

**T.C**  
**SELÇUK ÜNİVERSİTESİ MERAM TIP FAKÜLTES**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**Prof. Dr. Rahmi ÖRS**  
**ANABİLİM DALI BAŞKANI**

**YENİDOĞAN SERVİSİNDE YATAN HASTALARDA DOĞUMSAL KALP**  
**HASTALIKLARININ GÖRÜLME SIKLIĞI**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI UZMANLIK TEZİ**

**Dr. Eren ÇAĞAN**

**TEZ DANIŞMANI**  
**Yrd. Doç. Dr. Tamer BAYSAL**

**KONYA-2007**

## İÇİNDEKİLER

	SAYFA
<b>1. KISALTMALAR</b>	<b>2</b>
<b>2. GİRİŞ</b>	<b>3</b>
<b>3. GENEL BİLGİLER</b>	<b>4</b>
<b>3.1. Normal Kardiyak Embriyoloji</b>	<b>4</b>
<b>3.2. Doğum Öncesi Ve Sonrası Dolaşım Fizyolojisi</b>	<b>6</b>
<b>3.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarının Sınıflandırılması Ve Patofizyoloji</b>	<b>8</b>
<b>3.3.1. Soldan Sağa Şanlı Lezyonlar</b>	<b>8</b>
<b>3.3.2. Hipoksemik Durumlar</b>	<b>17</b>
<b>3.3.3. Sağ Ve Sol Kalbin Obstrüktif Lezyonları</b>	<b>28</b>
<b>3.3.4. Regürjitasyon Lezyonları</b>	<b>35</b>
<b>4. GEREÇ ve YÖNTEMLER</b>	<b>38</b>
<b>5. BULGULAR</b>	<b>39</b>
<b>6. TARTIŞMA VE SONUÇLAR</b>	<b>50</b>
<b>7. ÖZET</b>	<b>57</b>
<b>8. SUMMARY</b>	<b>58</b>
<b>9. KAYNAKLAR</b>	<b>59</b>
<b>10. TEŞEKKÜR</b>	<b>64</b>

## 1. KISALTMALAR

AK	: Aort Koarktasyonu
AO	: Aort
APA	: Ana Pulmoner Arter
AS	: Aort Stenozu
ASD	: Atriyal Septal Defekt
ASDKH	: Asiyantik Doğumsal Kalp Hastalığı
ASKKA	: Asiyantik Kompleks Kardiyak Anomali
BAT	: Büyük Arterlerin Transpozisyonu
DAB	: Diyabetik Anne Bebeği
DKH	: Doğumsal Kalp Hastalığı
EA	: Ebstein Anomalisi
EYD	: Endokardiyal Yastık Defekti
GİS	: Gastrointestinal Sistem
HKMP	: Hipertrofik Kardiyomiyopati
HSKS	: Hipoplastik Sol Kalp Sendromu
İKK	: İntrakranial Kanama
LA	: Sol Atriyum
LV	: Sol Ventrikül
MAS	: Mekonyum Aspirasyon Sendromu
PDA	: Patent Duktus Arteriozus
PFO	: Patent Foramen Ovale
PS	: Pulmoner Stenoz
RA	: Sağ Atriyum
RV	: Sol Ventrikül
RDS	: Respiratuar Distres Sendromu
SDKH	: Siyantik Doğumsal Kalp Hastalığı
SKKA	: Siyantik Kompleks Kardiyak Anomali
TA	: Trunkus Arteriozus
TAPVD	: Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş

TOF : Fallot Tetralojisi  
TY : Triküspid Yetmezliđi  
VSD : Ventriküler Septal Defekt  
VCS : Vena Kava Süperiyor  
VCI : Vena Kava İferiyor

## 2. GİRİŞ

Hemodinamik deęişimler nedeniyle yenidoęan dönemi, doğumsal kalp hastalığı tanısında zorlukları olan bir dönemdir. Öte yandan geç tanı kritik olgularda ölümlerle sonuçlanabilir. Ağır doğumsal kalp hastalıkları yaşamın ilk günlerinde tamamen belirtisiz olabilir. Bu nedenle doğumsal kalp hastalıklarının ancak yarısına tanı konabilmektedir. İzole atriyal septal defekt (ASD) gibi belirtisiz seyreden doğumsal kalp hastalıklarına yenidoęan döneminde tanı konamaz. Doğumsal kalp hastalıklarının canlı yenidoęanlar arasında görülme sıklığı %0,5-0,8 arasında deęişmektedir (1) .

Doğumsal kalp hastalıklarının nedenleri henüz iyi bilinmemektedir. Genetik ve çevresel faktörlerin etkileşimi sonucu ortaya çıkan çeşitli etkenler olarak açıklanmaya çalışılmaktadır. Vakaların %3-5 ailevi yada kalıtsal sendromların bir parçası olarak, %5'i kromozom anomalileri ile birlikte görülür (2). Vakaların %2-3'ünden doğumsal kızamıkcık gibi viral enfeksiyonlar, bazı hormonlar ve antiepileptik ilaçlar, iyonize radyasyon, annede diyabet, sistemik lupus eritematozis, fenilketonüri hastalığı gibi çevresel etkenler sorumludur (2).

Yenidoęan döneminde doğumsal kalp hastalıklarının klinik belirtileri lezyonun anatomisine bağımlıdır (3). Bu dönemde bulgular; siyanoz, şok benzeri ağır belirtiler olabileceğı gibi, asemptomatik üfürüm veya disritmi de olabilir (4).

Bu çalışmada amaç hasta yenidoęan grubu içinde, semptomatik olabilen doğumsal kalp hastalıklarının hastanemizde yıllık görülme sıklığını belirlemek ve bu bebeklerin deęerlendirmesini yapmaktır.

### **3.GENEL BİLGİLER**

Yenidoğan dönemi ekstrauterin hayata uyum için fizyolojik ayarlanmaların tamamlandığı bebek için çok önemli bir dönemdir. Bu dönem morbidite ve mortalitenin yüksek olduğu çok hassas bir dönemdir. Amerika'daki ilk bir yıl içindeki ölümlerin 2/3'ü yenidoğan döneminde. İlk bir yıl içindeki ölümler 1-7 yaş arasındaki ölümlerden daha fazladır. Ekstrauterin hayata uyum sağlamaya çalışan infantın birçok biyokimyasal ve fizyolojik değişikliğe ihtiyacı vardır. Anne dolaşımına ve plasentaya bağlı olmayan yenidoğan kendi akciğerleri ile oksijen-karbondioksit değişimi yapar. Besinleri emmek için GİS fonksiyonlarına, ekskresyon ve biyokimyasal fonksiyonlar için böbrek fonksiyonlarına, toksik maddelerin nötralizasyonu ve ekskresyonu için karaciğer fonksiyonlarına, enfeksiyonlardan korunmak için immünolojik sisteme ihtiyacı vardır. Yenidoğan kardiyovasküler sistem ve endokrin sistem kendini kendi kendine hayatta kalmaya adapte eder. Yenidoğan dönemine özel sıkıntıları asfiksi, erken doğum, hayatı tehdit eden doğumsal anomali veya doğum komplikasyonlarına bağlı yetersiz adaptasyondan kaynaklanmaktadır. Hastalıkların teşhis edilmesi; hastalıkların bilinmesi ve birçok klinik ve semptomların düşünülmesi ile tanınabilir.

Yenidoğan klinikleri; solunum ve kalp yetmezliği, hipoksik doğum, sepsis, prematürite ve bunlara çoklu organ yetersizliği bulunan veya organ yetersizliği gelişme olasılığı olan hastalar bunun yanında organ yetersizliği olmayan ancak tanı, tedavi, ve bakım hizmetlerinin devamı gereken hastaların detaylı gözlem ve girişimlerinin sağlandığı yerlerdir.

Bu merkezlerde çoğunlukla; prematürite, RDS, yenidoğanın geçici takipnesi, neonatal sepsis, neonatal hiperbilirubinemi, neonatal konvülziyon, intraventriküler kanama, nekrotizan enterokolit, hipoksik iskemik ensefalopati, neonatal hipoglisemi, prematür apnesi, prematür retinopatisi, doğumsal kalp hastalığı, persistan pulmoner hipertansiyon, pnömotoraks, disritmiler, GİS kanamaları, akut böbrek yetmezliği, elektrolit bozuklukları, kuşgulu genitalya gibi yenidoğana özgü hastalıklar takip edilmektedir.

#### **3.1.NORMAL KARDİYAK EMBRİYOLOJİ (5)**

Doğumsal kalp hastalıklarının tanı ve tedavisinde, normal kalp embriyolojisini bilmek büyük yarar sağlar. Hayvan deneyleri, düşüklerdeki incelemeler, genetik bilimindeki gelişmeler, fetal ekokardiyografi incelemeleri ile normal ve anormal embriyolojik gelişmeler büyük ölçüde açıklanmıştır.

Fetal hayatın 20. gününde kalp ve damarların gelişmesi başlamaktadır. Bu dönemde fetus boyu 1.5 mm kadardır. Başlangıçta birbirine paralel iki boru şeklinde olan kalp ve

damar sistemi, 4. hafta başında tek ve düz bir boru halinde orta hatta birleşir. Bunu izleyerek kalp tüpünde boğumlaşmalarla sinuatriyum, ventrikül ve trunkus bölgeleri belirir.

Bir hafta içinde atriyumların altında, ventrikül bölgesinde sağa doğru bükülme ile trunkus bölgesinde yukarı doğru kıvrılma olur. Buna kalp lupu denir ve bükülme sağa doğru olduğu içinde sağ lup (D loop; Dekstroloop) denir. Fetal hayatın birinci ayı sonunda, atriyumlar iki loblu görünüm kazanır. İkinci ayın ilk günlerinde primum atriyal septum, yukarıdan aşağıya gelişmeye başlar. Bu dönemde fetus boyu yaklaşık 5 mm kadardır.

Septum primumdaki gelişme atrioventriküler kapaklar hizasına gelmeden bir açıklıkla sonlanır. İzleyen günlerde, septum primumun sağında ikinci bir septum (septum secundum), gelişmeye başlar. Bu inferior vena kavaya yakın bir bölge hariç, septum primumu tamamen örter. Örtülmeyen bölge foramen ovaleyi oluşturur. Gelişmekte olan pulmoner venlerin birleşmesi ile de atriyumların arka kısımları gelişir. Embriyonik gelişmede soldaki venler geriler, birleşerek sinüs venosusu ve koroner sinusu yaparlar. Sol superior vena kava genelde tamamen kapanır. Sağdaki venöz gelişimler fetal hayatın ilk 35-40 gününde olur. Sağ superior vena kava normal venöz dönüşü sağlar.

Atriyum ve pulmoner venlerde bu gelişimler olurken, fetal hayatın 30. gününden itibaren ventrikül septumunun gelişmesi de başlar. Önce ventrikül apeksine yakın, orta bölgeden başlayıp atrio-ventriküler kapaklara doğru ilerleyen septum gelişmeye başlar. Diğer taraftan yukarıdan, septum primum planında, interventriküler septum aşağıya doğru gelişir ve apeksten gelen septum ile birleşip mükümler septumun bütünü tamamlanır.

Fetal hayatın 40. gününden itibaren endokart yastıkları, ventrikül dış duvarlarından başlayıp merkeze doğru gelişirler. Bu dönemde trunkus arteriyozusun aort ve pulmoner arter olarak ikiye bölünmesi de başlar. Aortik arkuslar tarafından yukarıdan başlayan bu bölünmede yukarıda önde olan aort, aşağıya doğru indikçe arkada yer alır. Bu dönemde pulmoner arter öndedir. Bir helezon şeklinde dönüş gösteren trunkus bölünmesi ile venöz ve arteriyel normal kan akımı düzeni sağlanır. Pulmoner arterin önde, aortun arkada yer almasında aort ve pulmoner kapakların altındaki konusların gelişimi etkili olur. Subpulmonik konus gelişmeye devam ederken, subaortik konus geriler ve kaybolur. Trunkus bölünmesinin devamı, ventriküler septumun membranöz septum bölgesinin oluşması ile sonlanır.

Kalbin embriyolojik gelişmesi sırasında, aortada da önemli gelişmeler olur. Başlangıçta 6 aortik arkus varken, birinci aortik arkustan karotis eksternalar gelişir. Fetal hayatın 4. haftasında 2. arkus geriler, yalnızca boyundaki dokulara giden küçük arterler kalır. Dördüncü hafta sonunda 3. arkustan karotis kommunis gelişir.

Dördüncü arkus gelişmesi önemlidir. Dördüncü sol arkus, yenidoğan ve erişkindeki normal arkus aortanın gelişimini sağlarken ön ve arka aortayı birbirine bağlar. Dördüncü sağ arkus ise sağ subklavian arterin proksimal kısmını oluşturur. Beşinci arkus geriler. Altıncı arkus gelişmesi de önemlidir. Beşinci fetal haftada, proksimalinden sağ ve sol pulmoner arterler, sol 6. arkusun distal kısmından ise duktus arteriyozus gelişir.

### 3.2. DOĞUM ÖNCESİ VE SONRASI DOLAŞIM FİZYOLOJİSİ (6)

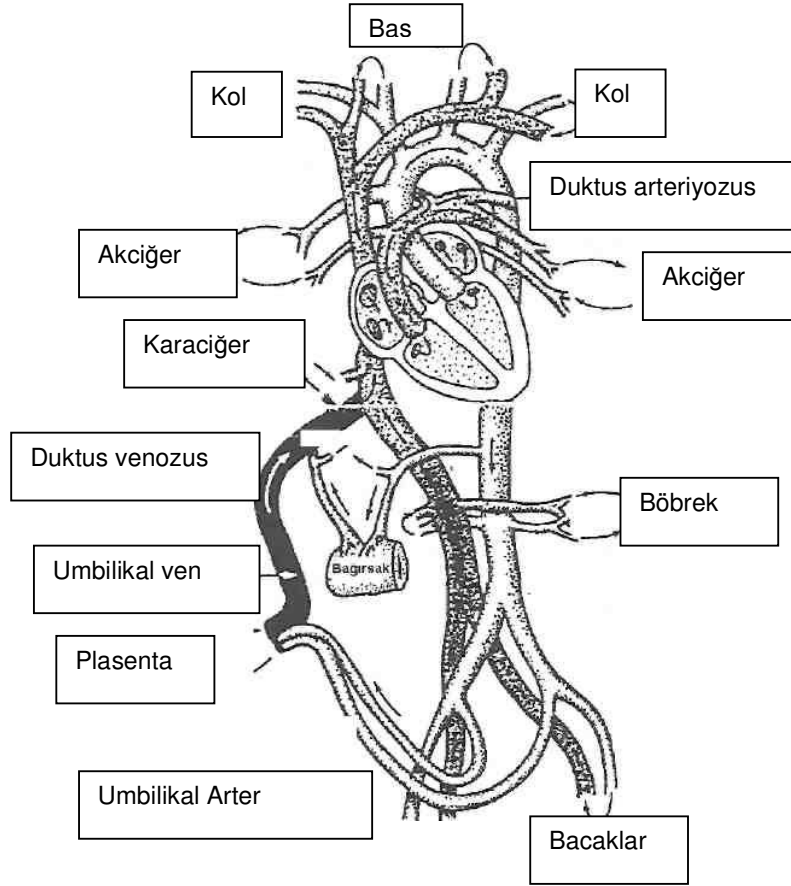
Doğum öncesi, miyadında bir fetusta plasentadan, göbek kordonu ile gelen kanın  $P_{O_2}$ 'si 40 mmHg, basıncı yaklaşık 12 mmHg, hacmi de 175 ml/kg kadardır. Plasentadan gelen kanın %50'si karaciğer dolanımına girmeden, doğrudan inferior vena kavaya gelir. Vücudun alt kısmından gelen kanla karışır ve kalbe ulaşır. Bu kanın büyük kısmı foramen ovaleden geçerek sol atriyuma geçer, mitral kapaktan geçer ve sol ventrikül vasıtasıyla aortaya atılır. Bu şekilde, koronerler, beyin ve vücudun üst kısmı yüksek oksijenli kan alır.

Superior vena kavadan gelen venöz kan, sağ atriyum ve triküspid kapağı geçerek sağ ventriküle gelir. Bu kanın oksijeni düşüktür, yaklaşık  $P_{O_2}$  19-22 mm/Hg civarındadır. Sağ ventrikülden pulmoner artere atılan bu kanın büyük kısmı duktus arteriyozustan geçerek inen aortaya gider, çünkü kollabe olmuş akciğerlerde pulmoner arter dallarında damarların lümenleri dar ve dirençleri yüksektir. Ayrıca düşük direnç oluşturan plasentaya açılan aortun direnci de, pulmoner arter direncinden düşüktür. Sol ventrikülden aortaya atılan kanın sağ ventrikülden atılan ve duktustan aortaya geçen toplam kan ile miktarı 220 ml/kg/dk olarak efektif fetal kalp debisini oluşturur. Bu akımın yaklaşık %65'i plasentaya giderken geri kalan %35'i de fetal organ ve dokulara oksijen taşır.

Fetustaki foramen ovale ve duktus arteriyozus açıklığı nedeniyle fetal kan dolanımı, doğumdan sonra olduğu gibi birbirini izleyen sürekli seri bir akım değil, paralel iki akım halindedir. Diğer bir deyişle, plasentadan gelen kan, sağ atriyumdan foramen ovale aracılığıyla ile sol atriyum ve sol ventriküle, pulmoner arterden gelen kan da duktus aracılığıyla aorta dolanımına gider. Oradan da yine plasentaya gider.

Sağ ventrikülden atılan kanın ancak %10'u akciğerlere giderken, %90'ı duktus arteriyozustan aortaya geçer. Plasentadaki direncin düşük olması akımı yönlendirir. Foramen ovaleden sol atriyuma giden kan ile pulmoner venlerden sol atriyuma, dolayısıyla sol ventriküle gelen kan toplamı, sağ ventriküle gelen kanın yarısı kadardır. Superior vena kava kanına eklenen inferior vena kava kanının bir kısmı ile beraber, sağ ventrikülden geçen kan soldakinin iki katı olur. Bu sebeple fetusda sağ ventrikül hakimiyeti vardır (**Şekil 1**).





**Şekil 1;** Doğum öncesi dolaşım fizyolojisi (7)

### **Doğumdan Sonra Yenidoğanda Dolaşım**

Doğumdan sonraki ilk nefes ve göbek kordonunun bağlanması ile fetal dolaşımdan aniden doğum sonrası dolaşımına geçilir. Fetal dolaşımında kanın oksijenlenmesini sağlayan plasentanın yerini yenidoğanın akciğerlerinin alması, sağ atriyuma gelen kanın tümüne yakınının akciğerlere gitmesi ve duktus arteriyozusun kısa zamanda fonksiyonel olarak kapanması gerekir. Göbek kordonunun bağlanması ile aorttaki direnç hemen yükselir. Akciğerlere giden kan miktarı artınca sol atriyuma dönen kan volümü de artar ve sol atriyum basıncı yükselir. Sağ atriyum basıncının biraz üstüne çıkar ve fonksiyonel olarak foramen ovale açıkken dahi, sağdan sola olan şant sonlanır. Aortik direncin artması ve baroreseptörlerin etkisi sonucu kalp hızı azalır.

Akciğerlerin sağladığı oksijen ile kanın oksijen miktarı artar, bu da pulmoner arterlerde arter yatağının genişlemesine neden olur. Artan arter oksijeni ve prostaglandinlerin etkisi ile duktus akımı genelde 10-15 saatte tamamen durur.

Akciğerler genişleyip solunum fonksiyonu gerçekleşince, düşen pulmoner direnç ve pulmoner arterdeki basınç azalması sağ ventriküle de yansır ve doğumu izleyen ilk günlerde,

nadiren ilk hafta içinde, sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçları yenidoğan dönemindeki en düşük değerlere ulaşır. Foramen ovaleden geçen kan miktarı da azalır ve 2-3 ay içinde tamamen kesilir. Ancak, patent foramen ovale erişkin yaşa kadar sürebilir.

### **3.3 DOĞUMSAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLANDIRILMASI VE PATOFİZYOLOJİ**

Doğumsal kalp hastalıklarında görülen fizyolojik değişiklikler, bu hastalıkların fetal ve neonatal kardiyovasküler fonksiyonları, pulmoner ve sistemik vasküler yatak ve dolaşım dinamiğine etkileri ve değişik adaptasyon mekanizmaları yönünden incelenmiştir.

Doğumsal kalp hastalıkları bugüne kadar anatomik özellikler, radyolojik bulgular veya klinik bulgular esas alınarak değişik şekillerde sınıflandırılmıştır. Ancak bu sınıflandırmalar, hastalıkların temel veya değişen fizyolojik özelliklerini tam olarak açıklamakta yetersiz kalmıştır. Örneğin pulmoner vasküler direnç artışı, soldan sağa şanlı bir lezyonda şant yönünü, klinik ve patofizyolojik bulguları değiştirirken; herhangi bir kompleks kardiyak malformasyonda birçok fizyolojik değişiklik bir arada bulunabilir. Bu durumlara açıklık getirmek üzere, sınıflandırma fizyolojik değişiklikler esas alınarak yapılmıştır (8).

**Tablo.1 Doğumsal kalp hastalıklarının, temel fizyolojik değişiklikler yönünden sınıflandırılması (8)**

<p><b>a)Soldan sağa şanlı lezyonlar:</b></p> <p>I. Ventrikül veya büyük damarlar düzeyinde, yüksek akımlı şantlar (VSD, PDA, A-P Pencere)</p> <p>II. Pulmoner vasküler direncin düşük olduğu, küçük ve orta büyüklükte defektler</p> <p>III. Atriyal düzeyde soldan sağa şanlı lezyonlar</p> <p>IV. Yüksek pulmoner vasküler direnç, pulmoner darlık veya aort yetersizliği ile birlikte olan soldan sağa şanlı lezyonlar.</p> <p>V. Sol ventrikül sağ atriyum arasındaki şantlar (Ger-bode defekti ve primum atriyal septum defekti ile birlikte mitral yetersizlik)</p>
<p><b>b) Primer fonksiyonel bozukluğun hipoksemi olduğu durumlar:</b></p> <p>I. Pulmoner akımda obstrüksiyon ile birlikte sağdan sola şant</p> <p>II. Büyük arterlerin transpozisyonu</p> <p>III. Karışım lezyonları; Tek ventrikül fizyolojisi (tek ventrikül, tek atriyum, turunkus arteriyozus), Total anormal pulmoner venöz dönüş, Hipoplastik sağ kalp sendromları.</p>
<p><b>c) Sistemik perfüzyonun azaldığı durumlar (hipoplastik sol kalp sendromu ve sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları)</b></p>
<p><b>d) Sağ ve sol kalbin obstrüktif lezyonları</b></p> <p>I. Ventriküllerin çıkış yolu darlıkları; Aort darlığı, aort koarktasyonu, pulmoner darlık</p> <p>II. Ventriküllerin giriş darlıkları Sol Ventrikül; Kor triatriatum, pulmoner venöz obstrüksiyon, mitral darlık Sağ ventrikül; Triküspit darlığı</p>
<p><b>e) Regürjitan lezyonlar</b></p> <p>I. Atriyoventriküler kapak yetersizlikleri</p> <p>II. Semilunar kapak yetersizlikleri</p>
<p><b>f) Cerrahi tedavi yapılan kompleks lezyonlardaki fizyolojik değişiklikler.</b></p>

### **3.3.1. SOLDAN SAĞA ŞANTLI LEZYONLAR**

Ventrikül ve büyük arterler düzeyindeki defektlerin oluşturduğu fizyolojik değişiklikler, şantın büyüklüğüne ve doğum sonrası dönemdeki pulmoner ve sistemik vasküler direnç değişikliklerine bağlıdır. Fetusta pulmoner vasküler direncin yüksek, plasental dolaşım direncinin düşük olması ve duktus arteriozus, foramen ovale gibi akım yollarının bulunması nedeniyle intrauterin dönemde ventrikül veya büyük damar düzeyindeki şantların önemli bir fizyolojik etkisi yoktur. Doğumdan sonra sistemik vasküler direncin yükselmesi ile birlikte pulmoner vasküler direncin düşme hızı, soldan sağa şant miktarını belirleyen en önemli faktördür. Pulmoner vasküler direncin erişkin düzeyine inmesi, normal olarak doğumdan sonraki ilk hafta süresinde olur. Geniş soldan sağa şanlı lezyonlarda ise pulmoner direncin

azalması 1-3 ay kadar gecikebilir. Bu hastalarda pulmoner vasküler direncin düşmesi ile birlikte, pulmoner akım ve basıncın artması, esas hemodinamik değişikliği oluşturur. Belirgin volüm yüklenmesi nedeniyle sol atriyum basıncı ve pulmoner venöz basınçlar artar, sol ve sağ ventrikül dilatasyonu görülür. Pulmoner akım artması sonunda pulmoner ödeme, ventrikül dilatasyonu ise ventrikül kitle artışına yol açar. Sol atriyum, sol ventrikül ve pulmoner dolaşımdaki distansiyonun bir başka etkisi ise hava yollarına bası ile atelektazi ve obstrüktif amfizeme yol açmasıdır (9). Sol atriyum basıncının artması, foramen ovale yolu ile atriyal düzeyde soldan sağa şanta yol açarak sistemik dolaşımın daha da azalmasına neden olabilir. Soldan sağa şant miktarını belirleyen bir diğer faktör kan viskozitesidir (10). Hayatın ilk üç ayında hemoglobin miktarındaki düşme, pulmoner vasküler direncin azalma hızını artırarak soldan sağa şant miktarını da artırır.

Ventrikül düzeyindeki büyük şantlarda, ventriküllerin basınç-volüm ilişkisi de etkilenir (11). Sağ ventriküle olan şant akımının daha çok izovolemik kontraksiyon sırasında meydana gelmesi ile, izovolemik relaksasyon sırasında da geçici bir sağdan sola şant meydana gelebilir (12).

Büyük damar düzeyindeki şantlarda, ventrikül düzeyindekilere göre ventrikül basınç-volüm ilişkisi daha farklı etkilenir. Büyük damar düzeyindeki geniş şantlarda (geniş patent duktus arteriyozus, aortikopulmoner pencere) izovolemik fazdaki ventrikül yük azalması olmadığından ventriküler şantlara göre sol ventrikül volüm yükü daha fazla artar. Bu lezyonlarla birlikte aortik kaçak (*aortic runoff*) varsa sistemik diyastolik kan basıncı düşer, koroner arterlerin doluşu ve koroner perfüzyon azalabilir.

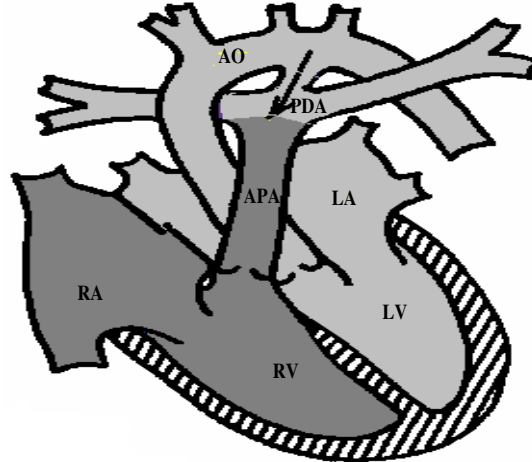
Geniş soldan sağa şantı olan hastalarda bir takım adaptasyon mekanizmaları devreye girer. Bunlardan en önemlisi Frank-Starling kanunu olup; bu durum pulmoner dolaşıma kaçak olduğu halde sistemik dolaşımın korunması için ventrikül diyastolik rezervinin artması demektir. Diğer bir mekanizma kalp hızının artışı, sistemik vasküler direncin artması ve terleme gibi belirtilere neden olan sempatik aktivite artışıdır. İki,3-difosfogliserat (2,3-DPG) düzeyinin yükselmesi, oksihemoglobin çözünürlük eğrisini sağa çekerek hemoglobinden oksijen ayrışmasını artırır ve dokulara daha fazla oksijen verilmesini sağlar (13)

Sistemik dolaşımın korunması için çalışan bu adaptasyon mekanizmaları bazen zararlı da olabilmektedir. Örneğin sempatik aktivitenin artması, oksijen ve enerji gereksiniminin artırır. Büyük soldan sağa şantı olan hastalarda görülen hipermetabolizma durumu, normal büyümeyi yakalayabilmek için daha fazla kalori alımını gerektirir (14).

## Duktus Arteriyozus Açıklığı

Duktus arteriyozus (DA) tüm memelilerde intrauterin yaşamın tamamlanması için gerekli olan damarsal bir oluşumdur. Embriyolojik altıncı sol arkus aortadan gelişir ve fetal yaşamda ana pulmoner arter'le (MPA) inen aorta (DAo) arasındaki ilişkiyi sağlar. Miyadındaki bir yenidoğanda anatomik yerleşimi sol subklavyen arterin 5-10 mm distalidir. Sağ arkus aorta varlığında sağ tarafta; çift arkus aorta varlığında nadir de olsa çift taraflı olabilir. DA'un uzunluğu fetustan fetusa farklılık gösterirken, çapı miyadındaki bir fetusta 10 mm kadar olup DAo çapı ile eşittir.

İntrauterin yaşamda sağ ventrikül tarafından pompalanan kanın ancak çok küçük bir bölümü pulmoner vasküler yatağa yönelebilir. DA'un görevi geri kalan kanın büyük bölümünü DAo'ya aktarmaktır (Şekil 2).



Şekil 2: PDA'un anatomisi ve akım yönü (15)

Prematüre bebeklerde doğumdan sonra DA'un beklenen sürede kapanmama olasılığı gebelik yaşı küçüldükçe artar. Duktal dokunun prostaglandin düzeyine kasılma yanıtı gestasyonel yaşla yakından ilişkilidir. Doğum ağırlığı 1750 gr'ın altındaki bebeklerde %45, 1200 gr'ın altındakilerde %80'e varan oranlarda DA'un açık kaldığı bildirilmektedir. Ancak, term bebeklerden farklı olarak duktal doku matürasyonunu tamamlayacağından zamanla spontan kapanma beklenebilir (16). Buna karşın miyadında doğup beklenen sürede kapanmamış olan DA'larda sonradan kapanma olasılığı çok daha düşüktür ve bir yaşından sonra kapanma beklenmez (16). Bu bebeklerde duktal dokuda düz kas hücreleri yetersiz sayıda olduğundan tam tıkanma için yeterli kasılma sağlanamaz ve kalıcı duktus arteriyozus açıklığı (PDA) söz konusu olur. PDA'un term bir bebekte görülme sıklığı 1/2000, tüm

doğumsal kalp hastalıkları içerisindeki görülme sıklığı %5-10 arasındadır (17). Gebeliğin ilk üç ayında geçirilen rubella enfeksiyonunda PDA görülme olasılığı çok yüksektir. Bu olgularda birlikte periferik pulmoner ve başta renal olmak üzere sistemik arteriyel darlık görülme olasılığının da yüksek olduğu unutulmamalıdır (17).

Henüz doğumsal kalp hastalığı tanısı konmamış, ancak siyanozun başka bir nedene bağlanamadığı tüm bebeklerde tanı kesinleştirilinceye kadar duktusun açık tutulması yaşam kurtarıcı olabilir.

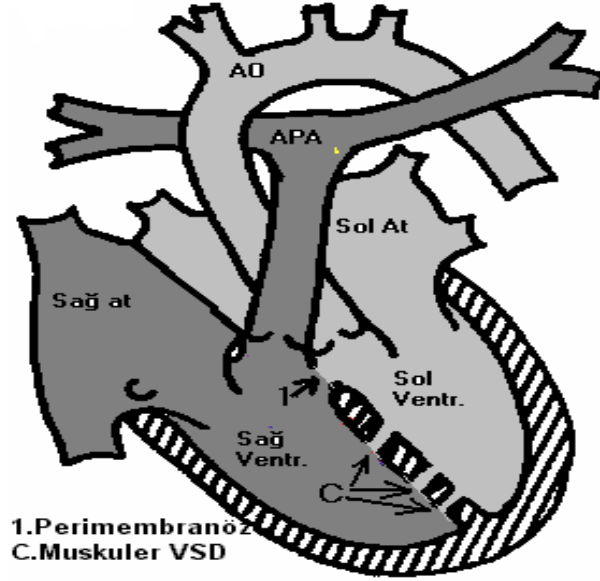
Hipoplastik sol kalp sendromu, kritik aort darlığı ya da ağır aort koarktasyonu gibi sol ventrikül (LV) çıkış yolu obstrüksiyonu bulunan yenidoğanlarda da yeterli sistemik kan dolaşımı ancak DA'dan ters yönde şant ile sağlanabilir. Böyle bir hemodinamide periferik arteriyel desatürasyon söz konusu olsa bile sağlanan kan volümü ile gerekli girişim yapıncaya kadar çok değerli bir süre kazanılır ve aynı sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında olduğu gibi bu süreyi prostaglandin infüzyonu ile uzatmak gerekir.

Büyük arterlerin transpoze olduğu yenidoğanlarda ise ventriküler septum intakt olduğu takdirde foramen ovale düzeyindeki iki yönlü şant yaşamı sürdürmeye yetecek düzeyde olmayabilir. DA'un açık tutulması için prostaglandin infüzyonuna başlanması bu bebeklerin de gerekli girişim yapıncaya kadar sağ kalmasını sağlar.

### **Ventriküler Septal Defekt**

İnterventriküler septumda yerleşik defektler ventriküler septal defekt (VSD) olarak adlandırılırlar. Doğumsal ya da edinsel; tek ya da çoğul olabilirler. İzole VSD'ler, çocukluk çağında en sık karşılaşılan doğumsal anomalidir ve tüm doğumsal kalp hastalıklarının %20-30'unu oluşturur. Bir çalışmada DKH arasında da en sık VSD' nin (%41) görüldüğü bildirilmiştir (18). Suudi Arabistan da yapılan bir çalışmada doğumsal kalp hastalıkları içinde görülme sıklığı %32,5 bulunmuştur (19). Her 1000 canlı doğumda bir görülürler. Cerrahi tedavi gerektiren VSD'lerin %50'sinde ek doğumsal anomaliler [en sık patent duktus arteriyozus, aort koarktasyonu ve kesintili aort arkus (interruption aortic arcus)] de mevcut iken, VSD çeşitli majör doğumsal malformasyonların (Fallot tetralojisi, büyük arterlerin transpozisyonu, çift çıkımlı sağ ventrikül, komplet atriyoventriküler kanal defekti ve trunkus arteriyozus) da parçası olabilir.

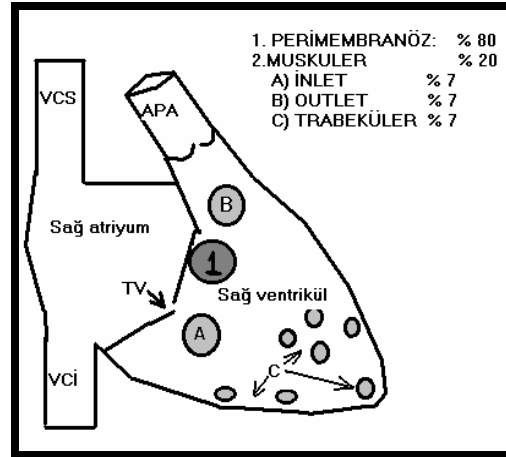
Defekt çeşitli büyüklükte olabilir, septumun herhangi bir yerinde yer alabilir, nadiren de septumun tamamen yokluğu biçiminde olabilir (**Şekil 3**).



Şekil 3: Septum kesitine göre VSD tipleri (15)

VSD'nin tanı, tedavi ve prognozunu değerlendirmede, defektin yerini belirlemede, bir başka deyişle VSD'lerin sınıflandırılmasında, anatomik, ekokardiyografik ve anjiyokardiyografik olarak benzer terminoloji kullanılması yararlı olur.

Böyle bir sınıflamaya göre VSD'ler 1) perimembranöz defektler (membranöz septum ve civarı), 2) müküler defektler olmak üzere ikiye ayrılır ( Şekil 4).



Şekil 4: Septumdaki yerlerine göre VSD tipleri (15)

Perimembranöz defektlerin kenarları hem membranöz septumun bir bölümü, hem de müküler septumun bir bölümü ile çevrilidir. Bu defektler a) perimembranöz inlet (AV kanal tipi VSD), b) perimembranöz trabeküler (basit VSD), c) perimembranöz outlet (subaortik

VSD) olmak üzere üç tiptir. Genelde perimembranöz defektler subaortiktir. Bazı perimembranöz inlet tipi defektlerde atriyal septum ile ventriküler septum aynı ekseninde değildir. Bunlara "malalignment VSD" denir. Septum burada mitral ve triküspid kapaklar üzerinde kayma ya da ata biner durum gösterir. Bazı perimembranöz outlet septum defektlerinde ise ventriküler septum ile infundibuler septumun malalignment durumu olabilir. Tetraloji, trunkus arteriyozus gibi anomalilerde olduğu gibi bu duruma bazen izole VSD'de de rastlanabilir.

Müsküler defektlerde defekt, müsküler septumun bir bölümü ile çevrilmiştir. Bu defektler a) inlet, b) trabeküler, c) infundibuler olmak üzere üçe ayrılır. Müsküler trabeküler defektler birden fazla da olabilirler.

### **3.3.1.2. Küçük ve Orta Büyüklükte Defektler- Düşük Pulmoner Vasküler Direnç**

Ventrikül ve büyük arterler düzeyinde çapı 5 mm veya daha küçük defektlerde sol ventrikülden sağ ventriküle olan şant miktarı oldukça azdır ve sağ ventrikül ile pulmoner arter basıncı ve direnci normaldir. Solunum bozukluğu görülmez. Ventrikül düzeyindeki küçük soldan sağa şant, esas olarak ventrikül sistolü sırasında olmakla birlikte, izovolemik fazda da devam edebilir (20,21). Bu durumda sağdan sola şant görülmez. Orta büyüklükteki defektlerde ise şant miktarı biraz daha fazladır, pulmoner basınç ve direnç normal bile olsa sol atriyum ve sol ventrikül volümleri artabilir. Bu grupta, ventrikül basınç-volüm eğrisinde de değişiklikler olabilir. Eğri alanı ve iş yükü artar, izovolemik kontraksiyon ve relaksasyon fazları değişir.

Sol ventrikülden sağ atriya doğru şant oluşturan lezyonlar daha nadir görülürler ve sağ kalp boşluklarının basınç artışına yol açabilirler. Bu lezyonların klinik ve fizyolojik değişiklikleri ventriküler septum defektindeki gibidir, ek olarak triküspid kapaktan akım artmıştır ve sağ ventrikül volüm yüklenmesi olabilir. Kardiyak siklus boyunca sol ventrikülün sistolik ve diyastolik basıncı, sağ atriyum basıncından yüksek olduğu için böyle şantlar pulmoner direnç değişikliklerine değil, doğrudan doğruya defektin büyüklüğüne bağlıdır ve genellikle şant miktarı azdır. Bu durum, atriyoventriküler septal defektlerle birlikte görülebilir.

### **3.3.1.3. Atriyum Düzeyinde Soldan Sağa Şanlı Lezyonlar**

Atriyal septum defektleri, fossa ovalisteki yerleşimlerine göre sınıflandırılır. Fossa ovalisi kapatan septum primumun oluşumu sırasında burada meydana gelen açıklıklar sekundum, fossa ovalisin ön tarafında yerleşen defektler primum, arkasında olanlar ise sinüs



venosus tipi defektlerdir. Ventrikül ve büyük damar düzeyindeki şantların aksine, atriyum düzeyindeki defektlerde soldan sağa şantın miktarı, defektin genişliğinden çok, atriyumlar arasındaki basınç farkına bağlıdır. Atriyum basınçlarını belirleyen faktörler ise atriyumların esnekliği , ventriküllerin doluş direnci (ventriküllerin diyastolik esnekliği veya diyastolik doluşa karşı anatomik bir obstrüksiyon) ve venöz dolaşımların kapasitesidir. Atriyal sistolün hemen ardından çok az miktarda sağdan sola şant olsa da, genellikle sol atriyum basıncı sağ atriyum basıncından daha fazla olduğundan, atriyumlar arasındaki net şantın yönü soldan sağa doğrudur. İntrauterin dönemde atriyal şant, normal fetal dolaşımda foramen ovale yolu ile olan sağdan sola şant gibi fonksiyon görür. Vena kava superior akımı daha çok triküspid kapaktan sağ ventriküle yönelirken, daha yüksek oksijen saturasyonlu vena kava inferior akımı atriyal defektten sağa geçer. Bu dönemde sağ ventrikülün esnekliği nisbeten az olduğundan soldan sağa şant miktarı da azdır. Pulmoner direncin azalması ve sağ ventrikül esnekliğinin artması ile, atriyal düzeyde soldan sağa şant miktarı artar. Atriyal septum defektlerinde pulmoner akımın artması, nadiren konjestif kalp yetmezliğine yol açar. Atriyumlar arasında geniş şant bulunmasına rağmen pulmoner arter direnci ve basıncı ender durumlar dışında normal ya da normale yakındır. Pulmoner akım, sistemik akımın 3-5 katına çıksa bile pulmoner arter direnci normal olabilir. Ancak, nadir olmakla birlikte geniş atriyal septum defektine bağlı pulmoner direnç artışı ve şantın tersine dönmesi de mümkündür. Bu duruma genellikle 20 yaşından önce pek rastlanmaz.

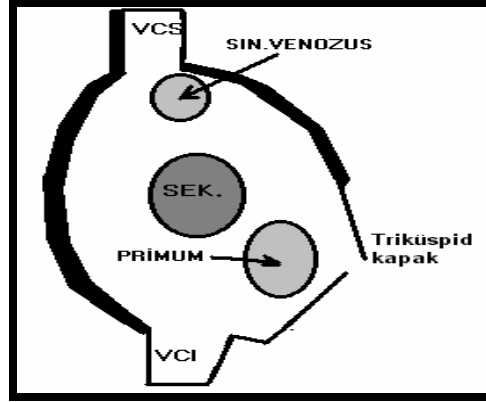
Parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalisinde görülen fizyolojik değişiklikler de, atriyal defektlerde olduğu gibidir.

İntrauterin dönemde soldan sağa şant oluşturan lezyonlar, fetal kardiyovasküler fonksiyonları çok fazla etkilemez. Ancak geniş sistemik arteriyovenöz malformasyonlar, intrauterin dönemde de konjestif kalp yetmezliğine yol açabilirler. Santral sinir sisteminde geniş arteriyovenöz malformasyonlar varsa, vücudun alt kısmına giden kan akımı azalacağından koarktasyon fizyolojisine benzer değişiklikler görülebilir.

### **Atriyal Septal Defekt**

Sağ atriyum ve sol atriyum arası bağlantılar "Atriyal Septal Defekt (ASD)" adıyla bilinirler. Embriyogenezis anomalisinin yerine göre değişen anatomik lokalizasyonlarda yerleşen ASD'lerin görülme sıklığı sırasıyla "sekundum", "ostium primum", sinüs venozus ve koroner sinüs defektleridir (**Şekil 5**).

Bu defektlerin tümü gerçek interatriyal septumda yer almasalar da, interatriyal komünikasyona neden olduklarından ASD olarak sınıflandırılırlar. ASD'ler izole veya diğer doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte görülebilirler.



Şekil 5: Septumdaki yerlerine göre ASD tipleri (15)

En sık görülen doğumsal kalp hastalıklarından biri olan ASD'in görülme sıklığı 1500 canlı doğumda bir olarak bilinir (22), renkli Doppler ekokardiyografi ile yapılan yeni çalışmalarda görülme sıklığının daha da yüksek (%0.2) olduğu bildirilmektedir (23). Sekundum ASD'ler doğumsal kalp hastalıklarının %8-9'unu oluşturur (18), kızlarda erkeklerden daha sıktır (2:1) (24).

ASD'ler çoğunlukla sporadik görülmekle birlikte, otozomal dominant kalıtım gösteren, genetik olarak heterojen ailesel ASD tipleri de vardır. Kromozom 5p üzerinde bir gen mutasyonu ile giden inkomplet penetranslı bir otozomal dominant form ve atriyoventriküler ileti gecikmesi ile karakterize bir otozomal dominant form tanımlanmıştır (21). Üst ekstremité anomalileri ile birlikte giden Holt-Oram sendromu, yüksek penetranslı otozomal dominant kalıtım paterni gösterir. Genetik danışma verilirken bu ailesel formların tanınması önemlidir; birinci derece akrabalarda hastalığın görülme riski ASD'in sık görülen sporadik formunda %3 iken, ailesel formlarda %50'ye çıkmaktadır. Otozomal dominant geçişli Noonan sendromunda vakaların %25'inde ASD görülür; atriyoventriküler septal defektlerin primum ASD varyantı Down sendromu, Di George sendromu ve otozomal resesif geçişli Ellis-van Creveld sendromu ile birlikte olabilir (26).

### **Patent foramen ovale (PFO)**

Fetal hayatta sağ atriyumdan sol atriyuma doğru normal interatriyal geçişi sağlayan foramen ovale, postnatal dönemde pulmoner venöz dönüş artıp sol atriyum basıncı sağ

atriyum basıncını geçince, fossa ovalis valvinin limbusu üzerine basılmasıyla fonksiyonel olarak kapanır. Yaşamın ilk yılı içinde limbus ve kapak arasında fibröz yapışıklık oluşmasıyla tam anatomik kapanma gerçekleşir. Normal popülasyonun %25-30'unda bu yapışma olmaz ancak sol atriyum basıncı sağ atriyumdan daha yüksek olduğu sürece kapak limbus üzerine kapalı kalacağından interatriyal şant görülmez. Bu duruma "prob-patent foramen ovale" adı verilir. Sağ atriyal dilatasyona sekonder olarak limbus gerilip flap kapak ile arası açılırsa, foramen ovaleden kardiyak siklus boyunca interatriyal şant görülür, edinsel bir ASD olarak nitelendirilebilecek bu duruma "valvüler inkompetan foramen ovale" adı verilir (27).

### **Atriyal septal anevrizma (ASA)**

Fossa ovalis valvinin dokuca fazlalığı nedeniyle meydana gelir. Atriyal septumun sağ veya sol atriyum içine doğru 10 mm den fazla uzanmasıdır. Atriyal septal anevrizmaların sekundum ASD'lerin spontan kapanmasında rol oynadığı ileri sürülmektedir, zamanla regrese olmaya eğilimlidir, bu nedenle infantlarda daha sıktır. PFO, sekundum ASD, mitral kapak prolapsusu ile birlikte sık görülür (28).

### **Atriyoventriküler Septal Defekt**

Atriyoventriküler septum defekti (AVSD) doğumsal kalp hastalıkları içerisinde %3-5 oranında görülür (26). Özellikle komplet tipi bazı doğumsal anomalilere eşlik eder: Down sendromu(% 16), aspleni (sağ izomerizm) veya polispleni (sol izomerizm) sendromu. Parsiyel tipinin eşlik ettiği nadir anomaliler ise Di George ve Ellis-van Creveld sendromlarıdır. Eşlik eden diğer kardiyak anomaliler persistan sol superior vena kava, anormal pulmoner venöz dönüş anomalileri, sekundum atriyal septal defekt (ASD), ikinci bir ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriozus, aort veya pulmoner darlık, arkus aort anomalileri, konotrunkal anomalilerdir (Fallot tetralojisi, çift çıkımlı sağ ventrikül, büyük arter transpozisyonu).

### **3.3.2. HİPOKSEMİK DURUMLAR :**

Hipoksemiye neden olan hastalıklarda, arteriyel kandaki oksijen saturasyonu düşük olup, hastaların çoğu siyanotiktir. Bu malformasyonlar şu şekilde gruplandırılabilir: a) pulmoner kan akımındaki obstrüksiyon ile birlikte sağdan sola şanta yol açan defektler, b) sistemik venöz dönüşün sağ ventrikülden sistemik dolaşıma, pulmoner venöz dönüşün ise sol ventrikülden yeniden akciğerlere yönlendiği büyük arterlerin transpozisyonu, c) sistemik ve pulmoner venöz dönüşün tek boşlukta (atriyum, ventrikül veya büyük damarlar) toplandığı

veya karıştığı durumlar. İkinci ve üçüncü gruptaki hastalıklarda arteriyel oksijen satürasyonu, venöz karışımdan dağılan pulmoner ve sistemik kan akımlarının oranına bağlıdır. Tüm bu durumlarda, arteriyel oksijen satürasyonunda belirgin düşüklük vardır ve birtakım adaptasyon mekanizmaları çalışır.

I. Pulmoner kan akımında obstrüksiyon ve sağ-sol şant

II. Büyük arterlerin transpozisyonu

III. Karışım lezyonları; Tek ventrikül (pulmoner darlık var ya da yok), Total anormal pulmoner venöz dönüş, Hipoplastik sağ kalp kompleksleri

### **3.3.2.1. Pulmoner Kan Akımın Obstrüksiyonu ile birlikte Sağdan Sola Şanlı Lezyonlar**

Bu gruptaki hastalıkların en önemli iki örneği Fallot tetralojisi ve pulmoner darlıklı çift çıkışlı sağ ventriküldür. En sık görülen siyanotik malformasyon olan Fallot tetralojisinde hipokseminin şiddeti, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna ve geniş ventriküler septum defektine bağlıdır. Sağ ventrikül çıkış yolu atrezik ise, pulmoner akım duktus arteriyozus veya sistemik ve pulmoner arterler arasındaki kollateraller yolu ile sağlanır.

Bu gruptaki hastalıklar intrauterin dönemde fetal gelişimi ve kardiyovasküler fonksiyonları pek fazla etkilemezler. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı fetal hayatta da ilerleyici olabilir (18). Bu bebeklerde duktus arteriyozus daha kısa ve vertikaldir. Aortik istmusa akım hızı artar ve aortadan duktus arteriyozus yolu ile pulmoner artere olan akım, pulmoner akımın tamamını oluşturur. Pulmoner akımdaki belirgin azalmaya bağlı, alveol sayısı ve bronşiyal yapılarda azalma ve akciğer hipoplazisi meydana gelebilir (19).

Doğumdan sonra bu hastalardaki hipokseminin şiddeti, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun derecesine ve duktus arteriyozus açıklığına bağlıdır. Darlık genellikle ilerleyicidir ve oksijen satürasyonu zamanla daha da azalabilir. Oksijen gereksiniminin arttığı beslenme, ağlama ve aktivite gibi durumlarda sağdan sola şant artar. Bu durumlarda, dokulara daha fazla oksijen çekilmesi ile venöz oksijen satürasyonu düşer veya sistemik vasküler direncin azalması ile sağdan sola şant miktarı artar ve dolayısı ile oksijen satürasyonunda daha belirgin düşme meydana gelir.

Pulmoner darlık ile birlikte sağdan sola şantı olan bu hastalıklarda, oksijen satürasyonunun azalması ile bazı adaptasyon mekanizmaları da devreye girer. Bu mekanizmalar: a) solunum tipinde değişiklik (hiperpne), b) eritrosit kitlesinde artma, c) 2,3-DPG yapımında artma, d) koroner arterlerde dilatasyon, e) oksijen tutulumunda azalmaz.

Oksijen satürasyonundaki azalma, karotid ve aortik kemoreseptörleri uyararak solunum derinliği ve hızında artmaya neden olur (12). Bu durum, yüksek rakımda oksijen basıncının düşüklüğüne bağlı oluşan hiperventilasyon cevabına benzer. Hiperpne cevabı, pulmoner venöz kandaki pH, oksijen ve karbondioksit basıncı değerlerinin sistemik dolaşım ile karşılaştırılmasıyla belirlenebilir, pulmoner venöz değerler solunumsal alkaloz gösterir.

Eritrosit kitlesinde artış, böbreklerin eritropoetin yapımında artmaya bağlıdır. Böylece oksijen içeriği artarak dokulara daha fazla oksijen verilmesi sağlanır. Hematokrit %65-70'e ulaştığında artan kan viskozitesi ile vital organlara, özellikle merkezi sinir sistemine kan akımı artar. Kan viskozitesinin fazla artması, tromboembolik olaylara da zemin hazırlayarak zararlı olabilir. İki,3-DPG artması ile, oksihemoglobin çözünürlük eğrisi sağa doğru kayar ve hemoglobinden oksijen ayrışması kolaylaşarak dokulara daha fazla oksijen verilir.

Bu hastalarda, özellikle daha büyük yaşlarda görülen diğer bir adaptasyon mekanizması da çömelmedir. Egzersiz veya uzun süre ayakta durmanın ardından oksijen satürasyonu düştüğünde, çömelme ile satürasyon istirahat düzeyine getirilir. Bu fenomen, sistemik venöz dönüş üzerindeki yerçekim etkisinin ortadan kaldırılması veya aortaya bası ile oluşan sistemik direnç artışı nedeniyle sağdan sola şantın azaltılması şeklinde açıklanabilir (20).

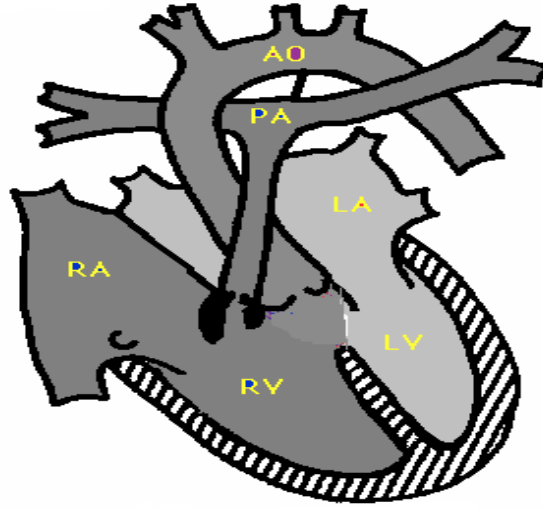
Hastalarda düşük oksijen satürasyonunun yol açtığı değişikliklerden birisi de sistemik damarlarda, özellikle koroner damarlarda görülen genişlemedir. Bu şekilde koroner perfüzyon korunmuş olur. Ağır hipoksemide, laktat iyonlarının birikimi ile birlikte metabolik asidoz, oksijen tutulumunu azaltarak büyüme geriliğine yol açabilir.

Pulmoner darlık ve sağdan sola şanlı hastalarda sık görülen durumlardan birisi de siyanotik nöbetlerdir (siyanotik spell). Nöbet sırasında oksijen satürasyonunda ani düşme ile birlikte hiperpne ve pulmoner akımda belirgin azalma olur. Oksijen gereksiniminin ani artışı, pozisyonel değişiklikler, sistemik vasküler direnç değişiklikleri veya intravasküler volüm kaybı gibi durumlar siyanotik nöbetlerin ortaya çıkmasını kolaylaştırır. Fizyolojik olarak bu durum, sistemik oksijen satürasyonunda belirgin azalma ve metabolik asidemi ile karakterizedir (21,29).

### **Fallot tetralojisi**

En sık görülen siyanotik doğumsal kalp hastalığıdır. İki yaşın üzerindeki siyanotik her dört hastanın üçü Fallot tetralojisidir. Vakaların 1/3'ü siyanozlu olarak doğar, 1/3 hastada siyanoz ilk altı ayda, 1/3 hastada ise ilk iki yaşta gelişir. Fallot tetralojisi 2,6/10 000 canlı doğum sıklığında olup, doğumsal kalp hastalıkları içinde %5-6 oranında görülür(30).

Anatomik patoloji olarak bu sendromda; 1) ventrikül septum defekti, 2) infundibuler ve pulmoner darlık, 3) aortanın ata biner şekilde septum üzerinde yer alması (dekstropozisyon) 4) sağ ventrikül hipertrofisi anomalileri bir arada bulunur (Şekil 6).



Şekil 6: Fallot tetralojisinin üç komponenti olan VSD, aortanın dekstropozisyonu ve pulmoner darlık görülmektedir (15).

Ventrikül septum defekti, her zaman subaortik membranöz septum bölgesindedir ve çoğu kez geniştir. Her iki ventrikül basıncı birbirine eşittir. Pulmoner darlık sağ ventrikül çıkışında olup infundibulum denilen bölgedeki kasların hipertrofisi ile gelişir. Bunun üstünde küçük bir boşluk görümlü üçüncü ventrikül olarak tanımlanan bölge bulunur. Ek olarak çoğu kez pulmoner kapakta hafif veya orta derecede darlık, ayrıca pulmoner arter ve dallarında değişik derecede hipoplazi olabilir. Fallot tetralojisi vakalarında prognoz, infundibuler veya valvüler darlık ve pulmoner hipoplazinin derecesi ile ilişkilidir. Özellikle küçük çocuklarda pulmoner darlık hafif, pulmoner arterler de yeterince gelişmiş ise kan VSD aracılığı ile sol ventrikülden sağ ventriküle, oradan da pulmoner arterlere geçer. Pulmoner darlık hafif derecede olduğundan üfürüm alınmasına karşın siyanoza neden olmaz. Bu tabloya pembe (pink) Fallot veya asiyanotik Fallot adı verilir. Fallot tetralojisine ek olarak şanta neden olabilecek ASD varsa, sendrom Fallot pentalojisi olarak adlandırılır.

#### **Duktus Arteriyozusa Bağımlı Pulmoner Dolaşım**

Bu gruptaki hastalıklar, pulmoner kan akımının yalnızca duktus arteriyozus ile sağlanabildiği hastalıklardır. Bunlar arasında pulmoner atrezi ile birlikte intakt interventriküler septum, pulmoner atrezili Fallot tetralojisi ve diğer hipoplastik sağ kalp

hastalıkları sayılabilir. Bu hastalarda fetal akım dinamiğinde de bazı değişiklikler olur. Pulmoner akım sadece duktus arteriyozusa bağımlıdır ve duktus küçüktür. Pulmoner kan akımı tüm ventrikül atımının (debi) %10'udur. Duktal kan akımı soldan sağa, pulmoner artere doğrudur. Bu hastaların çoğunda pulmoner damar yatağı hipoplaziktir.

Pulmoner atrezi ile birlikte ventriküler septum defekti varsa, pulmoner akım değişik seviyelerde aorto-pulmoner kollateral damarlarla da sağlanabilir. Doğumdan sonra bu hastaların bir kısmında kollateraller nedeniyle artan pulmoner akım akciğer ödemeine yol açabilir. Böyle hastalarda oksijen saturasyonu çok düşük değildir. Nadir de olsa bu hastaların bir kısmında, pulmoner vasküler hastalık meydana gelebilir.

### **Pulmoner atrezi**

Pulmoner kapağın atrezik, rudimanter veya hipoplazik olduğu bir doğumsal kalp hastalığıdır. Beraberinde ventrikül septum defekti olabilir veya olmayabilir.

### **VSD ile birlikte pulmoner atrezi**

Fallot tetralojisinin ağır bir şeklidir. Tüm sağ ve sol ventrikül kanı aorta gönderilir. Pulmoner dolaşım duktusa veya gelişen kolaterallere bağlıdır. Siyanoz tetralojiye göre çok daha ciddidir ve doğumu izleyen ilk günlerde belirir. Dinleme bulguları olarak birinci kalp sesini klik izler, ikinci ses tektir. Sistolik üfürüm yoktur veya çok hafif olarak işitilebilir. Tüm prekordiyumda kollateraller ve PDA sebebiyle sürekli üfürüm duyulabilir. Pulmoner kan akımının derecesi ile değişiklik göstermek üzere kalp gölgesi küçük veya çok geniştir. EKG'de sağ ventrikül hipertrofisi bulguları dikkati çeker. Ekokardiyografide aort dekstropeze, sağ ventrikül duvarı kalındır. Pulmoner kapak gösterilemez. Kalp kateterizasyonu ile kesin tanı konulur.

### **Pulmoner atrezi ve intakt ventrikül septum**

Nadir bir doğumsal kalp anomalisidir. Vakaların önemli bir bölümü yenidoğan döneminde kaybedilir. Pulmoner kapak atrezik, sağ ventrikül duvarı kalın, sağ ventrikül boşluğu ve triküspid kapak hipoplazik olup ventriküler septumda açıklık yoktur. Hemodinamik olarak triküspid atrezisine benzer. Sağ atriyum kanı olduğu gibi sol atriyum, sol ventrikül ve aorta gider. Pulmoner dolaşım duktus aracılığı ile sağlanır.

### 3.3.2.2. Büyük Arterlerin Transpozisyonunda Fizyolojik Değişiklikler

Büyük arterlerin transpozisyonunda, pulmoner venöz dönüş pulmoner arterler ile yeniden akciğerlere, sistemik venöz dönüş ise aorta ile sistemik dolaşıma verilir. Bu durum paralel dolaşımını gösterir, yani her ventrikülün debisi yeniden aynı ventriküle döner. Büyük arterlerin transpozisyonunda esas fizyolojik bozukluk, ciddi hipoksemdir. Hipokseminin şiddeti, pulmoner ve sistemik venöz dönüş arasındaki karışımın miktarına bağlıdır. Transpozisyonda interventriküler septum intakt ise her iki venöz dönüş arasındaki karışım atriyal düzeyde foramen ovale, büyük damar düzeyinde ise duktus arteriyozus yolu ile olur. Bu karışım da yetersiz olduğundan, sonuçta ağır hipoksemi görülür (26). Bu hastalarda oda havasında sistemik arteriyel ve pulmoner venöz kan gazları arasında büyük fark vardır. Pulmoner venöz kan kemoreseptör stimülasyonu ile oluşan hiperventilasyonu gösterir,  $P_{O_2}$  düzeyleri 110 mmHg kadar yüksek olabilir,  $PCO_2$  değerleri ise 15-25 mmHg arasındadır. Bunun aksine, sistemik arteriyel  $P_{O_2}$  genellikle 35 mmHg'den düşüktür ve  $PCO_2$  ise normal, ya da hafifçe artmıştır. %100 oksijen verilmesi ile arteriyel oksijen basıncı 35 mmHg'yı geçmez.

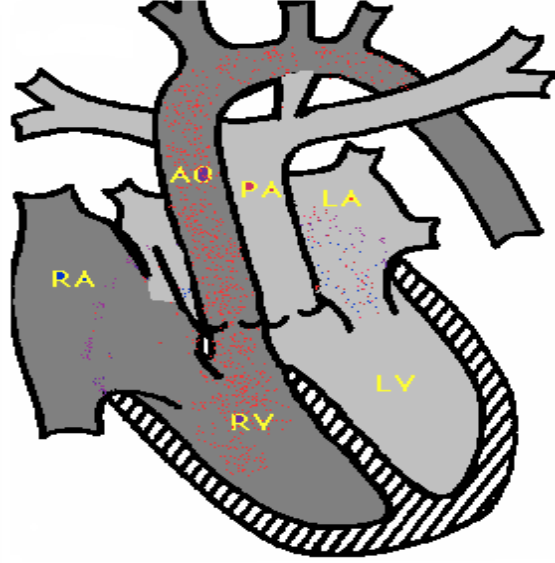
Transpozisyon fizyolojisinin fetal dolaşım dinamiği üzerinde önemli bir etkisi yoktur. Doğumdan hemen sonra ise, venöz dönüşlerin yetersiz karışımı, hayatı tehdit eden şiddetli arteriyel hipoksemiye yol açar. Bu hastalarda adaptasyon mekanizmaları da sınırlıdır. Ancak, iki dolaşım arasında yeterli ilişki varsa (geniş atriyal, ventriküler septum defekti, patent duktus arteriyozus), karışım da yeterli olur ve oksijen saturasyonu daha yüksek bulunur. Bu hastalarda pulmoner veya sistemik konjesyon daha belirgindir, pulmoner arter basıncı sistemik düzeye yakındır ve kısa sürede pulmoner vasküler obstrüktif hastalık meydana gelebilir. Transpozisyon ile birlikte ventriküler ya da atriyal düzeyde geniş şanti olan hastada eğer pulmoner darlık da varsa, fizyolojik değişiklikler bir önceki bölümde açıklandığı gibidir.

### Büyük arter transpozisyonu

Kalbin embriyolojik gelişmesinde, kalpten çıkan ve trunkus denilen damar ikiye bölünerek pulmoner arteri ve aortu oluşturur. Trunkusun bu bölünmesi, yukarıdan başlar ve spiral şekilde aşağı doğru devam eder. Böylece yukarıda ve önde yer alan aort, aşağıda ve arkada kalarak sol ventriküle bağlanır. Transpozisyonda bu spiral bölünme yerine, düz bir bölünme olur. Sonuçta yukarıda önde olan aort, aşağıda ve önde olan sağ ventriküle; yukarıda ve arkada olan pulmoner arter de aşağıda ve arkada yer alan sol ventriküle bağlanmış olur. Böylece vücuttan gelen oksijeni azalmış kan sağ atriyum, sağ ventrikül ve aort yoluyla yine vücuda döner. Akciğerlerden gelen yüksek oksijenli kan da pulmoner ven, sol atriyum, sol ventrikül ve pulmoner arterlerden yine akciğerlere döner (**Şekil 7**). Bu iki paralel dolaşım



sırasında ASD, VSD, PDA gibi bağlantılardan hiçbirisi yok ise yaşam söz konusu olamaz. Birden fazla bağlantı olması ise yaşamı kolaylaştırır.



**Şekil 7:** Patent foramen ovale ve küçük PDA dışında önemli şant bulunmayan basit tip transpozisyon (15)

Yenidoğanda siyanozun en sık kardiyak nedeni olan büyük arterlerin transpozisyonu, doğumsal kalp hastalıklarının %3-4'ünü oluşturur. Vakaların %40'ında VSD bulunur. Sol ventrikül çıkış yolu darlığı da bulunabilir. Erkek çocuklarda, kızlara göre 3:1 oranında daha fazla görülür.

### **3.3.2.3. Karışım Lezyonlarının Fizyolojisi (Sistemik ve pulmoner venöz dönüşün aynı boşlukta karıştığı lezyonlar)**

Hipoksi ile karakterize üçüncü fizyolojik grup, sistemik ve pulmoner venöz dönüşlerin aynı boşlukta toplandığı malformasyonları kapsar. Sistemik arteriyel oksijen saturasyonu sistemik ve pulmoner venöz dönüş oranlarına bağlıdır. Birçok hastada, genellikle lezyonun cinsine bağlı olmaksızın sistemik akım (kardiyak debi) 3 L/dk/m<sup>2</sup>'dir. Buna göre sağ atriya gelen sistemik venöz dönüş de 3 L/dk/m<sup>2</sup>'dir. Eğer tam karışım varsa, oksijen saturasyonu büyük ölçüde akciğerlerden dönen kan miktarına bağlıdır. Örnek olarak; sistemik venöz saturasyon %60, pulmoner venöz saturasyon %95 ise ve pulmoner akım sistemik akımın iki katı ise, 6 L/dk/m<sup>2</sup> %95 saturasyonlu kan, 3 L/dk/m<sup>2</sup> %60 saturasyonlu kan ile karışacak ve sistemik arteriyel oksijen saturasyonu %83 olacaktır. Eğer pulmoner kan akımı sisteminin üç katı ise, 9 L/dk/m<sup>2</sup>, 3 L/dk/m<sup>2</sup> ile karışacak ve sonuçta arteriyel saturasyon %86 olacaktır.

Sistemik ve pulmoner venöz dönüşün aynı boşlukta karıştığı bu gruptaki lezyonlar şu başlıklar altında incelenebilir: a) tek ventrikül fizyolojisi: tek ventrikül, tek atriyum, turunkus arteriyozus, b) anormal pulmoner venöz dönüş (pulmoner darlık olmadan veya pulmoner darlıklı), c) hipoplastik sağ kalp; özellikle triküspid atrezisi kompleksleri. Bu son grupta akım, foramen ovale yolu ile olur ve sağ ventrikül devre dışı kalır. Genellikle pulmoner kan akımında da obstrüksiyon vardır. Pulmoner darlığın olmadığı durumlarda ise oksijen saturasyonu daha yüksektir.

### **a )Tek Ventrikül Fizyolojisi**

Ventrikül düzeyinde sistemik ve pulmoner venöz dönüşlerin tam karıştığı anatomik lezyonlarda tek ventrikülün debisi, sistemik ve pulmoner dolaşımlara değişik oranlarda dağılır. Her iki dolaşıma gönderilen akımlar oranı ise bu dolaşımların direncine bağlıdır. Sonuçta, esas fizyolojik değişiklik, pulmoner akımın artması ya da azalmasına bağlı, değişik derecelerde hipoksemi meydana gelmesidir. Eğer pulmoner kan akımında bir obstrüksiyon yoksa ve pulmoner direnç düşüğe, pulmoner kan akımının artmasına bağlı akciğer ödemi meydana gelir ve hipoksemi hafiftir. Bu durumda pulmoner arter basıncı sistemik düzeyde olup, pulmoner venöz basınç artmıştır. Sistemik dolaşımda bir obstrüksiyon varsa sistemik akım azalabilir. Cerrahi tedavi ile pulmoner akımın azalması sağlanmaz ise (pulmoner banding), pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesi kaçınılmazdır. Bu durumda, pulmoner kan akımı azalır ve hipoksemi daha da artar. Eğer Fallot tetralojisinde olduğu gibi darlığa bağlı pulmoner kan akımında azalma varsa veya pulmoner vasküler direnç yüksek ise, klinik tablo ağır hipoksemi şeklindedir.

### **Tek ventrikül**

Tek ventrikül mitral ve triküspit kapakların yada ortak atriyoventriküler kapağın tek bir ventriküle açıldığı anomalilerdir. Büyük arterler bu tek ventrikülden çıkar. Ventriküller arası septum gelişmemiştir. Çeşitli defektler ile birlikte bulunabilir. Doğumsal kalp hastalıkları arasındaki sıklığı %1'den azdır. Vakaların büyük çoğunluğunda sağ tarafta anatomik özellikleri sol ventriküle uyan tek bir ventrikül vardır (çift girişli sol ventrikül). Yine vakaların %85'inde büyük arter ilişkileri transpozisyona uyar. Ayrıca dektrokardi, tam AV kanal, sağ atriyal izomerizm ve total pulmoner venöz dönüş anomalisi gibi ilave malformasyonlar olabilir.

Erken dönemde hafif siyanoz ve kalp yetersizliği olur. Büyüme ve tartı alma yavaştır. Vakaların yarısı ilk yaş içinde kaybedilir. Enfektif endokardit, beyin abseleri ve felç nadir değildir.

### **Tek Atriyum**

Sistemik ve pulmoner venöz dönüşlerin karışımı atriyum düzeyinde ise, arteriyel oksijen satürasyonundaki düşüklük daha hafiftir. Bu hastalarda pulmoner vasküler direnç de daha düşüktür. Fizyolojik değişiklikler, geniş atriyal septum defektinde olduğu gibidir, ek olarak oksijen satürasyonunda hafif düşüklük vardır.

### **Turunkus Arteriyozus fizyolojisi**

Turunkus arteriyozus, kalpten tek bir büyük turunkal damarın çıkması, koroner, sistemik ve pulmoner arterlerin bu turunkal damardan ayrılması ile karakterize bir malformasyondur.

Tek atriyumun aksine turunkus arteriyozus, yenidoğan döneminde önemli belirti ve bulgulara neden olur. Pulmoner akımdaki belirgin artış ile erken dönemde akciğer ödemi ve pulmoner vasküler obstrüktif hastalık meydana gelir. Bu hastalığa sıklıkla eşlik eden diğer bir durum, aortik ark kesintisidir (interruption) ve bu hastalarda sistemik perfüzyon azalır. Turunkus arteriyozusta diyastolik basınç düşüklüğü nedeniyle koroner arter doluşu bozulur.

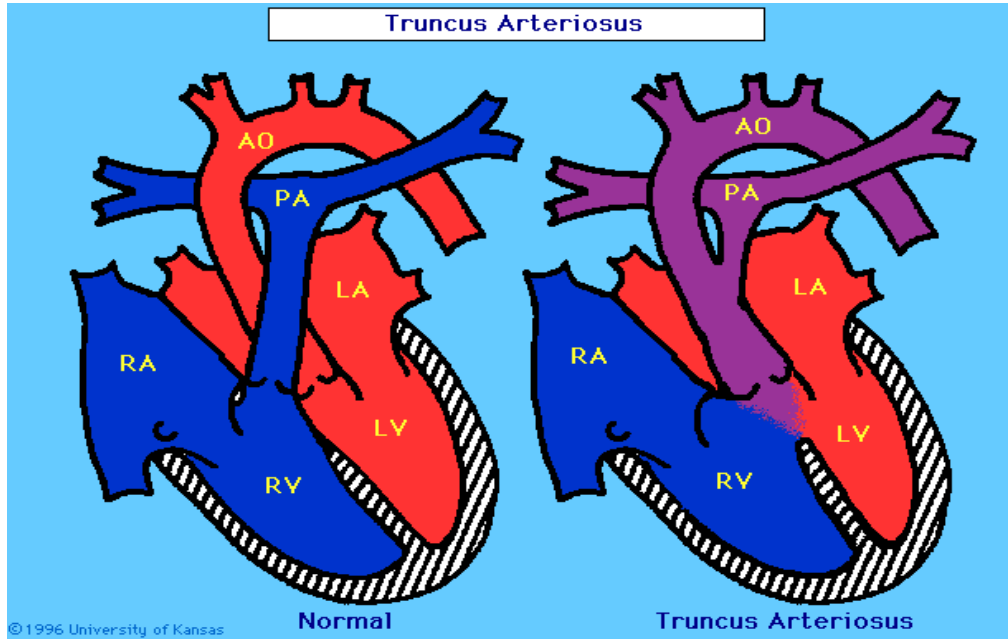
### **Turunkus arteriyozus**

Turunkus arteriyozus nadir görülen bir anomali olup, otopsi bulgularına göre tüm doğumsal kalp hastalıklarının %3'ünden daha azını teşkil etmektedir (31). Erkek çocuklarda daha fazla rastlanan bu hastalığın ilk anatomo-patolojik tanımı 1875'de Taruffi tarafından yapılmıştır.

Trunkus arteriyozus, kalbin tabanından çıkan ve her iki ventrikül kanını alan tek bir arteriyel damar ile karakterizedir (**Şekil 8**). Ventriküler septumunun üst kısmının kapanmasında da rol oynayan spiral septumun gelişimi sırasında oluşan defekt nedeniyle, trunkus arteriyozusda hemen daima geniş tek bir semilunar kapak ve trunkal kapağa komşu yüksek, subarteriyel, geniş bir ventriküler septal defekt (VSD) bulunur (32). Çıkan aort, pulmoner ve koroner arterler orijinlerini bu ana trunkal damardan alırlar. Nadir görülen varyasyonlar haricinde, pulmoner arterler çoğunlukla brakiosefalik arterler ile koroner arterler arasından herhangi bir yerden olmak üzere çoğunlukla bu ana trunkal damardan çıkar (32).

Bununla birlikte literatürde, çok nadir olmakla birlikte, VSD ve semilunar kapakların olmadığı bazı trunkus arteriyozus vakaları bildirilmiştir .

Trunkus arteriyozusda trunkal ve mitral kapaklar arasında fibröz bir devamlılık vardır. Vakaların büyük bir kısmında (%90-95) trunkal kapak 3-4 kapaklı, pek azında ise iki veya altı kapaklıdır (33). Kapakçıklardaki deformite ve kalınlaşmalar yetmezliğe, nadiren de darlıklara neden olabilir.



Şekil 8; Normal kalp yapısı ve trunkus arteriyozus (15)

Diğer doğumsal kalp hastalıklarına nazaran trunkus arteriyozusda ilave kardiyak ve vasküler anomalilere sık olarak rastlanmaktadır. Bunlar arasında PDA (%15-30) ve ASD (%20) en sık görülenleridir (33).

#### **b )Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri**

Pulmoner venöz dönüş anomalilerindeki fizyolojik değişiklikler, pulmoner venöz obstrüksiyon olup olmamasına göre farklılık gösterir. Pulmoner venöz dönüşte obstrüksiyon varsa klinik tabloya hipoksemi ile birlikte akciğer ödemi hakimdir. Atriyal düzeyde sağdan sola şant hipoksemiye, pulmoner arteriyel ve venöz basınç yüksekliği sonucu akciğerde sıvı birikimi ise pulmoner ödeme neden olur. Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, pulmoner venöz obstrüksiyon ile birlikte ise, ağır pulmoner ve sistemik venöz konjesyona rağmen, kanın büyük kısmı pulmoner ve sistemik damar yatağında tutulacağından kalp

nisbeten küçüktür. Akciğer interstisiyel alanına ve alveollere sıvı transüstasyonu nedeniyle hızlı ve yüzeysel solunum görülür. Duktus arteriyozusun açık olması, tıkalı pulmoner venöz dönüş için bir çıkış yoludur ve duktus kapanana kadar pulmoner ödem belirgin olmayabilir.

Tek ventrikül ve turunkus arteriyozus gibi venöz dönüşlerin karıştığı lezyonlarda ağır pulmoner venöz obstrüksiyon yoksa, fetal kardiyovasküler fizyoloji pek etkilenmez. İntrauterin dönemde akciğer sıvısı artabilir, pulmoner lenfatikler genişler ve pulmoner lenfanjiektazi meydana gelir. Bu durum, cerrahi olarak anatomik düzeltme yapıldıktan sonra bile, akciğer fonksiyonlarının bozuk olmasına yol açan önemli bir prognostik faktördür.

Pulmoner venöz obstrüksiyon yoksa tam karışım atriyum düzeyinde meydana gelir. Pulmoner direnç nisbeten düşük, pulmoner kan akımı da diğer gruba göre daha fazladır. Bu nedenlerle oksijen saturasyonundaki düşüklük çok belirgin değildir. Bu hastalarda gelişme geriliği olmakla birlikte, süt çocukluğu döneminden sonra yaşama şansları daha yüksektir.

### **Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş**

Pulmoner venlerin sol atriyum ile bağlantılarının olmaması ve pulmoner venlerin vertikal ven aracılığı ile veya direk sağ atriyuma dökülmesi anomalisidir. Pulmoner venöz dönüş olduğu gibi sistemik venöz dolaşıma karışır. Doğumsal kalp anomalileri içerisinde %15-2 civarında görülür. Yenidoğan döneminde cerrahi olarak en sık onarılan anomalidir. Bazen ek kardiyak anomali olarak Fallot tetralojisi, çift çıkımlı sağ ventrikül, tek ventrikül görülebilir. Atriyal izomerizm (visseral heterotaksi sendromu) varlığında görülme oranı %50'lere kadar yükselir. İnfrakardiyak tipi erkeklerde 3.5 kat daha sık iken, diğer tiplerde her iki cins tutulumu farklı değildir.

Tüm pulmoner venöz dönüşün sağ atriyuma olması nedeniyle sağ ile sol kalp arasındaki geçişler ve pulmoner venöz obstrüksiyon fizyolojik değişikliklerin esasını teşkil eder. Doğum sonrası yaşam sağ-sol şant varlığına bağlıdır. Mutlaka ASD bulunur, PDA diğer bir şant yoludur. Patofizyolojik değişiklikler interatriyal geçiş ve miktarına, pulmoner obstrüksiyon olup olmamasına, pulmoner vasküler direncin derecesine bağlıdır.

Pulmoner venöz dönüşün sağ atriyuma ulaşma ve dökülme yerine göre 4 tipe ayrılır . Sağ ve sol pulmoner venler anatomik yerlerinde birbirleri ile iştirak halindedirler ve sol atriyumun arkasında pulmoner venöz odacık meydana getirirler. Bu venöz odacıktan çıkan venöz bağlantı anomalinin tipine göre seyrederek sistemik venöz yapılardan biriyle veya direk sağ atriyuma birleşir.

Suprakardiyak tipte (%45) bağlantı veni yukarıya doğru seyrederek sol innominate vene (%50-85), ya da direk VCS'a (%15-40) veya azigoz vene (%1-10) dökülür. Suprakardiyak tipte pulmoner venöz obstrüksiyon görülme oranı yaklaşık %50 civarındadır.

Kardiyak tipte (%25) bağlantı veni direk sağ atriyum (%40-50) veya koroner sinüse (%50-70) açılır. Sadece bu tipte bağlantı veni intraperikardiyal seyir gösterir. Koroner sinüse dökülen bağlantı veni %20 oranında obstrüksiyona uğrar.

Infrakardiyak tipte (%25) bağlantı veni özefagusun önünden seyrederek diyaframı özefageal hiatus içerisinden geçer ve çoğunlukla portal sisteme dökülür. Nadiren direk VCI'a, duktus venosusa, hepatic venlerden birine de açılabilir. Genelde obstrüksiyon bu tipte olur ve diyaframdan geçen bölge en sık görülen obstrüksiyon yeridir. Diğer obstrüksiyon yerleri duktus venosusa dökülme yeri veya hepatic sinüzoidlerdir.

Mikst tip (%5) birden fazla bağlantının bulunması halidir.

Cerrahi olarak tedavi edilmeyen bebekler çoğunlukla ilk 3 ay içerisinde ölürken, olguların %75-85'i birinci yılın sonunda kaybedilir.

### **Ortak Pulmoner Ven Atrezisi**

Embriyolojik gelişim sırasında gerçekleşmesi gereken ortak pulmoner ven ile sol atriyumun normal birleşiminin kesintiye uğraması ve sistemik-pulmoner venöz dönüş arası iştiraklerin kapanması sonrasında pulmoner venler ile kalp arasında herhangi bir bağlantı olmamasıdır. Çok nadir (%0,2) görülen bir anomalidir (34). Sıklıkla aspleni sendromuna eşlik eder. Sol atriyumun arkasında kapalı bir boşluk olarak kalan pulmoner venler hiçbir yere drene olamaz. Pulmoner venöz obstrüksiyon patofizyolojisine sekonder olarak pulmoner ven ve arterler medial hipertrofiye bağlı kalınlaşmıştır.

### **Cor Triatriatum Sinister (Ortak Pulmoner Ven Darlığı)**

Embriyolojik gelişim sırasında ortak pulmoner ven ile sol atriyum birleşmesinin gerçekleşmesine rağmen ortak pulmoner ven ile sol atriyum kaynaşması gerçekleşmeyerek bu birleşme bölgesinde darlık meydana gelir. Ortak pulmoner ven, sol atriyuma dar bir tünel ile bağlı aksesuar bir çember gibidir. İki bölüm arasındaki geçiş dar, geniş veya hiç olmayabilir. Gerçek sol atriyumun arkasında ve üzerinde yerleşmiştir. Doğumsal kalp hastalıkları içerisinde görülme sıklığı % 0,1'in altındadır. Nadiren diğer kardiyak anomalilere (Fallot tetralojisi, transpozisyon) eşlik edebilir.

### **c )Hipoplastik Sağ Kalp Lezyonları**

Bu lezyonlar triküspid atrezisi ile birlikte olan malformasyonlar ve intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezidir. Bu hastalarda sağ ventrikül dolaşım dışı kalır ve atriyal düzeyde sağdan sola şant vardır. Triküspid atrezisinde pulmoner kan akımı ventriküler septum defekti veya duktus arteriozusu yolu ile sağlanır. Pulmoner atrezi ve intakt ventriküler septumda ise pulmoner kan akımı tamamen duktus arteriozusa bağımlıdır.

Bu lezyonların fetal gelişim üzerine fazla etkileri yoktur. Doğum sonrasında ise yeterli pulmoner akım yoksa esas fizyolojik değişiklik hipoksemdir. Ventriküler ilişki zamanla küçülürse hipoksi artar.

Pulmoner atrezi ve intakt ventriküler septumda koroner dolaşım bozukluğuna bağlı miyokard kanlanmasında yetersizlik olabilir ve bu durum kötü prognoz belirtisidir (35).

Hipoplastik sağ kalpte kronik hipoksemi durumunda oluşan adaptasyon mekanizmaları hipokseminin şiddetine, konjestif kalp yetersizliği olup olmamasına göre değişir. Esas bulgu ağır hipoksemi ise, pulmoner akımda obstrüksiyon ile birlikte karışım gösteren lezyonlarda olduğu gibi dokulara daha fazla oksijen sağlanabilmesi için, eritrosit miktarı ve 2,3-DPG düzeyi artar ve Fallot tetralojisinde belirtilen diğer adaptasyon mekanizmaları çalışır. Asıl klinik bulgu hipoksemi değil de konjestif kalp yetersizliği ise, adaptasyon mekanizmaları geniş soldan sağa şanlı lezyonlardaki gibidir.

### **Hipoplastik Sol Kalp Sendromu**

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) tüm doğumsal kalp hastalıklarının %1'ni oluşturan, yenidoğan evresindeki ilk 1 haftada görülen bebek ölümlerinin %25'inden sorumlu ağır bir kalp hastalığı formudur (36). Bu sendrom ventriküller arasında herhangi bir bağlantı olmadan, sol ventrikül hipoplazisi veya atrezisi, mitral kapak hipoplazisi veya atrezisi, aortik kapak atrezisi ve çıkan aort hipoplazisini içerir.

HSKS'da aort kapağı atreziktir veya bulunmamaktadır. Aortik sinüsler ile birlikte sol ve sağ koroner arterler mevcut olup dallanmaları tamdır. Çıkan aorta dar olup, koroner arterlere kan getiren bir boru haline dönüşmüştür. Duktus arteriozusa doğru genişlemeye başlar. Çıkan ve inen aortaya gelen kanı duktus arteriozusu taşır. İnen aortada %80 olguda koarktasyon mevcuttur. Sol ventrikül %95 olguda hipoplaziktir. Ventriküller arası septumda açıklık yoktur. Sol ventrikül boşluğu ufak, duvarları kalındır. Olguların %30'unda mitral kapak atrezik iken, %70 olguda mitral açıklık var, fakat kapak hipoplaziktir. Mitral kapağın açık olduğu durumlarda ventrikül ile koroner damarlar arasında direk bağlantılar saptanır (37). Sol ventrikül boşluğu %5 olguda normal olup, geniş VSD ile birlikte görülür.

HSKS'nin en çok görülen formunda yenidoğan bebeklerin doğum ağırlığı normal olup, kalp dışı anomalilere rastlanmaz. Bebeklerin çoğu hayatın ilk haftasında kaybedilir. Bu sendromla doğan bebeklerin %90-95'i ilk 1 ay içinde kaybedilirler (36).

### **3.3.3. SAĞ VE SOL KALBİN OBSTRÜKTİF LEZYONLARI**

#### **3.3.3.1. Ventriküllerin Çıkış Yolu Darlıkları**

##### **a ) Sol Ventrikül Çıkış Yolu Darlıklarının Fizyolojisi**

Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonlarında görülen fizyolojik değişiklikler darlığın derecesine, yani sol ventrikül ile aorta arasındaki basınç farkına ve sistemik dolaşıma giden akımın miktarına bağlıdır. Obstrüksiyon akut ise adaptasyon mekanizmaları belirgin değildir ya da yoktur; olay kronik ise hipertrofi gibi bazı adaptasyon mekanizmaları çalışır. Bu durumu açıklamak için jukstaduktal aort koarktasyonu ile diskret subaortik darlık karşılaştırılabilir. Lokal jukstaduktal aort koarktasyonu olan fetusta aortik obstrüksiyon bulgusu yoktur. Bunun nedeni, çıkan aort ve pulmoner arterden obstrüktif bölgeyi atlayarak inen aortaya kan akımını sağlayan geniş duktus arteriosusun bulunmasıdır. Doğumdan sonra duktusun aortik ağzı açık kaldığı sürece sol ventrikülden akım obstrüksiyonu yoktur.

Aort kapağındaki darlıklarda ise fetusta ventrikül duvar stresini normal sınırlarda tutabilmek için sol ventrikül hipertrofisi olur. Bu durum, kardiyak debi ve umbilikal-plasental dolaşımın normal sınırlarda tutulmasını sağlar. Darlık çok ağır ise intrauterin dönemde ventrikül hipertrofisine rağmen sol ventrikül performansı yetersizdir ve kavite küçük kalır. Böyle bebeklerde fetal ve neonatal mortalite çok yüksektir. Ağır aort darlıklı fetusta sağ ventrikül sistemik perfüzyonun sağlanması esas rolü oynar. Hipertrofik sol ventrikülün azalan esnekliği nedeniyle vena kava inferiordan foramen ovale yolu ile sol kalbe olan akım azalır ve duktus arteriyozustan daha fazla akım olur. Sol ventrikül basıncı bir miktar artsa da, foramen ovaleden sol-sağ şant olması sol ventrikül doluş basıncının çok fazla artmasını önler. Sol ventrikül basıncının artması ile belirgin ventriküler hipertrofi ve hiperplazi olur, koroner perfüzyon bozulur ve subendokardiyal iskemi meydana gelebilir.

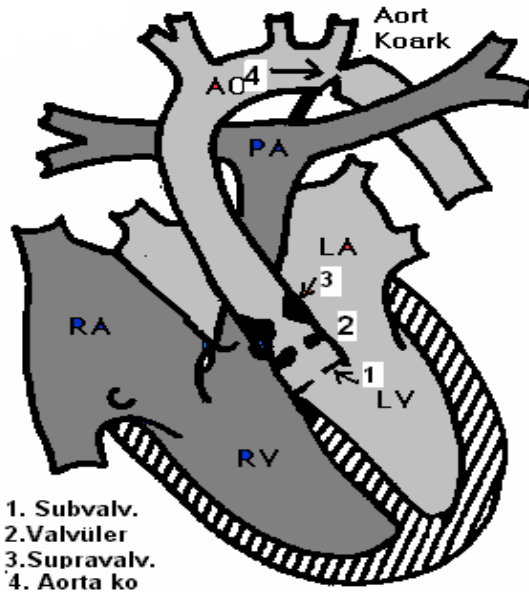
Aort darlığı ağır değilse, adaptasyon mekanizması olan hipertrofi ve hiperplazi, sistemik perfüzyonun normal olarak korunmasını sağlar, düşük kardiyak debi belirtileri ve pulmoner ödem gelişmez. Daha sonra oluşacak değişiklikler ise darlığın şiddetine, ilerleme hızına ve miyokardın adaptasyonuna bağlıdır.



## Aort Koarktasyonu ve Kesintili Aort

### Aort Koarktasyonu

Aortanın her hangi bir bölgesinde görülen, doğumsal olarak gelişmiş olan ve hemodinamik olarak anlamlı segmenter daralma oluşturan patoloji aort koarktasyonu (AK) olarak tanımlanır. Aort koarktasyonu, çoğunlukla proksimal torakal aort içerisinde yer alan diskret bir membran şeklindedir ve genellikle de duktus arteriyozusun aortaya birleşim yerinin hemen karşı duvarında medial kalınlaşma sonucu inen aortada daralma meydana getirir (**Şekil 9**). Duktusun aortaya birleştiği taraf hastalıktan etkilenmez. Tüm doğumsal kalp hastalıklarının yaklaşık olarak % 6-8'ini meydana getiren AK, ilk yaş içerisinde kardiyak kateterizasyon veya cerrahi girişim gerektiren 4. doğumsal anomalidir (38). Sol kalp anomalileri gibi erkekleri daha sık tutan bir patolojidir ve erkek / kız tutulum oranı 1.27-1.74 arasında verilmektedir. Çoğunlukla sporadik olgular olmakla birlikte son zamanlarda genetik geçişli olabileceği ve ikizlerde, kardeşlerde veya birinci derece akrabalarda görülme sıklığının daha fazla olduğu bildirilmektedir (39). Etiyolojide ayrıca doğumsal nedenler, doğumsal rubella, Takayasu arteriti, Von Recklinghausen hastalığı rol alır. Özellikle Turner sendromu ile olan yakın ilişkisi iyi aydınlatılmıştır. Hastalığın en önemli özelliği basit bir patoloji olmayıp, cerrahi veya invaziv kardiyolojik girişim sonrası bile geç dönem komplikasyonları ile çeşitli semptomlara yol açabilmesidir.



Şekil 9 : Aort darlıklarının tipleri ve aort koarktasyonunun anatomisi (15)

### **Aort darlığı**

Sol ventrikülün çıkış yolundaki obstrüksiyon en sık aort kapağı hizasında ve daha seyrek olarak kapak altında veya üstünde bulunur (**Şekil 10**). Tüm doğumsal kalp hastalığı içinde sıklığı %3,3 dür (19).

Doğumsal valvüleri aort darlığı erkeklerde 3:1 oranında daha sıktır. Kapaklar kalınlaşmıştır, yaprakcıklar birbirleriyle birleşmiştir. Deformite ve obstrüksiyon zamanla ilerler, 30 yaş civarında kapakta kireçlenme gelişebilir. Darlığı aşmak ve yeterli debiyi sağlamak için sol ventrikül basıncının artması gerekmektedir. Bu nedenle sol ventrikül hipertrofisi gelişir. "Kritik aort darlığı" adı verilen süt çocuğu aort darlığı dışında valvüleri aort darlığı nadiren semptomatik olur ya da genç erişkin çağda, bazı şikayet ve bulgularla hekime başvurulur. İstirahatte iken şikayeti olmayan hasta, eforla sıkıntıya girer. Aşırı yorgunluk, baş dönmesi, göğüs ağrısı, bayılma, hatta yarışmalı sporlarda ani ölüm görülebilir. Aort darlığı fiziksel gelişmeyi etkilemez.

### **Kesintili Aort**

Nadir görülen kompleks bir anomalidir. Çıkan aort ile inen aort arasındaki ilişkinin kesintiye uğramasıdır. Distal aortanın kanlanması PDA aracılığı ile gerçekleşir. Patolojiye genelde VSD eşlik eder ve VSD nedeniyle infundibular septum arkaya yer değiştirdiğinden subaortik darlık görülebilir.

### **Duktusa Bağımlı Sistemik Dolaşım**

Hipoplastik sol kalp sendromunun çeşitleri olan aortik atrezi, aortik ark kesintisi ve ağır koarktasyon sistemik dolaşımın duktus arteriyozusa bağımlı olduğu lezyonlardır ve bir takım ortak fizyolojik özellikler gösterirler. İntrauterin dönemde sistemik dolaşım duktus yolu ile sağ ventrikülden aortaya doğru olduğundan bu dönemde sistemik perfüzyon bozulmaz. Doğum sonrası dönemde ise duktusun kapanması ile sistemik akım azalır. Arkus aorta kesintisi ve koarktasyonda vücudun alt yarısının kanlanması azalırken, aortik atrezide sistemik akım tümüyle duktusa bağımlıdır. Sol ventrikül yetersizliği meydana gelirse vücudun üst kısmının da perfüzyonu bozulur.

Aort atrezisi olan hastalarda ilginç bir paradoks durum vardır. Duktusun kapanması ile sistemik akım azalırken pulmoner akım artar. Sol atriyumda dönen yüksek oksijen saturasyonlu pulmoner venöz kan, foramen ovaleden geçerek sağ atriyumda sistemik venöz dönüş ile karışır. Sistemik akım azlığı ve dokulara oksijen çekilmesinin artması nedeniyle sistemik venöz kanda oksijen saturasyonu çok düşüktür. Pulmoner akımın artması ile pulmoner ve

sistemik akımlar oranının artmasına bağlı, arteriyel oksijen basıncı da artar. Buna karşın sistemik perfüzyon azalması, metabolik asidemiye ve laktat iyonlarının birikimine; sonuç olarak PCO<sub>2</sub> ve pH'nın azalmasına neden olur. Oksijen basıncında artmaya rağmen metabolik asideminin olması, sistemik perfüzyonun ileri derecede bozulduğunu ve doku hipoksisi geliştiğini gösterir.

### **b ) Sağ Ventrikül Çıkış Yolu Darlıklarının Fizyolojisi**

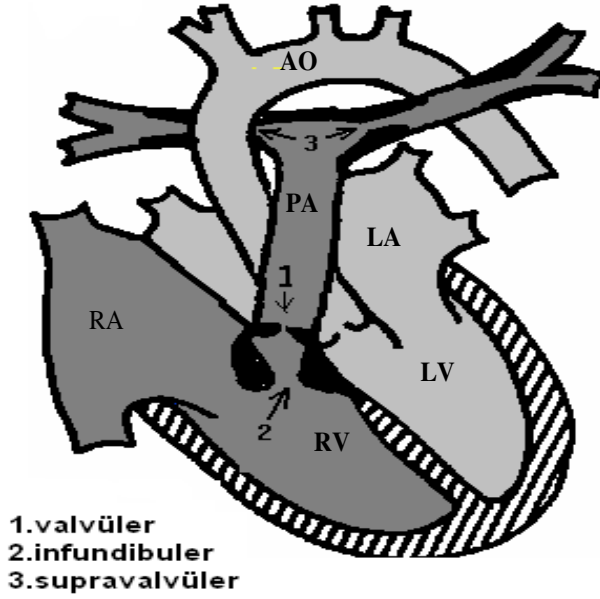
Pulmoner darlıkta görülen fizyolojik değişiklikler, pulmoner kan akımındaki obstrüksiyonun şiddetine bağlıdır. Darlık ne kadar ağır ise, sağ ventrikül sistolik basıncı ve sağ ventrikül çıkışındaki basınç farkı o kadar fazladır. Fetusta bu darlık, sağ ventrikülün ardyükünü artırarak hipertrofi ve hiperplaziye neden olur. Darlığın derecesine göre foramen ovale yolu ile sağdan sola şant olur. Ağır sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonlarında duktustan sol-sağ şant meydana gelebilir ve Fallot tetralojisinde olduğu gibi duktus vertikal yerleşim gösterir. Hafif darlıklarda fetal akımlar normaldir. Orta şiddette pulmoner darlıkta ise pulmoner akımın normal olarak sağlanabilmesi için hipertrofi meydana gelir, fetal ve neonatal dolaşım ya çok az etkilenir, ya da normaldir.

Yenidoğanda ağır sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında pulmoner akım duktusa bağımlı olabilir. Foramen ovale yolu ile sağdan sola şant, sağ kalp yetersizliği ve hipoksemi meydana gelebilir. İnterventriküler septumun intakt olduğu ağır sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında sağ ventrikül sistolik basıncı sol ventrikül basıncını aşar. Hipertrofi fazla ise sağ ventrikülün diyastol sonu basıncı ve sağ atriyum basıncı da artar. Sağ ventrikül basınç trasesinde a dalgaları belirginleşir. Sağ atriyum basıncı arttıkça, foramen ovale yolu ile sağdan sola şant artar. Ağır darlıklarda sağ ventrikül boşluğu genellikle küçüktür.

Aort darlıklarının aksine, hafif ve orta şiddette pulmoner darlık ilerleyici değildir. Hafif ve orta şiddette darlıklarda egzersiz cevabı normaldir. Daha ağır darlıklarda ise stres altında pulmoner kan akımı azalacağından egzersiz performansı da azalır.

### **Pulmoner darlık**

Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonları pulmoner kapak düzeyinde veya kapağın altında (infundibuler) ve üstünde (supravalvüler) olur (**Şekil 10**). Bu lezyonlar arasında en sık görülen, VSD'nin birlikte bulunmadığı izole pulmoner kapak darlığıdır. Bir çalışmada PS sıklığı %10,1 bulunmuştur(19).



Şekil 10: Pulmoner darlığın tipleri ve anatomisi (15)

### Valvüler pulmoner darlık

Kapağın yaprakçıkları (cuspidis) çok defa deforme ve kalınlaşmış olup, sistolde bir kubbe görünümü oluştururlar. Bu kubbenin ortasından jet şeklinde kan akımı olur. Valvüler darlıkla birlikte infundibuler, supravalyüler veya arter dallarının multipl darlıkları da bulunabilir. Ek lezyon olarak VSD, ASD de görülebilir. Sağ ventrikülde sistolik basınç artmıştır. Böylece sağ ventrikül hipertrofiye olur. Daha sonra fibrozis gelişir. Giderek sağ ventrikülün esnekliği bozulur; diyastol sonu basınç artar. Bu durum sağ atriyum basıncının artmasına da neden olur. Foramen ovale açılmaya zorlanır. Bu nedenle ciddi darlıklarda, özellikle sağ ventrikül esnekliği henüz iyi gelişmemiş olan yenidoğanda ve küçük sütçocuğunda atriyal düzeyde gelişen sağ-sol şanta bağlı olarak siyanoz görülebilir. Ciddi darlıklarda sağ ventriküldeki sistolik basınç, sistemik basınçtan çok daha yüksek olabilir. Pulmoner arter basıncı ise normal veya azalmıştır.

### 3.3.3.2. Ventriküllerin Giriş Yolu Darlıkları

#### a ) Sol Ventrikül Giriş Darlıklarının Fizyolojisi

Sol ventrikül giriş darlıkları ile birlikte olan doğumsal kalp malformasyonlarında temel fizyolojik değişiklik, öncelikle sol atriyum basıncının ve pulmoner venöz basıncın artması, pulmoner venöz konjesyon ve sonuçta sağ kalp performansının bozulması ile sağ kalp yetersizliğidir. Bu lezyonlar kor triatriatum, pulmoner venöz obstrüksiyon ve mitral darlığın

değişik şekilleridir. Bu anomalilerde görülen ortak fizyolojik değişiklikler şunlardır: a) pulmoner venöz basınç artması, b) pulmoner ven, sol atriyum ve sol ventrikül arasında diyastolik basınç farkı meydana gelmesi, c) sistemik kan akımının azalması, d) sağ atriyum ve sağ ventrikül basıncının artması, e) sistemik venöz konjesyon. Pulmoner venöz basınç artması nedeniyle, klinik tabloya pulmoner ödem belirtileri hakimdir. Aynı zamanda sol ventrikül doluşu bozulduğu için doku kanlanması azalır, büyüme geriliği görülebilir.

Daha büyük hastalarda, egzersiz sırasında stres ile sol atriyum ve pulmoner venöz basıncın daha da artması, kardiyak debi artışının yeterince sağlanamamasına ve egzersiz intoleransına yol açar.

### **b ) Sağ Ventrikül Giriş Darlıkları**

Sağ atriyoventriküler (AV) kapak darlıkları genellikle pulmoner darlık veya atrezi gibi lezyonlarla birlikte görülür. Ebstein anomalisinde genellikle kapak yetersizliği olmakla birlikte nadiren darlık da görülebilir. Triküspid darlıklarında atriyal septum yolu ile sağdan sola şant yoksa, sağ atriyum basıncı artar ve sistemik venöz konjesyon görülebilir. Sağ atriyum ile sağ ventrikül arasında diyastolik basınç farkı meydana gelir. Bu hastalarda foramen ovale yolu ile sağdan sola şant hipoksemiye neden olur. İzole triküspid darlığı nadir görülen bir anomalidir ve sağ ventrikül çıkış yolunun daha distalinde de darlık olabileceğini akla getirmelidir. Foramen ovaleden sağ-sol şantın artmasına ve sağ ventriküle gelen akımın azalmasına yol açan fetal akım değişiklikleri, triküspid açıklığının küçük olmasına ve triküspid darlığına neden olabilir.

### **Ebstein Anomalisi**

Ebstein anomalisinin anatomik iki temel özelliği normalden fazla kapak dokusu bulunması ve özellikle posterior ve septal lifletlerin AV bileşkeden aşağı seviyede sağ ventrikül duvarına tutunmasıdır. Posterior ve septal lifletler anülüs fibrozisten ziyade sağ ventrikül duvarına tutunmuştur. Anterior lifletler normal yerleşim yerindedir. Aynı zamanda sağ ventrikül şekli de anormaldir (40).

Ciddi Ebstein anomalisinde yer değiştirmiş lifletlerin distal uçları inlet ve trabeküler porsiyon birleşme bölgesinde bir müsküler tepeciğe linear olarak tutunmuşlardır. Bu tutunma superiora, sağ ventrikül çıkım yoluna doğru uzar ve atriyalize ventrikül ile fonksiyone ventrikül arasında küçük bir açıklık bırakır. Bu sebeple triküspid darlığı görülür (40).

Ebstein anomalisi nadir görülen bir doğumsal anomalidir. Bütün doğumsal kalp hastalıkları içinde %0.6 oranında görülmektedir (40).

Ebstein anomalisi ilk defa 1866'da bir Alman doktor olan Wilhelm Ebstein tarafından genç bir hastanın otopsi bulguları olarak yayınlandı (40). Ebstein anomalisinde her iki cins aynı oranda etkilenir ve bazı hastalarda ailevi geçiş olduğu gösterilmiştir. Hamilelik esnasında lityum kullanan anne çocuklarında görülebildiği ve Marfan sendromuna eşlik edebildiği bildirilmiştir (40).

### **Triküspid Atrezisi**

Triküspid atrezisi sağ atriyumun (RA) sağ ventriküle (RV) bir atrioventriküler (AV) kapak vasıtasıyla açılmadığı doğumsal bir kalp malformasyonu olup, Fallot tetralojisi ve büyük arter transpozisyonlarından sonra %3 civarında görülme sıklığı ile en sık üçüncü siyanotik kalp hastalığı sebebidir (41). Büyük çoğunlukla atriyal situs solitus, ventriküler D-loop konfigürasyonu ve sağ ventriküler hipoplazi görülür. Yine hemen her zaman ventriküler septal defekt bulunur (VSD). Situs inversus ve L-loop konfigürasyonu triküspid atrezili olgularda nadir bir durumdur. Ventriküloarteriyel (VA) bağlantı konkordan veya diskordan olabilir. VA diskordans (transpozisyon) sağ kalım ve ameliyat tekniklerinde değişiklikler gerektirecek kadar önemli bir durumdur.

Triküspid atrezisinin oluşumunda Van Praagh'a (42) göre ventriküler septumla birlikte AV kanalda malalignment söz konusudur. RV sinüs kısmının bulunmaması ventriküler septumun sağa kaymasına ve sağ AV orifisin kapanmasına neden olmaktadır.

## **3.3.4. REGÜRJİTASYON LEZYONLARI**

### **3.3.4.1. Atrioventriküler Kapak Yetersizlikleri**

#### **a )Sol Atrioventriküler Kapak Yetersizliği**

Sol atrioventriküler kapak regürjitasyonu (mitral yetersizlik) izole olarak nadir görülen bir anomalidir. Bu anomali: a) büyük damarların ilişkisi normal iken izole bir anomali olarak, b) ventriküler inversiyonda sol atrioventriküler kapağın Ebstein benzeri malformasyonu ile, c) atrioventriküler septal defektler ile birlikte, d) sol koroner arterin pulmoner kökten anormal orijini nedeniyle papiller kas infarktı sonucu görülebilir. Bu durumlarda meydana gelen fizyolojik değişiklikler, sol AV kapaktan geçen kanın miktarına bağlıdır. Sol atriyum ve sol ventrikülün volüm yükü artar, sol kalp doluş basınçları artar ve sol kalp boşlukları genişler. Sol atriyum basınç artışı ve distansiyonu, akciğer ödemine ve pulmoner direnç artışına neden olabilir. Sol ventriküldeki kanın sistolde bir kısmının sol atriya kaçması,

özellikle sistemik vasküler direnç yüksek ise sistemik akımı azaltabilir. Eğer sol atriyoventriküler kapak yetersizliği, papiller kas infarktı nedeniyle meydana gelmiş ise genellikle sol ventrikül kasılması da azalmıştır. Hastaların çoğunda diyastolik rezerv korunduğu için sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldir. Sol AV kapak yetersizliği olan yenidoğanlarda sol atriyum genişlemesi, foramen ovaleden sol-sağ şanta neden olarak sistemik akımı daha da azaltır.

Sol atriyal distansiyon, zamanla trombus oluşumuna ve atriyal disritmilere zemin hazırlar. Mitral yetersizlik ilerleyici olmakla birlikte, sol ventrikül fonksiyonları uzun süre normal kalır. Regürjitasyon arttıkça pulmoner venöz konjesyon ve sistolik fonksiyonların azalması ile birlikte disritmiler klinik tabloya eklenebilir.

### **b ) Sağ Atriyoventriküler Kapak Yetersizliği**

Ventrikül veya büyük arterler düzeyindeki geniş şanlı lezyonlarda soldan sağa şant miktarı, doğumdan sonra pulmoner direncin azalması ile belirgin hale gelirken; sağ AV kapak yetersizliğinde volüm yüklenmesi daha erken, fetal ya da erken yenidoğan dönemde henüz pulmoner direnç düşmeden bile belirgin olabilir. Fetus veya yenidoğanda, sağ atriyoventriküler kapak yetersizliği, pulmoner basıncın yüksek olduğu dönemde daha fazladır. Sağ atriyum basıncı ve foramen ovale yolu ile sağdan sola şant artar, periferik ödem ve asit ile birlikte hidrops fetalis görülebilir (43). Doğumdan sonra da sağ atriyum ve ventrikülün volüm yüklenmesi, foramen ovaleden sağ-sol şant ve hipoksi belirgin olabilir. Sağ AV kapak yetersizliğinde, doğumdan sonra ilk birkaç haftada pulmoner direncin düşmesi ile birlikte kapaktan regürjitan akım azalır. İntrauterin dönemde sağ kalbin aşırı volüm yüklenmesi ve kardiomegali, akciğer hipoplazisine yol açarak doğumdan sonra solunum fonksiyon bozukluğuna neden olabilir.

### **3.3.4.2. Semilunar Kapak Yetersizlikleri**

#### **a ) Aort Kapak Yetersizliği**

Aort kapak yetersizliği, izole bir anomali olarak nadir olup sıklıkla aort darlığı veya ventriküler septum defekti ile birlikte görülür. Fonksiyonel değişiklikler, regürjitasyonun miktarına bağlıdır. Hafif aort yetersizliğinde diyastol sonu volüm pek fazla etkilenmez. Orta ve ağır yetersizliklerde ise sol ventrikül genişlemesi ve hipertrofisi, ventrikül doluş basıncında artma ve miyofibril kısalmasında azalma olur. Belirgin aort kaçağı varsa genellikle sol ventrikül duvar gerilimi artar. Sol ventriküle olan regürjitan volüm fazla ise aortada diyastolik

basınç düşer. Diyastolik basınç azalması egzersiz sırasında daha belirgindir ve koroner arter doluşu azalabilir. Çok ağır aort yetersizliğinde sol taraf doluş basınçlarının yükselmesi, büyük soldan sağa şantlı lezyonlarda olduđu gibi pulmoner venöz konjesyon ve pulmoner ödeme yol açabilir.

### **b ) Pulmoner Kapak Yetersizliği**

İzole pulmoner kapak yetersizliği nadir görülür. Genellikle sağ ventrikül çıkış yolunu genişletmek için yapılan cerrahi girişimlerden sonra meydana gelir. Pulmoner kapak yokluđu sendromunda belirgin pulmoner yetersizlik vardır. Triküspid yetersizliği gibi pulmoner yetersizlik de intrauterin dönemde pulmoner direnç yüksek iken, sağ ventrikül volüm yüklenmesi, sağ atriyal genişleme, sistemik konjesyon ve sağ kalp yetersizliğine yol açabilir. Ağır pulmoner kapak yetersizliğinde, sağ ventrikül volüm yüklenmesi ve sağ kalp doluş basınçlarının yükselmesi fetal hidropsa neden olabilir. Pulmoner kapak yokluđu sendromunda, ileri derecede genişlemiş olan pulmoner arterler büyük hava yollarına bası yaparak solunum fonksiyonlarının bozulmasına yol açabilir. Bu hastalarda anatomik yapı Fallot tetralojisinde olduđu gibidir, ek olarak ağır pulmoner yetersizlik ve hava yollarına bası, klinik tabloya solunum problemlerinin de eklenmesine neden olur.

Pulmoner kapak regürjitasyonunun en önemli hemodinamik özelliđi, pulmoner arter diyastolik basıncının düşük olup, sağ ventrikülünkine hemen hemen eşit olmasıdır. Pulmoner direnç yükselmediđi sürece pulmoner arter sistolik basıncı normaldir. Pulmoner kapaktan regürjitan akım çok fazla olduđunda, sistolik akımın artması nedeniyle sağ ventrikül ve pulmoner arter sistolik basınçları arasında fark meydana gelebilir.

Şiddetli pulmoner yetersizlikte en önemli adaptasyon mekanizması sağ ventrikül hipertrofisi, duvar stresi ve diyastolik rezerv artmasıdır.



#### 4. GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bir yıl süresince (1 Ocak 2006-1 Ocak 2007) Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi yenidoğan servisine yatırılan bebekler arasından ekokardiyografik inceleme yapılmış olan tüm bebekler değerlendirildi. Bu bebeklerin ilk muayene ve değerlendirmesi sorumlu uzman hekim tarafından yapıldı ve gerekli vakalara kardiyoloji konsültasyonu istendi. Kalp-damar sistemi dışı nedenlerle yatırılan bebeklerde izlemleri sırasında saptanan kardiyak üfürüm, siyanoz, disritmi, Down sendromu, diyabetik anne bebeği, sendromik bebeklerde eşlik eden anomali araştırılması gibi nedenlerle pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendi. Konsültasyon istenen tüm bebekler pediatrik kardiyolog tarafından değerlendirildi. Ve bebeklere ekokardiyografik inceleme yapıldı. Ayrıca solunum sıkıntısı akciğer hastalığı ile açıklanamayan bebeklere pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istendi. Periferik siyanozu olan, santral siyanozu hiperoksi testi ile düzelen ve klinik bulgular ile akciğer hastalığından emin olunan yenidoğanlara ekokardiyografik inceleme yapılmadı. Ekokardiyografik değerlendirme için Hawlet Packard Sonos 5500 ekokardiyografi cihazı ve S 12 sektör probu kullanıldı.

Elde edilen sonuçlarla, bir yıl içinde yenidoğan kliniklerinde izlenen bebekler arasında, ekokardiyografi ile tanı alan doğumsal kalp hastalıklarının oranı siyanotik ve asiyanotik olanların dağılımı, hastaneye yatış ve kardiyoloji konsültasyon nedenleri incelendi. Ekokardiyografik inceleme sırasında subkostal bakıda foramen ovale flap'i izlenmeyen, interatriyal septum devamlılığının kesintiye uğradığı (T bulgusu) ve soldan sağa şantı olan bebekler ASD olarak değerlendirildi. İzole patent foramen ovale (PFO) tanısı alan bebekler normal olarak değerlendirildi. İlk günlerde izole patent duktus arteriyozus (PDA) saptanan hastaların, üçüncü gün sonunda ekokardiyografik kontrolleri yapıldı ve PDA'sı kapanan bebekler normal grubuna alındı.

İstatistiksel inceleme;

Bulgular ortalama  $\pm$  standart sapma (SD) ve % değerleri ile verildi. Gruplar student-T testi, ortalamalar ki-kare testi ile karşılaştırıldı. İstatistiksel anlamlılık için  $p \leq 0,05$  kabul edildi. Tüm incelemeler bilgisayar için SPSS 11,5 paket programında yapıldı.

## 5. BULGULAR

Ocak 2006 - Ocak 2007 tarihlerinde yenidoğan servisine yatırılan 724 hastanın kayıtlarına ulaşıldı. Pediatrik kardiyoloji görüşü istenen 232 (%32) bebek ekokardiyografi ile değerlendirildi. Bu bebeklerin 101'i prematür ( $34,4 \pm 2,58$  hafta), 131'i matür ( $38,7 \pm 0,78$  hafta) ve yaş ortalaması  $9,91 \pm 9,04$  gün idi. Ortanca değeri 6,5 idi. Bu hastaların 113'ü erkek, 119'u kız hastalardı. Hastaların ortalama doğum ağırlığı  $2962 \pm 281$  gramdı (minimum: 670 gr, maksimum; 6300 gr.). Ekokardiyografik değerlendirme yapılan 232 bebeğin 109'unda (%46,9) ekokardiyografik olarak patoloji tespit edildi, 123 (%53,1) bebekte normal bulgular elde edildi. Patolojik bulgu tespit edilen 109 bebeğin 18'inde (%16,5) SDKH, 91'inde (%83,5) ASDKH tespit edildi. Ekokardiyografik değerlendirmeye doğumsal kalp hastalığı tanısı alan bebekler dikkate alındığında, yenidoğan servisimizde bir yıl içindeki doğumsal kalp hastalığı sıklığı %15 (109/724), SDKH görülme sıklığı %2,4, ASDKH görülme sıklığı %12,5 olarak bulundu (**Tablo 1**). Kız ve erkek hastalar doğumsal kalp hastalığı yönünden kıyaslandığında istatistiksel olarak bir fark bulunmadı ( $p=0,20$ ).

Tablo 1 Demografik veriler									
	n	Ortalama ağırlık (gr)	Ortalama doğum haftası	Ortalama yaş (gün)	Erkek		Kız		p
					n	%	n	%	
Hastalar	232	$2962 \pm 281$	$36,87 \pm 2,81$	$9,91 \pm 9,04$	113	48,2	119	51,8	0,20
*EPTEH	109	$2991 \pm 808$	$36,8 \pm 2,7$	$8,53 \pm 7,43$	62	54,8	47	39,4	

\*EPTEH; Ekokardiyografik patoloji tespit edilen hastalar

Hastaların yaşa ve cinsiyete göre kalp hastalıklarının dağılımına bakıldığında; asiyanotik doğumsal kalp hastalıklarının her iki cinsten yakın oranlarda olduğu görüldü. Ancak siyanotik DKH erkek cinsiyette daha fazla tespit edilse de istatistiksel olarak aralarında anlamlı bir fark yoktu. Hastalıkların tümüne bakıldığında cinsiyet ( $p=0,32$ ) ve başvuru günü ( $p=0,476$ ) ile DKH arasında ilişki istatistiksel olarak anlamsızdı (**Tablo 2**).

Tablo 2 DKH'nın yaşa ve cinsiyete göre dağılımı													
	n	1		2		3		4		5		Ki kare	p
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
E	113	23	20,4	9	8	12	10,6	18	15,9	51	45,1	10,5	0,32
K	119	25	21	5	4,2	6	5	11	9,2	72	60,5		
A	29	6	20,7	3	10,3	2	6,9	8	27,6	10	34,5	7,57	0,476
B	48	10	20,8	2	4,2	5	10,4	5	10,4	26	54,2		
C	155	32	20,6	9	5,8	11	7,1	16	10,3	87	56,1		

- 1.Soldan sağa şantlı DKH; ASD, VSD, PDA
  2. Basit DKH; PS, AS, AK, HKMP, TY
  - 3.Siyanotik DKH; EYD, BAT, EA, TOF, TA, SKKA, TAPVD
  - 4.Asiyanotik DKH; ASKKA, DEKSTROKARDİ, HSKS
  - 5.Normal
- A; Başvuru günü 1.gün olanlar  
B; Başvuru günü 2-3. gün olanlar  
C; Başvuru günü 4-30. gün olanlar  
E; Erkek  
K; Kız

DKH teşhisi konan 109 hastanın 24 (%22) tanesinde ASD, 19'unda (%17,4) VSD, 15'inde (%13,7) ASD+ VSD, 6'sında (%5,1) siyanotik durum oluşturmayan kompleks yapıların birlikteliği, 5'er (%4,5) hastada ASD+PDA , BAT, PDA, TY ve EYD , 4'ünde (%3,6) HKMP, 3'ünde (%2,7) TOF, 2'şer (%1,8) hastada AK, EA, HSKS ve dektrokardi, birer hastada (%0,9) TAPVD, TA, AS, PS ve SKKA tespit edildi.

DKH teşhisi konan 62 erkek hastanın 11'inde (%17,7) ASD, 11'inde (%17,7) VSD, 8'inde (%12,9) ASD+VSD, 4'er (%6,4) hastada BAT ve ASKKA, 3'er (%4,8) hastada EYD, HKMP, TY ve PDA+ASD , 2'şer (%3,2) hastada TOF, EA, HSKS ve birer hastada (%1,6) PDA, PS, AS, AK, TA ve dektrokardi tespit edildi .

DKH teşhisi konan 47 kız hastanın 13'ünde (%27,6 ) ASD, 8'inde (%17 ) VSD, 7'sinde (%14,8) ASD +VSD, 4'ünde (%8,5) PDA, 2'şer (%4,2) hastada EYD, ASD+PDA, ASKKA ve TY, ve birer hastada da (%2,1) TOF, AK, TAPVD, SKKA, HKMP, BAT ve dektrokardi tespit edildi.

Kardiyak değerlendirme yapılan hastaların yenidoğan servisine en sık yatış sebebi 31 (%13,4) hasta ile siyanoz iken ikinci sıklıkla 28 (%12,02) hasta ile ve solunum sıkıntısı idi. Diğer yatış sebepleri ise azalan sıraya göre; 27 hasta (%11,6) beslenememe, 26 (%11,2) hasta sarılık, 25 ( %10,7) hasta prematürite, 21 (%9) hasta DAB, 14'er (%6) hasta pnömoni ve sepsis, 11 (%4,7) hasta disritmi, 10 (%4,3) hasta dismorfizm, 7 (%3) hasta MAS, 6'şar

(%2,6) hasta GİS anomalileri, İKK ve asfiksi sebebiyle yatırılmıştı. Hastaların yenidoğan servisine yatış sebepleri ile cinsiyet arasında istatistiksel olarak bir fark yoktu (**Tablo 3**).

Yatış sebepleri	n	erkek		kız		Ki kare	p
		n	%	n	%		
Dismorfizm	10	2	1,8	8	6,7	3,621	0,057
Prematürite	25	8	7,1	17	14,3	3,130	0,077
Siyanoz	31	19	16,8	12	10,1	1,691	0,913
DAB	21	10	8,8	11	9,2	0,016	0,899
Pnömoni	14	6	5,3	8	6,7	0,204	0,651
Beslenememe	27	12	10,6	15	12,6	0,222	0,637
Sarılık	26	11	9,7	15	12,6	0,222	0,637
Disritmi	11	6	5,3	5	4,2	0,469	0,493
MAS	7	2	1,8	5	4,2	0,155	0,694
Solunum sıkıntısı	28	21	17,7	7	5,9	6,493	0,011
Asfiksi	6	3	2,7	3	2,5	1,126	0,289
GİS anomalileri	6	3	2,7	3	2,5	0,267	0,610
Sepsis	14	8	7,1	6	5	0,469	0,493
İKK	6	2	1,8	4	3,4	0,261	0,610
TOPLAM	232	113	100	119	100		

Yatış sebeplerine göre kalp hastalıklarının dağılımı incelendiğinde (**Tablo 4**) tüm yatış sebepleri içinde en sık rastlanan ekokardiyografik anomali soldan sağa şanlı ( ASD, VSD, PDA) kardiyak anomaliler idi. Yalnız akciğer semptomları ile hastaneye yatırılan bebeklerin ikisinde siyanotik doğumsal kalp hastalığı tespit edildi. Siyanotik doğumsal kalp hastalığı tanısı alan 18 bebeğin sadece bir tanesinde birlikte akciğer hastalığı olmadan solunum güçlüğü ve takipne bulguları vardı. GİS anomalileri ile kardiyak anomaliler yüksek oranda (% 83,3) birliktelik göstermekteydi.

Tablo 4 Yatış sebebine göre kalp hastalıklarının dağılımı													
Saptanan anomali	n	1		2		3		4		5		Ki kare	P
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
Dismorfizm	10	0	0	0	0	0	0	3	30	7	70	2,501	0,645
Prematürite	25	6	24	1	4	0	0	3	12	15	60	5,337	0,254
Siyanoz	31	6	19,4	2	6,5	8	25,8	5	16,1	10	32,3	13,93	0,08
DAB	21	6	28,6	2	9,5	0	0	0	0	13	61,9	4,791	0,309
Pnömoni	14	2	14,3	0	0	2	14,3	2	14,3	8	57,1	2,328	0,676
Beslenememe	27	3	11,1	1	3,7	2	7,4	3	11,1	18	66,7	4,192	0,381
Sarılık	26	9	34,6	0	0	0	0	5	19,2	12	46,2	9,906	0,42
Disritmi	11	2	18,2	0	0	1	9,1	0	0	8	72,7	2,628	0,622
MAS	7	1	14,3	1	14,3	0	0	1	14,3	4	57,1	4,181	0,382
Sol.sıkıntısı	28	5	18,5	3	11,1	3	11,1	2	7,4	15	51,9	1,355	0,852
Asfiksi	6	1	16,7	0	0	0	0	3	50	2	33,3	4,089	0,394
GIS anomalisi	6	3	50	0	0	1	16,7	1	16,7	1	16,7	4,235	0,375
Sepsis	14	2	14,3	4	28,6	0	0	1	7,1	7	53,2	15,47	0,04
İKK	6	2	33,3	0	0	0	0	0	0	4	66,7	4,390	0,356
Toplam	232	48	100	14	100	17	100	29	100	124	100		

- 1.Soldan sağa şanlı DKH; ASD, VSD, PDA
2. Basit DKH; PS, AS, AK, HKMP, TY
- 3.Siyanotik DKH; EYD, BAT, EA, TOF, TA, SKKA, TAPVDA
- 4.Asiyanotik DKH; ASKKA, DEKSTROKARDİ, HSKS
- 5.Normal

Siyanoz sebebiyle yenidoğan servisinde yatan 31 hastanın 13'ünde ASDKH, 8'inde SDKH vardı. Bu hastalardan 4'er (%12,9) hastada ASD ve BAT, 2'ser (%6,2) hastada ASD+PDA, HKMP, siyanotik olmayan kompleks kardiyak anomali, birer (%3,1) hastada EA, TOF, TA, VSD, TAPVD, PDA ve ASD+VSD tespit edildi. Pnömoni sebebiyle yatırılan 14 hastanın 6'sında DKH vardı. Bu hastaların 2'sinde (%14,3) ASD, birer (%7,1) hastada da TOF ,BAT, siyanotik olmayan kompleks kardiyak anomali ve dekstroardi tespit edildi. Beslenememe sebebiyle yatırılan 27 hastanın 9'unda DKH vardı. Bunların 3'ünde (%11,1) ASD, 2'sinde (%7,4) ASD+PDA, birer (%3,7) hastada EA, SKKA, asiyanotik kompleks kardiyak anomali ve ASD+VSD tespit edildi. Sarılık sebebiyle yatırılan 27 hastanın 14'ünde DKH vardı. Bunların 5'inde (%18,5) VSD, 4'ünde (%14,8) ASD+VSD, 3'ünde (%11,1) ASD ve birer hastada (%3,7) izole PDA ve asiyanotik kompleks kardiyak anomali tespit edildi. MAS sebebiyle yatırılan 7 hastanın birinde ASD, birinde TY ve diğerinde HSKS tespit edildi. Solunum sıkıntısı ile başvuran 28 hastanın 13'ünde DKH vardı . Bunlardan 3'er

(%13) hastada EYD ve ASD, 2'şer (%7,4) hastada VSD ve TY birer (%3,7) hastada AS, ASD+PDA ve ASD+VSD tespit edildi. Asfiksi sebebiyle yatırılan 6 hastanın 4'ünde DKH vardı. Bunların 3'ünde (%50) ASD+VSD, bir hastada VSD tespit edildi. Gastrointestinal anomali sebebiyle yatırılan 6 hastanın 5'inde DKH vardı. Bunların 3'ünde VSD, birer hastada TOF ve asiyanotik kompleks kardiyak anomali tespit edildi. Sepsisli 14 hastanın 7'sinde DKH vardı. Bunların 2'şer (%14,3) tanesinde VSD ve AK, birer hastada da PS, HSKS ve TY tespit edildi. İntrakranial kanaması olan 6 hastanın birinde ASD diğerinde VSD bulundu.

En sık kardiyoloji konsültasyon nedeni fizik muayenede üfürüm saptanması (prematürelde %56,4, matürlerde %48,1) idi. Gerek siyanotik gerekse asiyanotik olan DKH hastaların büyük çoğunluğunda üfürüm vardı. Siyanotik kalp hastalığı grubunda ( grup 3) yer alan 17 hastanın 8 tanesi siyanoz ile başvurmuştu. BAT tespit edilen hastaların hepsinde siyanoz gözlenirken TOF' lu olan 3 hastanın hiçbirinde siyanoz yoktu. Down sendromlu hastaların sadece bir tanesinde EYD tespit edildi. Diyabetik anne bebeklerinin 2 (%9,5) tanesinde HKMP tespit edildi. Konsültasyon sebepleri ile DKH arasında istatistiksel olarak bir fark yoktu (**Tablo 5**).

Tablo 5 DKH'nın Konsültasyon Sebeplerine Göre Dağılımı													
	1		2		3		4		5		Ki kare	p	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%			
Siyanoz	45	20	9	13,3	6	11,1	5	11,1	5	20	44,4	6,293	0,178
Üfürüm	102	23,3	24	3,9	4	6,8	7	13,6	14	53	52,4	9,092	0,59
Siyanoz+üfürüm	15	20	3	6,7	1	26,7	4	13,3	2	5	61,1	4,068	0,670
DAB	25	32	8	8	2	0	0	0	0	15	60	8,909	0,63
Prematürite	6	16,7	1	0	0	0	0	1	16,7	4	66,7	2,102	0,717
Disritmi	8	12,5	1	12,5	0	0	0	1	12,5	5	62,5	1,789	0,775
DKHK	3	0	0	0	0	0	0	0	0	3	100	8,114	0,87
Down S.	10	20	2	0	0	1	10	1	10	6	60	0,623	0,960
Dismorfizm	18	5,6	1	0	0	1	5,6	5	27,8	11	61,1	6,224	0,183
Toplam	232	49	100	14	100	18	100	29	100	122	100		

Konsültasyon sebepleri ile her bir DKH'nın dağılımı ise ; Siyanoz sebebiyle konsültasyon istenen 45 hastanın 25'inde DKH vardı. Bunların 6'sında (%13,3) ASD, 3'er hastada (%6,7) BAT ve TY, 2'şer hastada (%4,4) VSD, HKMP, ASD+VSD ve ASKKA , birer (%2,2) hastada AK, PDA, TA, TAPVD ve HSKS tespit edildi. Üfürüm sebebiyle konsülte edilen 103 hastanın 46'sında DKH vardı. Bunların 14'ünde (%13,6) VSD, 10'nunda

(%9,7) ASD+VSD, 7'sinde (%6,8) ASD, 3'er (%2,9) hastada EYD, PDA, ve TOF, 2'ser (%1,9) hastada ASD+PDA ve ASKKA, birer hastada (%1) PS,AS, EA, AK, ve dekstroardi tespit edildi. Siyanoz ve üfürüm sebebiyle kardiyak değerlendirme yapılan 15 hastanın 10'nunda DKH vardı. Bunların ikisinde (%13,3) BAT, birer (%6,7) hastada ASD, VSD, PDA, EYD, EA, TY, ASD+PDA ve ASKKA tespit edildi. DAB sebebiyle konsülte edilen 25 hastanın 10'nunda DKH vardı. Bunların 5'inde (%20) ASD, 3'ünde (%12) VSD , 2'sinde (%8.) HKMP tespit edildi. 15 hastada herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Prematürite sebebiyle değerlendirilen 6 hastanın 2'sinde DKH vardı. Bunlardan birinde (%16,6) ASD, diğerinde ASD+ PDA tespit edildi. Disritmisi olan 8 hastanın 3'ünde DKH vardı. Bunların birinde (%12,5) ASD, birinde TY, diğerinde HSKS bulundu, 6 hastada herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Down sendromlu 10 hastanın 4'ünde DKH vardı. Bunların 2' sinde (%20) ASD, 1'er (%10) hastada da ASD+PDA ve EYD tespit edildi, 6 hastada herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Dismorfizmlili 18 hastanın 7'sinde DKH vardı. Bunların 3'ünde (%6,7) VSD+ASD birer (%5,6) hastada ASD , dekstroardi, SKKA ve ASD+PDA tespit edildi. DKHK öyküsü olan 3 bebekten hiçbirinde DKH'na rastlanmadı.

Hastaların başvuru gününe göre kalp hastalıkları dağılımı incelendiğinde (**Tablo 6**); İlk gün kardiyoloji konsültasyonu yapılan 29 hastadan patoloji tespit edilen vaka sayısı 19 (%65,5) idi. Üçer (%10,3) hastada TY, ASD , VSD ve ASKKA, 2'ser (%6,9) hastada BAT ve ASD+PDA , birer hastada (%3,4) HSKS, ASD+VSD ve dekstroardi tespit edildi.

İki-3. günlerde kardiyoloji konsültasyonu yapılan 48 hastadan 22'sinde (%45,8) ekokardiyografik patoloji vardı. Dörder hastada (%8,3) ASD ve VSD, 3'ünde (%6,3) ASD+VSD, 2'ser ( %4,2) hastada PDA ve EYD , birer (%2,1) hastada BAT, EA, SKKA, TY, HKMP, ASKKA ve ASD+PDA tespit edildi.

Dört-30. günlerde kardiyoloji konsültasyonu yapılan 155 hastanın 68'inde (%43,9) ekokardiyografik patoloji vardı. 17'sinde (%11) ASD, 12'sinde (%7,7) VSD, 11'inde (%7,1) ASD+VSD, 3'er (%1,9) hastada PDA, EYD, TOF ve HKMP, 2'ser (%1,3) hastada BAT, AK , ASD+PDA ve siyanotik olmayan kompleks kardiyak anomali, birer hastada (%0,6) PS, AS, EA, TAPVD, TY, TA, HSKS ve dekstroardi tespit edildi. Seksenyedide hastada herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Gruplar arasında istatistiksel bir fark yoktu (p=0,334).

<b>Tablo 6; Başvuru Gününe Göre Doğumsal Kalp Hastalıklarının Dağılımı</b>						
Tespit edilen DKH	1. Gün		2-3. Günler		4-30. Günler	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
ASD	3	10,3	4	8,3	17	11
VSD	3	10,3	4	8,3	12	7,7
PDA	0	0	2	4,2	3	1,9
EYD	0	0	2	4,2	3	1,9
PS	0	0	0	0	1	0,6
AS	0	0	0	0	1	0,6
AK	0	0	0	0	2	1,3
BAT	2	6,9	1	2,1	2	1,3
EA	0	0	1	2,1	1	0,6
TOF	0	0	0	0	3	1,9
TA	0	0	0	0	1	0,6
TPVDA	0	0	0	0	1	0,6
HSKS	1	3,4	0	0	1	0,6
SKKA	0	0	1	2,1	0	0
TY	3	10,3	1	2,1	1	0,6
HKMP	0	0	1	2,1	3	1,3
DEKSTROKARDİ	1	3,4	0	0	1	0,6
ASD+VSD	1	3,4	3	6,3	11	7,1
ASD+PDA	2	6,9	1	2,1	2	1,3
ASKKA	3	10,3	1	2,1	2	1,3
Normal	10	34,5	26	54,2	87	56,1
Toplam	29	100	48	100	155	100

Hastaların doğum haftalarına göre kalp hastalığı dağılımına bakıldığında (**Tablo 7**); doğum haftası 27-30 olan 13 hastanın 6'sında (%46,2) ekokardiyografik patoloji vardı. Bunların 3'ünde PDA, birer hastada VSD, TY ve AK tespit edildi.



Tablo 7 Doğum Haftasına Göre Saptanan Doğumsal Kalp Hastalıklarının Dağılımı								
Doğum Haftaları	27-30. hf		31-34. hf		35-38. hf		39-42. hf	
	n	%	n	%	n	%	n	%
ASD	0	0	2	6,1	17	14,9	5	6,9
VSD	1	7,7	5	15,2	7	6,1	6	8,3
PDA	3	23,1	0	0	1	0,9	1	1,4
EYD	0	0	1	3	4	3,5	0	0
PS	0	0	0	0	1	0,9	0	0
AS	0	0	0	0	1	0,9	0	0
AK	1	7,7	0	0	0	0	1	1,4
BAT	0	0	0	0	2	1,8	3	4,2
EA	0	0	0	0	1	0,9	1	1,4
TOF	0	0	0	0	2	1,8	1	1,4
TA	0	0	0	0	0	0	1	1,4
TPVDA	0	0	0	0	1	0,9	0	0
HSKS	0	0	1	3	1	0,9	0	0
SKKA	0	0	0	0	1	0,9	0	0
TY	1	7,7	1	3	2	1,8	1	1,4
HKMP	0	0	1	3	2	1,8	1	1,4
DEKSTROKARDİ	0	0	1	3	0	0	1	1,4
ASD+VSD	0	0	2	6,1	6	5,3	7	9,7
ASD+PDA	0	0	0	0	4	3,5	1	1,4
ASKKA	0	0	1	3	4	3,5	1	1,4
Normal	7	53,8	18	54,5	57	50	41	50,3
Toplam	13	100	33	100	114	100	72	100

Doğum haftası 31-34 olan 33 hastanın 15'inde (%45,5) ekokardiyografik patoloji vardı. 5'inde (%15,2) VSD, 2'şer (%6,1) hastada ASD ve ASD+VSD birer (%3) hastada EYD, HSKS, ASD+PDA, HKMP, ASKKA ve dekstroardi tespit edildi.

Doğum haftası 35-38 olan 114 hastanın 57'sinde (%50) ekokardiyografik patoloji vardı. 17'sinde (%14,9) ASD, 7'sinde (%6,1) VSD, 6'sında (%5,3) ASD+VSD, 4'er (%3,5) hastada EYD, ASD+PDA ve siyanotik olmayan kompleks kardiyak anomali, 2'şer (%1,8)

hastada BAT, TY, HKMP ve TOF, birer (%0,9) hastada PDA, PS, AS, TAPVD, EA, HSKS ve siyanotik kompleks kardiyak anomali tespit edildi.

Doğum haftası 39-42 arasında olan 72 hastanın 31'inde (%43) ekokardiyografik patoloji vardı. Bunların 7'sinde (%9,7) ASD+VSD, 6'sında (%8,3) VSD, 5'inde (%6,9) ASD, 3'ünde (%4,2) BAT, birer (%1,4) hastada PDA, AK, EA, TOF, TA, TY, ASD+PDA, HKMP, dekstroardi ve siyanotik olmayan kompleks kardiyak anomali tespit edildi. 41 hastada herhangi bir ekokardiyografik anomaliye rastlanmadı. Gruplar arasında istatistiksel bir fark yoktu (  $p=0,847$ ).

Doğum ağırlığına göre kalp hastalığı dağılımına bakıldığında (**Tablo 8**); doğum ağırlığı 500-2000 gr arasında olan 27 hastanın 12'sinde (%46,4) ekokardiyografik patoloji vardı. Bunların 5'inde (%18,5) VSD, 3'ünde (%11,1) PDA, birer (%3,7) hastada ASD, ASD+VSD, ASKKA ve TY tespit edildi. Onaltı hastada (%55,6) herhangi bir anomaliye rastlanmadı.

Doğum ağırlığı 2000-2500 gr arasında olan 32 hastanın 13'ünde (%40,6) ekokardiyografik patoloji vardı. Bunların 3'ünde ( %9,4 ) ASD+VSD, 2'şer (%6,3) ASD ve PDA, birer (%3,1) hastada VSD, HSKS, TY, SKKA, HKMP ve dekstroardi tespit edildi.

Doğum ağırlığı 2500 gramın üzerinde olan 173 hastanın 84'ünde (%48,5) ekokardiyografik patoloji vardı. Bunların 21'inde (%12,1) ASD, 13'ünde (% 7,5) VSD, 11'inde (%6,4) ASD+VSD, 5'er (%2,9) hastada ASD+PDA, BAT, siyanotik olmayan kompleks kardiyak anomali, 3'er (%1,7) hastada EYD, TOF, TY ve HKMP, 2'şer (%1,2) hastada PDA, AK ve EA , birer (%0,6) hastada PS, AS, TA, TAPVD, HSKS ve dekstroardi tespit edildi. Gruplar arasında istatistiksel bir fark yoktu ( $p=0,554$ ).

Tablo 8 Doğum Ağırlığına Göre Saptanan Doğumsal Kalp Hastalıkları						
Doğum Ağırlığı (gr)	500-1999	%	2000-2499	%	2500 ve Üzeri	%
ASD	1	3,7	2	3,1	21	12,1
VSD	5	18,5	1	6,3	13	7,5
PDA	3	11,1	0	0	2	1,2
EYD	0	0	2	0	3	1,7
PS	0	0	0	0	1	0,6
AS	0	0	0	0	1	0,6
AK	0	0	0	0	2	1,2
BAT	0	0	0	0	5	2,9
EA	0	0	0	0	2	1,2
TOF	0	0	0	0	3	1,7
TA	0	0	0	0	1	0,6
TPVDA	0	0	0	0	1	0,6
HSKS	0	0	1	3,1	1	0,6
SKKA	0	0	1	3,1	0	0
TY	1	3,7	1	3,1	3	1,7
HKMP	0	0	1	3,1	3	1,7
DEKSTROKARDİİ	0	0	1	3,1	1	0,6
ASD+VSD	1	3,7	3	9,4	11	6,4
ASD+PDA	0	0	0	0	5	2,9
ASKKA	1	3,7	0	0	5	2,9
Normal	15	55,6	19	59,4	89	53,2
Toplam	27	100	32	100	173	100

Ekokardiyografileri normal olarak değerlendirilen 123 bebeğin 52'sinde (%42,2) patent foramen ovale (PFO) tespit edildi.

Toplam 18 bebekte siyanotik doğumsal kalp hastalığı tanısı konuldu. Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarından en sık büyük arterlerin transpozisyonu, EYD ve TOF görüldü, diğer siyanotik DKH hastalıklarının ( TAPVD, EA, TA, SKKA) oranı birbirine yakındı.

SDKH teşhisi konan 18 hastanın 6'sı (%35,3) siyanoz, 6'sı (%35,3) üfürüm, 4'ü siyanoz+ üfürüm, 1'i (%5,9) Down sendromu, 1'i (%5,9) dismorfizm sebebiyle kardiyak değerlendirilme yapılmıştı.

ASDKH teşhisi konan 91 hastanın 41'i (%46,7) üfürüm, 20'si (%21,7) siyanoz, 10'u (%10,9) DAB, 6'sı (%6,5) siyanoz+ üfürüm , 6'sı (%6,5) dismorfizm, 3'ü (%3,3) Down sendromu , 3'ü (%3,3) disritmi 2'si (%2,2) prematürite sebebiyle kardiyak değerlendirme yapılmıştı.

Hem siyanotik hemde asiyanotik tüm hasta grupları içinde kardiyak değerlendirmenin en sık sebebi üfürüm ve siyanozdu.

## 8.TARTIŞMA VE SONUÇ

Ülkemizde doğumsal kalp hastalıkları sıklığının batı ülkelerindeki gibi %0,8 olduğu çeşitli araştırmalarla tespit edilmiştir (44,45). Ankara Doğumevi'nde 10.000 canlı bebekte yapılan bir çalışma ile bu bulgu desteklenmiştir (46). İkibin yılı nüfus sayımı verilerine göre ülkemizde nüfus yaklaşık 68.000.000 olup, %2,2 doğum hızı ile yılda yaklaşık 1.500.000 civarında canlı doğum olmaktadır. Yukarıdaki bilgilere dayanarak bu bebeklerin 11,500'ünde doğuştan kalp hastalığı olduğu söylenebilir (47). Dünyanın oldukça hızlı nüfus artışına sahip, gelişmekte olan bir ülkesi olan ülkemizde doğuştan kalp hastalıklarının tanı ve tedavisi ile ilgili deneyimler ve olanaklar son yıllarda hızlı bir şekilde artmaktadır. Doğumsal kalp hastalıklarının sıklığı kadar cinsi, erken tanı ve uygulanan tedavinin ekonomik değeri de mortalite ve morbiditede önemli rol oynamaktadır. Spontan iyileşmeden, uzun süreli ameliyat sonrası yoğun bakım tedavisi gerektirecek kadar geniş yelpazeye sahip prognoz gösteren doğuştan kalp hastalıkları, doğumdan itibaren ilgili birimlerin yakın takibini gerektirmektedir.

İstatistiksel olarak, ülkemizde yıllık 11,500 civarında olan doğuştan kalp hastalıklı bebeklerin ilk yılda yaklaşık olarak 3500-4000'i (binde 2-3) tıbbi tedavi, girişimsel uygulamalar veya cerrahi tedaviye ihtiyaç gösterir. Bunların da %16-20'sine ilk ay içinde erken müdahale gerektirir (48).

Her bir spesifik kardiyovasküler malformasyonun prevalansının, hastalığın öldürücülüğü veya spontan iyileşmesi tıbbi, girişimsel ve cerrahi tedavi sonuçları ile yakından ilgili olduğu bilinmektedir. Bu nedenle bu 11,500 kalp hastası bebeğin hastalıklarının neler olabileceğini ve rakamsal değerlerini daha önce yapılan çalışmalara dayanarak tahmin edebiliriz (47).

VSD ve ASD'ler zamanla küçülebilmekte veya spontan olarak kapanabilmekte iken, büyük VSD'ler dahil olmak üzere diğer doğuştan kalp hastalıklı bebeklerin bir kısmı doğduklarında semptomatik olabildikleri gibi, zamanla da hastalığın şiddeti artarak ağırlaşabilir.

Doğumsal kalp hastalıklarında tanı fizik muayene ile başlar. Radyolojik, elektrokardiyografik inceleme, eko-kardiyografi ve gerekli olan hastalarda kateter-anjiyografi ile kesinleştirilir. Ayrıca son yıllarda pek çok merkezimizde, doğuştan kalp hastalıklarının intrauterin tanısı için geniş çapta uygulanmaya başlanan fetal ekokardiyografi ile fetal kardiyoloji konularının önemi giderek artmaktadır (49).Bu yolla kardiyovasküler morfoloji,

disritmiler ve kalp yetersizliği intrauterin olarak değerlendirilebilmekte ve önemli derecede disritmi ve kalp yetersizliği olan fetusların tedavileri ve gerekirse doğduktan sonraki erken müdahaleleri için anneler uygun merkezlere sevk edilmektedir.

Erken tanı ve tedavi ile hastaların yaşam kalitelerini yükselten veya tamamen iyileştiren sekonder önlemlerin yanısıra, doğuştan kalp hastalıklarının prevalansının azaltılmasında primer önleme yöntemleri de büyük önem taşımaktadır. O halde, doğumsal kalp hastalıkları ile mücadelede ilk ve en etkili adım, bu hastalıklara yol açan risk faktörlerinin önlenmesi veya en aza indirilmesidir.

Bu amaçla, ülkemizin yaygın bir problemi olan akraba evliliklerinin daha etkin bir eğitimle azaltılması, hamilelik yaşının tercihen 18-35 yaşlar arasında olmasının sağlanması, hamile annenin alkol, sigara, doktora danışmadan gelişigüzel ilaç kullanımının önlenmesi, diabetes mellitus, sistemik lupus eritematosus, fenilketonüri gibi hastalıklar varsa bunların erken tespit edilerek gerekli önlemlerin alınması, tüm ülke çapında kızamıkçık aşısının yaygınlaştırılması büyük önem taşımaktadır. Anne adaylarının özellikle ilk trimesterde çok önemli olan viral enfeksiyonlar ve beslenme konularında eğitilmeleri ve şüpheli durumlarda prenatal tanı (fetal ekokardiyografi gibi) için büyük merkezlere gönderilmeleri sağlanmalıdır. Hamilelik sırasında, özellikle ilk üç ayda, hayati önem taşıyan endikasyonlar dışında röntgen çektilmemeli, çok gerekli olan durumlarda ise yeterli önlemlerle fetus korunarak çekilmelidir. Hiperhomosisteinemisinin önlenmesi için 1998'den beri ABD'de uygulandığı gibi, tüm tahıl ürünlerine 1.4 mg/kg folik asit uygulanması önerilebilir.

Doğuştan kalp hastalıklarının prevalansı yukarıda açıklanan primer önlemler ile belirli ölçüde azaltılabilir, sekonder önlemlerle de yaşam kaliteleri tam veya belli ölçüde düzeltilebilir.

Doğumsal kalp hastalıkları en sık görülen major doğumsal anomalilerden olmakla birlikte, nedenleri hakkında en az bilgi sahibi olduğumuz hastalık grubudur. Doğumsal kalp hastalıklarının canlı yenidoğanlar arasında görülme sıklığı %0,5-0,8 arasında iken bu oran ölü doğumlarda %3-4'e, spontan düşüklerde %10-25'e, prematüre yenidoğanlarda %2'e kadar yükselir (50). Bu nedenle, total görülme sıklığı canlı yenidoğanlar için verilen orandan daha yüksektir. Doğumsal kalp hastalıklarının görülme sıklığı yapılan farklı çalışmalarda canlı doğumlar arasında 4/1000-50/1000 arasında değişen oranlarda bulunmuştur (51). Güven ve ark.(52) hasta yenidoğan popülasyonu içerisinde yaptıkları benzer bir çalışmada doğumsal kalp hastalığı sıklığını %4,9 bildirmişlerdir. Başka bir benzer çalışmada Aydoğdu ve ark. (53) ise %6.6 olarak bildirmişlerdir bizim çalışmamızda ise bu oran %14,3 olarak bulunmuştur.

Yatan hastalarda özellikle ventilatörde izlenen küçük prematürelde ünitemizde seyyar ekokardiyografi cihazı bulunmadığı ve PDA tanısı ve tedavisi klinik bulgular ile yapıldığı için , PDA ve buna bağlı doğumsal kalp hastalığı sıklığı çalışmada saptanılan orandan daha yüksek olabilir.

Tüm canlı yenidoğanlar ile kıyaslandığında hasta yenidoğanlar arasında bu oranın daha yüksek olması beklenen bir sonuçtur. Hasta yenidoğan popülasyonunda doğumsal kalp hastalığı sıklığı merkezlerin yoğunluğuna, hekimlerin klinik bilgi ve becerilerine göre farklılıklar gösterebilir. Doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanlar özellikle yaşamın ilk günlerinde asemptomatik olabileceğinden kalp-damar sistemi dışı nedenlerle hastaneye yatırılabilir. Çalışmamızda doğumsal kalp hastalığı saptanan olguların çoğunluğu kardiyovasküler sistem dışı nedenlerle hastaneye yatırılmıştı. Yenidoğan döneminde hasta bebeklerde doğumsal kalp hastalığı görülme oranının (%14,3), tüm canlı doğumlara göre yüksek olması doğaldır. Tanı ve tedavi için yaşamın ilk günlerinde hızlı ve zamanında girişim gereklidir (54). Bu nedenle hemodinamik değişikliklerin hızlı olduğu yaşamın ilk günlerinde tüm hasta yenidoğanların izlemi önemlidir. Prematür ve matür yenidoğan kliniklerimizde doğumsal kalp hastalıkları için konsültasyon düzeyinde kardiyolojik değerlendirme yapılmaktadır. Bu nedenle elde edilen %15 oranında, pediatrik kardiyolog kadar, hatta daha önemli olabilecek faktör yenidoğan kliniklerinde sorumlu hekimlerin klinik deneyimleridir. Bizim bulduğumuz oranın yüksek olmasının bir sebebidir tüm bölgeye hizmet veren tek merkez olarak çalışması olabilir.

Yenidoğan döneminde fizik muayenede üfürüm duyulması doğumsal kalp hastalığını işaret eden en önemli bulgudur. Çalışmamızda en sık kardiyoloji konsültasyon nedeni hem prematür hem de matür bebeklerde üfürüm duyulması idi. Sağlıklı yenidoğanlarda ilk haftalarda yapılan muayenesi ile doğumsal kalp hastalıklarının ancak %50'den azı saptanabilir. Üfürüm varlığında ise bu oran %54'e çıkmaktadır (55). Yenidoğan muayenesinde üfürüm duyulması ile hastalığın ağırlığı arasında ilişki bulunmadığı gibi, üfürüm duyulmaması da kalp hastalığı olmadığı anlamına gelmemektedir (56).

Zamanında doğan bebeklerde duyulan üfürümlerin %50'sinden fazlası masum üfürümlerdir. Bunların da en sık görüleni pulmoner darlık ve PDA ile ayırıcı tanısı zor olabilen pulmoner akım üfürümüdür (57). Bu nedenle üfürüm duyulan hastalarda, masum üfürüm kararının pediatrik kardiyolog tarafından verilmesi uygundur. Bizim çalışmamızda en sık konsültasyon sebebi tek başına veya diğer anomaliler ile birlikte üfürüm (%51,7) idi ve üfürüm sebebiyle konsülte edilen hastalarda en sık ASD ve VSD gibi asiyanotik doğumsal kalp hastalığının yanı sıra 3 hastada TOF tespit edildi.

Doğumsal kalp hastalıkları içinde %25-30 ile en sık görülen malformasyon VSD'dir. Bizim çalışmamızda da en sık doğumsal kalp hastalığı %22 ile izole ASD idi. Diğer kardiyak anomalilerle birlikte ise %40,3 sıklıkta tespit edildi. İzole VSD %17,4 diğer anomaliler ile birlikte total sıklığı %31,3 olarak bulundu. En sık görülen VSD tipi, küçük-orta genişlikte müsküler VSD idi. Bunların %80-90'i ilk bir yaş içinde kendiliğinden kapanmaktadır (58). Bizim çalışmamızda ASD sıklığının yüksek olması hemodinamik açıdan önemli olmayan bazı PFO vakalarının ASD gibi kabul edilerek izleme alınması olabilir.

Sekundum tip ASD izole anomali olarak tüm doğumsal kalp hastalıklarının %8-9'unu oluşturur ve VSD'den sonra ikinci sırada yer alır. Yaşamın ilk ayında ASD dışındaki doğumsal kalp hastalıklarına bağlı patolojik üfürüm duyulabilir(59). Çalışmamızda yenidoğan döneminde en sık görülen asiyanotik doğumsal kalp hastalığı ASD ve VSD idi. ASD görülme sıklığı hem toplum ortalamasından hemde hasta yenidoğanlarda yapılan benzer çalışmalara göre oldukça yüksek orandaydı. Fakat bu ASD'erin çok büyük bir oranı kapanmakta olan küçük ASD'lerden oluşmaktaydı.

Yenidoğan döneminde hemodinamik değişikliklerin tamamlanmamış olması nedeniyle fizik muayene ve yardımcı incelemelerle tanı koymak zordur. Özellikle dismorfizm ve genetik stigmatların varlığında fizik muayene normal de olsa doğumsal kalp hastalığı şüphesi yüksek olmalıdır (57). Dismorfik bulguları sebebiyle kardiyak seğlendirilme yapılan 17 hastada kalp hastalığı sıklığı %38,8 olarak bulduk. Bunların 5'inde izole veya diğer anomaliler ile birlikte ASD, dekstrokardi vardı. Siyanoik DKH yoktu. Fizik muayene ve yardımcı incelemelerle doğumsal kalp hastalığı düşünülmeyen bir Down sendromlu bebekte geniş VSD'li komplet endokardiyal yastık defekti tespit edildi. Vakaların %3-5 ailevi yada kalıtsal sendromların bir parçası olarak, %5'i de kromozom anomalileri ile birlikte görülür. Vida ve ark. (60) Down sendromlu çocuklarda yaptıkları çalışmada doğumsal kalp hastalığı sıklığını %54,1 saptamışlardır. %28,6 oranında PDA ilk sırada iken %27,5 oranında VSD ikinci sıklıkta bulmuşlardır. Reinhold ve ark. (61) 814 doğumsal kalp hastalığı olgusunu içeren bir çalışmada %7,2 sıklıkta ekstrakardiyak malformasyon, %5,6 sıklıkta genetik sendrom saptamışlardır. Down sendromu sıklığını ise %1,4 oranında bildirmişlerdir. Aydoğdu ve ark. (53) ise bu oranı %3,5 olarak bulunmuştur. Bizim çalışmamızda ise down sendromlu olgularda doğumsal kalp hastalığı sıklığını %40 olarak bulduk. Down Sendromlu olgularda doğumsal kalp hastalığı çok sık görüldüğünden bu vakalara rutin olarak EKO ile kontrolü yapılmalıdır.

Genel olarak diyabetik anne bebeklerinde en sık görülen anomaliler kardiyak olanlardır. DAB'lerinde DKH görülme oranı en az %1,3 olarak bildirilmektedir (62).



Asimetrik septal hipertrofi, VSD, ASD, pulmoner darlık sıklıkla görülen anomalilerdir (63). Çalışmamızda doğumsal kalp hastalığı olan yenidoğanların %9,1'i diyabetik anne bebeği idi. En sık görülen defekt ASD (%20) ikinci olarak VSD (%12) idi.

Literatürde sepsis kliniğinde olan hastalarda DKH'ın sıklığı ile ilgili yapılmış bir çalışma bulunmamakla beraber sol kalp yetersizliği ve akciğer yüklenme bulguları olan DKH'lı hastaların hipotansiyon, şok ve sepsis benzeri klinik tablo ile ortaya çıkabileceği bilinmektedir (64). Çalışmamızda da sepsis kliniği ile yenidoğan servisinde yatan 14 hastada kalp yetmezliği bulguları olan 4 hastanın 2'sinde aort koartasyonu, birinde HSKS, birinde geniş VSD tespit edildi. Bu hastalardaki sepsis kliniği tesadüfi bir birliktelik olma olasılığı olsada; tespit edilen kalp anomalilerin ağır olması sebebiyle yenidoğan döneminde şok benzeri tabloda olan hastalarda etyoloji net değil ise ekokardiyografik inceleme yapılmalıdır.

Duedonal atrezi, jejunal atrezi, anorektal anomaliler, gastroşizis ve omfalosel gibi gastrointestinal sistem anomalileri ile birlikte spesifik bir kardiyak anomali bildirilmemekle beraber; imperfore anüslü bebeklerde VSD ve TOF gibi anomaliler ile birlikteliği gösterilmiştir (62). GİS anomalisi sebebiyle takip edilen 6 hastanın dördünde asiyanotik doğumsal kalp hastalığı, birinde TOF tespit edildi. Bu anomalilerin üçü VSD idi. VSD'li hastalardan birinde anal atrezi vardı.

Hiperbilirubinemi sebebiyle takip edilen hastalarda izole veya diğer anomaliler ile birlikte en sık tespit edilen doğumsal kalp hastalığı VSD idi. Güven ve ark. (52) yaptıkları çalışmada hiperbilirubinemili hastalarda benzer sonuçlar bildirmişlerdir.

Geniş PDA ve VSD gibi pulmoner venöz basıncın artması ile DKH olan hastalar pnömoni kliniği verebilecekleri gibi bu hastalar artmış pulmoner basınç sebebiyle pnömoni ile kolaylıkla komplike olabilirler (62). Siyanoz, üfürüm ve diğer kardiyak bulguları olan pnömoni sebebiyle takipli 14 hastada ASD, TOF, BAT, ASKKA ve dektrokardi gibi anomaliler tespit edildi. Fakat tespit edilen bu anomaliler pulmoner venöz basınç artışına neden olabilecek anomaliler değildi. Bu nedenle pnömoni tek başına kardiyak değerlendirme gerektirecek bir hastalık değildir.

Genel olarak siyanotik kalp hastalıkları anomalinin ağırlığına göre değişmekle beraber yaşamın ilk günlerinde bulgu vermektedirler. Yine ASDKH defektin büyüklüğüne ve eşlik eden anomalinin durumuna göre yaşamın ilk günlerinde bulgu verebileceği gibi ileri yaşlara kadar herhangi bir bulgu vermeyebilir (64). Çalışmamızda ilk günlerde kardiyak değerlendirme yapılan hastalarda DKH oranı sonraki günlere göre daha yüksekti. Bu bulgu

ciddi düzeyde kalp hastalığı olan hastaların erken klinik bulgu verdiği bir göstergesidir. Başvuru günlerine göre gruplandırma yapılan hastalarda tüm gruplarda en sık tespit edilen doğumsal kalp hastalığı ASD ve VSD idi. Siyanotik doğumsal kalp hastalığı sıklığı ise her 3 grupta birbirine yakın oranlardaydı. Fallot tetralojisi teşhisi konan tüm vakalar üçüncü grupta yer alıyordu. Başvuru günü ile DKH arasında istatistiksel olarak herhangi bir ilişki yoktu.

Doğum öncesi dönemde akciğerlere yönelen kanın büyük kısmı duktus aracılığı ile aorta yönelmektedir. Doğumdan sonraki bebeğin ilk nefesini alması ile beraber pulmoner yataktaki basınç düşer. Duktus önce fonksiyonel olarak daha sonrada anatomik olarak kapanır. Erken doğumlarda ise akciğer dokusunun gelişimini tam olarak tamamlamadığı için; hemde duktus kapanması için olgunlaşmasını tam olarak tamamlayamadığı için erken doğumlar PDA için bir risk faktörüdür. Ancak diğer DKH için böyle bir risk faktörü yoktur (64). İngilterede yapılan bir çalışmada (65) özellikle 28 haftanın altındaki doğumlarda DKH sıklığının matür bebeklere göre 2 kat daha fazla olduğu; mortalitesinin ve morbiditesinin çok yüksek olduğu bulunmuştur. Hoffman' da (58) çok erken prematür doğumlarda veya ölü doğumlarda DKH daha sık olduğunu bildirmiştir. Bu durumu erken dönemde düşük veya ölü doğuma neden olan kromozomal anomalilerin eşlik ettiği bir durum olarak izah etmiştir. Bu çalışmada doğum haftalarına göre değerlendirilen hastalar da tüm gruplar da en fazla görülen doğumsal kalp hastalığı ASD ve VSD olurken PDA teşhisi konan hastaların büyük çoğunluğu birinci grupta yer alıyordu. Vakaların büyük çoğunluğu 35-38. haftalar arasında yer alırken siyanotik doğumsal kalp hastalığı teşhisi konan hastaların büyük çoğunluğu miyadına yakın hastalardan oluşuyordu. Doğum haftası ile PDA ve diğer DKH arasında da istatistiksel olarak bir ilişki tespit edilmedi. Ancak daha öncede ifade ettiğimiz gibi PDA tanı ve tedavisinin bazı küçük prematürelere klinik bulgular ile yapılması nedeniyle gerçek PDA sıklığı tespit edilenden daha yüksek olabilir.

Sonuç olarak; hemodinamik farklılıklar nedeniyle yenidoğan dönemi doğumsal kalp hastalığı tanısında zorlukları olan bir yaştır. Geç tanıdan dolayı istenmeyen sonuçlarla karşılaşmamak için kardiyak hastalık kuşkusunda olguların hızla değerlendirilmesinin yapılması gerekir. Diyabetik anne bebekleri ve dismorfik bulguları olan bebeklerde kalp hastalığı sıklığı artmış olduğundan bu olgulara pediatrik kardiyoloji konsültasyonu istenmesi uygun olur.

Yenidođan kliniklerinde tanı alan doğumsal kalp hastalıklı bebeklerin çođunluđu kalp-damar sistemi dıřı nedenlerle hastaneye yatırılabilir. Yatıř nedenine bakılmaksızın dikkatli muayene, doğumsal kalp hastalıklarının erken tanı ve tedavisinde önemlidir. Bizim çalışmamız ve diđer literatür bilgileri ışığında yenidođan kliniđine yatırılan her hastaya ekokardiyografik inceleme yapılmasının sađlanması erken bebek ölümlerinin azaltılmasında bir basamak olabilir.

## 7. ÖZET

Bu çalışma, yenidoğan servisine yatırılan hastalarda doğumsal kalp hastalığı sıklığını belirlemek amacıyla yapıldı. Ayrıca doğumsal kalp hastalıklı çocukların hastaneye yatış ve kalp yönünden değerlendirilme nedenleri incelendi. Bir yıl içinde çeşitli nedenlerle yenidoğan kliniklerinde yatırılarak izlenen 724 bebek arasından, doğumsal kalp hastalığı şüphesi ile ekokardiyografik inceleme yapılan 232 bebek değerlendirildi. Doğumsal kalp hastalığı saptanan bebeklerin %59'u kardiyovasküler sistem dışı nedenlerle hastaneye yatırılmıştı. Kalp yönünden değerlendirilme nedenleri arasında fizik muayenede üfürüm saptanması ilk sırada yer alıyordu. En sık saptanan asiyanotik doğumsal kalp hastalığı ASD ve VSD iken, siyanotik hastalıklar arasında en sık büyük arter transpozisyonu, EYD ve Fallot tetralojisi tespit edildi. Bir yıl içinde yenidoğan servisinde yatırılarak izlenen yenidoğan bebekler arasında doğumsal kalp hastalığı sıklığı %15 (109/724) olarak bulundu. Doğumsal kalp hastalığı saptanan vakalar kalp-damar sistemi dışı nedenlerle hastaneye yatırılabilenlerinden, yenidoğan döneminde kalp hastalıkları yönünden değerlendirmenin önemi vurgulandı.

## **8. SUMMARY**

The purpose of this study was to determine the frequency of congenital heart disease (CHD) in patients admitted to newborn intensive care unit. In addition, the reasons for the hospitalization and the assessment of the children with CHD regarding heart were analyzed. Of 724 infants hospitalized and examined with different reasons in the newborn intensive care unit in a year, 232 infants who were made echocardiography with the suspect of CHD were evaluated. %59 of the infants who were identified to have CHD had been hospitalized with the reasons out of cardiovascular system. Murmur on physical examination was the primary reason as for the assessment for heart. Tetralogy of fallot and transposition of great arteries were most frequently determined among cyanotic CHD, whereas the most common cause of acyanotic CHD was atrial septal and ventricular septal defect. Among the newborn infants hospitalized and observed within a year, the frequency of CHD was found %15 (104/724). Since the patients who were identified to have CHD might have been hospitalized on non-cardiac grounds, the significance of evaluation in cardiology was emphasized in newborn period.

## 9. KAYNAKLAR

1. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery GB, Fletcher MA, Mac Donald MG (eds). Neonatology Pathophysiology and Management of the Newborn (5 th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins, 1999: 577-596.
2. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002 19;39(12):1890-900.
3. Merle C. Nursing considerations of the neonate with congenital heart disease. Pediatr Clin North Am 2001; 28: 223-233.
4. Bradley SM, Geoffrey LB, Wernovsky G. Cardiovascular disease in the neonate. Pediatr Clin North Am 2001: 91-133.
5. Baldwin HS, Artman M: Recent advances in cardiovascular development : Promise for the future . Cardiovasc Res 1998; 40 : 45668
6. Rudolph AM: Distribution and regulation of blood in the fetal and neonatal lamb. 1985; 57: 811
7. Rudolph AM: Congenitale Diseases of Heart . Ciacago . Year Book , 1974.
8. Talner NS. The physiology of congenital heart disease. In: Garson A, Bricker CT, Fisher DJ, Neish SR eds. Science and Practice of Pediatric Cardiology, Baltimore: Williams and Wilkins USA, 1997: 1107-18.
9. Stanger P, Lucas R, Edwards J. Anatomical factors causing respiratory distress in acyanotic congenital heart disease: special reference to bronchial obstruction. Pediatrics 1969; 44:760-9.
10. Lister G, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Talner NS. Physiologic effects of increasing hemoglobin concentration in left to right shunting in infants with ventricular septal defects. N Engl J Med 1982;306:502-6.
11. Levin AE, Spach MS, Carnent RJ, et al. Ventricular pressure-volume dynamics on ventricular septal defects. Circulation 1967; 35:430-41.
12. Jarmakani MM, Edwards SB, Spach MS, et al. Left ventricular pressure-volume characteristics in congenital heart disease. Circulation 1968; 37:879-89.
13. Delivoria-Papadopoulis M, Roncevic NP, Oski FA. Postnatal changes in oksygen transport in term, premature and sick infants: the role of red cell 2,3- diphosphoglycerate and adult hemoglobin. Pediatr Res 1971;5:235-45.
14. Gersony WM. The cardiovascular system. In: Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan 111 VC eds. Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 189-98
15. Ergun Çil. Konjenital Kalp Hastalıkları. Turkiye Klinikleri J Int Med Sci 2006, 2(15):51-59
16. Moore P, Brook MM, Heymann MA. Patent ductus arteriyozus. In: Ailen HD, Gutgesell IIP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001:652-69.

17. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births: incidence and natural history. *Circulation* 1971;43:323-32.
18. Samanek M, Voriskova M: Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411-417.
19. Pattern Of Congenital Heart Disease İn Southwestern Region Of Saudi Arabia *Ann Saudi Med* 1988 ; (5) : 393-5
20. Ainsworth S, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999; 80: 43-5.
21. Bees Mh, Bristol JD, Griswold HE, et al. Relative hypermetabolism in infants with congenital heart disease and undernutrition. *Pediatrics* 1965; 36:185-91.
22. Samânek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13:152-8.
23. Helgason H, Jonsdottir G. Spontaneous closure of atrial septal defects. *Pediatr Cardiol* 1999; 20:195-9.
24. Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Atrial septal defects. In: Ailen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001:603-17.
25. Bizarro RO, Callahan JA, Feldt RH, Kurland LT, Gordon H, Brandenburg RO. Familial atrial septal defect with prolonged atrioventricular conduction: a syndrome showing the auto-somal dominant pattern of inheritance. *Circulation* 1970; 41:677-83.
26. Feldt RH, Edwards WD, Porter CJ, Dearani JA, Seward JB, Puga FJ. Atrioventricular septal defects. In: Ailen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and Adolescents*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001:618-35.
27. Kerut EK, Norfleet WT, Plotnick GD, Giles TD. Patent foramen ovale: a review of associated conditions and the impact of physiological size. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:613-23.
28. Shiraishi I, Hamaoka K, Hayashi S, Koh E, Onouchi Z, Sawada T. Atrial septal aneurysm in infancy. *Pediatr Cardiol* 1990; 11:82-5.
29. Hornberger LK, Sanders SP, Sahn DJ, et al. in utero pulmonary artery and aortic growth and potential for progression of pulmonary outflow obstruction in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:739-45.
30. Simona Vittorini, Simano Storti, Mario Serena Parri, Alfredo Guisepe Cerillo, Aldo Clerico Mol SERCA 2a, Phosphalambon, Sarcoplipin And Ryonodine Receptors Gene Ekspression İn Children With Congenitale Heart Defects. 2007 ; 13(1-2):105-1/1
31. M de Leval. Persistent truncus arteriyozus. İn (J Stark., M de Leval) "Surgery for Con-genital Heart Defects", Philadelphia: WB Saunders Company, USA; 1994: 539-48
32. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Truncus arteriyozus. in "Cardiac surgery of the neonate and infant). W.B. Saunders Company, Philadelphia, USA, 1994:281-93

33. Butto F, Lucas RV Jr, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: Pathologic anatomy in 54 cases. *Pediatr Cardiol* 1986; 7:95.
34. Deshpande JR, Kinare SG. Atresia of the common pulmonary vein. *Int J Cardiol* 1991; 30: 221-6.
35. Nydel DB, Berman MA, Talner NS. Effects of acutely increasing systemic vascular resistance on oxygen tension in tetralogy of Fallot. *Pediatrics* 1976; 58:248-51.
36. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65 (suppl):377-461
37. O'Connor WN, Cash JB, Cottrill CM, Johnson GL, Noonan JA. Ventriculocoronary connections in hypoplastic left hearts: an autopsy microscopic study. *Circulation* 1982; 66:1078-86.
38. Beekman RH III. Coarctation of the aorta, In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001: 988-1010.
39. Beekman RH, Robinow M. Coarctation of the aorta inherited as an autosomal dominant trait. *Am J Cardiol* 1985; 56: 818-9.
40. Ebstein ML. Ebstein's Anomaly. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, children, and adolescents* Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins ; 1982: 283-96.
41. Rao PS. *Tricuspid Atresia*. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Co, 1992: 13-24.
42. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aortico-pulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryonic implications. A study of 57 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1965; 16:406.
43. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, et al. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17:167-73.
44. Ayres NA. Fetal cardiology. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998 : 201-16
45. Rosenthal G. Prevalence of congenital heart disease. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998 : 175-92
46. Say B, Tunçbilek E, Balcı S, et al. Incidence of congenital malformations in a sample of the Turkish population. *Human Heredity* 1973;23:434-41.
47. Üner S, Ergöçmen BA. Türkiye nüfus ve sağlık araştırması. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etüdüleri Enstitüsü, Ankara, 1998: 1-11.
48. Nora JJ. Etiologic aspects of heart disease. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Reimenschneider TA, eds. *Moss Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1993 : 71-93



49. Özkutlu S, Saraçlar M. The accuracy of antenatal fetal echocardi-ography. Turk J Ped. 1999; 41:349-52
50. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery GB, Fletcher MA, Mac Donald MG (eds). Neonatology Pathophysiology and Management of the Newborn (5 th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 1999: 577-96.
51. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. Pediatr Cardiol. 1995 Jul-Aug;16(4):155-65. Review
52. Güven H, Bakiler AR, Kozan M, Aydınoğlu H, Helvacı M, Dorak C. Echocardiographic screening in newborn infants. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2006; 49: 8-11.
53. Adnan Menderes Üniversitesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ndeki doğumsal kalp hastalığı sıklığı. Aydoğdu Ayvaz, Türkmen Münevver, Özkan Pınar Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın.  
(www.millipediatri.org.tr/bildiriler/PP-101.hotm.)
54. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. Clin Perinatol 2001; 28: 1-9.
55. Richmond S, Wren C. Early diagnosis of congenital heart disease. Semin Neonatol 2001; 6: 27-35
56. Farrer KFM, Rennie JM. Neonatal murmurs: are senior house officers good enough?. Archives of Disease in Childhood Fetal and Neonatal Edition 2003;88.
57. Pelech AN. Evaluation of the pediatric patient with a cardiac murmur. Pediatric Clin of North Am, 1999; 46; 167-88.
58. Hoffman JI, Kaplan S, Libberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. Am Heart J 2004 Mar;147(3):398-400
59. Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long term follow up. Am J Cardiol 1978; 42: 641-45.
60. Vida VL Barnoya J, Larrazabal LA, Gaitan G, de Maria Garcia F and et. Congenital cardiac disease in children with Down's syndrome in Guatemala. Cardiol Young, 2005 Jun;15(3):286-90.
61. Reinhold-Richter L, Fischer A, Schneider-Obermeyer J. Congenital heart defects. Frequency at autopsy. Zentralbl Allg Pathol. 1987;133(3):253-61.
62. M. K. Park. Manifestations of Cardiac Problems in Newborns. In: M. K. Park(ed). Pediatric Cardiology for Practitioners(4th ed). Philadelphia: Mosby, 2002 : 16-24
63. Abu-Sulaiman R.M., Subaih B. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers: Echocardiographic study. Pediatr Cardiol 2004;25:137-40.
64. Daniel Bernstein. Evaluation of the Cardiovascular System In: Richard E. Berhman, Robert M. Kliegman, Hal B. Jenson 17th edition; Nelson Textbook of Pediatrics Philadelphia, The Curtis Center Independence Square West; 2006: 1481-88

65. Kirsty Tanner, MBBS, Nilofer Sabrine, MBChB and Christopher Wren Cardiovascular Malformations Among Preterm Infants , MBChB Pediatrics Vol. 116 No. 6 December 2005, Pp. E833-E838 (Doi:10.1542/Peds.2005-0397)

## 10. TEŞEKKÜR

Tezin her aşamasında titizlikle ilgilenen, değerli vakitlerini benimle paylaşan, bilgilerinden ve deneyimlerinden faydalandığım değerli hocam Yrd. Doç. Dr. Tamer Baysal'a teşekkür eder sonsuz saygı ve şükranlarımı sunarım.

Yetişmemde emekleri olan anabilim dalımız öğretim üyelerine ve uzmanlarına saygı ve şükranlarımı sunarım.

İstatistik çalışmalarında bana yardımcı olan, Dr. Mehmet Uyar'a, birlikte çalışmaktan her zaman onur ve mutluluk duyduğum, kliniğimizin değerli asistanlarına, hemşire, personel ve sekreterlerine, uzmanlık eğitimimde, tez yazım sürecinde ve hayatımın her aşamasında sabırla ve sevgiyle bana destek olan eşim Dr. H. Hasret Çağan'a, anneme, babama ve desteklerini her zaman yanımda hissettiğim değerli arkadaşlarıma ayrı ayrı teşekkür ediyorum.