliği yoktur. Orta şiddetli hastalıkta orta derecede kapak bozuklukları vardır. Ağır karditte ağır kapak yetersizliği veya şiddetli kapak lezyonu bulgusu vardır. ARA atağında kalp tutulumu olan hastalarda tekrarlayan kardit riski artmaktadır. Ataklar genellikle ilk 5 yıl içinde ortaya çıkmaktadır (54).

2.15. Gastrointestinal Sistem Hastalıkları ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar

2.15.1. Gastroözofageal Reflü Hastalığı

Klinik pratikte, bir hasta akut göğüs ağrısı ile acil servise geldiğinde hekimler için neden olarak birçok faktör akla gelmelidir. Akut koroner sendromların (AKS) iyi bilinen bir özelliği olan bu semptom özellikle gastrointestinal bozukluklar ve gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) gibi diğer patolojik durumların ilk belirtisini de temsil edebilir (55).

Kalp dışı göğüs ağrısı herhangi bir kalp hastalığına bağlı olmayan göğüs ağrısı olarak tanımlanmaktadır ve göğüs ağrısı şikayeti olan tüm hastalar içinde yıllık prevalansı %25 olarak tahmin edilmektedir (56). Bu nedenle, önce ağrının kardiyak nedenlerini dışlamak ve ardından diğer acil olmayan nedenlerini anlamaya çalışmak gerekir. Son zamanlarda, geleneksel olanlara ek olarak acil servise sevk edilen hastalarda miyokard iskemisinin erken evrelerini kalp dışı göğüs ağrısında ayırmak için yeni biyobelirteçler ortaya çıkmıştır. AKS'nin klinik ortamında yüksek duyarlı troponinler T ve I'nin rolü ve ayrıca akut kalp yetmezliğinde beyin natriüretik peptidi ve N-terminal natriüretik peptidin önemli biyobelirteçler olduğu kabul edilmekte ve tanıda kullanılmaktadır (57).

Reflü epizodlarının süresi, reflünün pH'ı, visseral ve somatik ağrı duyarlılığındaki değişiklikler semptomların ortaya çıkışını etkileyebilir. Ayrıca, özofagus ve kalp tarafından paylaşılan afferent vagal lifler de bağlantılı anjina ile ilgilidir. Bu durumda gastrointestinal hastalıkların altta yatan mekanizması olarak muhtemelen bir koroner spazm yoluyla miyokardiyal iskemi ile ilişkili göğüs ağrısını tetikleyebildiği düşünülmektedir (58).

2.15.2. İnflamatuvar Bağırsak Hastalıkları

İnflamatuvar bağırsak hastalıklarının (İBD) KAH'ın başlamasında ve ilerlemesinde rol oynadığı düşünülmektedir. Bu gastrointestinal bozukluklar iki ana durumu içerir: ülseratif kolit ve Crohn hastalığı ve her ikisinin de kronik, tekrarlayan ve düzelen bir seyri vardır (59).

Mukozal immün reaksiyon ve inflamasyon, bağırsak mikrobiyotik faktörleri ve epitel hücre anormallikleri İBH patofizyolojisinde rol oynamaktadır. İnflamatuvar yanıt sadece sindirim sistemi düzeyinde oluşmakla kalmaz, aynı zamanda sistemik bir yanıt olarak kabul edilir. Son zamanlarda yapılan çalışmalarda İBH'li hastalarda,

özellikle hastalıkların aktif fazı sırasında artan kardiyovasküler hastalık insidansı bildirilmektedir. Bu çalışmalar ayrıca kalp yetmezliği, inme ve KAH olayları için artan hastaneye yatış riski olduğunu vurgulamaktadır. Bu nedensel ilişkiyi açıklayan mekanizma endotelial disfonksiyondur. Aterosklerotik hastalıktaki en erken hasar olarak kabul edilen bu değişiklik, vazoaaktif (nitrik oksit) ve vazokonstrüktif (endotelin gibi) mediyatörlerin üretimindeki bir dengesizlik ile karakterize edilir (60).

2.15.3. Gastrointestinal Bozukluklar ve Kalp Ritmi Bozuklukları

Kardiyak aritmilerin gastrointestinal bozukluklarla oldukça yakın bir ilişkisi vardır. Atriyal fibrilasyon, koordineli atriyal kasılma kaybı ve genellikle yüksek ve düzensiz ventriküler hız yanıtı ile düzensiz atriyal elektriksel aktivitedir. Bu durum artmış kalp yetmezliği ve ölüm riskine yol açabilir. Kanıtlar, mide-bağırsak hastalıkları ile artan atriyal fibrilasyon başlangıç riski arasındaki ilişkiyi vurgulamaktadır. GÖRH'li hastalarda atriyal fibrilasyon insidansı yaklaşık %0,62-14'tür. Her iki hastalık da obezite, diyabet ve uyku apnesi gibi patogenezlere çok önemli bir rol oynayabilecek bazı ortak risk faktörleridir (61).

GÖRH'li hastalarda otonom sinir sisteminin, özellikle vagal tonusun patojenik rolü incelenmiştir. Vagal sinir sistemi, atriyumda tetikleyicilerin ortaya çıkmasını teşvik ederek ve atriyal fibrilasyon substratlarının oluşumuna katkıda bulunarak atriyal fibrilasyonun başlatılmasında rol oynar. GÖRH, asite maruz kalma ve özofagus pH'sının azalması yoluyla otonom sinir sisteminin iki bölümü arasında bir dengesizlik yaratır bu da artmış vagal tetikleyerek kalp hızını yavaşlatabilir, atriyal miyokartta refrakter periyotların homojenliğini artırır ve son olarak atriyal fibrilasyon epizodlarının başlamasını teşvik eder (30).

Özofagusun mekanik reseptörleri üzerinde meydana gelen uyarı, bradikardi indüksiyonu ile anormal ve aşırı duyarlı vagotonik refleksi tetikler. Katı yiyecekler, soğuk ve gazlı içecekler en yaygın mekanik uyaranlar olarak kabul edilir. Taşıaritmilerle ilgili olarak, yutmanın atriyoventriküler yeniden giriş taşikardilerini, atriyal taşikardiyi veya atriyal fibrilasyonu indüklediği mekanizma henüz tam olarak aydınlatılamamıştır (62).

2.16. Endokrin Sistem Hastalıkları ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar

Endokrin bozukluklar toplumda oldukça yaygındır ve kardiyovasküler morbidite ve mortalite üzerinde önemli bir etkiye sahiptir. Periferik vazodilatasyon ile renin-anjiyotensin-aldosteron sistemi dolaşımdaki efektif hacmi artırmayı amaçlar. Artan sodyum yeniden emildiğinde, kalp debisi hipertiroid hastalarında %30-50 artar, hipotiroid hastalarda %10 ve %30-50 azalır. Hipotiroid hastasında sistemik vasküler dirençte meydana gelen artış diyastolik hipertansiyona ve nabız basıncının düşmesine neden olur (63).

Hipertiroidizmin klinik belirtileri hastanın yaşına, hastalığın ciddiyetine ve hastalığın süresine bağlıdır. Sinüs taşikardisi hipertiroid hastalarında en sık görülen bulgudur, ancak atriyal fibrilasyon (AF) vakaların %2-20'sinde bulunabilir. Kalıcı sinüs taşikardisi veya AF'si olan hastalarda “hızla ilişkili kalp yetmezliği” meydana gelebilir (64). Yapılan bir çalışmada koroner spazmı olan sekiz hipertiroid hastasında antitiroid ilaçlarla spazmın düzeldiği bildirilmiştir (65).

Kronik hipokalsemili hastalar tipik olarak semptomatiktir. Hiperkalsemi için kardiyovasküler mortalite bildirilmiştir ve hipokalsemili hastalarda uzamış QT ve torsades de pointes saptanmıştır. Hiperkalsemi ayrıca periferik vasküler tonusu ve kardiyak miyositleri de etkiler. Paratiroid hormon, Purkinje liflerinde ve sinüs düğümündeki hiperpolarizasyon fazında kalp akımını aktive ederek taşikardiye neden olur. Hiperparatiroidizmde kardiyovasküler belirti ve semptomlar arasında hipertansiyon, sol ventriküler hipertrofi, kısalmış QT aralığı, kapak kalsifikasyonu ve aritmi yer almaktadır (66).

Cushing sendromunda vazodilatör hormonlar hipertansiyonla ilişkilendirilmiştir. Glukokortikoidlerin çeşitli izoformlarının vazodilatasyonu engellediğine inanılmaktadır. Cushing sendromu ve adrenal yetmezliği olan hastaların %82'sinde hipertansiyon saptanmıştır (67).

Kalıcı hiperinsülinemi ve hiperglisemi doku hasarına, hipertansiyona, dislipidemiye, pıhtılaşma bozukluklarına ve kardiyovasküler hastalığa neden olur. İskemik kalp hastalığı ve inme nedeniyle ölen hastaların sırasıyla %21 ve %13'ü hiperglisemiye bağlı olarak hayatlarını kaybettikleri bildirilmektedir (68).

2.17. Hematolojik Hastalıklar ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar

2.17.1. Demir Eksikliği Anemisi

Demir, çok sayıda önemli biyokimyasal yolakta yer alan ve doku metabolizması için önemli olan temel bir eser elementtir (69). Genel olarak, yüksek mitojenik potansiyele (neoplastik ve bağışıklık) sahip hücreler, azaltılmış demir kaynaklarına veya düzensiz demir kullanımına karşı özellikle hassastır. Yüksek enerji talebi olan doku olarak kardiyak miyositler, sınırlı demir kullanımına ve azalmış demir kaynaklarına özellikle duyarlıdır (70).

Anemik durumda yeterli doku oksijenasyonunun sürdürülmesi hem hemodinamik olmayan hem de hemodinamik adaptasyonlarla sağlanır. Hemodinamik olmayan adaptasyonlar, eritropoetin üretimindeki artışları içerir. Hemodinamik değişiklikler, sistemik vasküler direncin azalmasına yol açan sistemik arteriyel dilatasyonu ve azalan art yükü içerir, bu da atım hacmini artırabilir (71). Anemi ayrıca sempatik sinir sistemini harekete geçirerek kalp hızında artışa neden olur (72). Artan ön yük, kalp hızı ve atım hacminin yanı sıra azaltılmış art yük, kalp debisini yükseltir. Uzun vadede, başlangıçta kalp debisini artıran adaptasyonlar, sol ventrikül genişlemesine, artmış sol ventrikül iç boyutlarına ve duvar kalınlığının boşluk çapına normal oranı ile karakterize eksantrik sol ventrikül hipertrofisine yol açabilir (73).

2.17.2. Talasemi

β -talasemi major en yaygın genetik bozukluklardan biridir. Bu hastalıkta azalmış veya tamamen yok olmuş globulin üretimi eritropoezi etkisiz hale getirir. Şiddetli anemi, bir veya iki yaşında yüksek debili kalp yetmezliğinden ölüme yol açar. Tedavi, erken ve tekrarlanan kan transfüzyonlarını içerir (74).

Talasemi tedavisinde kullanılan her kan transfüzyonları sonucu ve vücut demirinin eliminasyonu için doğal bir yol olmadığından, toplam vücut demir içeriğinde önemli bir artış kaçınılmazdır. Belli bir derecede demir yükü olduğunda, dolaşımda serbest demir ortaya çıkar ve organlara transferrinin aracılık ettiği yollar dışındaki yollardan girer. Demir şelasyon tedavisi bu nedenle karaciğerde, endokrin organlarda ve kalpte demir birikimini önlemek için zorunludur. Kardiyak demir birikimi esas olarak ventrikülde meydana gelir ve en büyük birikim epikardiyumdur. Serbest kararsız demir, kalsiyum ve ryanodin kanalları yoluyla kalsiyum akışlarıyla etkileşir ve miyokardiyal lif kontraktilesinin bozulmasına ve kalp yetmezliğine yol

açar. Sonuç olarak, demir birikimi, miyokardiyal fibroz ve kalsiyum akışı düzensizliklerinin kombinasyonu benzersiz bir aritmojenik substrat oluşturur (74).

2.17.3. Orak Hücreli Anemi

Orak hücreli anemide hemoglobin üretiminde kusurlar vardır. Bu hastalarda anormal hemoglobin üretilir. Anormal hemoglobinin (HbS) patolojik özellikleri, hastalığın 2 ayırt edici özelliği ile sonuçlanır;

- tekrarlayan akut mikrovasküler oklüzyon ataklarına neden olur
- kronik hemolitik anemi birden fazla organa sürekli ve sinsi hasar verir

Kardiyomiyopati, diyastolik disfonksiyon, pulmoner hipertansiyon ve ani kardiyak ölüm dahil kardiyopulmoner komplikasyonlar, morbidite ve mortalitenin en yaygın nedenidir (75).

2.18. Nefrolojik Hastalıklar ile İlişkili Kardiyolojik Bozukluklar

Kalp ve böbrek, kardiyovasküler homeostazı için gereklidir. Kardiyak aktivite vücudun tüm organlarına kan ve oksijen sağlarken böbrek sıvı, elektrolit ve asit-baz dengesinin korunmasında, hemoglobin sentezinde ve metabolik atık ürünlerin temizlenmesinde anahtar rol oynar. Hemodinamik homeostazın sürdürülmesi, kalp ve böbrek arasındaki birçok karmaşık ve hassas etkileşime bağlıdır (76).

Nefrolojik bozukluklar olan hastalarda kardiyovasküler hastalık riski artmıştır. Özellikle böbrek fonksiyonlarında azalmanın artmasıyla kardiyovasküler mortalite riski yükselir. Böbrek hastalığı tanısı almış hastalarda kardiyovasküler hastalık (KVH) ortaya çıkması altta yatan hastalığa (obezite, hiperlipidemi gibi) artan renin anjiotensin sisteminin aktivitesine, endotel fonksiyon bozukluğuna, vasküler kalsifikasyon gibi çeşitli faktörlere bağlıdır (77).

Başlangıç kronik böbrek hastalığı olan hastalarda, stabil KVH veya subklinik kardiyovasküler anormalliklerin (sol ventrikül hipertrofisi, artmış intima-medya kalınlığı veya aort kalsifikasyonları) varlığı, KBH'nin daha hızlı ilerlemesiyle ilişkilendirilmiştir. Kronik böbrek hastalığı ve KVH karşılıklı olarak neden sonuç ilişkisi doğurmaktadır. Elsayed ve ark. stabil KVH'nin artan KBH gelişimi ile ilişkili olduğunu göstermiştir (78).

Kronik böbrek hastalığında en önemli mortalite nedenlerinden bir diğeri kalp yetmezliğidir. Bu hastalarda en sık karşılaşılan kardiyak değişiklik sol ventrikülde hipertrofidir. Sol ventrikül fonksiyonunda bozulma hipertansiyon, koroner arter hastalığı, anemi, miyokardiyal kalsifikasyon, üremi, arteriyovenöz fistül nedenleri ile ortaya çıkabilir. Kronik böbrek hastalığında sol ventrikül hipertrofisi renin anjiotensin aktivasyonu, volüm yükünün ve art yükün artması, sempatik sinir sisteminin aktive olması nedeniyle ortaya çıkmaktadır. SVH tanısı için ekokardiyografi kullanılmalıdır (79).

Kalp yetmezliği ve kardiyak aritmilere yol açan perikardit, böbrek yetmezliği olan hastalarda iki şekilde görülebilir. Bunlar üremi ile ilişkili ve diyaliz ile ilişkili perikarditlerdir. Düzenli diyaliz tedavisi almayan hastalarda veya diyaliz tedavisine başlandıktan sonra sekiz hafta içinde ortaya çıkan perikardit, üremi ile ilişkili perikardittir. Hasta diyaliz tedavisi almıyorsa derhal diyalize yönlendirilmelidir. Düzenli diyaliz tedavisi aldığı halde hipervolemi ve yetersiz diyaliz sebebiyle ortaya

ıkan perikardite diyaliz ile iliřkili perikardit denir. Bu hastalarda perikardit genellikle enfeksiyon, maln trisyon, hiperparatroidi ve hiper risemi gibi nedenlerle ortaya ıkmaktadır (76).

Diyaliz tedavisi alan hastalarda ani kardiyak  l m ve kardiyak arrest riski artmıřtır. Bu risk kardiyak yapı ve fonksiyonlarında bozulma olan hastalarda daha fazla artmıřtır. Diyaliz hastalarında miyopati, SVH, diyaliz hipotansiyonu, koroner arter hastalıęı, hipofosfatemi, hipoksemi ve elektrolit deęiřiklikleri nedeniyle aritmiler ortaya ıkmaktadır. D zenli diyaliz tedavisi alan hastaların %68-88’inde atriyal, %59-76’sında ventrik ler aritmi tespit edildięi bildirilmektedir. Tanı iin diyaliz hastaları ekokardiyografi ile deęerlendirilmelidir. Tedavi altta yatan nedene y nelik olmalıdır (76).

3. GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışma T.C. Sağlık Bakanlığı İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Etik Kurulu'nun 04/04/2022 tarihli, 98 no'lu kararında verilen izin ile yürütülmüştür (EK 1).

Çalışma 2016-2021 tarihleri arasında T.C. Sağlık Bakanlığı İstanbul İl Sağlık Müdürlüğü Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi'nde yapılmıştır. Bu çalışmada Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu SUAM Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Servisleri, Çocuk Acil Servisi, Doğumhane Yenidoğan Servisi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi ve Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatan ve Çocuk Kardiyoloji Bölümü'ne 0-18 yaş grubundaki hastalar için istenen konsültasyonlar dahil edildi. 18 yaşından büyük olan hastalar için talep edilen konsültasyonlar çalışmadan dışlandı.

Konsülte edilen hastaların yatış sebebi, semptom, muayene bulgusu, EKO ve EKG bulgusu, klinik sonucu kaydedildi. Kaydedilen bu bilgiler değerlendirilerek en sık görülen kardiyak patolojiler tespit edildi ve bu tanılara götürecek klinik beceriler konusunda Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları uzmanlık eğitim programlarına gereken eklemelerin yapılmasına katkı sağlanması amaçlandı.

3.1. İstatistiksel Analiz

Verilerin istatistiksel analizinde IBM SPSS 22 paket programı kullanıldı. Kategorik değişkenlere ait tanımlayıcı istatistikler sayı ve yüzde, sürekli değişkenlere ait istatistikler ise ortalama ve standart sapma olarak özetlendi. Nitel veriler gözlem sayısı ve yüzde ile verildi.

4. BULGULAR

Bu çalışmada 999 konsültasyon değerlendirildi. Çalışmada en çok konsültasyon istenen ayın ekim ayı %16,3 (163) olduğu belirlendi. Sonrasında sırasıyla eylül %13 (130), mart %9,8 (98), nisan %8,9 (89), aralık %7,9 (79), haziran %7,8 (78), temmuz %7,1 (71), mayıs %6,8 (68), şubat %6,6 (66), ocak %5,6 (56), ağustos %5,2 (52) ve kasım ayında %4,9 (49) konsültasyon istendiği gözlemlendi. Konsültasyonların aylara göre dağılımı **Tablo-1**'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Konsültasyonların aylara göre dağılımı

Ay	N	%
Ocak	56	%5,6
Şubat	66	%6,6
Mart	98	%9,8
Nisan	89	%8,9
Mayıs	68	%6,8
Haziran	78	%7,8
Temmuz	71	%7,1
Ağustos	52	%5,2
Eylül	130	%13
Ekim	163	%16,3
Kasım	49	%4,9
Aralık	79	%7,9

Hastaların yaklaşık olarak %34 (340)'ünde kardiyak patoloji saptandı. Kardiyak patoloji saptanan hastaların %74'ü (270) kardiyak yeni tanı alırken, %26'sının (95) mevcut eski kardiyak tanısı olduğu belirlendi.

Konsültasyon istenen servislere bakıldığında, en çok konsültasyon yenidoğan yoğun bakım ünitesinden %21,2 (212), en az doğumhane yenidoğan servisinde %1,5 (15) yapılmıştır. Konsültasyonların %18,5'i (185) çocuk acil servisinde, %17,8'i (178) çocuk enfeksiyon servisinde, %14'ü (140) süt çocuk servisinde, %12,1'i (121) çocuk yoğun bakımdan, %7,8'i (78) büyük çocuk servisinde, %7'si (70) çocuk hematoloji servisinde yapılmıştır.

Kardiyak patoloji saptanan 340 hastanın %40'ı (136) yenidoğan yoğun bakım, %18,5'i (63) çocuk yoğun bakım, %12,1'i (41) süt çocuk, %11,8'si (40) çocuk acil, %10'u (34) çocuk enfeksiyon servisinde, %4,7'i (16) büyük çocuk, %2,9'u (10) ise doğumhane yenidoğan servisinde konsülte edilmiştir. Çocuk hematoloji servisinde ise hiç kardiyolojik patoloji ile sonuçlanan konsültasyon yapılmamıştır.

Kardiyak patoloji saptanmayan 659 hastanın %22'si (145) çocuk acil, %21,9'u (144) çocuk enfeksiyon, %15'i (99) süt çocuk, %11,5'i (76) yenidoğan yoğun bakım, %10,6'sı (70) çocuk hematoloji, %9,4'ü (62) büyük çocuk, %8,8'i (58) çocuk yoğun bakım ve %0,8'i (5) ise doğumhane yenidoğan servisinde konsülte edilmiştir. Kardiyak patolojik durumlarına göre konsültasyon yapılan birimlerin dağılımı Tablo-2'de gösterilmiştir.

Tablo 2. Kardiyak patolojik durumlarına göre konsültasyon yapılan birimlerin dağılımı

Konsültasyon Yeri	Patoloji var		Patoloji yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Süt çocuk servisi	41	%12,1	99	%15	140	%14
Büyük çocuk servisi	16	%4,7	62	%9,4	78	%7,8
Çocuk enfeksiyon servisi	34	%10	144	%21,9	178	%17,8
Çocuk hematoloji servisi	-	-	70	%10,6	70	%7
Çocuk yoğun bakım ünitesi	63	%18,5	58	%8,8	121	%12,1
Çocuk acil servisi	40	%11,8	145	%22	185	%18,5
Yenidoğan yoğun bakım ünitesi	136	%40	76	%11,6	212	%21,2
Doğumhane yenidoğan servisi	10	%2,9	5	%0,8	15	%1,5

Kardiyak yeni tanı alan 270 hastanın, %49,3'ü (133) yenidoğan yoğun bakım, %13,7'si (37) çocuk yoğun bakım, %11,5'i (31) süt çocuk, %8,9'u (24) çocuk enfeksiyon, %8,1'i (22) çocuk acil, %4,8 'i (13) büyük çocuk, %3,7'si (10) ise doğumhane yenidoğan servisinde konsülte edilmiştir. Çocuk hematoloji servisinde ise hiç yeni tanı alan konsültasyon yapılmamıştır. Kardiyak eski tanısı olan 95 hastanın, %34,7'si (33) çocuk yoğun bakım, %21,1'i (20) çocuk acil, %18,9'u (18)

çocuk enfeksiyon, %14,7'si (14) süt çocuk, %4,2'si (4) büyük çocuk, %4,2'si (4) yenidoğan yoğun bakım, %2,1'si (2) doğumhane yenidoğan servisinden konsülte edilmiştir. Tanı durumlarına göre konsültasyon yapılan birimlerin dağılımı **Tablo-3**'te gösterilmiştir.

Tablo 3. Tanı durumlarına göre konsültasyon yapılan birimlerin dağılımı

Konsültasyon Yeri	Yeni Tanı Alan		Eski Tanısı Olan		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Süt çocuk servisi	31	%11,5	14	%14,7	45	%12,3
Büyük çocuk servisi	13	%4,8	4	%4,2	17	%4,7
Çocuk enfeksiyon servisi	24	%8,9	18	%18,9	42	%11,5
Çocuk hematoloji servisi	-	-	-	-	-	-
Çocuk yoğun bakım	37	%13,7	33	%34,7	70	%19,2
Çocuk acil servisi	22	%8,1	20	%21,1	42	%11,5
Yenidoğan yoğun bakım ünitesi	133	%49,3	4	%4,2	137	%37,5
Doğumhane yenidoğan servisi	10	%3,7	2	%2,1	12	%3,3

Toplam konsültasyonun %43,5'inde (435) herhangi bir ön tanı bulunmazken, %9,1'inde (91) Kawasaki hastalığı, %68'inde (68) üfürüm, %6,5'inde (65) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %4,9'unda (49) enfektif endokardit, %4'ünde (40) nöbet, %3,3'ünde (33) Multisistem İnflamatuvar Sendrom (MISC), %2,9'unda (29) idiyopatik göğüs ağrısı, %2,8'i (28) senkop (vazovagal senkop), %2,5'inde (25) PHT, %2,4'ünde (24) siyanotik doğumsal kalp hastalığı, %2'sinde (20) Covid-19, %2'sinde (20) ARA, %1,8'inde (18) ASD, %1,8'inde (18) VSD, %1,4'ünde (14) kalp yetmezliği, %1,3'ünde (13) kardiyomegali, %1,2'sinde (12) perikardiyal efüzyon, %1'inde (10) miyokardit, %0,7'sinde (7) hipertansiyon, %0,7'sinde (7) SVT, %0,6'sında (6) sepsis-septik şok, %0,3'ünde (3) plevral efüzyon, %0,2'sinde (2) dektrokardi, %0,1'inde (1) ALCAPA sendromu, %0,1'inde (1) ise kor pulmonale ön tanı olarak belirlendi. Ön tanıların dağılımları **Tablo-4**'de verilmiştir.

Tablo 4. Ön tanımlara göre dağılımlar

Ön Tanı	N	%
Ön tanı yok	435	%43,5
PDA (Prematür PDA'lar da dahil)	65	%6,5
Enfektif endokardit	49	%4,9
Kawasaki	91	%9,1
Dekstrokardi	2	%0,2
ARA	20	%2
ASD	18	%1,8
VSD	18	%1,8
Kor pulmonale	1	%0,1
Kalp yetmezliği	14	%1,4
İdiyopatik göğüs ağrısı	29	%2,9
SVT	7	%0,7
Sepsis- Septik şok	6	%0,6
ALCAPA Sendromu	1	%0,1
MISC	33	%3,3
Perikardiyal efüzyon	12	%1,2
Plevral efüzyon	3	%0,3
Covid-19	20	%2
Üfürüm	68	%6,8
Miyokardit	10	%1
Siyanotik kalp hastalığı	24	%2,4
Kardiyomegali	13	%1,3
Senkop (vazovagal senkop)	28	%2,8
Nöbet	40	%4
PHT	25	%2,5
Hipertansiyon	7	%0,7

Hastaların kardiyak değerlendirilmelerine bakıldığında, %8,7'sinde (87) ASD, %8,3'ünde (83) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %5,5'inde (55) VSD, %4,9'unda (49) MY, %4,1'inde (41) PHT, %4'ünde (40) konjestif kalp yetmezliği, %3,7'sinde (37) PS, %1,6'sında (16) AY, %1,5'inde (15) kardit (miyokardit/endokardit), %1,5'inde (15) Kawasaki hastalığı, %1,2'sinde (12) trombüs, %1,1'inde (11) perikardiyal efüzyon, %1'inde (10) Fallot tetralojisi, %0,6'sında (6) septal hipertrofi, %0,3'ünde (3) DORV, %0,3'ünde (3) MVP, %0,3'ünde (3) ALCAPA Sendromu, %0,2'sinde (2) ARA, %0,2'sinde (2) hipoplastik sol kalp/aort hipoplazisi, %0,1'inde (1) SVE, %0,1'inde (1) dekstrokalardi / situs inversus totalis, %0,1'inde (1) biküspit aort kapak, %0,1'inde (1) TAPVD, %0,1'inde (1) BAT saptandı. Hastaların %61,5'i (614) ise kardiyak yönden normal olarak değerlendirildi. %5,5'inin (55) ise EKO bilgileri bulunamadı. Hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO sonuçları **Tablo-5**'de gösterildiği gibidir.

Tablo 5. Kardiyak Değerlendirme ve EKO bulguları

EKO	N	%
Normal	614	%61,5
PDA (Prematür PDA'lar da dahil)	83	%8,3
ASD	87	%8,7
PS	37	%3,7
VSD	55	%5,5
AY	16	%1,6
MY	49	%4,9
PHT	41	%4,1
Trombüs	12	%1,2
Kardit (miyokardit/endokardit)	15	%1,5
Septal hipertrofi	6	%0,6
Fallot tetralojisi	10	%1
DORV	3	%0,3
TAPVD	1	%0,1

Aort koarktasyonu	1	%0,1
Kawasaki hastalığı	15	%1,5
MVP	3	%0,3
ARA	2	%0,2
Konjestif kalp yetmezliği	40	%4
SVE	1	%0,1
Yok	55	%5,5
Dekstrokardi / Situs inversus totalis	1	%0,1
Perikardiyal efüzyon	11	%1,1
Biküspit aort kapak	1	%0,1
BAT	1	%0,1
ALCAPA Sendromu	3	%0,3
Hipoplastik sol kalp/Aort hipoplazisi	2	%0,2

Hastaların kardiyak özgeçmişlerine bakıldığında, %3,5’inde (35) VSD, %2,1’inde (21) ASD, %2,1’inde (21) prenatal USG’de anomali, %2’sinde (20) Fallot tetralojisi, %1,3’ünde (13) pulmoner hipertansiyon, %1,1’inde (11) PS, %0,6’sında (6) hipertansiyon, %0,5’inde (5) Kawasaki hastalığı, %0,5’inde (5) kardit (miyokardit/endokardit), %0,4’ünde (%4) konjestif kalp yetmezliği, %0,4’ünde (%4) hipoplastik sol kalp/aort hipoplazisi, %0,3’ünde (%3) MY, %0,3’ünde (%3) trombüs, %0,2’sinde (2) BAT, %0,2’sinde (2) aort koarktasyonu, %0,2’sinde (2) PDA (prematür PDA’lar da dahil), %0,2’sinde (2) ARA, %0,2’sinde (2) SVT, %0,2’sinde (2) DORV, %0,1’inde (1) perikardiyal efüzyon, %0,1’inde (1) dekstrokardi / situs inversus totalis, 1’inde %0,1’inde (1) biküspit aort kapak, %0,1’inde (1) uzun QT sendromu saptandı. 801’inin kardiyak özgeçmiş olmadığı görüldü, 77’sinin ise mevcut hasta dosyasında kardiyak özgeçmiş ile ilgili bilgi edinilemedi. Kardiyak özgeçmiş ile ilgili dağılımlar **Tablo-6**’da gösterilmiştir.

Tablo 6. Özgeçmiş ile ilgili dağılımlar

Kardiyak Özgeçmiş	N	%
Yok	801	%80,2
Bilinmiyor	77	%7,7
Hipertansiyon	6	%0,6
VSD	35	%3,5
SVT	2	%0,2
Perikardiyal efüzyon	1	%0,1
Dekstrokardi / Situs inversus totalis	1	%0,1
DORV	2	%0,2
MY	3	%0,3
ASD	21	%2,1
Prenatal USG' de anomali	6	%0,6
Konjestif kalp yetmezliği	4	%0,4
Pulmoner hipertansiyon	13	%1,3
Fallot tetralojisi	20	%2
Kawasaki hastalığı	5	%0,5
Aort koarktasyonu	2	%0,2
PS	11	%1,1
Trombüs	3	%0,3
BAT	2	%0,2
Kardit (miyokardit/endokardit)	5	%0,5
Hipoplastik sol kalp/Aort hipoplazisi	4	%0,4
PDA (Prematür PDA'lar da dahil)	2	%0,2
Biküspit aort kapak	1	%0,1
ARA	2	%0,2
Uzun QT sendromu	1	%0,1

Hastaların kardiyak soy geçmişlerine bakıldığında, %4'ünde (40) pozitif, %82,1'inde (821) ise negatif olduğu öğrenildi. %13,8'inde (138) ise soy geçmişiyle ilgili sağlıklı bilgi alınamadı. Kardiyak soy geçmişi ile ilgili bilgiler **Tablo-7**'de gösterilmiştir.

Tablo 7. Kardiyak soygeçmiş ile ilgili bilgiler

Kardiyak Soy geçmiş	N	%
Yok	821	%82,2
Var	40	%4
Bilinmiyor	138	%13,8

Çocuk Kardiyoloji bölümünden istenen konsültasyon nedenlerine bakıldığında ise; %21,3'ünün (213) riskli yenidoğan kardiyak anomaliler açısından taranması (prematür bebeklerde PDA, diyabetik anne bebeği, prenatal USG'de patoloji, diğer sendrom veya doğumsal anomalilere eşlik eden kalp hastalığı), %16,7'sinin (167) kalp fonksiyonları değerlendirilmesi (anestezi, KT öncesi, ilaç tedavisi öncesi ve ilaç tedavisi sonrası), %19,1'inde (191) dirençli ve uzamış ateş, %10,3'ünde (103) hırıltı, solunum sıkıntısı, %8,8'sinde (88) aritmi, %8,4'ünün (84) kardiyak özgeçmişinin olması, %6,6'sında (66) üfürüm, %5,3'ünde (53) nöbet, %3,9'unda (39) göğüs ağrısı, %3,6'sında (36) kardiyak marker yüksekliği (Troponin, ProBNP ve CK-MB), %3,5'inde (35) genetik ve metabolik hastalıkla kardiyak tutulum tarama, %3,1'inde (31) senkop, %2,2'sinde (22) eklem ağrısı, %2'sinde (20) Covid/Covid temas sonrası kardiyak tutulum taraması, %1,8'inde (18) siyanoz, %1,4'ünde (14) kan kültüründe üreme, %1,3'ünde (13) genel durumda bozulma, %1,1'inin (11) hipertansiyona sekonder hasar, %1'inde görüntülemelerde perikardiyal efüzyon, %0,8'inde (8) kardiyomegali-kardiyotorasik indeks artışı, %0,7'sinde (7) EKG de patolojik bulgu, %0,6'sının (6) ailede kalp hastalığı öyküsü, %0,4'ünde (4) emmede azalma, %0,4'ünde (4) görüntülemelerde plevral efüzyon, %0,3'ünün (3) kronik akciğer hastalıklarında kor pulmonale araştırılması, %0,3'ünün (3) ilaç intoksikasyonu ya da madde kullanımı sonrası kardiyak fonksiyon değerlendirilmesi, %0,1'inde (1) hemoptizi ve %0,1'inde (1) ise dektrokardi nedeniyle konsültasyon istendiği saptandı.

Kardiyak patoloji saptananlar arasından en çok konsültasyon sebebinin; riskli yenidoğanda kardiyak anomaliler (prematür bebeklerde PDA, diyabetik anne bebeği,

prenatal USG’de patoloji, diğer sendrom veya doğumsal anomalilere eşlik eden kalp hastalığı) açısından taranması (%40,4, 135), kalp fonksiyonlarının (anestezi, KT öncesi, ilaç tedavisi öncesi ve ilaç tedavisi sonrası) değerlendirilmesi (%21,9, 73) ve kardiyak özgeçmiş (%20,7, 69) olduğu saptandı. Kardiyak patoloji durumlarına göre konsültasyon sebepleri **Tablo-8**’de gösterilmiştir.

Tablo 8. Kardiyak patolojik durumlarına göre konsültasyon sebepleri

Konsültasyon nedeni	Patoloji var		Patoloji yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Riskli yenidoğan kardiyak anomaliler açısından taranması (prematür bebeklerde PDA, diyabetik anne bebeği, Prenatal USG’de patoloji, diğer sendrom veya doğumsal anomalilere eşlik eden kalp hastalığı)	135	%40,4	78	%11,7	213	%21,3
Kalp fonksiyonları değerlendirilmesi (anestezi, kemoterapi (KT) öncesi, ilaç tedavisi öncesi ve ilaç tedavisi sonrası)	73	%21,9	94	%14,1	167	%16,7
Hipertansiyona sekonder hasar	3	%0,9	8	%1,2	11	%1,1
Ailede kalp hastalığı öyküsü	1	%0,3	5	%0,8	6	%0,6
Kronik akciğer hastalıklarında kor pulmonale araştırılması	3	%0,9	-	-	3	%0,3
Kardiyak özgeçmiş	69	%20,7	15	%2,3	84	%8,4
İlaç intoksikasyonu ve madde kullanımı sonrası kardiyak fonksiyon değerlendirilmesi	-	-	3	%0,5	3	%0,3
Covid/ Covid temas sonrası kardiyak tutulum taraması	3	%0,9	17	%2,6	20	%2
Genetik ve metabolik hastalıkla kardiyak tutulum tarama	21	%6,3	14	%2,1	35	%3,5
Senkop	6	%1,8	25	%3,8	31	%3,1
Eklem ağrısı	3	%0,9	19	%2,9	22	%2,2

Hırıltı, solunum sıkıntısı	45	%13,5	58	%8,7	103	%10,3
Genel durumda bozulma	5	%1,5	8	%1,2	13	%1,3
Hemoptizi	-	-	1	%0,2	1	%0,1
Emmede azalma	1	%0,3	3	%0,5	4	%0,4
Göğüs ağrısı	3	%0,9	33	%5	36	%3,6
Dirençli ve uzamış ateş	30	%9	161	%24,2	191	%19,1
Siyanoz	3	%0,9	14	%2,1	17	%1,7
Nöbet	4	%1,2	49	%7,4	53	%5,3
Üfürüm	25	%7,5	41	%6,2	66	%6,6
Aritmi	12	%3,6	70	%10,5	82	%8,2
Kardiyomegali-Kardiyotorasik indeks artışı	1	%0,3	7	%1,1	8	%0,8
Dekstrokardi	1	%0,3	-	-	1	%0,1
Kardiyak marker yüksekliği (Troponin, ProBNP, CK-MB)	6	%1,8	30	%4,5	36	%3,6
EKG de patolojik bulgu	2	%0,6	5	%0,8	7	%0,7
Görüntülemelerde perikardiyal efüzyon	5	%1,5	5	%0,8	10	%1
Görüntülemelerde plevral efüzyon	-	-	4	%0,6	4	%0,4
Kan kültüründe üreme	2	%0,6	12	%1,8	14	%1,4

Hastaların geliş şikayetlerine bakıldığında, bunların %39,5'inin (395) solunum sıkıntısı, öksürük, aspirasyon, %30,3'ünün (303) ateş, %14,5'inin (145) prematürite, %8,3'ünün (83) ishal, %6,6'sının (66) eklem ağrısı ve şişlik, %6,3'ünün (63) nöbet, %4'ünün (40) göğüs ağrısı, %3,8'inin (38) kusma, %3,6'sının (36) senkop, baş dönmesi, %2'sinin (20) ciltte kızarıklık, şişlik, %1,3'ünün (13) postoperatif izlem, %1,3'ünün (13) gece terlemesi, %1,3'ünün (13) anormal laboratuvar bulgusu, %1,2'sinin (12) ise doğumsal malformasyon, %1'inin (10) emmede azalma, %0,9'unun (9) doğum, %0,9'unun (9) çarpıntı, %0,9'unun (9) kilo kaybı, %3,2'sinin (32) döküntü, %0,5'inin (5) travma, %0,4'ünün (4) paralizi, parestezi, %0,4'ünün (4)

bilinç bulanıklığı, %0,3'ünün (3) madde kullanımı, %0,3'ünün (3) anormal prenatal USG, %0,2'sinin (2) ödem, %0,1'inin (1) hemoptizi olduğu saptandı. Patoloji saptananlar arasından en çok geliş sebebinin, solunum sıkıntısı, öksürük, aspirasyon (%60,5, 202) olduğu belirlendi. Kardiyak patolojik durumlarına göre geliş sebepleri **Tablo-9**'da gösterilmiştir.

Tablo 9. Kardiyak patolojik durumlarına göre geliş sebepleri

Geliş şikayeti	Patoloji var		Patoloji yok		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Solunum sıkıntısı, öksürük, aspirasyon	202	%60,5	193	%29	395	%39,5
Prematürite	95	%28,4	50	%57,5	145	%14,5
Senkop, baş dönmesi	9	%2,7	27	%4,1	36	%3,6
Madde kullanımı	-	-	3	%0,5	3	%0,3
Nöbet	5	%1,5	58	%8,7	63	%6,3
Göğüs ağrısı	7	%2,1	33	%5	40	%4
Eklem ağrısı ve şişlik	5	%1,5	61	%9,2	66	%6,6
Doğum	6	%1,8	3	%0,5	9	%0,9
Çarpıntı	-	-	9	%1,4	9	%0,9
Ateş	69	%20,7	234	%35,2	303	%30,3
Emmede azalma	-	-	10	%1,5	10	%1
İshal	20	%6	63	%9,5	83	%8,3
Hemoptizi	-	-	1	%0,2	1	%0,1
Döküntü	4	%1,2	28	%4,2	32	%3,2
Kilo Kaybı	1	%0,3	8	%1,2	9	%0,9
Paralizi/parestezi	-	-	4	%0,6	4	%0,4
Kusma	8	%2,4	30	%4,5	38	%3,8
Bilinç bulanıklığı	1	%0,3	3	%0,5	4	%0,4

Anormal prenatal USG	1	%0,3	2	%0,3	3	%0,3
Ciltte kızarıklık, şişlik	4	%1,2	16	%2,4	20	%2
Ödem	-	-	2	%0,3	2	%0,2
Postoperatif izlem	9	%2,7	4	%0,6	13	%1,3
Gece terlemesi	-	-	13	%2	13	%1,3
Anormal laboratuvar bulgusu	5	%1,5	8	%1,2	13	%1,3
Travma	-	-	5	%0,8	5	%0,5
Doğumsal malformasyon	8	%2,4	4	%0,6	12	%1,2

Kardiyak patolojisi olanların EKG bulgularına bakıldığında, yeni tanı alanların %11,5'inde (31) sinüs ritmi, %1,1 (3) sinüs taşikardisi, %0,4'ünde (1) sinüs bradikardisi, %0,4'ünde (1) QT uzaması, %0,4'ünde (1) ektopik atriyal atım, %0,4'ünde (1) sağ dal bloğu, %0,4'ünde (1) 1. derece AV blok, %0,4'ünde (1) ST depresyonu olduğu saptandı. Ayrıca %85,2'sinde (230) ise konsültasyon öncesi EKG bilgisinin bulunamadığı gözlemlendi. Kardiyak eski tanısı olan hastaların EKG'sinde %4,2'si (4) sinüs ritmi, %3,2'sinde (3) sağ dal bloğu, %2,1'inde (2) sinüs taşikardisi olduğu belirlendi. Ayrıca eski tanısı olanların %90,6'sinde (87) ise EKG bilgisinin bulunamadığı gözlemlendi. Bir hastada birden fazla EKG bulgusu mevcuttu. EKG bulguları Tablo-10'da gösterildiği gibidir.

Tablo 10. EKG bulguları

EKG Bulgusu	Yeni Tanı Alan		Eski Tanısı Olan		Toplam	
	N	%	N	%	N	%
Sinüs ritmi	31	%11,5	4	%4,2	35	%9,6
Sinüs bradikardisi	1	%0,4	-	-	1	%0,3
Sinüs taşikardisi	3	%1,1	2	%2,1	5	%1,3
QT uzaması	1	%0,4	-	-	1	%0,3
Ektopik atriyal atım	1	%0,4	-	-	1	%0,3
T negatifliği	-	-	-	-	-	-

Sağ dal bloğu	1	%0,4	3	%3,2	4	%1,1
2. derece AV blok	-	-	-	-	-	-
1. derece AV blok	1	%0,4	-	-	1	%0,3
EKG bilgisi bulunamadı	230	%85,2	87	%90,6	317	%86,6
Sinüzal aritmi	-	-	-	-	-	-
ST depresyonu	1	%0,4	-	-	1	%0,3

PDA (prematür PDA'lar da dahil) ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %42,2'sinde PDA (prematür PDA'lar da dahil), %12'sinde (10) ASD, %4,8'inde (4) MY, %3,6'sında (3) trombüs, %3,6'sında (3) konjestif kalp yetmezliği, %2,4'ünde (2) VSD, %2,4'ünde (2) PHT, %1,2'sinde (1) DORV, %1,2'sinde (1) perikardiyal efüzyon gözlenmiş olup, %26,5'inde (22) normal EKO bulgusu mevcuttu.

Enfektif endokardit ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %10,3'ünde (6) kardit (miyokardit/endokardit), %5,2'sinde (3) VSD, %5,2'sinde (3) PHT, %5,2'sinde (3) trombüs, %3,4'ünde (2) ASD, %3,4'ünde (2) PS, %3,4'ünde (2) AY, %1,7'sinde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %1,7'sinde (1) MY, %1,7'sinde (1) Fallot tetralojisi, %1,7'sinde (1) konjestif kalp yetmezliği gözlenmiş olup, %56,9'unda (33) normal EKO bulgusu mevcuttu.

Kawasaki hastalığı ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %13,5'inde (13) Kawasaki hastalığı, %5,2'sinde (5) MY, %3,1'inde (3) ASD, %2,1'inde (2) kardit (miyokardit/endokardit), %1'inde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %1'inde (1) PS, %1'inde (1) VSD, %1'inde (1) DORV, %1'inde (1) MVP gözlenmiş olup, %64,6'sında (62) normal EKO bulgusu mevcuttu. %6,3'ünde (6) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

ARA ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %9,1'inde (2) AY, %9,1'inde (2) MY, %4,5'inde (1) ARA gözlenmiş olup, %77,3'ünde (17) normal EKO bulgusu mevcuttu.

ASD ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %31'inde (9) ASD, %27,6'sında (8) VSD, %10,3'ünde (3) PHT, %6,9'unda (2) AY, %3,4'ünde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %3,4'ünde (1) PS, %3,4'ünde (1) perikardiyal efüzyon gözlenmiş olup, %10,3'ünde (3) normal EKO bulgusu mevcuttu. %3,4'ünde (1) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

VSD ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %45,9'unda (17) VSD, %18,9'unda (7) PHT, %13,5'inde (5) ASD, %8,1'inde (3) konjestif kalp yetmezliği, %2,7'sinde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %2,7'sinde (1) perikardiyal efüzyon gözlenmiş olup, %2,7'sinde (1) %2,7'sinde (1) normal EKO bulgusu mevcuttu.

Kalp yetmezliği ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %29,6'sında (8) konjestif kalp yetmezliği, %18,5'inde (5) VSD, %18,5'inde (5) PHT, %11,1'inde (3) MY, %7,4'ünde (2) ASD, %7,4'ünde (2) ALCAPA sendromu, %3,4'ünde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %3,4'ünde (1) kardit (miyokardit/endokardit) gözlendi.

MISC ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %11,1'inde (4) MY, %5,5'inde (2) kardit (miyokardit/endokardit), %2,8'inde (1) Kawasaki hastalığı, %2,8'inde (1) perikardiyal efüzyon gözlenmiş olup, %75'inde (27) normal EKO bulgusu mevcuttu. %2,8'inde (1) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

Toraks BT'de perikardiyal efüzyon şüphesiyle danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %26,3'ünde (5) perikardiyal efüzyon, %21'inde ASD (4), %15,8'inde (3) PS gözlenmiş olup, %15,8'inde (3) normal EKO bulgusu mevcuttu. %21'inde (4) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

Covid-19 ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %4,8'inde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %4,8'inde (1) PS, %4,8'inde (1) konjestif kalp yetmezliği gözlenmiş olup, %85,7'sinde (18) normal EKO bulgusu mevcuttu.

Üfürüm ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %12'sinde (9) VSD, %9,3'ünde (7) ASD, %8'inde (6) PS,

%4'ünde (3) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %4'ünde (3) MY, %1,3'ünde (1) PHT, %1,3'ünde (1) Fallot tetralojisi, %1,3'ünde (1) konjestif kalp yetmezliği, %1,3'ünde (1) perikardiyal efüzyon gözlenmiş olup %49,3'ünde (37) normal EKO bulgusu mevcuttu. %8'inde (6) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

Miyokardit ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %16,7'sinde (2) MY, %16,7'sinde (2) kardit (miyokardit/endokardit), %8,3'ünde (1) ASD, %8,3'ünde (1) konjestif kalp yetmezliği gözlenmiş olup, %41,7'sinde (5) normal EKO bulgusu mevcuttu. %8,3'ünde (1) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

Siyanotik doğumsal kalp hastalığı ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %13,5'inde (5) Fallot tetralojisi, %10,8'inde (4) PS, %10,8'inde (4) MY, %10,8'inde (4) PHT, %8,1'inde (3) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %8,1'inde (3) VSD, %8,1'inde (3) konjestif kalp yetmezliği, %5,4'ünde (2) hipoplastik sol kalp/aort hipoplazisi, %2,7'sinde (1) ASD, %2,7'sinde (1) AY, %2,7'sinde (1) TAPVD, %2,7'sinde (1) biküspit aort kapak gözlenmiş olup, %13,5'inde (5) normal EKO bulgusu mevcuttu.

Telekardiyografide kardiyomegali (kardiyotorasik oranı 0,5'in üstü) nedeniyle danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, hiçbir hastada kardiyomegali olmadığı fakat %6,7'sinde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %6,7'sinde (1) ASD, %6,7'sinde (1) VSD, %6,7'sinde (1) MY, %6,7'sinde (1) PHT, %6,7'sinde (1) konjestif kalp yetmezliği ve %60'ında (9) ise normal EKO bulgusu mevcut olduğu saptandı.

PHT ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %27,8'inde (10) PHT, %19,4'ünde (7) ASD, %13,9'unda (5) konjestif kalp yetmezliği, %11,1'inde (4) VSD, %8,3'ünde (3) PDA (prematür PDA'lar da dahil) gözlenmiş olup, %19,4'ünde (7) normal EKO bulgusu mevcuttu.

Hipertansiyon ön tanısıyla danışılan hastaların kardiyak değerlendirme ve EKO bulguları incelendiğinde, %14,3'ünde (1) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %14,3'ünde (1) ASD, %14,3'ünde (1) VSD, %14,3'ünde (1) MY gözlenmiş olup %42,8'inde (3) normal EKO bulgusu mevcuttu. %14,3'ünde (1) ise herhangi bir EKO bilgisi bulunamadı.

Göğüs Ağrısı ön tanısıyla danışılan hastaların EKG bulguları incelendiğinde, %55,2'sinde (16) sinüs ritmi, %3,4'ünde (1) Sinüs bradikardisi, %3,4'ünde (1), %3,4'ünde (1) ektopik atım gözlemlendi. %37,9'unun (11) EKG bilgisine ulaşılamadı.

Ön tanılara göre EKG bulguları incelendiğinde, nöbet ön tanısıyla danışılan hastaların EKG bulgularında, %50'sinde (20) sinüs ritmi, %2,5'inde (1) sinüs bradikardisi, %2,5'inde (1) sinüs taşikardisi gözlemlendi. %45'inin (18) EKG bilgisine ulaşılamadı.

Senkop (vazovagal senkop) ön tanısıyla danışılan hastaların EKG bulguları incelendiğinde, %64,3'ünde (18) sinüs ritmi, %3,6'sında (1) sinüs taşikardisi, %3,6'sında (1) 1. Derece AV blok gözlemlendi. %28,6'sının (8) ise EKG bilgisine ulaşılamadı.

SVT ön tanısıyla danışılan hastaların EKG bulguları incelendiğinde, %42,8'inde (3) sinüs ritmi, %28,6'sında (2) sinüs taşikardisi, %14,3'ünde (1) sinüzal aritmi gözlemlendi. %14,3'ünün (1) EKG bilgisine ulaşılamadı.

ARA ön tanısıyla danışılan hastaların EKG bulguları incelendiğinde, %55'inde (11) sinüs ritmi, %5'inde (1) sinüs taşikardisi gözlemlendi. %40'ının (8) ise EKG bilgisine ulaşılamadı.

Ön tanılara göre EKG bulguları Tablo 11'de gösterildiği gibidir.

Tablo 11. Ön tanılara göre EKG bulgularının dağılımı

	ÖNTANILAR(N/%)							
EKG Bulgular	Göğüs Ağrısı	Nöbet	Senkop (Vazovagal-senkop)	SVT	Dekstro kardi	Endo-kardit	Myo-kardit	ARA
Sinüs ritmi	16 (%55,2)	20 (%50)	18 (%64,3)	3 (%42,8)	-	10 (%20,4)	2(%20)	11 (%55)
Sinüs bradikardisi	1 (%3,4)	1 (%2,5)	-	-	-	-	-	-
Sinüs taşikardisi	-	1 (%2,5)	1 (%3,6)	2 (%28,6)	-	3 (%6,1)	-	1 (%5)
QT uzaması	-	-	-	-	-	-	-	-
Ektopik atriyal atım	1(%3,4)	-	-	-	-	-	-	-
T negatifliği	-	-	-	-	-	-	-	-
Sağ dal bloğu	-	-	-	-	-	1 (%2)	-	-
2. derece AV blok	-	-	-	-	-	-	-	-
1. derece AV blok	-	-	1(%3,6)	-	-	-	-	-
EKG bilgisine ulaşamadı	11 (%37,9)	18 (%45)	8 (%28,6)	1 (%14,3)	2 (%100)	35 (%71,4)	7(%70)	8 (%40)
Sinüzal aritmi	-	-	-	1 (%14,3)	-	-	-	-
ST depresyonu	-	-	-	-	-	-	1(%10)	-

5. TARTIŞMA

Kalp hastalıkları edinsel ve doğumsal olmak üzere iki şekilde görülebilir. DKH çocuklarda görülme sıklığı %0,6-1 arasındadır. Kardiyoloji alanında kat edilen gelişmeler sayesinde DKH'dan ölüm her geçen gün azalmaktadır. Ancak hala DKH'ya bağlı ölümler ve kalıcı kusurlar ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle bu hastaların düzenli takibi, bu komplikasyonların erken belirtilerine, erken tanı ve tedaviye odaklanmak hayati önem arz etmektedir. Klinik sonuçlar bakımından oldukça ağır tablolar görülen kardiyolojik hastalıklarda erken tanı ve tedavi için çocuk hastalıkları uzmanları ile çocuk kardiyoloji uzmanları arasında ciddi bir iş birliğine ihtiyaç duyulmaktadır (4).

DKH doğumsal bozukluklar içinde en sık karşılaşılan hastalıktır (18). DKH, yenidoğanlarda en sık görülen doğumsal bozukluk ve doğum kusurlarından kaynaklanan bebek ölümlerinin en sık nedenidir (20). DKH'nın doğum prevalansının her canlı doğumda 8/1000 olgu olduğu tahmin edilmektedir (18).

Çalışmamızda konsültasyon istenen servisler incelendiğinde en fazla istemin yenidoğan yoğun bakım servisinden yapıldığı tespit edildi. Çalışmamızda ayrıca kardiyak patoloji tespit edilmiş hastalar için ayrıca konsültasyon istem sıklığı araştırıldı. Elde ettiğimiz sonuçlara göre en fazla istemin benzer bir şekilde yenidoğan yoğun bakım ünitesinden yapıldığı tespit edildi. Benzer bir sonuç ilk defa kardiyak tanı alan hastaların değerlendirilmesinde elde edilmiştir. Kardiyak yeni tanı alan hastaların %50,8'i yenidoğan yoğun bakım ünitesinden talep edilen konsültasyonlardan oluşmaktadır. Aynı zamanda kardiyak patoloji saptanan hastaların kardiyak değerlendirmelerine baktığımızda %8,7'sinde (87) ASD, %8,3'ünde (83) PDA (prematür PDA'lar da dahil), %5,5'inde (55) VSD olduğu saptanmıştır. Bu durumun en önemli sebebini pediyatrik kardiovasküler hastalıklar içinde en sık karşılaşılan hastalıkların doğumsal hastalıklar olmasına bağlamaktayız (18). Bu yüzden yenidoğan yoğun bakım uzmanlarının kardiyovasküler problemleri tespit etme ihtimali artmakta ve çocuk kardiyoloji uzmanı konsültasyonuna ihtiyaç duymaktadır. DKH hastalıklarına bağlı olarak yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde çocuk kardiyoloji uzmanlarına konsültasyon oldukça fazla karşılaşılan bir durumdur (4).

Çalışmamızda kardiyak yeni tanı alan hastaların en az doğumhane yenidoğan servisinde konsülte edildiğini tespit ettik. Doğumhane yenidoğan servisleri doğumdan sonraki kısa bir süre için yenidoğanların tutulduğu servislerdir. Kardiyovasküler hastalıklara ait bulguların ortaya çıkması için yeterli zaman geçmiş olmayacağı için bu servisten kardiyak tanı oranının düşük olması beklenen bir sonuç olduğuna inanmaktayız.

2022 yılında yayınlanan bir çalışmada yenidoğan grubunda DKH oranı %0,8 olarak bildirilmiştir. Bu hastalarda yaşamın ilk ayında, kalp kusurlarının %50'si ve birinci yılın sonunda %95'in üzerinde düzeldiğini bildirmiştir (80). Kennedy ve ark. çalışmalarında çocuk kardiyoloji polikliniğinde anormal ekokardiyografileri olan 250 çocuktan 139'unda (%55,6) doğuştan kalp hastalığı, 111'inde (%44,4) kazanılmış kalp hastalığı olduğunu tespit etmiştir (81). Gegel ve ark. çalışmalarında en sık karşılaşılan doğumsal kalp hastalıklarını VSD, ASD ve PDA olarak sıralamıştır (5). VSD ve ASD, DKH'nın yaklaşık %51'ini oluşturmaktadır (82). Avrupa Komisyonu'nun 2000–2018 yılları arasındaki DKH verilerine göre, doğuştan ventriküler ve atriyal septal defektlerin sırasıyla %45,6 ve %23,5 sorumlu olduğu; ASD ve VSD'nin tüm DKH türlerinin üçte ikisinden fazla paya sahip olduğunu bildirmiştir (83). Yenidoğan döneminde sıklıkla karşılaşılan kardiyovasküler bozukluklardan biri de PDA'dır. PDA, 32. gebelik haftasından önce doğan yenidoğanların yaklaşık %20-50'sinde ve 29. gebelik haftasından önce doğan yenidoğanların %60'ı kadarında görülür (84). Tüm yenidoğanlarda DKH'nın %5-10'nu oluşturmaktadır. Ancak modern çağda, çocukların başka bir amaç için yapılan ekokardiyografi ile tesadüfen keşfedilen klinik olarak "sessiz" bir PDA'ya sahip olduğu sıklıkla karşılaşılan bir durumdur. Bu nedenle gerçek PDA insidansının 1/500 kadar yüksek olabileceği bildirilmektedir (85).

Çalışmamızda konsültasyon talep nedeni incelendiğinde en sık karşılaşılan talebin, riskli yenidoğan kardiyak anomaliler açısından taranması ve anestezi, KT öncesi, ilaç tedavisi öncesi ve ilaç tedavisi sonrası gibi durumlar için kalp fonksiyonlarının değerlendirilmesi amacıyla yapıldığı tespit edilmiştir. Çalışmamızda üfürümler konsültasyon nedeni olarak daha az sıklıkta olduğu görüldü. Çalışmamız ve daha önce yapılan bazı çalışmalar arasında ortaya çıkan farklılığın en önemli nedeninin sağlık sistemindeki işleyiş farklılıkları ile ilgili olduğunu düşünmekteyiz. Yeni doğanlarda kardiyak taramalar için ülkemizde konsültasyon gerekirken ABD'de bu taramalar konsültasyon kaydı olarak alınmamaktadır. Bunun gibi sağlık sistemi

yönetimindeki uygulamalar araştırma sonuçlarında farklı verilerin çıkmasına yol açmaktadır.

Pediyatrik konsültasyonların gerekliliğini araştıran Geggel ve ark. çalışmalarında Boston Çocuk Hastanesinden 1724 hasta üzerinde 2071 pediyatrik kardiyoloji konsültasyonunu değerlendirmişlerdir. Bu çalışmadan elde edilen verilere göre konsültasyonlar en yüksek oranla azalmış kardiyak fonksiyonlara bağlı üfürüm nedeniyle istenmiş olup konsültasyonların yaklaşık %12,5'ini oluşturduğunu ve konsültasyonların yaklaşık %6,3'ünde siyanoz olduğunu bildirilmiştir (5). Puri ve ark. çalışmalarında siyanoz için konsültasyonların oranını daha yüksek (%15,1) bulmuştur. Konsültasyonların yaklaşık 2/3'ünde ya azalmış kardiyak fonksiyon ya da aşırı pulmoner akım şüphesiyle oluşturulmuştur. Puri ve ark önceki araştırmalardan farklı sonuç elde etmelerini hastanelerinde yaygın olarak romatolojik kalp hastalığı tanısı alan hastaların olması ile ilişkili olabileceğini bildirmiştir. Bu çalışmada ayrıca konsültasyonların talep edilen birimlere göre karşılaştırılması yapılmamıştır (86). Geggel et al. ayrıca en yaygın konsültasyon yerlerinin YYBÜ ve acil servise başvuran bilinen kalp hastaları olduğunu, pediyatrik YBÜ'nün ise daha az yaygın bir konsültasyon yeri olduğunu belirtmiştir (5). Ülkemizde yapılan bir araştırma da çalışmamız ile benzer sonuçlar elde edilmiş, en sık konsültasyon talebinin tarama amacı ile yapıldığı bildirilmiştir (87).

Çalışmamızda ayrıca kardiyak özgeçmişler sorgulandı ve hastaların %80,2'sinde öykü yoktu. Öykü varlığı olan hastalarda en sık karşılaşılan bozukluklar %3,5 VSD, %2,1 ASD olarak tespit edildi. Daha önce yapılan çalışmalarda Turner Sendromu, Patau Sendromu ve Down Sendromu gibi genetik hastalıklarda VSD ve ASD gibi kardiyak bozuklukların eşlik ettiği gösterilmiştir (88). Bu durum VSD ve ASD'nin genetik temeli olduğuna dair kanıtlar sunmaktadır. Yapılan çalışmalar, tüm DKH vakalarının yaklaşık üçte birinde de novo genetik anormaller tespit edilmiş olsa da bunların çok ciddi kusurlarla yol açmadığını bildirmektedir (89). 2016 ve 2017 yıllarında yapılan tam ekzom dizileme ile de novo mutasyonun rolünü inceleyen iki büyük çalışmada, ASD'ler DKH vakalarının %10'undan fazlasını oluşturduğu bildirilmiştir. Her iki çalışma da ASD'lerin genetik temeli olduğuna dair kanıtlar sunmuştur (90,91). Bu literatür bilgilerini verilerimiz ile karşılaştırdığımız da biz de öyküsü olan hastalarda en çok karşılaştığımız iki hastalığın VSD ve ASD olduğunu tespit ettik. Her ne kadar literatür ile uyumlu sonuçlar elde etsek de kardiyak özgeçmiş

ile kardiyak bulguların görülme sıklığını değerlendirmek için ek çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Çalışmamızda kardiyak patoloji saptanmayan hastaların en sık konsülte edildiği servisler sırasıyla %22'si çocuk acil servisi ve %21,9'u çocuk enfeksiyon servisi olarak saptanmıştır. Çalışmamızda ayrıca hastaların en sık geliş şikayetine bakıldığında ilk sırada solunum sıkıntısı ve ikinci sırada ateş olduğu tespit edildi. Hastaların klinik özelliklerine bakıldığında ateş ve solunum sıkıntısı her iki serviste de sık karşılaşılan klinik özelliklerdir. Bu nedenle bu iki servisten benzer oranlarda konsültasyon talebinin olması beklenen bir durumdur. Sağlık kuruluşuna nedeni bilinmeyen ateşi olan hastalarda üfürüm olmasa bile kardiyak bir nedeni dışlamak için ekokardiyografi yapılması önerilmektedir. Çünkü bilinen üfürümleri olan ve özellikle bilinen yapısal kalp hastalığı olan ve kökeni bilinmeyen tekrarlayan ateşler geliştiren hastalarda, pozitif kan kültürleri olmasa bile enfektif endokardit olduğundan şüphelenilmelidir. (92). Bu şüphe ateşli hastada kardiyoloji konsültasyonu ihtiyacını doğurmaktadır. Ayrıca ateşin ARA ve Kawasaki hastalığında (ülkemizde ikinci sıklıkta görülen vaskülit) yüksek olması pediatri uzmanını çocuk kardiyoloji konsültasyonu istemine yönlendirmektedir (49,52). Pulmoner kan akımının etkilendiği bozukluklar ani solunum sıkıntılarına yol açabilmektedir (30). Solunum fonksiyonun gerçekleştirilmesinde görev alan kaslarda çeşitli nedenlerle (öksürük, aşırı egzersiz, astım gibi) gerilmeler meydana gelebilir ve bu da göğüs ağrısı ile solunum sıkıntısı olarak bulgu verebilir (44). Hastaya ilk müdahaleyi yapan hekime bu bulguları ciddi sonuçları da olabileceğinden detaylı klinik muayene yapmadan konsültasyon istemi yolunu tercih ettirmektedir. Bu durumlara ek olarak özellikle Covid-19 hastalığının tıp dünyasında bilinmeyen bir klinik tabloya yol açması, çocuklarda ayrıca MIS-C gibi ölümcül seyreden hastalığa dönüşebilmesi nedeniyle çocuk enfeksiyon hastalıkları uzmanlarının her türlü kardiyolojik bulgu için konsültasyon istemini gerekli görmesine bağlamaktayız.

Enfeksiyöz hastalıklar çocukluk çağında hastaneye başvuru nedenleri arasında ilk sıralarda yer almaktadır. Mevsimsel olarak sıklığı değişse de özellikle solunum yolu hastalıkları hastane başvurularında ve hastaneye yatış nedenleri arasında ilk sıralarda yer almaktadır (93). Özellikle hastane yatışı gereken solunum yolu enfeksiyonu olan çocuklarda yüksek ateşe bağlı taşikardi ve ciltte siyanotik bir görünüm oluşabilmektedir. Bazı durumlarda da nedeni bilinmeyen ateş ve onu

geliştirdiği taşikardi tablosu hastaneye yatışı gerektirmektedir (93). 2019 yılında başlayan ve etkisi devam eden Covid-19 pandemisi çocukları oldukça olumsuz etkileyen enfeksiyon hastalıklarından biri olmuştur. Covid-19 solunum yolu hastalıkları gibi bir tutulum sergilese de bazı çocuklarda miyokard tutulumu yaptığı bildirilmiştir (94). Çocuklarda yetişkinlerden farklı olarak birden fazla sistemi etkileyen Multisistem İnflamatuvar Sendrom (MIS-C) olarak adlandırılan Covid-19 ile ilişkili bir hastalık tanılanmıştır. Bu tabloda Kawasaki hastalığına benzer kliniğin olduğu GİS bulgularının eşlik ettiği ve hastalardaki koroner arter bozukluğunun geçici olduğu bildirilmiştir (95).

Çalışmamızda konsültasyon taleplerinin aylara göre dağılımı incelendiğinde en fazla talebin Ekim ve daha sonra Eylül ayında yapıldığı tespit edildi. Ülkemizde yapılan bir çalışmada benzer sonuçlar elde edilmiştir. Çalışmaya göre en fazla başvurunun Ekim ayında yapıldığı bildirilmiştir (87). Ekim ayında artmış konsültasyon talebinin üst solunum yolu enfeksiyonlarının tetikleyeceği ateş ve taşikardi sebebiyle acil servislerden yapılan istemlere bağlı olabileceğini düşünmekteyiz. Ayrıca dönemsel olarak artmış doğumlar sebebiyle yenidoğanın kardiyolojik taraması için yapılan konsültasyon talepleri de aylara göre farklılığın ortaya çıkmasına yol açabilir.

Çalışmamıza dahil ettiğimiz hastaları ön tanı varlığına göre değerlendirdiğimizde konsültasyon isteminde bulunan hastaların %43,5'inde ön tanı olmadığı tespit edildi. Ön tanısı olan hastalarda en sık karşılaşılan üç tablo sırası ile Kawasaki hastalığı (%9,1), PDA (prematür PDA'lar da dahil) (%6,5) ve üfürüm (%6,8) olarak tespit edilmiştir. Kawasaki hastalığı ülkemizde ikinci sıklıkta görülen ve çocukluk çağında ortaya çıkan ve bir vaskülit tablosudur. Hastalık erken dönemde teşhis edilemez ve tedavisi geciktirilirse ağır komplikasyonlara yol açar. Çocukluk çağı edinsel kalp hastalıklarının en sık nedenidir. KH'nın dünya üzerindeki dağılımı coğrafi bölgelere göre değişmektedir. Ülkemizde ABD ve Uzakdoğu ülkelerine göre daha az sıklıkta görülmektedir, hastalığın ortalama insidansı 9/100.000'dir (49).

Pediyatrik kardiyoloji konsültasyonlarının değerlendirildiği araştırma sayısı oldukça azdır. Yapılan çalışmalarda da kısıtlı veriler paylaşılmıştır. Kardiyovasküler hastaların değerlendirildiği ilk çalışmalardan biri Brown ve ark.'nın yaptığı çalışmalardır. Bu çalışmaya göre romatizmal ve hipertansif kalp hastalığı, kardiyorenal yetmezlik ve şiddetli aneminin toplumlarında görülen kalp hastalığının

en yaygın nedenleri olduğu bildirilmiştir (96). Soliman ve ark Kardiyoloji Kliniği'nde 3908 yeni hastanın %34'ünde kalp kapak hastalığı, %24'ünde hipertansif kalp hastalığı; %19'unda kardiyomiyopatiler ve %14'ünde perikardiyal hastalıklar olduğunu; ayrıca hastaların %4'ünün de doğumsal kalp hastalığı ve aritmilerin olduğunu bildirmiştir. Bu çalışmada tüm kardiyoloji kliniğine gelen hem yetişkin hem çocuk hastalar aynı grup içinde değerlendirilerek hastalık dağılımları verilmiştir (97). Çalışmamızda literatürden farklı sonuçlar elde etmemizin en önemli çalışma dizaynımızın literatürden farklı olmasıdır. Literatürde genellikle bir hastane ya da kardiyoloji polikliniğine başvuran hastalarda görülen kardiyolojik bozuklukların dağılımı verilirken bizim çalışmamızda literatürden farklı olarak yapılan konsültasyonlar üzerinden hastalık dağılımları değerlendirilmiştir. Pediatrik kardiyoloji konsültasyonlarının değerlendirildiği bir çalışmada kardiyoloji konsültasyon istemi yapılan en yaygın edinsel hastalığın Kawasaki Hastalığı olduğu bildirilmiştir (5).

Çalışmamızda konsültasyon ile uygulanan EKO sonuçlarına göre kardiyak değerlendirme de yapıldı. Bu kardiyak değerlendirmeye göre konsültasyonların %61,5'inde EKO sonuçlarının normal olduğu, patoloji saptanan hastaların sırası ile PDA (p rematür PDA'lar da dahil), ASD ve VSD tanıları aldığı tespit edildi. Elde ettiğimiz bu bulgular daha önce yapılan çalışma ile benzer sonuçlar içermektedir. Biz de patoloji saptanan EKO bulgularının DKH olan hastalıklarda daha sık tespit ettik. Bu durumun en önemli sebebini tarama amacı ile yapılan konsültasyonlar ile normal pediatri uzmanlarının gözünden kaçabilecek bulguların pediatrik kardiyoloji uzmanlarının tanı koyabilmesine bağlamaktayız. Ekokardiyografi, kullanılabilirliği, taşınabilirliği, güvenliği ve kullanım kolaylığı nedeniyle doğumsal kalp hastalıklarının tanısında anahtar bir tanı yöntemidir. Bu yöntem ile kalbin anatomisini tanımlama, hemodinamiyi tahmin etme ve sonuçları ölçmek için veriler elde edilir ve bu veriler ile hastalığın tedavisi yönetilir (98). 2017 yılında pediatrik konsültasyonların değerlendirildiği bir çalışmada konsültasyonların %26,1'inde EKO sonuçlarının normal olduğunu ve bulgu saptanan hastaların %34,8'inde DKH olduğunu bildirmişlerdir (86).

Çalışmamızda ayrıca ön tanılar kardiyak değerlendirme sonuçları ile karşılaştırıldı. Ön tanı ile kardiyak değerlendirme sonucu en çok uyum gösterdiği hastalıklar sırası ile VSD (%45,9), PDA (%42,2) ve ASD (%31) olarak tespit

edilmiştir. Ön tanı aldığı halde kardiyak değerlendirme sonucunun en fazla normal tespit edildiği üç hastalığın ise sırasıyla Covid-19 (%85,7), MIS-C (%75) ve ARA (%77,3) olduğu görüldü. Elde ettiğimiz bu verilere göre VSD, ASD ve PDA hastalıklarının klinik bulguları hakkında bilgi birikiminin Covid-19, MIS-C ve ARA'ya göre daha fazla olduğu tespit edildi. MIS-C ve Covid-19'un yeni hastalıklar olması bilgi eksikliğinin en büyük sebebidir. ARA'nın klinik bulgularının ateşli solunum yolları hastalıkları ile benzer olması hatalı ön tanı ihtimalini arttırmaktadır. Çocuk hastalıkları uzmanlarına özellikle ARA için ayırt edici klinik özellikler hakkında eğitimlerin artırılması önemlidir.

Çalışmamızda kardiyak patoloji saptanan hastaların EKG bulgularına bakıldığında, %86,6 konsültasyonda EKG bilgisine ulaşılamadığı, %9,6'sında normal sinüs ritmi, %1,7'sinde sinüs taşikardisi ve %1,2'sinde sinüs bradikardisi olduğu tespit edildi.

Çalışmamızda ayrıca EKG sonuçları ön tanılara göre karşılaştırılmıştır. Ön tanısı göğüs ağrısı olan hastalarda en fazla tespit edilen EKG bulgusu sinüs ritmi (%55,2) olduğu ve hastaların %37,9'una EKG bilgisine ulaşılamadığı, nöbet ön tanısı alan hastalarda en fazla (%50) sinüs ritmi olduğu ve hastaların %45'ine EKG bilgisine ulaşılamadığı, senkop ön tanısı alan hastalarda en fazla (%64,3) sinüs ritmi olduğu ve hastaların %28,6'sına EKG bilgisine ulaşılamadığı, endokardit ön tanısı alan hastalarda en fazla (%50) sinüs ritmi olduğu ve hastaların %71,4'üne EKG EKG bilgisine ulaşılamadığı ve ARA ön taşı alan hastalarda en fazla (%55) sinüs ritmi olduğu ve hastaların %40'ına EKG bilgisine ulaşılamadığı tespit edildi.

Kardiyak elektriksel aktivitenin ve kardiyak yapıların değerlendirilmesinde EKG kullanılmaktadır. EKG'de hız, ritim, PR süresi, P aksı, QTc süresi, T dalga özelliği ve ST-T değişikliklerini göstermektedir. Bu özellikleri sayesinde genellikle doğumsal kalp hastalıkları veya yapısal kardiyak bozuklukları değerlendirilmesinde kullanılır (99). Ülkemizde yapılan bir çalışmada EKG bulgularının fizik muayenede patoloji varlığı uyum gösterdiğini bulmuşlardır (100). Pediyatrik kardiyoloji konsültasyonlarının değerlendirildiği bir çalışmada 1724 hasta için yapılan konsültasyonlar değerlendirilmiştir. Bu çalışmada 106 episod için EKG uygulanmış ve perikarditi olan dört hastada EKG değişikliği saptanmıştır (5). Doğan ve ark çocuk acil servise göğüs ağrısı şikayeti ile gelen hastaları değerlendirdikleri çalışmada hastaların %93,9'unda EKG'nin normal, % 6,1'inde ise anormal olduğunu tespit

etmişlerdir. Anormal EKG bulgularında en sık aritmi, ST elevasyonu ve ST depresyonu olduğunu bildirmişlerdir. Aynı araştırmada 61 hastanın pediatrik kardiyolojiye konsülte edildiğini, konsültasyon sonucunda 20 hastada ekokardiyografik anormallik olduğu, en sık karşılaşılan anormalliğin sırası ile mitral kapak prolapsusu ve ASD olduğu bildirilmiştir (101). Çalışmamızın sonuçlarına baktığımız daha önceki çalışmalarda olduğu gibi bizde de kardiyak patoloji saptanan konsültasyonların yaklaşık üçte birinde normal sinüs ritmi tespit edilmiştir

Çalışmamızda tek merkezde geriye dönük olarak konsültasyon istemleri değerlendirilmiştir. Her bir veri bir konsültasyona ait bilgileri içermektedir. Veriler hasta bazında oluşturulmadığı için konsültasyon talep edilen hastaların yaş ve cinsiyet gibi kişisel özelliklerini içeren bilgiler değerlendirilmemiştir.

Bu çalışma ile pediatrik kardiyolojiye yapılan konsültasyon değerlendirmelerin çoğunda patoloji saptanmadığı ortaya çıkmıştır. Kardiyak konsültasyonlarda çok sayıda durum değerlendirilmesine rağmen, bazı tabloların (DKH, KH gibi) daha sık rastlandığı tespit edildi. Pediatri uzmanlık eğitim programları özellikle bu hastalıklar için detaylandırılmalıdır. Bu alanda daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

6. SONUÇ

- Çalışmamızda 999 pediyatrik kardiyoloji konsültasyonu değerlendirildi.
- En sık konsültasyonun ekim, en az konsültasyonun ise kasım ayında yapıldığı tespit edildi.
- Konsültasyonlar en sık yenidoğan yoğun bakım ünitesinden en az ise doğumhane yenidoğan servisinden istenmiştir.
- Kardiyolojik patoloji saptanmayan hastalarda en fazla konsültasyon çocuk acil servisinden yapılmıştır.
- En sık geliş şikayeti solunum sıkıntısı ve ateş idi.
- Kardiyak yeni tanı alan hastaların %49,3'ü yenidoğan yoğun bakım ünitesinden konsülte edilmiştir.
- Konsültasyonların %43,5'inde herhangi bir ön tanı tespit edilmedi.
- Ön tanı tespit edilen hastalarda en sık karşılaşılan tanı Kawasaki hastalığı idi.
- EKO'da ASD, PDA ve VSD en sık karşılaşılan üç bulgu idi.
- Hastaların %80,2'sinde kardiyak özgeçmiş tespit edilmedi.
- Kardiyak özgeçmiş olan hastalarda en sık karşılaşılan bozukluk VSD olarak tespit edildi.
- Konsültasyon talebinin en sık nedeni riskli yenidoğanlarda kardiyak anomali açısından tarama talebi amacıyla yapıldığı görüldü.
- Yeni tanı alan ve mevcut eski tanısı olan hastalara ait konsültasyonlarda EKG bilgileri değerlendirildiğinde %86,6'sına EKG bilgisine ulaşılamadığı %9,6'sında normal sinüs ritmi olduğu tespit edildi.

Sonuç olarak konsültasyonları büyük çoğunluğunun uygun klinik durum olmadan istendiği, bu durumun pediyatrik kardiyoloji hekimleri üzerinde iş yükünü arttırdığını, gerçekten kardiyolojik konsültasyona ihtiyaç duyan hastalara ulaşmayı zorlaştırdığını düşünmekteyiz. Pediyatri uzmanlarının kardiyak semptomların ve hastalıkların teşhisine yönelik becerilerinin artırılmasını sağlamak bu sorunu çözmenin en önemli yoludur. Yaş ve cinsiyet gibi kişisel verilerin mükerrer konsültasyonlardan dolayı değerlendirilememiş olması çalışmada kısıtlılığa yol açmıştır. Bu çalışmanın en önemli kısıtlılığı ise tek merkezli olmasıdır. Çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

7.KAYNAKLAR

1. TTB Etik Kurul Görüşleri: https://www.ttb.org.tr/kutuphane/etik_gorus.pdf. Erişim Tarihi:01.07.2022
2. Çalışır HC, Şahinoğlu SP. Tıpta konsültasyon olgusu. Etik yaşama dair. Ankara Tabip Odası Yayınları; Nisan. 2002. s. 178-87.
3. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. Lancet. 2010;375:649–656.
4. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Vliegen HW, van Dijk AP, Bouma BJ, Grobbee DE, Mulder BJ. Gender and outcome in adult congenital heart disease. Circulation. 2008;118:26–32.
5. Geggel RL, Horowitz LM, Brown EA, Parsons M, Wang PS, Fulton DR. Parental anxiety associated with referral of a child to a pediatric cardiologist for evaluation of a Still's murmur. J Pediatr. 2002; 140: 747 –752
6. Kabağağaç S, Alovera E. Latince / Türkçe Sözlük. 1995. İstanbul, Sosyal Yayınları.
7. Şehsuvaroğlu BN. Tıbbi Deontoloji. Geliştirilmiş 2. Basıma hazırlayan A Terzioğlu, İstanbul, Bayda Basım Yayın. 1986. s.50.
8. Tıbbi Deontoloji Tüzüğü.1960. Karar Sa: 4/ 12578.
9. Good Medical Practice. Bull Med Ethics. 1995. 113: 8-11.
10. Harvey W. Exercitatio Anatomica de Motu Cordis et Sanguinis in Animalibus The Classics of Medicine Library, Birmingham, 1978.
11. Fallot A. Contribution a L'anatomie Pathologique de la Maladie Bleue (Cyanose Cardiaque). Medcale, Marseille, 1888.
12. Abbott ME. Atlas of Congenital Heart Disease. American Heart Association, New York, 1936.
13. Einthoven W. Le telecardiogramme. Arch Inst Physiol 1906; 4:132–164. 7. Forssman W. Die Sonderung des rechter. Herzens Kein Wochenschr 1929; 8: 2085–2087.
14. Edler I, Hertz CH. Use of ultrasonic reflectoscope for continuous recording of movement of heart walls. Kungl Fysiogr Sallsk Lund Forhandl 1954; 24: 5–9.
15. Hazım A. Gursu, Ibrahim I. Cetin. The history of paediatric cardiology on stamps. Cardiology in the Young 2018, 28, 1–8
16. Flanagan MR, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: MacDonald MG, Muller MD, Seshia MM, editors. Avery's neonatology: pathophysiology and management of the newborn. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins;2005. p. 636–767.
17. Rao SP. Other tricuspid valve anomalies. In: Long WA, editor. Fetal & neonatal cardiology. St. Louis: W.B. Saunders; 1990. p. 548–9.
18. van der Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJ. The changing epidemiology of congenital heart disease. Nat Rev Cardiol. 2011;8:50–60. doi: 10.1038/nrcardio.2010.166.
19. Roger VL, Go AS, Lloyd-Jones DM, et al; American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Heart disease and stroke statistics–

- 2012 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;125:e2–e220.
20. Dastgiri S, Stone DH, Le-Ha C, Gilmour WH. Prevalence and secular trend of congenital anomalies in Glasgow, UK. *Arch Dis Child*. 2002;86:257–263
 21. Kerstjens-Frederikse WS. Genetic aspects of congenital heart defects. www.rug.nl/research/portal/files/13095493/02_Chapter_2.pdf Erişim Tarihi:12.08.2022
 22. Bouma BJ, Barbara J.M. Mulder. Changing Landscape of Congenital Heart Disease. *Circ Res*. 2017;120:908-922
 23. Engelfriet P, Mulder BJ. Gender differences in adult congenital heart disease. *Neth Heart J*. 2009;17:414–417.
 24. Kliegman RM, Stanton BMD, Geme JSt, Schor NF. Congenital Heart Disease. *Çinde: Nelson Textbook of Pediatrics*. 21. Edition. Elsevier; 2019. s. 2367-436.
 25. Park M, Salamat M. Left to Right Shunt Lesions. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioners*. 21. bs Elsevier; 2021. s. 120-43
 26. Bjornard K, Riehle-Colarusso T, Gilboa SM, Correa A. Patterns in the prevalence of congenital heart defects, metropolitan Atlanta, 1978 to 2005. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2013;97(2):87-94.
 27. Van Der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, vd. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241-7.
 28. Cox GF. Diagnostic approaches to pediatric cardiomyopathy of metabolic genetic etiologies and their relations to therapy. *Prog Pediatr Cardiol* 2007;24(1):15–25.
 29. Madsen JR, Frim DM, Hansen AR. Neurosurgery of the newborn. In: MacDonald MG, Mullett MD, Seshia MM, editors. *Avery's neonatology: pathophysiology and management of the newborn*. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005. p. 1425.
 30. Fillipps D.,Bucciarelli R. Cardiac Evaluation of the Newborn. *Pediatr Clin N Am* 62 (2015) 471–489
 31. DeSimone DC, Tleyjeh IM, Correa de Sa DD, Anavekar NS, Lahr BD, Sohail MR, Steckelberg JM, Wilson WR, Baddour LM. Temporal trends in infective endocarditis epidemiology from 2007 to 2013 in Olmsted County, MN. *Am Heart J*. 2015;170:830–836.
 32. Niwa K, Nakazawa M, Tateno S, Yoshinaga M, Terai M. Infective endocarditis in congenital heart disease: Japanese national collaboration study. *Heart*. 2005;91:795–800.
 33. Levine M, Klugman D, Teach S. Update on myocarditis in children. *Curr Opin Pediatr*. 2010;22:78-283.
 34. Freedman S, Haladyn J, Floh A, Kirsh J, Taylor G, Thull-Freedman J. Pediatric myocarditis: emergency department clinical findings and diagnostic evaluation. *Pediatrics*. 2007;120:278-1285.

35. Durani,Y, Katie Giordano, Brett W. Goudie. Myocarditis and Pericarditis in Children. *Pediatr Clin N Am* 57. 2010. 1281–1303
36. Stout KK, Broberg CS, Book WM, et al; American Heart Association Council on Clinical Cardiology, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and Council on Cardiovascular Radiology and Imaging. Chronic heart failure in congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2016;133:770–801.
37. Fisher JD, Nelson DG, Beyersdorf H, Satkowiak LJ. Clinical spectrum of shock in the pediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care* 2010;26:622-5.
38. Brissaud O, Botte A, Cambonie G, et al. Experts' recommendations for the management of cardiogenic shock in children. *Ann Intensive Care* 2016;6:14.
39. Kantor PF, Loughheed J, Dancea A, et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can J Cardiol* 2013;29:1535-52.
40. Kirsh JA, Walsh EP, Friedman JK. Prevalence of and risk factors for atrial fibrillation and intra-atrial reentrant tachycardia among patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2002;90:338–340.
41. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ, Zwinderman AH, Silversides CK, Oechslin EN, Budts W, Van Gelder IC, Mulder BJM, Harris L. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease: can the unpredictable be foreseen? *Eurospace*. 2016;pii: euw060.
42. Ghazala Q, Sharieff, and Todd W. Wylie. *Pediatric Cardiac Disorders. The Journal of Emergency Medicine*, Vol. 26, No. 1, pp. 65–79, 2004
43. Davis AM, Wilkinson JL. The long QT syndrome and seizures in childhood. *J Paediatr Child Health*. 1998 Oct; 34 (5): 410 – 1
44. Sumski CA, Benjamin H. Goot. Evaluating Chest Pain and Heart Murmurs in Pediatric and Adolescent Patients. *Pediatr Clin N Am* 67.2020. 783–799
45. Saleeb SF, Li WYV, Warren SZ, et al. Effectiveness of screening for life-threatening chest pain in children. *Pediatrics* 2011;128(5):e1062–8.
46. Wiens L, Portnoy J, Sabath R, et al. Chest pain in otherwise healthy children and adolescents is frequently caused by exercise-induced asthma. *Pediatrics* 1992;90(3):350–3.
47. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J*. 2015;46:903–975.
48. van der Bom T, Winter MM, Bouma BJ, Groenink M, Vliegen HW, Pieper PG, van Dijk AP, Sieswerda GT, Roos-Hesselink JW, Zwinderman AH, Mulder BJ. Effect of valsartan on systemic right ventricular function: a double-blind, randomized, placebo-controlled pilot trial. *Circulation*. 2013;127:322–330.
49. Son MB, Newburger JW. Kawasaki disease. *Pediatr Rev* 2018; 39: 78-90.

50. Yim D, Curtis N, Cheung N, Burgner D. An update on Kawasaki disease II: clinical features, diagnosis, treatment and outcomes. *Pediatr Child Health* 2013; doi.10.1111
51. Adrović A, Öker O, Şahin S, Barut K, Kasapçopur Ö. Kawasaki Hastalığı. *Klinik Tıp Pediatri Dergisi* 2018.Cilt: 10 Sayı: 3
52. Kaplan EL. Pathogenesis of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease; Evasive after half a century of clinical, epidemiological and laboratory investigation. *Heart* 2005;91:3-4.
53. Ayoub EM. Acute rheumatic fever. In: Allen HD, Gutgesel HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001:1226-41.
54. Onat T. Akut romatizmal ateş ve romatizmal kardit. *Romatizmal kardit. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kitabı*. İstanbul: Eksen Basın Yayın, 1999:558-95.
55. El-Serag HB, Sweet S, Winchester CC, Dent J. Update on the epidemiology of gastro-oesophageal reflux disease: a systematic review. *Gut* 2014; 63:871–880.
56. Eslick GD. Noncardiac chest pain: epidemiology, natural history, healthcare seeking, and quality of life. *Gastroenterol Clin North Am* 2004; 33:1–23.
57. Seronde MF, Gayat E, Logeart D, et al. Comparison of the diagnostic and prognostic values of B-type and atrial-type natriuretic peptides in acute heart failure. *Int J Cardiol* 2013; 168:3404–3411
58. Sarkar S, Aziz Q, Woolf CJ, Hobson AR, Thompson DG. Contribution of central sensitisation to the development of noncardiac chest pain. *Lancet* 2000; 356:1154–1159.
59. Kristensen SL, Ahlehoff O, Lindhardsen J, et al. Disease activity in inflammatory bowel disease is associated with increased risk of myocardial infarction, stroke and cardiovascular death – a Danish nationwide cohort study. *PLoS One* 2013; 8:e56944.
60. Ganz P, Hsue PY. Endothelial dysfunction in coronary heart disease is more than a systemic process. *Eur Heart J* 2013; 34:2025–2027.
61. Huang CC, Chan WL, Luo JC, et al. Gastroesophageal reflux disease and atrial fibrillation: a nationwide population-based study. *PLoS One* 2012; 7:e47575.
62. Kang KH, Cho WH, Kim MC, Chang HJ, Chung JI, Won DJ. Cases of swallow syncope induced by the activation of mechanoreceptors in the lower esophagus. *Korean J Intern Med* 2005; 20:68–71.
63. Luk A, Ezzat S, Butany J. Pathology, pathophysiology, and treatment strategies of Endocrine disorders and their cardiac complications. *Seminars in Diagnostic Pathology*.2013.245 – 262
64. Klein I,DanziS.Thyroid disease and the heart. *Circulation*.2007;116:1725–1735.
65. Choi YH,ChungJH,BaeSW,LeeWH,JeongEM,KangMG, et al. Severe coronary artery spasm can be associated with hyperthyroidism. *Coron ArteryDis*. 2005;16:135–139.
66. Potts JTJr..Disease of the Parathyroid gland and other hyper-and hypocalcemic disorders.In:Kaspar DL, Braun- wald E,FauciAS, Hauser SL,Longo DL, Jameson J L,etal.,eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. Toronto: McGrawHill Medical Publishing Division;2005.2249–2268.
67. Whitworth JA,MangosGJ,CushingKellyJJ.Cortisol,and cardiovascular disease. Hypertension. 2000;36:912–916.

68. Danaei G, Lawes CMM, Vander Hoorn S, Murray CJL, Ezzati M. Global and regional mortality from ischaemic heart disease and stroke attributable to higher than optimum blood glucose concentration: comparative risk assessment. *Lancet*. 2006;368:1651–1659.
69. Cvetinovic N, Loncar G, Isakovic AM, von Haehling S, Doehner W, Lainscak M, Farkas J. Micronutrient depletion in heart failure: common, clinically relevant and treatable. *Int J Mol Sci* 2019;20: 5627.
70. Beard JL. Iron biology in immune function, muscle metabolism and neuronal functioning. *J Nutr* 2001; 131:568S–579S.
71. Duke M, Abelmann WH: The hemodynamic response to chronic anemia. *Circulation* 39:503–515, 1969
72. Anand IS, Chandrashekhar Y, Ferrari R, et al: Pathogenesis of oedema in chronic severe anaemia: Studies of body water and sodium, renal function, haemodynamic variables, and plasma hormones. *Br Heart J* 70:357–362, 1993
73. Werdehoff SG, Moore RB, Hoff CJ, et al: Elevated plasma endothelin-1 levels in sickle cell anemia: Relationships to oxygen saturation and left ventricular hypertrophy. *Am J Hematol* 1998. 58:195–199.
74. Auger D and Pennell D. Cardiac complications in thalassemia major. *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 1368 (2016) 56–64
75. Vandana S, Douglas R. Rosing, Swee Lay Thein. Cardiovascular Complications of Sickle Cell Disease. *Trends Cardiovasc Med*. 2021 April ; 31(3): 187–193.
76. Deferrari G, Cipriani A, La Porta E. Renal dysfunction in cardiovascular diseases and its consequences. *Journal of Nephrology* (2021) 34:137–153
77. George LK, Koshy SKG, Molnar MZ, Thomas F, Lu JL et al Heart failure increases the risk of adverse renal outcomes in patients with normal kidney function. *Circ Heart Fail*. 2017.10:e003825
78. Elsayed EF, Tighiouart H, Griffith J, Kurth T, Levey AS et al. Cardiovascular disease and subsequent kidney disease. *Arch Intern Med*. 2007. 167:1130–1136
79. Ravera M, Noberasco G, Signori A, Re M, Cannavò R et al. Left-ventricular hypertrophy and renal outcome in hypertensive patients in primary-care. *Am J Hypert*. 2013.26:700–707
80. Malcic I and Anic D. Pediatric Cardiac Service Development in Croatia. *Front. Cardiovasc. Med*. 2022 9:793166.
81. Kennedy N, Miller P. The spectrum of paediatric cardiac disease pre-senting to an outpatient clinic in Malawi. *BMC Res Notes*. 2013;6(1):53.
82. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Black GC, Choy M-k, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International journal of epidemiology*. 2019; 48(2):455–63.
83. European Commission EUROCAT Prevalence charts and tables. Accessed at https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en Erişim Tarihi:01.09.2022
84. Sellmer, A. et al. Morbidity and mortality in preterm neonates with patent ductus arteriosus on day 3. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal*. Ed. 2013. 98, F505–F510

85. Douglas J. Schneider. The Patent Ductus Arteriosus in Term Infants, Children, and Adults. *Semin Perinatol.*2012. 36:146-153
86. Puri K, Kazembe P, Mkaliainga T, Chiume M, Cabrera AG, Sims Sanyahumbi A. Pattern of inpatient pediatric cardiology consultations in sub-Saharan Africa. *Congenit Heart Dis.* 2018 Mar;13(2):334-341.
87. Demirel B. Pediyatrik Kardiyoloji Konsültasyonlarının Prospektif Değerlendirilmesi. *Uzmanlık Tezi.*2010.
88. Gilg, S. R., Erickson, C. C., Robinson, J. A., Lyden, E., Hammel, J. M., & Yetman, A. T. Incidence of arrhythmias and atrioventricular block after surgery for congenital heart disease in patients with Tri-somy 13 and 18. Poster session presented at American Academy of Pediatrics National Conference and Exhibition. 2019
89. Akhirome E., Walton N.A., Nogee J.M., Jay P.Y. The Complex Genetic Basis of Congenital Heart Defects. *Circ. J.* 2017;81:629–634. doi: 10.1253/circj.CJ-16-1343.
90. Sifrim A., Hitz M.P., Wilsdon A., Breckpot J., Turki S.H., Thienpont B., McRae J., Fitzgerald T.W., Singh T., Swaminathan G.J., et al. Distinct genetic architectures for syndromic and nonsyndromic congenital heart defects identified by exome sequencing. *Nat. Genet.* 2016;48:1060–1065.
91. Jin S.C., Homsy J., Zaidi S., Lu Q., Morton S., DePalma S.R., Zeng X., Qi H., Chang W., Sierant M.C., et al. Contribution of rare inherited and de novo variants in 2,871 congenital heart disease probands. *Nat. Genet.* 2017;49:1593–1601.
92. Ruth L. Collins-Nakai. When to Consult a Pediatric Cardiologist :2022. *Indian O Pediatr* 2002.; 69 (4) : ,315-319
93. Bruce CS, Clare Hoare, Atanu Mukherjee and Siba Prosad Paul. Managing acute respiratory tract infections in children. *British Journal of Nursing*, 2017, Vol 26, No 11
94. Wu Z, McGoogan JM. Characteristics of and Important Lessons From the Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) Outbreak in China: Summary of a Report of 72314 Cases From the Chinese Center for Disease Control and Prevention. *JAMA* 2020:1239-42.
95. Consiglio CR, Cotugno N, Sardh F, Pou C, Amodio D, Rodriguez L, et al. The immunology of multisystem inflammatory syndrome in children with COVID-19. *Cell* 2020;183:968-81
96. Brown KG, Willis WH. Cardiac disease in Malawi. *S Afr Med J.*1975;49(23):926–930
97. Soliman EZ, Juma H. Cardiac disease patterns in northern Malawi: epi-demiologic transition perspective. *J Epidemiol.*2008;18(5):204–208
98. Valente AM, Cook S, Festa P, Ko HH, Krishnamurthy R, Taylor AM, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27: 111-114
99. Davignon A, Rautaharju P, Boisselle E, et al. Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1980; 1: 123–31

100. Tunca Şahin G, Öztürk E. Bilinen Kalp Hastalığı Öyküsü Olmayan Çocuklarda Elektrokardiyogram Aks Değerlerinin Konjenital Kalp Hastalığını Öngörmedeki Etkisi. Namık Kemal Tıp Dergisi. 2020; 8: 464-70.
101. Doğan M, Kalın T, Utku Özer, Mehmet Adnan Öztürk. Çocuk Acil Servisine Göğüs Ağrısı Nedeniyle Başvuran Hastaların Değerlendirilmesi. MKÜ Tıp Dergisi 2020; 11(39): 9-13



