



T.C
DICLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI

**DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA YAŞAM
KALİTESİ VE PSİKOSOSYAL PROBLEMLERİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Meral BÜLBÜL ÖZTOPRAK
UZMANLIK TEZİ

Tez Danışmanı
Doç. Dr. Meki BİLİCİ

DİYARBAKIR-2019



T.C

DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANA BİLİM DALI

**DOĞUMSAL KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA YAŞAM
KALİTESİ VE PSİKOSOSYAL PROBLEMLERİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Meral BÜLBÜL ÖZTOPRAK
UZMANLIK TEZİ

Tez Danışmanı
Doç. Dr. Meki BİLİCİ

DİYARBAKIR-2019

TEŞEKKÜR

Değerli fikirleriyle çalışmanın ortaya çıkmasını sağlayan, desteğini hep yanımda hissettiğim, yetişmemde büyük emeği olan tez danışmanım Doç. Dr. Meki Bilici'ye, araştırma görevlisi olarak çalışmaya başladığım günden itibaren deneyimlerini ve birikimlerini benimle paylaşarak akademik olarak kendimi geliştirmemde büyük katkıları olan sayın hocalarım: Prof. Dr. Celal Devocioğlu, Prof. Dr. Kenan Haspolat, Prof. Dr. Murat Söker, Prof. Dr. Ayfer Gözü Piriçioğlu, Doç. Dr. Selahattin Katar, Doç. Dr. Mustafa Taşkesen, Doç. Dr. Müsemma Karabel, Doç. Dr. İlyas Yolbaş, Doç. Dr. Alper Akın, Doç. Dr. Velat Şen, Doç. Dr. Sabahattin Ertuğrul, Doç. Dr. Fesih Aktar, Dr. Öğr. Üy. Kamil Yılmaz, Uzm. Dr. Hasan Balık, Uzm. Dr. Veysiye Hülya Üzel, Uzm. Dr. Funda Feryal Taş'a teşekkür ederim. Ayrıca birlikte çalıştığım asistan arkadaşlarıma ve hastane çalışanlarına özverili çalışmalarından dolayı teşekkür ederim.

Tez yazım süresince, biyoistatistik konusunda verdiği destek ve emekler için saygıdeğer Uzm. Dr. Mehmet Nur Talay'a ve değerli eşim Uzm. Dr. Yunus Öztoprak'a teşekkür ederim.

Eğitim hayatım boyunca oluşan zor süreçlerde sürekli yanımda olan, bana güven veren, desteğini asla esirgemeyen başta sevgili annem ve babama, sevgili ablam, abim ve kardeşlerime teşekkür ederim.

Dr. Meral Bülbül Öztoprak

Diyarbakır - 2019

ÖZET

Amaç: Doğumsal Kalp Hastalığı (DKH) olan çocukların yaşam kalitesi ve psikososyal problemlerinin sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji polikliniğine Temmuz 2018-Mart 2019 tarihleri arasında başvuran ve çocuk kardiyologları tarafından ekokardiyografi bakılarak tanı konulan 180 hasta ve 180 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan ve kontrol grubundaki çocuklara yaşlarına uygun olan çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği (ÇİYKÖ), ailelerine ise sosyodemografik bilgi formu uygulandı. Hasta ve sağlıklı gruplar 5-7 yaş, 8-12 yaş, 13-18 yaş olmak üzere 3 farklı gruba kategorize edildi. Her yaş grubunda 60 çocuk çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Çalışma sonucunda hasta ve sağlıklı gruba uygulanan ÇİYKÖ ölçek puanları ve sosyodemografik bilgi formundaki verileri karşılaştırıldı. Hasta olgular kendi aralarında yaşa göre gruplar halinde karşılaştırıldığında, tüm alt ölçek puanları için anlamlı fark saptanmadı ($P>0,05$). Hasta olgularda cinsiyete göre ÇİYKÖ ölçek puanlarına bakıldığında kızlarda duygusal işlevsellik puanının anlamlı düzeyde düşük olduğu saptandı ($P=0,044$). Medikal tedavi alan hastalarda toplam ölçek puanı tedavi almayan hastalara kıyasla düşük saptandı ($P=0,03$). Hasta ve sağlıklı olgular 5-7 yaş ve 13-18 yaş grupları karşılaştırıldığında ÇİYKÖ toplam puanı hasta grupta düşük saptandı ($P=0,011$, $P=0,04$), 8-12 yaş grubunda anlamlılık saptanmadı ($P>0,05$). 180 hasta ve 180 sağlıklı olgu kıyaslandığında ÇİYKÖ toplam ölçek puanı ve psikososyal ölçek puanı hasta grupta düşük görüldü ($P<0,05$).

Sonuç: Bu çalışma doğumsal kalp hastalığı nedeniyle operasyon geçiren veya pediatrik kardiyologlar tarafından klinik izlem altında tutulan klinik önemi hafif olan hastaların ÇİYKÖ puanlarının sağlıklı çocuklara göre daha düşük olduğunu, arkadaş ilişkilerini, psikososyal ve duygusal olarak olumsuz yönde etkilediğini ortaya koymuştur. Bu nedenle ailelerin, pediatristlerin ve pediatrik kardiyologların, psikologlar ve çocuk psikiyatristleri ile birlikte multidisipliner bir yaklaşımla hastaları takip etmeleri ve hastaların bu anlamda yakın bir şekilde desteklenmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: ÇİYKÖ, Doğumsal kalp hastalığı, Psikososyal problemler, Yaşam kalitesi, kronik hastalık

ABSTRACT

Objective: The aim of this study was to compare the quality of life and psychosocial problems of children diagnosed with congenital heart disease with the healthy control group.

Methods: The study included 180 patients and 180 healthy children, diagnosed by looking at echocardiography by pediatric cardiologists, who were admitted to Dicle University Pediatric Cardiology Outpatient Clinic between July 2018 and March 2019. Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) according to age group was applied to children with congenital heart disease and sociodemographic information form was applied to their families. The patient and healthy groups were categorized into 3 different groups as 5-7, 8-12 and 13-18 age groups. There were 60 patients in each age group.

Results: At the end of the study, the PedsQL scale scores and the sociodemographic data, applied to the patient and healthy group, were compared. When the patients were compared between the groups according to age, there was no significant difference for all subscale scores ($P>0,05$). When the PedsQ scale scores were examined according to gender in patient cases, emotional functioning was significantly lower in girls ($P=0,044$). The total scale score was lower in patients receiving medical treatment compared to the patients without treatment ($P=0,03$). When the patient and healthy subjects were compared between the 5-7 and 13-18 age groups, the total score of PedsQL was lower in the patient group ($P=0,011$, $P=0,04$), there was no significant difference in the 8-12 age group ($P>0,05$). When 180 patients and 180 healthy subjects were compared, PedsQL total scores and psychosocial scale scores were lower in the patient group ($P<0,05$).

Conclusion: This study has revealed that patients with or without surgery due to congenital heart disease, who were under clinical follow-up by pediatric cardiologists, had lower PedsQL scores than healthy children, patients were left behind in the psychosocial, emotional, friend relationships and this was negatively affect their future. Therefore, this study has showed that families, pediatricians, pediatric cardiologists should follow the patients with a multidisciplinary approach in this respect with child psychiatrists and in this sense, patients should be closely supported.

Key words: Congenital Heart Disease, Chronic disease, PedsQL, Psychosocial Problems, Quality of Life

İÇİNDEKİLER

	Sayfalar
TEŞEKKÜR	i
ÖZET	ii
ABSTRACT	iii
İÇİNDEKİLER	iv
TABLolar DİZİNİ	vi
ŞEKİLLER DİZİNİ	vii
KISALTMALAR DİZİNİ	viii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Yaşam Kalitesi	3
2.1.1. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi	3
2.1.2. Kronik Hastalıklarda Yaşam Kalitesi	3
2.1.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarında Yaşam Kalitesi	3
2.2. Doğumsal Kalp Hastalıkları	4
2.2.1. Tanım	4
2.2.2. Epidemiyoloji	4
2.2.3. Etiyoloji	5
2.2.3.1. Genetik Nedenler	5
2.2.3.2. Çevresel Nedenler.....	6
2.2.3.3. Teratojenler	6
2.2.3.4. Enfeksiyonlar	6
2.2.3.5. Maternal Faktörler	6
2.2.3.6. İlaçlar	7
Multifaktöriyel Geçiş	7
2.2.4. Doğumsal Kalp Hastalıklarında Sınıflandırma	7
2.2.4.1. Asiyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları	8
2.2.4.1.1 Ventriküler Septal Defekt	8
2.2.4.1.2. Atriyal Septal Defekt	12
2.2.4.1.3. Patent Duktus Arteriyozus	14
2.2.4.1.4. Atriyovenriküler Septal Defekt	16
2.2.4.1.5. Aort Stenozu	18

2.2.4.1.6. Mitral Stenoz	20
2.2.4.1.7. Aort Koartasyonu	20
2.2.4.1.8. Pulmoner Stenoz	22
2.2.4.2. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları	23
2.2.4.2.1. Büyük Arterlerin Transpozisyonu	23
2.2.4.2.2. Trunkus Arteriyozus	25
2.2.4.2.3. Tek Ventrikül	27
2.2.4.2.4. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi	28
2.2.4.2.5. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu	29
2.2.4.2.6. Fallot Tetralojisi	30
2.2.4.2.7. Pulmoner Atrezi	33
2.2.4.2.8. Triküspit Atrezisi	34
3. MATERYAL VE METOD	37
3.1. Çalışmanın Amacı	37
3.2. Çalışma Grubu	37
3.3. Veri Toplama Araçları	37
3.4. Ekokardiyografik Değerlendirme	38
3.5. Hasta Grubunun Seçilmesi.....	38
3.6. Kontrol Grubunun Seçilmesi	38
3.7. Çalışmaya Dahil Edilme Kriterleri	39
3.8. İstatistiksel Değerlendirme	39
3.9. Araştırmanın Etik Yönü	39
4. BULGULAR	41
4.1. Olguların ve Ailelerin Genel Özellikleri	41
4.2. Hasta Olguların Özellikleri	43
4.3. Hasta ve Sağlıklı Olguların Karşılaştırılması	50
5. TARTIŞMA	54
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	61
7. KAYNAKLAR	62
8. EKLER	73

TABLolar DİZİNİ

	Sayfalar
Tablo 1. Doğumsal kalp hastalıklarının cinsiyete göre sıklık dağılımları	5
Tablo 2. Doğumsal kalp hastalıklarının kategorize edilmesi	8
Tablo 3: Hasta ve sağlıklı olguların aileriyle ilgili sosyodemografik özellikleri	42
Tablo 4: Hasta grubunun ilk tanı yaşına göre sınıflandırılması	43
Tablo 5: Çalışmaya alınan hastaların ekokardiyografi raporlarına göre tanıları	43
Tablo 6: Hasta olgularda hastalığın aile üzerindeki sosyodemografik etki verileri...	44
Tablo 7: Hasta olguların klinisyenlerin ekokardiyografi raporlarına göre sınıflandırılması	45
Tablo 8: Hasta olguların yaşa göre grupların yaşam kalitesi alt ölçek puanlarının karşılaştırılması	46
Tablo 9: Hasta olguların yaşa göre gruplarının psikososyal ve toplam yaşam kalitesi ölçek puanlarının karşılaştırılması	47
Tablo 10: Medikal tedavi alan ve almayan hasta olguların çiykÖ puan karşılaştırılması	48
Tablo 11: Hasta olgularda cinsiyete göre ÇİYKÖ puanların karşılaştırılması.....	49
Tablo 12: Hasta ve sağlıklı olguların ÇİYKÖ puan karşılaştırmaları	50
Tablo 13: Hasta ve kontrol grubunda 5-7 yaş grubu için ÇİYKÖ puanlarının karşılaştırılması	51
Tablo 14: Hasta ve kontrol grubunda 8-12 yaş grubu için ÇİYKÖ puanlarının karşılaştırılması	52
Tablo 15: Hasta ve kontrol grubunda 13-18 yaş grubu için ÇİYKÖ puanlarının karşılaştırılması	52

ŞEKİLLER DİZİNİ

	Sayfalar
Şekil 1: Ventriküler septal defekt	9
Şekil 2: Atriyal septal defekt	12
Şekil 3: Patent duktus arteriyozus	14
Şekil 4: Atriyoventriküler septal defekt	17
Şekil 5: Aort stenozu	18
Şekil 6: Aort koarktasyonu	21
Şekil 7: Pulmoner stenoz	22
Şekil 8: Büyük arter transpozisyonu	24
Şekil 9: Trunkus arteriyozus	26
Şekil 10: Total pulmoner venöz dönüş anomalisi tanı	28
Şekil 11: Hipoplastik sol kalp sendromu	30
Şekil 12: Fallot tetralojisi	31
Şekil 13: Pulmoner atrezi	33
Şekil 14: Triküspit atrezisi	35
Şekil 15: Hasta ve sağlıklı olguların cinsiyete göre dağılımı	41

KISALTMALAR

AS	: Aort Stenozu
AK	: Aort Koartasyonu
ASD	: Atrial Septal Defekt
AY	: Aort Yetmezliđi
AVSD	: Atriyoventriküler Septal Defekt
BAT	: Büyük Arter Transpozisyonu
ÇİYKÖ	: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeđi
DKH	: Doğumsal Kalp Hastalığı
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
EKG	: Elektrokardiyografi
EKO	: Ekokardiyografi
mBT	: Modifiye Blalock-Taussig
MS	: Mitral Stenoz
MY	: Mitral Yetmezlik
PedsQL	: Pediatrik Quality Of Life Score
PDA	: Patent Duktus Arteriyozus
PA	: Pulmoner Atrezi
PFO	: Patent Foramen Ovale
PS	: Pulmoner Stenoz
PPD	: Periferik Pulmoner Darlık
SİYK	: Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi
SLE	: Sistemik Lupus Eritematozus
TOF	: Fallot Tetralojisi
TA	: Triküspit Atrezisi
TPVDA	: Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sağlığı sadece bedensel değil, hem fiziksel, hem ruhsal hem de sosyal açıdan iyi olmak olarak tanımlar. Bu kapsamlı tanımlama yaşam niteliği (kalitesi) kavramını ortaya çıkarmıştır. Yaşam kalitesi, bireyin kendi durumunu, kültürü ve değerler sistemi içinde algılaması olarak özetlenmiştir (1).

Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ) 2-18 yaş arası çocuk ve ergenlerin sağlıkla ilgili yaşam kalitelerini değerlendirmek için geliştirilmiş bir ölçektir (1). Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği ÇİYKÖ olarak Türkçe'ye çevrilen PedsQL 2-18 yaş aralığındaki bireylere yönelik dört alt formdan oluşmaktadır. Bunlar fiziksel aktivitelerle ilgili, duygusal işlevsellik ile ilgili, sosyal işlevsellik ile ilgili ve okul işlevselliği ile ilgilidir (2). Duygusal, sosyal ve okul işlevselliği alt ölçeklerine psikososyal sağlık adı verilmektedir. *Duygusal işlevsellik*; korkmuş veya ürkümüş hissetmek, hüzünlü, üzgün ve öfkeli olmak, uyku sorunları yaşamak, kendine ne olacağı ile ilgili endişe duymak gibi duygu durumları içerir. *Sosyal işlevsellik*; yaşlıları ile geçinmek, alay edilmek, arkadaşları tarafından istenilmek, yaşlılarına ayak uydurmak, yaşlılarının yaptıklarını yapmak gibi aktiviteleri içerir. *Okul işlevselliği*; sınıfta dikkatini toplamak, derslerinden geri kalmamak, kendini iyi hissetmediğinde ve doktora/hastaneye gittiğinde okula gitmemek gibi durumları içerir (1).

Girişimsel kardiyoloji ve kardiyak cerrahi konusundaki ilerlemeler sonucunda DKH'lı adolesanlarda ve çocuklarda yaşam beklentisi bir hayli yükselmiştir. Bu yeni durumla birlikte, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi değerlendirmeleri, önemli bir sağlık verisi olarak bu popülasyondaki tüm yaş gruplarında hızla dikkat çekmeye başlamıştır (3). Doğumsal kalp hastalıkları bilişsel ve nörolojik işlevleri etkilediği kadar, fiziksel gelişimi de etkilemektedir. Bu hastalarda hafıza problemleri, konuşmada gecikme, okul başarısında düşüklük, dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu da görülebilmektedir (3, 4). Bu klinik bulguların yanı sıra, sürekli hastane başvurusu ve tekrar eden yatışlar, uzun süreli ilaç kullanımı bu çocukların özsayıgılarını azaltabilir ve kendilerini tanımalarını, hayat kalitelerini etkileyerek normal gelişimlerini geciktirebilir (4). Ebeveynlerin ve çocuğun bu süreçte aile

hayatı, sosyal hayat ve psikolojik durumları etkilendiyse destek almaları için ruhsal açıdan dikkatle takip edilmeleri ve yönlendirilmeleri gerekmektedir.

Bu çalışmanın amacı DKH'lı çocuk ve adölesanların yaşam kalitelerini ve psikososyal problemlerini ortaya koymaktır. Kronik hastalıklarda düşük yaşam kalitesi morbidite olarak tanımlanmalıdır (5). Kalp hastalığı olan çocuklar için bu gizli morbiditeyi tanımlamak hastalara daha kapsamlı bakım sağlamak ve yaşam kalitesini arttırmak için gereklidir. Bu çalışmada doğumsal kalp hastalığı olan çocuklarda ve sağlıklı çocuklarda, ÇİYKÖ ve ebeveynler için sosyodemografik bilgi formu kullanılarak "yaşam kalitesi" düzeyi ve psikososyal sorunların belirlenmesi ve yaşam kalitesi ile ilgili morbiditeye dikkat çekilmesi amaçlanmaktadır.



2. GENEL BİLGİLER

2.1.Yaşam Kalitesi

2.1.1. Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi

Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi (SİYK), yaşam kalitesinin hastalıklar nedeniyle etkilenen yönlerini değerlendirir. Bir hastalığın veya tedavisinin oluşturduğu etkilerin hasta tarafından nasıl algılandığı olarak tanımlanmıştır (6, 7).

2.1.2. Kronik Hastalıklarda Yaşam Kalitesi

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesini etkileyen en önemli faktörlerin başında kronik hastalıklar gelmektedir. Kronik hastalık; bedenin herhangi bir yerinde meydana gelen, uzun süre boyunca devam eden, bazen yaşam boyunca düzelme göstermeyen hastalıklardır (7). Doğumsal kalp hastalıkları da uzun süreli takip ve tedavi gerektirdiği için kronikleşme söz konusudur. Bunun sonucunda DKH olan çocukların yaşam kalitesini değerlendirme fikri ortaya çıkmıştır.

2.1.3. Doğumsal Kalp Hastalıklarında Yaşam Kalitesi

Son yıllarda hem palyatif destek tedavileri hem de düzeltici cerrahideki ilerlemelere bağlı olarak DKH'lı çocukların yaşam süreleri artmıştır. Bu hastaların erişkin döneme sağlıklı bir şekilde ulaşmalarını sağlamak için multidisipliner yaklaşım gerekir. Hastaların fiziksel iyilik halinin yanısıra giderek büyüdükleri bu süreçte hastalıklarıyla ilgili farkındalıklarının arttığı unutulmamalıdır. Özellikle yenidoğan döneminde opere edilmiş hastaların nöropsikiyatrik gelişimlerinin sağlıklı bir şekilde olabilmesi, düzenli olarak takiplerinin yapılmasına ve ailelerin destek tedavilerine bağlıdır (8). Doğumsal kalp hastalığı olan çocuklarda günlük aktivitelerini yapamama, güçsüz olma, sürekli tekrar eden hastaneye yatışlar, sık kontroller, düzenli ilaç kullanma zorunluluğu gibi durumlar olmaktadır. Bu durumlar çocukların fiziksel iyilik halinde bozulmalara, eğitim hayatlarında aksamalara, çocuğun ve ailesinin yaşam kalitelerinde olumsuz etkilenmelere yol açmaktadır. Yapılan araştırmalarda çocukta uyum bozukluğunu etkileyen en önemli faktörün hastalık nedeniyle oluşan yetersizlik duygusu olduğu görülmüştür (9). Bu nedenle DKH'lı çocukların ve ebeveynlerinin bu süreçte aile hayatı, sosyal hayatı ve

psikolojik durumları etkilendiyse bu konuda destek almaları için cesaretlendirilmeleri gerekmektedir.

2.2. Doğumsal Kalp Hastalıkları

2.2.1. Tanım

Doğumsal kalp hastalığı prenatal dönemde anormal kalp gelişimine bağlı olarak kalbin yapısal ve işlevsel patolojilerini kapsar. Tanı, prenatal ve postnatal dönemde konulabilir. Kalpteki yapısal bozukluklar doğumsal kalp hastalığı, konjenital kalp anomalileri veya kardiyovasküler sistem malformasyonları şeklinde de adlandırılmaktadır (10, 11).

2.2.2. Epidemiyoloji

Yenidoğan döneminde en sık görülen doğumsal hastalık grubudur. Hayatı tehdit edici olması önemini artırmaktadır. Daha önceki yıllarda tanı koyma imkanları yetersiz olduğu için olguların çoğu tanı alamadan kaybedilmekteydi. Günümüzde intrauterin dönemde tanı alınması, postnatal dönemde erken müdahale yapılabilmesi nedeniyle yaşayan doğumsal kalp hastası sayısı artmıştır. Hastaların yaşam şansının artması bu hastalıkların uzun dönem takibinin yapılabilmesine olanak tanımıştır.

Doğumsal kalp hastalığı sıklığı tüm canlı doğumlarda % 0,5-% 0,8 olarak bilinmektedir (12, 13). Bu oran bazı gruplarda daha yüksektir. Prematürelde (patent duktus arteriyosus dışında) % 2, ölü doğumlarda % 3-4 ve abortuslarda % 10-25 olmak üzere sıklık artmaktadır (14). Daha çok siyanotik grupta olmak üzere doğumsal kalp hastalığı ile doğan bebeklerin yarısında ilk haftada hastalık bulguları ortaya çıkar ve tanı alırlar (14, 15). Doğumsal kalp hastalıklarındaırka bağlı değişiklikler saptanmamıştır. Cinsiyet ve bazı hastalık tipleri arasında ilişki saptanmıştır (Tablo 1). Kalple ilgili doğumsal kalp hastalıklarının kızlarda daha az olduğu gösterilmiştir (16, 17).

Tüm DKH'lar içinde çocuklarda en fazla görülen siyanotik olmayan doğumsal kalp hastalığı ventriküler septal defekt (VSD) ve atriyal septal defekt (ASD) . En fazla görülen siyanotik DKH ise yenidoğanlarda Büyük Arterlerin Transpozisyonu (BAT), çocuklarda Fallot Tetralojisidir (TOF).

Doğumsal kalp hastalığı olan çocuklarda, diğer sistem patolojilerinde de artış görülmüştür. Trakeoözefagial patolojileri, sindirim sistemi hastalıkları, kas iskelet sistemi hastalıkları, genitoüriner sistem anomalileri, sinir sistemi hastalıkları ve diyafragma patolojilerinde artış gösterilmiştir (18, 19).

Tablo 1. Doğumsal kalp hastalıklarının cinsiyete göre sıklık dağılımları (16, 17)

Kız	Erkek
Atrial septal defekt	Çift çıkışlı sağ ventrikül
Atriyoventriküler septal defekt	Hipoplastik sol kalp sendromu
Patent duktus arteriosus	Büyük damarların transpozisyonu
Ventriküler septal defekt (müsküler)	Aorta darlığı

2.2.3. Etiyoloji

Doğumsal kalp hastalıklarının etiyolojisi henüz tam olarak aydınlatılamamıştır. Genetik ve çevresel etmenler, gebelikte geçirilen enfeksiyonlar, gebelikte kullanılan ilaçlar ve teratojenlerin rol oynadığı multifaktöriyel nedenlerle oluştuğu düşünülmektedir.

2.2.3.1. Genetik Nedenler

Genetik yatkınlığın çevresel faktörlerle etkileşimi sonucu DKH'ların oluştuğu düşünülmektedir. Yakın akrabalarında DKH olan bireylerde risk artmıştır. Riskin derecesi ilk çocuktaki lezyonun türüne göre değişebilmektedir. Anne, baba veya kardeşlerden birinde DKH varsa risk 3-4 kat, eğer birinci dereceden akrabalarından ikisinde DKH varsa, risk 10 kat kadar artmaktadır (20). Tek gen mutasyonları ve kromozomal patolojilerde de DKH sıklığı artmıştır. Tek gen mutasyonlarında (X'e bağlı, otozomal resesif, otozomal dominant) kompleks patolojilerin bir parçası olarak DKH ortaya çıkmaktadır. Noonan Sendromuna en sık pulmoner stenoz, Holt Oram Sendromuna ASD ve VSD eşlik eder.

Kromozomal patoloji olan dismorfik hastalarda DKH sıklığının arttığı bilinmektedir. Down Sendromunda bilindiği üzere atriyoventriküler septal defekt (AVSD) sıklığı artmıştır. Bu durum endokardiyal yastık gelişiminde 21. kromozomun sorgulanmasına neden olmuştur. Edward Sendromu ve Patau Sendromu gibi kromozom patolojilerinde ASD, VSD gibi patolojiler, Cat-Eye Sendromunda total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA) sıklığı artmıştır (17, 21).

2.2.3.2. Çevresel Nedenler

Çevresel nedenlerin DKH gelişimine neden olduğunu gösteren çok az sayıda çalışma vardır. Bunları teratojenler, enfeksiyonlar, maternal faktörler ve ilaçlar şeklinde sınıflandırabiliriz.

2.2.3.3. Teratojenler

Gebelikte bağımlılık yapan madde ve içeceklerin kullanımı toksik ve teratojen etki nedeniyle bebekte kardiyak malformasyon sıklığını artırır. Bilhassa bağımlılık yapan içecekleri fazla miktarda kullanan annelerin bebeklerinde DKH oluşma riski % 0,49 olarak bulunmuştur (21). Annenin tütün kullanımının ASD, PDA ve trunkus arteriyozus için risk faktörü olduğu gösterilmiştir (22). Radyasyon ve kimyasal maruziyet bebekte teratojenite nedeniyle DKH riskini arttırmaktadır.

2.2.3.4. Enfeksiyonlar

Gebeliğin ilk aylarında geçirilen bazı viral enfeksiyonlar bebekte DKH riskini arttırmaktadır. En sık bilinen örneği ilk trimesterde annenin rubella enfeksiyonu ile karşılaşmış olmasının bebekte PDA ve periferik pulmoner darlık (PPD) sıklığını arttırmasıdır (23, 24, 25).

2.2.3.5. Maternal Faktörler

Diyabetik anne bebeklerinde VSD, TOF, BAT sıklığının arttığı bilinmektedir (22). Rowland ve ark.'ı 473 diyabetik anne çocuğunun 19'unda DKH saptamıştır. Bunların yarısından çoğunda BAT, VSD, Aort Koarktasyonu (AK) saptanmıştır (26). Yapılan başka bir çalışmada 524 tedavi edilmemiş fenilketonürlü anne çocuğunun

2/3'ünde mikrosefali, 1/4'ünde DKH saptanmıştır. İlk trimesterde fenilalanininden yoksun diyet verildiği halde 11 çocuğun 4'ünde DKH'ya rastlanmıştır (25, 27). Sistemik Lupus Eritematozus'lu (SLE) annelerin bebeklerinde konjenital kalp bloku olma riski yüksektir. Bloğun nedeni iletim dokularında izoimmun hasar oluşmasıdır (27).

2.2.3.6. İlaçlar

Gebelik sırasında kullanılan ilaçlar incelendiğinde bazı ilaçların DKH sıklığını artırdığı görülmüştür. Talidomid kullanımı, antikonvülzan ve antibiyotiklerin kullanımı sonucu DKH sıklığı artmıştır. Lityum kullanan annelerin bebeklerinde Ebstein Anomalisi, Triküspit Atrezisi saptanmıştır (28, 29). Yakın zamanlarda yapılan bir çalışmada ilk trimesterde anjiyotensin konverting enzim (ACE) inhibitörü kullanımının % 2,9 oranında ASD, VSD, Pulmoner Darlık (PD) gibi majör bir doğumsal malformasyonla ilişkili olduğu gösterilmiştir (30).

2.2.3.7. Multifaktöriyel Geçiş

Multifaktöriyel geçiş iki ya da daha çok sayıdaki minör mutant gen ile çevresel etmenlerin etkileşimi sonucu oluşur. Multifaktöriyel kalıtımla geçen hastalıkların aile bireylerinde görülme olasılığı, Mendel tipi kalıtıma göre daha az olasılıktadır. Bu olasılık birinci derece akrabalar (anne, baba, kardeşler) arasında % 2–10 olarak bulunmuştur (31, 32). Patent duktus arteriyozus multifaktöriyel kalıtım için tipik bir örnektir. Birinci trimesterde rubella virüsü ile karşılaşan annelerin bebeklerinde gelişmekte olan duktus duvarına virüsün direkt etkisi sonucu PDA oluştuğu düşünülmektedir. Patent duktus arteriyozusun kardeş ve çocuklardaki tekrarlama riski % 2,5, ikinci ve üçüncü derece akrabalarda ise % 0,6 olarak bulunmuştur (25, 32).

2.2.4. Doğumsal Kalp Hastalıklarında Sınıflandırma

İki temel gruba ayrılmaktadır (Tablo 2) :

1. Morarma ile seyreden (siyanotik)
2. Morarmanın olmadığı (asiyanotik)

Siyanotik DKH'larda siyanozun nedeni sağ-sol şantın neden olduğu sistemik arteriyel desatürasyona bağlı oluşan deri ve mukozalarda morarmadır. Bu hastalıklarda pulmoner kan akımı azalmış veya artmış olabilir (14, 33). Siyanozun olmadığı hastalıklarda ise sistemik arteriyel doygunluk normaldir. Bu nedenle cilt ve mukozalarda renk değişikliği yoktur. Bu hastalıklar volüm yüküne sebep olanlar ve basınç yüküne neden olanlar olarak iki grupta incelenirler (22, 34).

Tablo 2. Doğumsal kalp hastalıklarının kategorize edilmesi

Siyanoz ile seyreden kalp hastalıkları	Siyanozun olmadığı kalp hastalıkları
Akciğer kan akımı artanlar	Artmış Basınç Yüküne yol açanlar (Obstrüktif Lezyonlar)
<ol style="list-style-type: none"> 1. Büyük arterlerin transpozisyonu 2. Trunkus arteriyozus 3. Tek ventrikül 4. Total pulmoner venöz dönüş anomalisi 5. Hipoplastik sol kalp sendromu 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Aort stenozu 2. Mitral stenoz 3. Aort koarktasyonu 4. Pulmoner stenoz
Akciğer kan akımı azalanlar	Artmış Volüm Yüküne yol açanlar
<ol style="list-style-type: none"> 1. Fallot tetralojisi 2. Pulmoner atrezi 3. Triküspid atrezisi 4. PS ve VSD ile birlikte olan büyük arterlerin transpozisyonu 	<p>Sol-Sağ Şanlı lezyonlar</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ventriküler septal defekt 2. Atriyal septal defekt 3. Patent duktus arteriyozus 4. Atrioventriküler septal defekt <p>Regürjitan lezyonlar</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Doğumsal Mitral Yetersizliği 2. Doğumsal Triküspit Yetersizliği

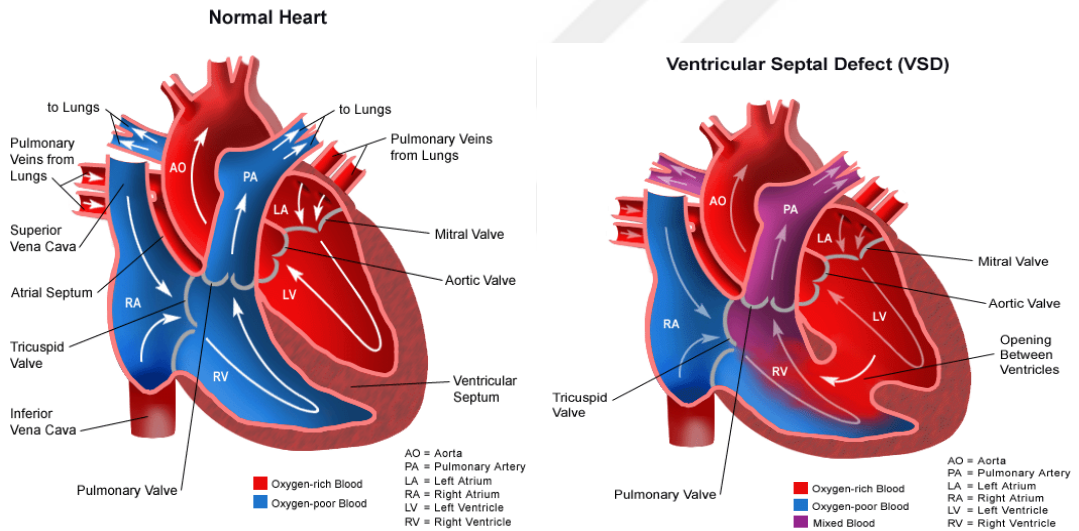
2.2.4.1 Asiyantotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

2.2.4.1.1 Ventriküler Septal Defekt

Ventriküler septal defekt asiyantotik bir kalp hastalığıdır ve doğumsal olan kalp hastalıkları içinde sıklığı en fazla olanıdır. İzole görülebileceği gibi diğer doğumsal kalp hastalıklarıyla birlikte de görülebilir. Bu hastalıkta interventriküler

septumda açıklık vardır (Şekil 1). Ventriküler septal defektte sol ventrikül basıncı sağ ventrikülden daha yüksek olduğu için şantın akım yönü soldan sağdır. Bunun neticesinde pulmoner kan akımı artar ve kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkabilir. Eğer tedavi edilmezse kan akımının artması ve oluşan basıncın sonucunda akciğer damar yatağındaki direnç ireeversibl şekilde artar. Pulmoner vasküler tıkalıcı (obstrüktif) hastalık gelişir. Şantın yönü sağdan sola çevrilir, sağ ventrikülden hipertrofi, cilt ve mukozalarda morarma görülür. Hasta siyanotik hale gelir. Buna Eisenmenger Sendromu denir (35).

Ventriküler septal defektte lezyonun büyüklüğü çok değişken olabilir. Lokalizasyon olarak interventriküler septumun herhangi bir yerinde bulunabilir, hatta bezen septumun tamamına yakını yoktur (36). Şantın miktarı, defektin büyüklüğü ve pulmoner damar direnci ile belirlenir.



Şekil 1: Ventriküler septal defekt (101)

Membranöz ve müsküler olmak üzere interventriküler septumun iki bölümü vardır. Perimembranöz defektler (membranöz septum ve civarı) outlet uzanımlı, inlet ve trabeküler olabilir. Müsküler defektlerin tamamı duvarın kas yapısı içinde yer alır. Üç farklı tipi vardır (Santral, apikal, marjinal). Yapılan çalışmalarda VSD hastalarının yüzde 80'in de perimembranöz tip VSD vardır (36).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Klinik bulgular defektin büyüklüğüne göre değişkenlik gösterir. Sıklıkla kardiyovasküler muayenede üfürüm varlığı ile tanı alırlar. Kardiyovasküler muayenede sternum sol tarafında 3.-4. interkostal aralıkta, şiddeti 3-4/6, sistol boyunca duyulan üfürüm vardır (36).

Çapı 0,5 cm'den az olan lezyonlar küçük VSD olarak adlandırılır. Bu defektlerde şant miktarı azdır. Küçük bir soldan-sağa şant akciğerlerin genişleyebilirliğini hafif değiştirebilir. Kilo alımı ve beslenme etkilenmez. Bu hastalarda juguler venlerde dolgunluk, karaciğerde büyüme ve ödem yoktur. Muayenede solunum sistemi ile ilgili patolojik bulgu yoktur.

Telekardiyografi ve ekokardiyografi (EKO) genellikle normaldir (33, 37). İlk yıl içinde genellikle kendiliğinden kapanabilir. Sıklıkla girişimsel veya cerrahi tedavi gerektirmez. Belli aralıklarla düzenli takip edilmeleri ve dental ya da cerrahi işlem öncesi enfektif endokarditi önlemek için antibiyotik kullanmaları önerilir (38, 39).

Orta büyüklükte VSD'lerde defekt çapı 0,5-1 cm aralığındadır. Bu hastalarda şantın artması nedeniyle semptom ve bulgular daha da belirginleşir. Kalp yetmezliği semptomları ortaya çıkabilir. Aileler sık alt solunum yolu öyküsü, çabuk yorulma, çarpıntı, terleme, açısından sorgulanmalıdır. Bu hastaların rutin kontrolleri daha sık yapılmalıdır, kendiliğinden kapanma oranı düşüktür, defekt kapanmazsa okul öncesi dönemde operasyon planlanmalıdır (38, 39). Büyük VSD'lerde defekt çapı 1 cm'nin üstündedir, soldan sağa şant oldukça artmıştır. Şantın yönü değişecek duruma gelip kronikleşme süreci başladığında siyanoz görülür ve Eisenmenger Sendromu gelişebilir. Postnatal 3-4 aydan itibaren konjestif kalp yetersizliğinin semptom ve bulguları hızla ortaya çıkar. Taşipne, taşikardi, boyunda venöz dolgunluk ve hepatomegali saptanabilir. Hastalar huzursuzdur. Terleme, yetersiz kilo alımı ve sık akciğer enfeksiyonları gelişir. Zamanla boy uzaması da azalır. Üfürüm sistol boyunca duyulur. Sternum sol alt bölgesinde diyastolik rulman alınır (35, 37, 40). Kendiliğinden kapanma ihtimali çok azdır, kalp yetmezliğinin tedavisi için medikal tedavide digoksin ve diüretikler kullanılır (38, 39). Hastalığın transkateter veya cerrahi olarak kapatılabilme seçenekleri mevcuttur.

Tanı

Elektrokardiyografi (EKG), 0,5 cm'nin altındaki küçük defektlerde normaldir. 0,5-1 cm aralığındaki orta büyüklükte VSD'lerde sol ventrikül hipertrofisi, sol atriyal hipertrofi işaretleri olabilir. 1 cm'nin üstündeki büyük VSD'lerde izole veya sol atriyal hipertrofi ile birlikte olarak biventriküler hipertrofi gözlenebilir (41). Telekardiyografide küçük VSD'lerde patoloji saptanmaz, orta VSD'lerde kalbin sol tarafında genişleme ve akciğer damarlanmasında belirginleşme, pulmoner arterde genişleme görülür. Büyük VSD'lerde kalbin sol taraf yapılarındaki genişleme daha belirgin görülür (33, 41). Ekokardiyografi ile defektin lokalizasyonu, büyüklüğü, intraventriküler basınç farkları, kalp boşluklarının büyüklükleri, eşlik eden patolojilerin varlığı saptanır (42). Anjiyografi var olan patolojilerin değerlendirilmesi ve pulmoner vasküler obstrüktif (tıkayıcı) hastalığın tanısını koymakta ve uygun hastalarda VSD'yi kapatmada yararlıdır. Bilhassa uygun olgularda transkateter girişimsel tedavi için anjiyokardiyografi gerekmektedir (43).

Tedavi

0,5 cm'nin altındaki VSD'lerde sıklıkla tedavi gerekmez, düzenli aralıklarla kontrole çağrılmaları gerekir. Orta VSD'lerde kalp yetersizliğine dikkat edilmelidir. Bazı hastalarda lezyon kapanabilir. Akımlar oranı $>2/1$ ise operasyon planlanır. Büyük VSD'lerde konjestif kalp yetmezliği tehlikeli ve kaçınılmaz bir sonuçtur. Konjestif kalp yetmezliği gelişen olgularda ölüm riski % 11'dir (44). Kardiyovasküler sistem yetmezliği saptanan hastalara inotrop ilaçlar, diüretik tedaviler ve afterload azaltacak ilaçlar başlanmalıdır. Tedavide amaç hastayı 6 ay-1 yılın üzerine çıkararak cerrahi planlamaktır. Cerrahi ile septumdaki lezyon primer sütür veya yama uygulaması yapılarak kapatılır. 6 ay-2 yaş arasındaki hastalar için şantın fazla olması ($Qp/Qs > 2$) ve pulmoner hipertansiyon oluşması yetmezlik oluşumuna bakılmaksızın cerrahi gerektirir (40). Ventriküler septal defekte hastanın yaşına bakılmaksızın acil cerrahi endikasyonları şunlardır: (38, 40)

1. Kontrol edilemeyen kalp yetmezliği varlığı,
2. Ciddi pulmoner hipertansiyon gelişmesi,
3. Büyüme ve gelişmenin belirgin derecede aksaması,

4. Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle hayatın tehlikeye girmesi,

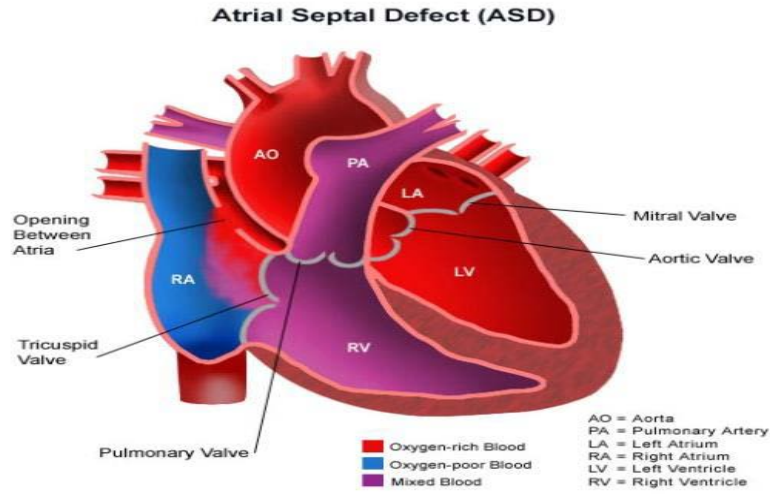
5. Enfektif endokardit gelişmesi.

2.2.4.1.2. Atriyal Septal Defekt

Atriyal septal defekt kalbin sağ ve sol atriyumları arasında açıklık olması durumudur (Şekil 2). Tüm DKH'lerin % 10-15'ini oluşturur. Kızlarda 2-3 kat daha sık görülmektedir (45, 46). Lezyonun büyüklüğü ve ventriküllerin kompliyansı şantın yönü ve derecesini belirler.

Asiyantotik ASD'li hastalarda sağ ventrikül kompliyansı sol ventrikülden daha fazla olduğu için şantın akım yönü soldan sağdır.

Atriyal septal defekt'ler sekundum, primum, sinüs venozus ve koroner sinüs tipi ASD olmak üzere 4 sınıfta incelenir (47). Sekundum ASD en sık görülen ASD tipidir, % 70 oranında görülür.



Şekil 2: Atriyal septal defekt (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Çocukluk çağında genellikle semptom oluşturmaz. Özellikle süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde asemptomatiktir. Büyüme geriliği nadirdir. Atriyal septal defekte sağ atriyuma gelen kan miktarında artış nedeniyle rölatif triküspit stenoz olur. Sternum sol tarafında üfürüm duyulabilir.

Tanı

Elektrokardiyografide Primum tip ASD'de sol aks deviasyonu siktır. Yetiřkin yařta atriyal fibrilasyon ve atriyal flutter en sık grlen aritmilerdir (33, 41, 48). Saę ventrikl hipertrofisi ve saę dal bloęu birliktelięi grlebilir. Telekardiyografide bilateral atriyaumlarda dilatasyon, saę ventriklde geniřleme gzlenebilir. Ekokardiyografide interatrial septumda yer alan aıklık yapısal olarak grlebilir. Lezyonun yeri ve byklę saptanır. Kalp fonksiyonları ile ilgili veriler elde edilir. Ek patolojiler saptanabilir (33). Anjiyografi, tanı ve tedavide kullanılmaktadır.

Tedavi

Ek patoloji olmayan kk defektlerin klinik olarak bir anlamı yoktur, tedavi gerektirmez. Konjestif kalp yetmezlięi varsa medikal tedavi verilir. Cerrahi tedavi iin en uygun dnem 3-6 yař aralıęıdır.

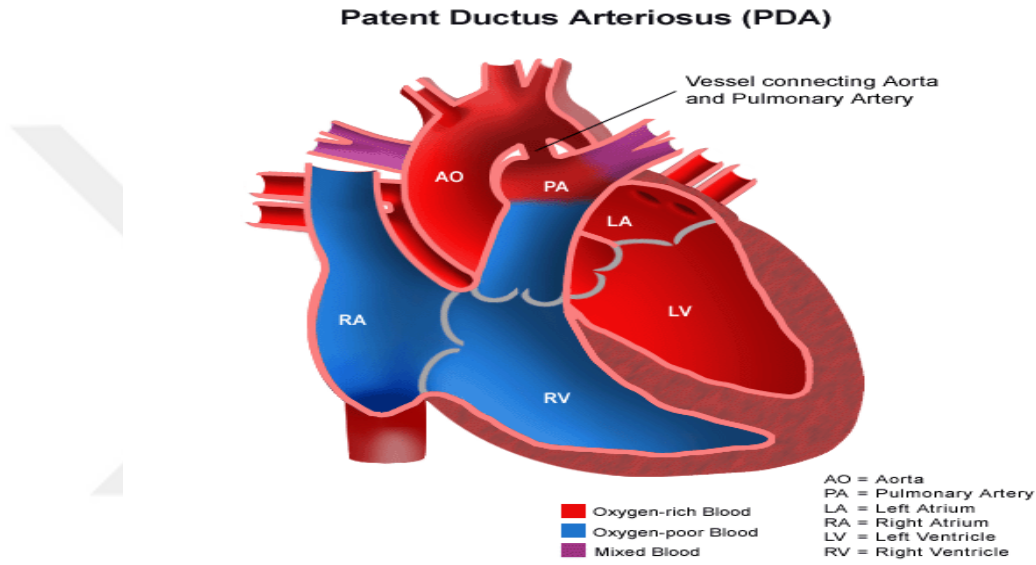
Bunun iki sebebi vardır: 1) Tanı konulduktan sonra 2 yařa kadar ASD kendilięinden kapanabilir. 2) Okul ncesi dnemde ocukların tedaviye ve ameliyata uyumunun iyi olması. Gnmzde uygun kriterlere sahip hastalarda septal oklder (řemsiye) yntemi kullanılarak perktan kapatma yapılabilir (43, 47). Atriyal septal defekti olan hastalarda lmler sıklıkla Eisenmenger Sendromu sonrası konjestif kalp yetmezlięi sonucunda grlr. Tedavi edilmeyen olguların % 50'sinde 40 yařına kadar pulmoner hipertansiyon (PHT) oluřabilir. Atriyal septal defekt bu sre boyunca kapatılmazsa Eisenmenger Sendromu'na yol aabilir (49). Byklę 6 mm ve altında olan ASD'ler genellikle hayatın ilk yılında kendilięinden kapanırken, 8 mm ve zerinde olan ASD'ler zamanla daha fazla byyebilmektedir (49).

2.2.4.1.3. Patent Duktus Arteriyozus

Duktus arteriyozus, fetal dolařımda kanın akcięerleri atlayarak aortaya geiřini saęlayan damarsal bir baęlantıdır. Anne karnındaki dnemde akcięerler dolařımda yer almadıęı iin saę ventrikldeki kanın byk bir kısmı bu baęlantı ile aortaya gnderilir. Postnatal 2-3 gnde kapanır (50). Duktus arteriyozus denilen bu baęlantı doęum sonrası gereken srede kapanmazsa Patent duktus arteriyozus (PDA) adını alır (řekil 3). Duktusu kapanmayan vakalarda aorttaki yksek sistemik basıncı, kanın akıř ynn soldan saęa doęru tersine evirir. Kan, hem sistol hem de

diyastolde pulmoner artere pompalanır. Bu durum, pulmoner dolaşımdaki basıncın artmasına neden olarak sağ ventrikülü zorlayan karşı basıncı yükseltir. Sonuç olarak pulmoner damar hastalığı ve Eisenmenger Sendromu ortaya çıkar (51).

Patent duktus arteriyozus sıklığı kızlarda 2 kat fazladır. Doğumsal kalp hastalıklarının % 8-10'unu oluşturur. Etiyolojisinde birinci trimesterde geçirilen rubella enfeksiyonu ile ilişkili saptanmıştır. Prematüre bebeklerde daha sık görülür. Görülme oranı gestasyon yaşı ile ters orantılıdır (51).



Şekil 3: Patent duktus arteriyozus (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Klinik özellikler şantın durumuna göre değişkenlik gösterir. Şantın durumunu gösteren 2 belirteç vardır: 1-Duktus çapı, 2-Pulmoner basınç

Küçük PDA'lar genelde yetişkin çağa kadar asemptomatik seyredebilir. Kardiyovasküler sistem muayene edilirken üfürüm duyulabilir. Üfürüm sistolo-diyastoliktir yani sistol sonuna doğru artar, diyastol sonuna doğru azalır. Enfektif endokardit/endarterite sebep olabilir. Sıklıkla spontan kapanma seyrek (Prematüre PDA'sı hariç). Patent duktus arteriyozusu büyük olan hastalarda kalp yetersizliği bulguları, boy uzaması ve kilo almında yetersizlik, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü bulunur. Artmış nabız basıncı mevcuttur. Pulmoner hipertansiyon olan hastalarda ikinci kalp sesi (S2) sertleşir ve üfürüm varsa azalarak kaybolabilir.

Mitral odak üzerinde middiyastolik rulman da duyulabilir (mitral akım fazla olduđu için) (52).

Tanı

Elektrokardiyografide küçük PDA'larda bulgu yoktur. Patent duktus arteriyozusu geniş olanlarda kalpte sol aks ve sol ventrikülde hipertrofi bulguları görülebilir. Telekardiyografide küçük PDA'larda bulgu yoktur. Geniş PDA'larda kalp büyümesi, pulmoner konusta ve akciğer vaskülaritesinde belirginleşme görülür (53). Ekokardiyografide kalbin sol taraf yapıları ve pulmoner arterde genişleme görülür. Duktus çapı hesaplanır. Ana pulmoner arterde devamlı olan türbülant akım izlenir (54). Anjiyografi tanı ve tedavide kullanılabilir. Geniş PDA'larda pulmoner arter ve sağ ventrikül basınçlarının arttığı görülür (48).

Tedavi

Hastaların büyük kısmında postnatal ikinci aya kadar duktus kendiliğinden kapanır. Duktusu kapanmayan ve/veya semptom olan hastalarda medikal tedavi verilir. Kalp yetersizliği varsa buna yönelik medikal tedavi başlanır. Kalp yetersizliği bulgusu olan prematürelde ise destek tedavisi, sıvı kısıtlaması ve diüretik tedavisi ile büyük oranda iyi sonuç alınır.

Medikal tedavi basamakları

1. Sıvı kısıtlaması (İlk 5 günlük tedavide yüzde 1–2 kilo kaybı olacak şekilde) (52, 55).

2. Duktusu kapatmak için indometazin intravenöz (IV) 0,2 mg/kg/doz (12–24 saat arayla 3 doz). İndometazin verilmeden önce kontrendikasyonlar açısından hasta değerlendirilmelidir. Duktusa bağlı kalp hastalığı olan, trombosit düşüklüğü (<50.000/mm³), kanama bozukluğu, aktif kanama varlığı, nekrotizan enterokolit ve idrar çıkışında azalma (<1ml/kg/saat) olan hastalara başlanmamalıdır (52, 55, 56, 57).

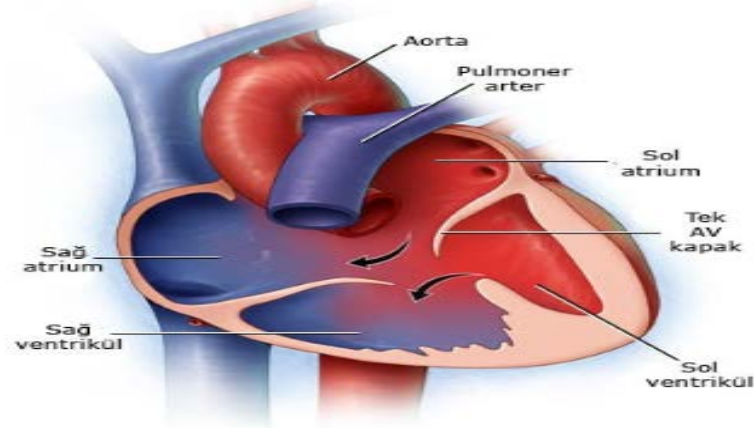
3. İbuprofen (oral veya IV) 12–24 saat arayla verilebilir. Başlangıç dozu 10 mg/kg, idame dozları 24 saat arayla 5 mg/kg/doz olarak uygulanır. İbuprofenin kullanılmaması gereken durumlar indometazin ile benzerdir (52, 55, 56, 57).

Cerrahi tedavi basamakları

Medikal tedavilerle PDA'sı kapanmayan hastalarda lezyon küçükte olsa ilk bir yıl veya en geç okula başlamadan anjiyo ile kapatma planlanmalıdır. Çünkü enfektif endokardit ihtimali söz konusudur. Anjiyografiye uygun olmayan hastalar ile çok düşük kilolu bebeklerde cerrahi girişim tercih edilir. Anjiyografide çoğu hastada cerrahi bir kesi yapılmadan, kateter ile PDA'ya cihaz yerleştirilerek kapatma işlemi tamamlanmaktadır (52, 58). Medikal tedavi ile kalp yetersizliği düzeltilemeyen ve PHT gelişen olgularda yenidoğan dönemi dahil her yaşta cerrahi müdahale yapılabilir.

2.2.4.1.4. Atriyoventriküler Septal Defekt

Atriyoventriküler septal defekt sıklıkla Down Sendromlu hastalarda görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. 4 ana bileşeni vardır. Bileşenler, primum ASD, inlet VSD, tek AV kapak (mitral ve triküspit kapağın yerine tek bir kapak), AV kapaklarda kleft (yarık) şeklindedir (Şekil 4). Bileşen içeriğine göre komplet ve parsiyel AVSD olmak üzere ikiye ayrılır. Komplet AV kanal defektinde bileşenlerin tamamı bulunur. Parsiyel AV kanal defektinde bileşenlerin bir veya birkaçı vardır.



Şekil 4: Atriyoventriküler septal defekt (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Tüm hastalarda ilk bir yaşta semptomlar ortaya çıkar. Tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, büyüme gelişme geriliği, taşipne, retraksiyon, pulmoner ödem, boyun venöz dolgunluk, hepatomegali gibi kalp yetmezliği bulguları

oluşur. Fizik muayenede S1 normal veya sert, S2 fizyolojik çift işitilir. Sternum sol alt kısmında ve apekte AV kapak yetersizliğine bağlı pansistolik üfürüm duyulur (59).

Tanı

Elektrokardiyogram normal olabilir ve/veya aks kuzeybatı yönünde olabilir, PR uzaması, biatriyal dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi görülebilir (60). Telekardiyografide kalpte büyüme, biatriyal dilatasyon, akciğer vaskülaritesinde artış olabilir (61).

Ekokardiyografi ile kalp fonksiyonları hesaplanabilir. Anjiyografide pulmoner vasküler rezistans hesaplanır. Farklı kalp patolojileri varsa görülür. Aortanın konumu nedeniyle sol ventrikül çıkış yolu uzun ve ince görünür. Buna “kaz boynu deformitesi” adı verilir (62).

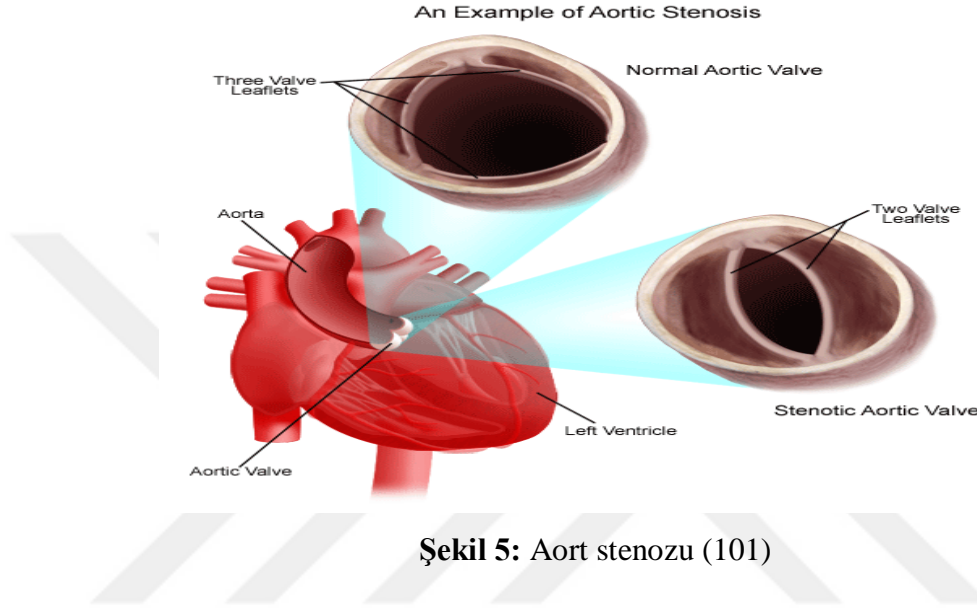
Tedavi

Komplet AVSD olan hastalarda postnatal 6.-12. aylarda pulmoner hastalık riski oluşur. Bu nedenle hastalara erken dönemde cerrahi yapılması önerilmelidir. Tam düzeltme sağlanamayan olgularda palyasyon yapılmalıdır. Cerrahi sırasında atriyum ve ventriküldeki patolojilere yama konularak AV kapakların rekonstrüksiyonu yapılır. İlk ameliyattan sonra 15-20 yıl içinde yeniden opere edilme ihtimalleri yüksektir. Bunun nedeni AV kapak yetersizliği veya subaortik stenoz gelişimidir (61, 63).

2.2.4.1.5. Aort Stenozu

Aort, kanı kalpten vücuda taşıyan damardır. Kalp, kanı vücuda pompaladıktan sonra aort kapağı kapanır ve kanın sol ventriküle dönmesi engellenir. Doğuştan veya iltihabi romatizmal hastalıklar sonrası kapak yaprakçıkları büzüşebilir, birbirlerine yapışabilir. Bu durumlarda kapak yeterince açılmadığı zaman darlık oluşur (Şekil 5). Aort stenozu (AS) toplumda sık olarak görülen bir kalp kapak hastalığıdır. Aort stenozunun görülme sıklığı, tüm doğumsal kalp patolojileri arasında % 3-6’dır. Erkeklerde kızlara oranla üç kat daha fazla görülür (64, 65).

Yerleşim yerine göre üç alt tipi vardır. Supravalvüler AS, aortanın çıkan kısmının bölgesel ya da yaygın şekilde olan daralmasıdır (59). Valvüler AS, en sık görülen alt tiptir. Kapak alanının dar olması patolojiktir. Kardiyak ve hemodinamik etkiler üçte bir daralma olduğunda belirginleşir (58). Subvalvüler AS aort kapağının alt kısmında yerleşimlidir. Subaortik darlık nedeniyle sol ventrikül jet akımı oluşur. Aort kapaklarında hasar artar ve aort yetersizliğine neden olabilir (14, 58, 59).



Şekil 5: Aort stenozu (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Semptomlar darlığın derecesine göre değişir. Darlık hafif ise asemptomatik seyredebilir. Darlık şiddeti arttıkça kalp ventrikül içindeki kanı mevcut daralmadan pompalamak için daha çok efor harcar. Sol ventrikül basıncı artar. Bunun sonucunda ventrikül duvarı hipertrofiye olur ve zamanla kalp yetmezliği görülür. Hastada soluk görünüm, zayıf ya da uyuşuk hissetme, çabuk yorulma, nabız basıncında düşme, bayılma, göğüs ağrısı, eforla solunum sıkıntısı, kalpte ritim bozukluğu ortaya çıkar. Ağır darlıklarda sol kalp yetmezliği bulguları, kalpte hipertrofi, pulmoner ödem ve periferik nabızlarda zayıflama olur. Tam kapanma durumunda vücuda kan gitmediği için ani kardiyak arrest gelişebilir (39).

Tanı

Elektrokardiyogram genellikle normal olabilir. Ağır darlıklarda sol ventrikül hipertrofisi ve yüklenme bulguları olur (66). Telekardiyografide valvüler darlıkta çıkan aortada poststenotik bölgede dilatasyon sık görülür. Bu durum subvalvüler ve

supravalvüler AS'de görülmez. Ağır AS olan hastalarda ilerleyen süreç içerisinde sol ventriküler hipertrofi, sol atriyal dilatasyon ve akciğerlerde göllenme (konjesyon) bulguları saptanabilir (59). Ekokardiyografi ile darlık derecesi belirlenir. Sol ventrikülde hipertrofi vardır. Kalınlığı ve şekli incelenir. Ek patolojiler tespit edilir. Beraberinde aort yetmezliği varsa görülür. Anjiyografi valvüler aort stenozunda balon valvüloplasti işlemi gerekebilir.

Tedavi

Aort stenozu saptanan hastalara ömür boyu enfektif endokardit profilaksisi verilmelidir. Asemptomatik hastalar tedavi gerektirmeden yıllarca yaşayabilirken semptom olan hastalarda durum ciddidir ve tedavi gerektirir. Kalp yetmezliği gelişen hastalara medikal tedavi verilir. Aritmi varsa anti aritmik ilaçlar veya kardiyoversiyon uygulanır. Hastalar sık kontrole çağrılmalıdır. Takiplerinde EKO kullanılması önerilir. Aortik kapak alanı $<0,8 \text{ cm}^2$ ya da $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ olan, semptomları kontrol altına alnamayan olgularda ve verilen tedavilere yanıt alınamayan hastalarda valvüloplasti veya kapak replasmanı endikasyonu vardır (64).

2.2.4.1.6. Mitral Stenoz

Mitral kapak darlığı doğumsal nedenlerden çok sıklıkla romatizmal kaynaklı olmaktadır. Diyastolde sol atriyum ve sol ventrikül arasında basınç gradyenti oluşur. Bunun sonucunda mitral kapak proksimalindeki yapılarda (sol atriyum, pulmoner venler, pulmoner arterler ve sağ ventrikül) değişikliklere neden olur (33, 41).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Darlık şiddetine göre egzersizle veya istirahatte dispne, ortopne görülebilir. Pulmoner hipertansiyon, sağ kalp yetmezliği bulguları gelişebilir. Oskültasyonda en iyi kalp apeksinde duyulan middiyastolik rulman vardır. Diyastol sonunda basınç gradiyenti devam ederse, sol atriyum kanı ileriye göndermek için kasılarak presistolik üfürüm oluşturur. Kalp debisinde düşme olursa nabız zayıflar (43).

Tanı

Elektrokardiyogramda sol ventrikül hipertrofisi bulguları görülür. Telekardiyografide pulmoner vasküler belirginleşme, zaman içinde kalp yetmezliği olursa kardiyomegali görülür.

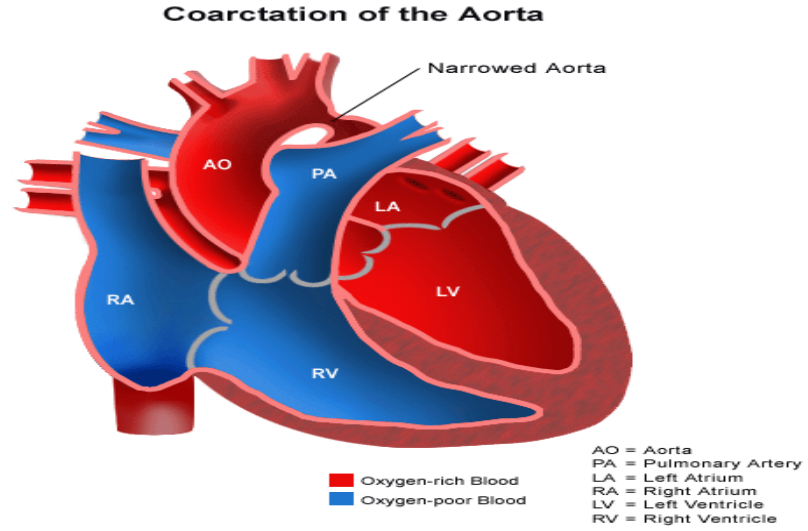
Ekokardiyografide darlık derecesi saptanır. Anjiyografi tanı ve tedavide kullanılabilir (54).

Tedavi

Asemptomatik vakalarda tedavi gereksinimi yoktur. Düzenli aralıklarla takibe alınmaları yeterli olur. Semptomatik hastalarda destek tedavisi başlanmalıdır. Kalp yetmezliği olan vakalara medikal tedavi verilir. Aritmi geliştirse anti aritmik ilaç verilir. Bazı vakalarda anjiyografi ile balon uygulanarak mitral kapağın dilate edilmesi sağlanır. Ağır vakalarda cerrahi olarak kapak replasmanı planlanmalıdır. Cerrahide prostetik kapağın yerleştirilmesi tekrarlayan operasyon gereksinimini azaltacaktır.

2.2.4.1.7. Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonu (AK), aort damarının segmental olarak daralmasına verilen isimdir (Şekil 6). Daralma segmenti genellikle duktus arteriyozus bölgesidir. Prognozda darlık derecesi çok önemlidir. Darlık derecesi arttıkça mortalite ve morbidite artar. İki alt tipi vardır. Preduktal (infantil) koarktasyonda daralma bölgesi duktusun önündedir. Bu hastalarda genellikle duktusun açık olduğu görülür. Postduktal koarktasyon bütün aort koarktasyonlarının yaklaşık % 75'ini oluşturur. (43)



Şekil 6: Aort koarktasyonu (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Koarktasyon derecesi ile klinik semptomlar orantılıdır. Postnatal ilk ayda duktus arteriyozusun kapanmasıyla şikayetler oluşmaya başlar. Hafif koarktasyonda beslenme sırasında terleme, yorulma ve buna bağlı beslenme bozukluğu, gelişim geriliği görülebilir. Darlık arttıkça konjestif kalp yetmezliği, distal organlara perfüzyonun azalması, femoral nabzın alınamaması, metabolik asidoz, dispne gibi ağır semptomlar görülür (67).

Tanı

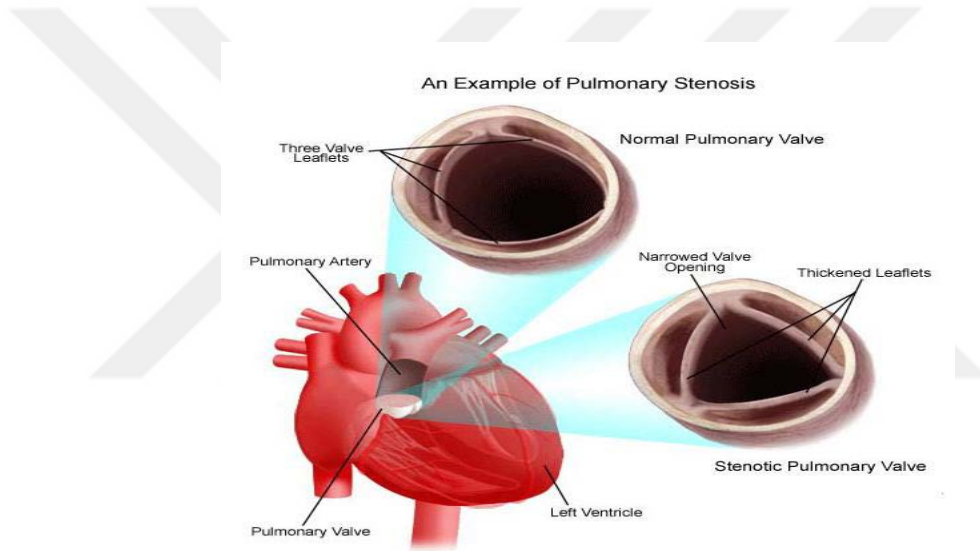
Elektrokardiyografide pediyatrik yaş grubunda sıklıkla sağ veya biventriküler hipertrofi bulguları görülür (43, 67). Telekardiyografide kalp normal, normalin üstünde veya normalden geniş olabilir. Bazı hastalarda kardiyomegali ve pulmoner konjesyon bulguları görülebilir (43, 48). Ekokardiyografi ile koarktasyonun lokalizasyonu, şiddeti belirlenir. Eşlik eden kardiyak patolojiler görülür (12, 43, 67). Anjiyografi ile selektif sol ventrikülografi ve aortografi yapılır, kollateral kan dolaşımı gösterilebilir. Ek kardiyak patolojiler tespit edilir (68).

Tedavi

Dental veya cerrahi işlem planlanan hastalara enfektif endokardit profilaksisi verilmelidir. Kalp yetmezliği bulguları varsa medikal tedavi verilmelidir. Semptomatik hastalara bekletilmeksizin hemen müdahale edilerek darlık olan kısım balon veya stent uygulaması ile açılmalıdır (43).

2.2.4.1.8. Pulmoner Stenoz

Pulmoner stenoz (PS), sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki damardaki darlıktır (Şekil 7). En sık kapak düzeyinde olur. Hastaların tamamına yakını konjenital kökenlidir. Kızlarda erkeklere göre daha sık görülür (39).



Şekil 7: Pulmoner stenoz (101)

Valvüler, subvalvüler (infundibuler) veya supralvalvüler olmak üzere 3 farklı yerleşim yerinde görülebilir (41, 69, 70). Valvüler PS'de hastaların % 80'inde darlık kapak seviyesindedir. Pulmoner kapak yapraklarının füzyonu veya yokluğu söz konusudur (41, 69). Subvalvüler (İnfundibuler) PS'nin izole görülmesi son derece nadirdir. Supralvalvuler PS pulmoner arterin darlığıdır. Williams Sendromu ile birlikteliği görülebilir (41).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Hafif olgular asemptomatiktir. Orta düzeydeki hastalarda çabuk yorulma ve efor dispnesi görülür. Hafif-orta düzeydeki hastalarda büyüme gelişme etkilenmez.

Şiddetli vakalarda (gradient>80 mmHg) kalp yetmezliği bulguları ve eforla göğüs ağrısı oluşur. Genelde fizik muayenede üfürüm duyularak tanı konur. Üfürümün en belirgin olduğu odak pulmoner odaktır ve darlık arttıkça şiddeti artar (70). Bazı vakalarda pulmoner darlık şiddetlendikçe sağ ventrikül basıncı sistemik basınca eşitlenir veya üstüne çıkar. Atriyal düzeyde sağdan sola şant başlar. Bunun sonucunda siyanoz oluşabilir (70).

Tanı

Elektrokardiyogramda sağ aks ve sağ ventrikül hipertrofisi görülür. Sağ ventrikül hipertrofisinin derecesi PS'nin şiddeti ile orantılıdır (60). Telekardiyografide darlık sonrasında oluşan dilatasyona bağlı pulmoner konus genişler. Sıklıkla kardiyotorasik indeks normaldir. Şiddetli vakalarda kardiyomegali olabilir (71). Ekokardiyografide pulmoner kapak yaprakçıkları kalındır. Kalbin kasılması sırasında yaprak hareketlerinin azaldığı görülür. Ana pulmoner arterde genellikle dilatasyon vardır (59). Anjiyografi ile sağ kalpteki basınç artışı, atriyal düzeydeki şantın durumu, pulmoner açıklıktaki daralma görülür. Eşlik eden infundibuler obstrüksiyon, VSD veya ASD varsa tespit edilir (33).

Tedavi

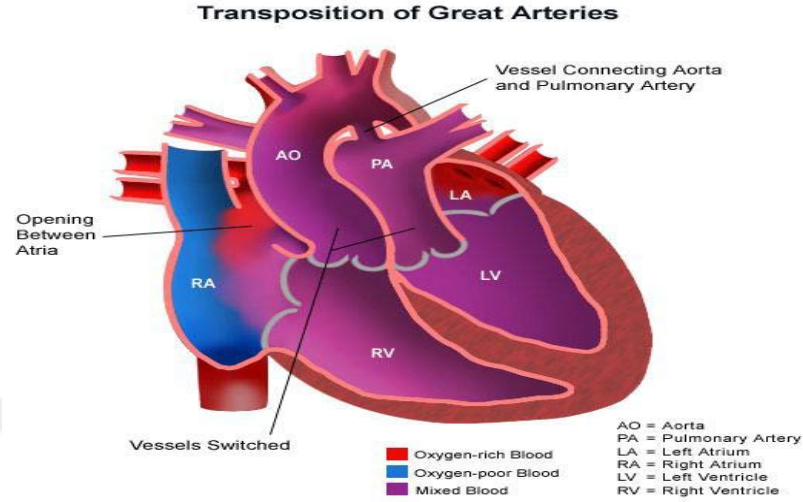
Dental veya cerrahi işlem planlanan hastalara enfektif endokardit profilaksisi verilmelidir. Hastalar belli aralıklarda kontrole çağrılmalıdır. Darlık derecesi az olan hastalar asemptomatik seyreder. Bu hastalara ilaç tedavisi veya cerrahi tedavi önerilmez. Darlık derecesi artan hastalarda cerrahi girişim yapılmalıdır. Cerrahi işlemde genellikle “balon valvuloplasti” ile kapaktaki yapışıklıklar giderilir (72).

2.2.4.2. Siyanotik Doğumsal Kalp Hastalıkları

2.2.4.2.1. Büyük Arterlerin Transpozisyonu

Yenidoğan döneminde en sık görülen siyanotik DKH'dır. Siyanotik DKH'lar arasında Fallot Tetralojisinden sonra ikinci sırada yer alır. Sağ ventrikülden aort, sol ventrikülden pulmoner arter çıkar (Şekil 8). Bu durumda iki farklı dolaşım oluşarak akciğerlere temiz kan, sistemik dolaşıma kirli kan geçer. Embriyolojik olarak aortik

turunkun anormal septasyon ve rotasyonu sonucu meydana geldiği düşünülmektedir (73).



Şekil 8: Büyük arter transpozisyonu (101)

Büyük arterlerin transpozisyonu bulunan hastalarda VSD, patent foramen ovale (PFO), PDA ve PS görülebilmektedir. Bunlar, sistemik ve pulmoner dolaşımların birbirine karışması ve kişinin hayatta kalabilmesi için gereklidir (73).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Büyük arter transpozisyonu olan yenidoğanlarda oksijen tedavisine yanıt vermeyen cilt ve mukozalarda morarma mevcuttur. Solunum zorluğu, beslenme sıkıntısı, kalp yetersizliği semptomları oluşabilir. Sağ ventrikül, sistemik fonksiyon görür. Fizik muayenede güçlü parasternal vuru alınır. Bu sağ ventrikül hipertrofisi ve hiperdinamisinin olduğunu gösterir. S2 tektir, şiddetlidir. Ventriküler septal defektin eşlik ettiği hastalarda sternum solunda pansistolik üfürüm duyulur (33).

Tanı

Elektrokardiyogram bulguları hasta yaşı, varsa eşlik eden diğer patolojilerin derecesine göre değişir. Sağ aks sapması vardır. Postnatal 2-3 günden sonra sağ ventrikülde hipertrofi görülür. Eşlik eden geniş VSD, PDA veya pulmoner obstrüktif hastalık varsa biventriküler hipertrofi izlenebilir (10, 59). Düzeltilmiş BAT tanılı hastalarda EKG'de sol prekordiyal derivasyonlarda Q dalgası yoktur. Sağ

ventrikülde hipertrofi bulguları olmadan V4 derivasyonunda R ve V1 derivasyonda Q dalgası bulunması spesifiktir (33, 59).

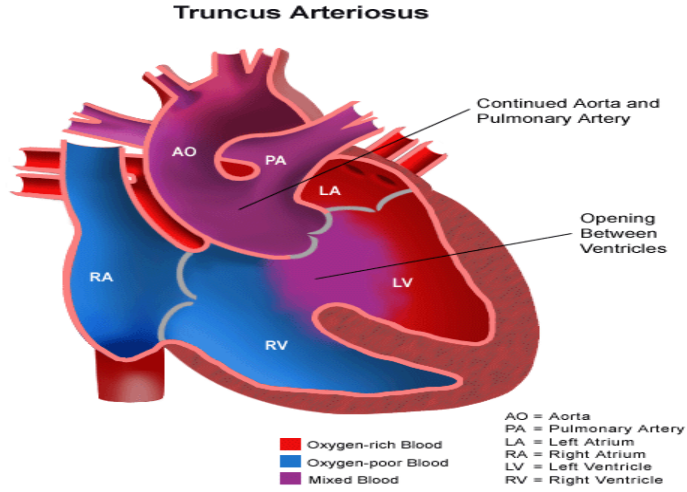
Telekardiyografide kalbin görünümü yan yatmış yumurta şeklindedir (daha yatay ve oval) (74). Kardiyomegali ve pulmoner vasküler belirginleşme görülür. Ekokardiyografide anatomik yapı, eşlik eden patolojiler, anomalilerin yerleşimi, sayısı, büyüklükleri ve dereceleri, koroner arter paterni, AV kapak patolojileri ortaya konur. Sıklıkla PS, VSD ve ASD eşlik eder. Anjiyografi ile yapısal patolojiler görülür. Ventrikül basınçları saptanır. Bu basınç ölçümü cerrahi yaklaşım için değerlidir (14, 33).

Tedavi

Hastalara mutlaka cerrahi onarım planlanmalıdır. İlk bir ayda cerrahi onarım yapılmayan hastalarda % 50 mortalite vardır. Hastaların saturasyonu düşük ve asidoza meyillidirler. Bundan korumak için balon atriyal septostomi ile interatriyal ilişki oluşturulması gerekebilir. Duktus arteriozus açıklığını sağlayarak sistemik-pulmoner dolaşımı arttırmak için prostaglandin E1 infüzyonu başlanır (73). Cerrahi tedavisi zor olmakla birlikte küratiftir. Ameliyat ile aort ve pulmoner arter normal anatomik pozisyonlarına getirilir (switch tekniği) ya da atriyum içinden anatomik pozisyonlarına yönlendirilir (mustard tekniği) (64).

2.2.4.2.2. Trunkus Arteriozus

Trunkus arteriozusta (TA) intrauterin dönemde pulmoner arter ve aorta birbirinden ayrılamaz. Kalpten çıkan tek bir damar vardır (Şekil 9). Bu damar koroner, sistemik ve pulmoner dolaşımı sağlar. Hemen her hastada VSD eşlik eder (39, 75). Kan, trunkusun altında VSD'nin bulunduğu yerde karışır ve trunkus seviyesinde soldan sağa şant olur. Şanta bağlı olarak akciğerlere giden kan akımı artar, pulmoner konjesyon gelişir. Tedavi edilmezse geri dönüşümsüz hasar kalır (75).



Şekil 9: Trunkus arteriyozus (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Postnatal hemen daima siyanoz vardır. Postnatal 1-2 hafta içerisinde konjestif kalp yetmezliği semptomları ortaya çıkar. Nefes darlığı, büyüme gelişme geriliği ve sık tekrar eden akciğer enfeksiyonları görülür. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp sesleri hiperdinamik duyulur. Büyük damar kapaklarında akım artışı olursa buna bağlı olarak sternumun her iki yanında 2–3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü duyulabilir. Trunkus kapağında darlık olan hastalarda üfürümün şiddeti artabilir hatta tril de alınabilir (14, 76).

Tanı

Elektrokardiyografide her iki ventrikülde hipertofi bulguları vardır (59). Telekardiyografide kardiyotorasik indeks artmış görülür. Kalbin konfigürasyonu oturan ördeğe benzetilmiştir (53). Ekokardiyografi ile kalp fonksiyonları değerlendirilir. Anatomik yapı incelenerek, trunkal kapağın altında geniş bir VSD olduğu görülür. Kalpten tek, geniş ve büyük bir arter çıkar (59). Eşlik eden ek patolojiler saptanır. Anjiyografi ile kateter trunkus arteriyozusu takiben pulmoner arterlere gönderilir. Pulmoner vasküler direnç belirlenir. Koroner arter anomalisi ve tanımlanması güç olan diğer ekstrakardiyak anomaliler tespit edilir (14).

Tedavi

Tanı konulduktan sonra ilk birkaç ay içinde cerrahi tedavinin (rastelli prosedürü) yapılması önerilir (64, 39). Prognoz ameliyat için geçen süre ve bu sürede pulmoner vasküler yapılarda oluşan hasarın derecesi ile ilişkilidir. Kalp yetmezliği olan hastalara medikal tedavi sağlanır. Enfektif endokardit profilaksisi önerilir.

2.2.4.2.3. Tek Ventrikül

Ventriküller arası septumun gelişmemesi sonucu sağ ve sol ventrikülün oluşmaması durumudur. Tek ortak yapıdan aorta ve pulmoner arter çıkar. Ortak yapının sistolik fonksiyonu, hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar (77). Erkeklerde iki kat fazla görülmektedir (78).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Postnatal siyanoz en önemli semptomdur. İlerleyen zamanlarda senkop, büyüme gelişme geriliği, egzersiz intoleransı, efor kapasitesinde azalma gibi şikayetler ortaya çıkar. Bazı hastalarda kardiyovasküler oskültasyonda S2 şiddetli ve çifttir, S3 ve kısa middiyastolik rülman işitilebilir (33, 77).

Tanı

Elektrokardiyogramda bütün derivasyonlarda eşit fazlı ya da negatif QRS dalgalarının varlığı tek ventrikülü akla getirmelidir. Aritmiler gözlenebilir. Telekardiyografide kardiyotorasik indeks artmıştır. Pulmoner vasküler yapılarda artış vardır. Ekokardiyografi ile anatomik yapı incelenir. Septumdaki patoloji ile ilgili daha ayrıntılı bilgi verir. Kalp kateterizasyonu kompleks malformasyonları göstermede yararlıdır (33, 77).

Tedavi

Hastalara enfektif endokardit profilaksisi verilmelidir. Kalp yetersizliği gelişirse medikal tedavi başlanır. Tedavide en önemli basamak cerrahi müdahaledir. Pulmoner bant, pulmoner kan akımının arttığı hastalarda yapılır. Aortopulmoner şant, pulmoner kan akımının azaldığı hastalarda yapılır. Fizyolojik düzelmeyi sağlamak için 3 yaş ve üzeri hastalarda Fontan ameliyatı yapılır. Fontan cerrahisi ile

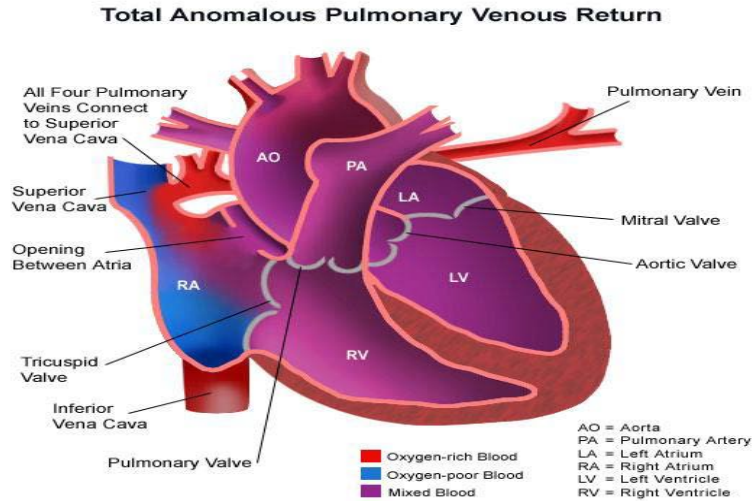
amaç sağ atriyumdan pulmoner artere kan akımını sağlamaktır. Böylece ventrikül sadece aortaya kan akımı sağlar (11, 33, 77).

2.2.4.2.4. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi

Total pulmoner venöz dönüş anomalisinde (TPVDA) sol atriyuma dökülmesi gereken pulmoner venlere ait oksijenize kan, sağ atriyuma dökülür (Şekil 10). Bu hastalarda ASD veya PDA gibi oksijenize kanın karışmasını sağlayan bir bağlantı olması hayat kurtarıcıdır. Pulmoner venlerin drenajına göre suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak, miks tip olarak isimlendirilir. Suprakardiyak tip en sık görülendir (59, 74, 79).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Total pulmoner venöz dönüş anomalisi bulunan bebeklerde postnatal ilk birkaç haftada semptomlar görülmeye başlar. Kardiyomegali, pulmoner kan akımında artış, orta derecede siyanoz oluşur. İlerleyen dönemlerde taşipne, büyüme ve gelişme sorunları, karaciğerde büyüme gözlenebilir. Kardiyovasküler sistem muayenesinde sternum sol tarafında sistolik ejeksiyon üfürümü olur. Triküspit kapaktan geçen akıma bağlı middiyastolik üfürüm işitilir. S2 geniş ve sabit çifttir, S3 ve S4 işitilebilir (10, 74).



Şekil 10: Total pulmoner venöz dönüş anomalisi (101)

Tanı

Elektrokardiyografide ikinci veya sağ prekordiyumlarda uzun ve sivri P dalgası, sağ atriyumda genişlemeyi gösteren bulgular karakteristiktir. Sağ aks vardır. Sağ ventrikülde hipertrofi bulguları saptanır (80). Telekardiyografide kardiyotorasik indekste, pulmoner vasküler gölgelerde artış görülür. Kardan adam görünümü ya da 8 görünümü tipik bulgudur (41, 81). Ekokardiyografide sol atriyuma drene olmayan pulmoner venler görülür. Pulmoner venlerin drene olduğu yollar saptanır (10). Anjiyografide patolojik bağlantı bölgelerinde oksijenizasyonda artış tespit edilir. Pulmoner arter basıncında artış görülür. Hastalık ilerledikçe pulmoner venöz obstrüksiyon belirginleşir veya vasküler obstrüksiyon gelişirse sistemik basınç aşılabilir (48).

Tedavi

Kalp yetmezliği ve pulmoner ödem gelişen hastalar mutlaka medikal olarak tedavi edilmelidir. Kesin tedavi yöntemi cerrahidir. Anjiyografiyle ASD, PDA gibi şantlar oluşturularak cerrahi müdahale için zaman kazanılabilir. Cerrahi tedavi ile pulmoner venler sağ atriyumdan alınarak sol atriyuma kan akışı sağlanır. Postoperatif sonuçlar genelde sevindiricidir (33, 74).

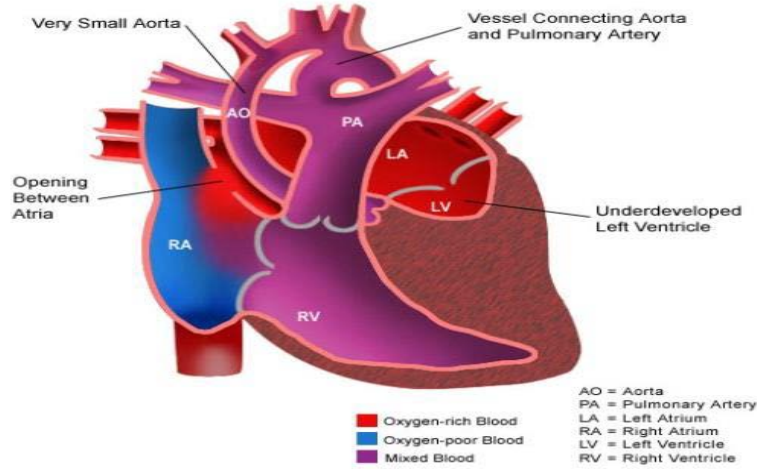
2.2.4.2.5. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu

Kalbin sol tarafında (aort, aort kapağı, sol ventrikül, mitral kapak) atrezi veya hipoplazi olması durumudur (Şekil 11). Yenidoğan döneminde bulgu veren tedavisi en zor ve kompleks olan kardiyak anomalilerdendir. Mitral ve aortik kapaklar tamamen atrezik veya ileri derecede yapısal bozulma vardır. Sol ventrikül, asendan aorta ve arkus aorta hipoplaziktir. Yaşamın ilk günlerinde sistemik dolaşım PDA ile sağlanır (81).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Postnatal dispne, taşipne, hepatomegali, düşük kardiyak debi gibi kalp yetmezliği bulguları görülür. Klinik bulgular PDA'nın kapanması ile ağırlaşır. Hızla siyanoz gelişir (81).

Hypoplastic Left Heart Syndrome



Şekil 11: Hipoplastik sol kalp sendromu (101)

Tanı

Elektrokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi bulguları vardır ve P dalgaları belirgindir. Telekardiyografide kardiyomegali vardır, pulmoner vasküler yapılar da belirginleşme görülür. Ekokardiyografide kalbin yapısı görülerek kesin tanı konur (82).

Tedavi

Hastalara derhal destek tedavisi başlanmalı, cerrahi veya girişimsel tedavi planlanmalıdır. Yenidoğan döneminde duktus arteriosus açık olduğu için dolaşım sağlanır. Dolaşımın devamlılığını sağlamak için duktus açık bırakılmalıdır. Bu amaçla prostaglandin E1 infüzyonu başlanır. Kalp yetmezliği, şok ve asidoz bulguları varsa destek tedavileri ile düzeltilmeye çalışılır (59, 82).

Cerrahi tedavisi oldukça zordur. Modern cerrahi ile bu hastalara kalp transplantasyonu yapılması önerilir. Prognoz oldukça kötüdür ve mortal seyrederek (83).

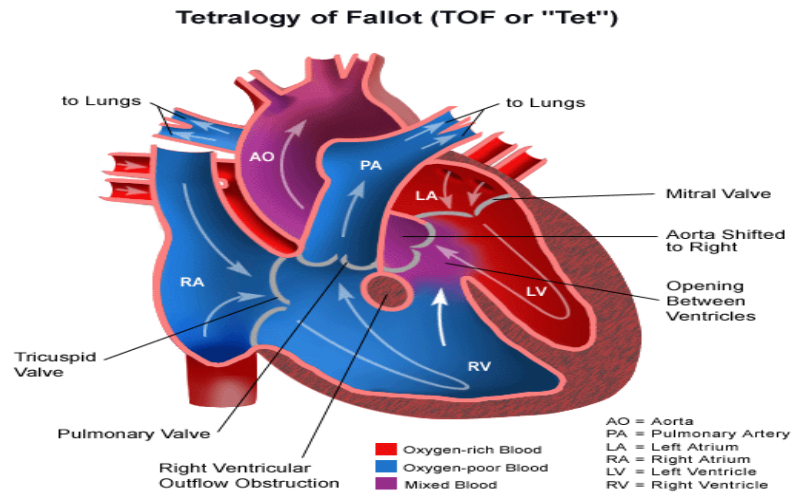
2.2.4.2.6. Fallot Tetralojisi

Fallot Tetralojisi (TOF), çocukluk çağının en sık görülen siyanotik DKH'sıdır. (Şekil 12). Dört komponenti vardır (84, 85):

1. Sağ ventrikül çıkımında darlık (Pulmoner stenoz),
2. Ventriküler septal defekt,
3. Aortanın dekstrapozisyonu ve overriding'i (atabiner aorta),
4. Sağ ventrikül hipertrofisidir.

Bu komponentlere ASD eşlik ederse buna Fallot Pentalojisi adı verilir.

Sağ ventrikül çıkımındaki darlığın (PS) derecesi hemodinamiyi en çok etkileyen faktördür. Hastalarda sağ ventrikülde hipertrofi bulguları oluşur. Akciğer perfüzyonunda azalma, sağdan sola şant, cilt ve mukozalarda morarma (siyanoz) görülür (85, 86). Darlık derecesi düşük olan hastalarda şantın yönü soldan sağa olabilir. Bu durumda cilt ve mukozalarda morarma görülmez. Bu duruma pembe Fallot denilir (43, 86).



Şekil 12: Fallot tetralojisi (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Semptomlar PS'nin şiddetine göre ortaya çıkmaktadır. Siyanoz, pulmoner darlığın boyut ve derecesine göre ortaya çıkar. Tedavi edilmeyen hastalarda çomak parmak, çömelmek, kardiyak üfürüm, polisitemi ve hemoptizi görülebilir. Süresi değişebilen hipersiyanotik ataklar, Fallot Tetralojili hastalarda sık sık oluşur (87). Çocukluk çağında ek hastalık (hemoglobün düşüklüğü, enfektif endokardit) yoksa kalp yetersizliği bulguları oluşmaz. Fizik muayenede sternum sol orta kenarında sistolik tril hissedilebilir. Aortanın duruşu nedeniyle ejeksiyon kliği duyulabilir. Sol

omuza yayılan 3–5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü vardır. Pulmoner darlık arttıkça üfürüm hafifler ve kısılır (33, 48, 59, 88).

Tanı

Elektrokardiyografide sağ ventrikül hipertrofisi, sağ atriyum genişlemesi görülür (14, 89). Telekardiyografide kardiyomegali yoktur, apeks yukarı doğru yön değiştirmiştir. Bunun nedeni sağ ventrikül hipertrofisidir. Bu görünüme “tahta pabuç” adı verilir. Pulmoner konus çökük ve pulmoner vaskülarite azalmıştır (81). Ekokardiyografide Fallot anatomisi ve eşlik eden patolojiler varsa saptanır. Anjiyografide pulmoner basınç, sağ ventrikül ve aort basınçları hesaplanabilir ve eşit oldukları görülür. Aort anatomisi ve oksijen satürasyonu (% 75–85) incelenir. Eşlik eden ek anatomik patolojilerde tespit edilir (43).

Tedavi

Kesin tedavi yöntemi cerrahidir. Postnatal 4-6 aya kadar hastanın büyümesi beklenir. Semptomatik seyreden riskli hastalarda palyatif balon pulmoner valvuloplasti veya modifiye Blalock-Taussig (mBT) şantı şant yapılarak ameliyat için zaman kazanılır (87). Şiddetli siyanozu olan pulmoner atrezi’li, Fallot’lu yenidoğanlarda cerrahi müdahale yapılana kadar duktusun prostaglandinle açık tutulması gerekebilir.

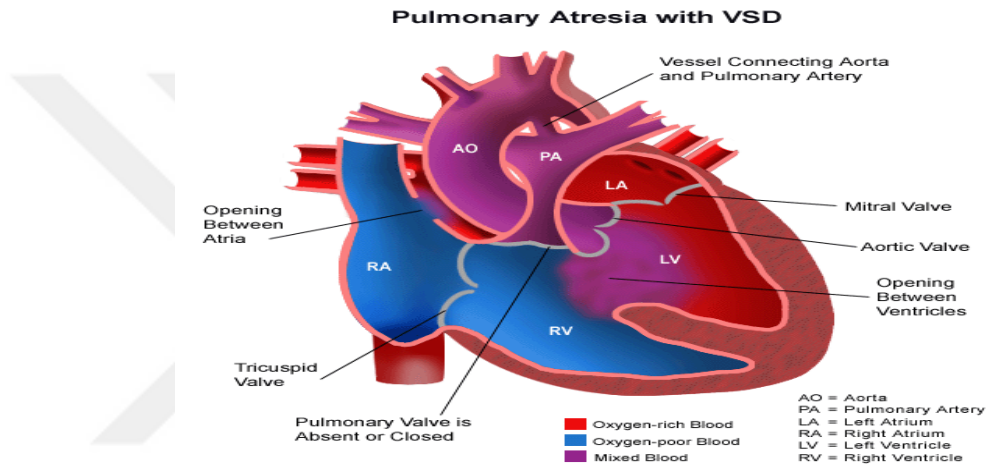
Hastalarda zaman zaman hipoksik ataklar gözlenmektedir. Bu ataklar sırasında hasta sakinleşmesi için anne kucağına verilmelidir. Diz-göğüs pozisyonuna getirilir, damar yolu açılır, yüksek konsantrasyonda oksijen verilir, gerekirse sedasyon sağlanması için morfin sülfat, ketamin veya midazolam uygulanır, volüm kaybı olan hastalara IV sıvı tedavisi başlanır. Asidoz varlığında intravenöz sodyum bikarbonat ve alfa-adrenerjik agonistte verilebilir. Beta-bloker (propranalol) tedavisi atak sırasında parenteral, atak dışında oral olarak kullanılabilir. Dijital ve diüretiklerin tedavide faydası gösterilememiştir.

Beta-bloker tedavisine yanıt vermeyen hastalarda acil cerrahi yapılması önerilmelidir (82). Modifiye Blalock-Taussig şantı günümüzde en sık kullanılan aortapulmoner şant prosedürüdür ve subklavian arterden pulmoner arterin homolateral dalına yan yana anastomoz edilen bir kanaldan oluşur (82). Tam

düzeltilme ameliyatında çeşitli düzeylerdeki sağ ventrikül çıkış yolu darlıklarında düzeltilme yapılır, VSD yama ile kapatılır (90).

2.2.4.2.7. Pulmoner Atrezi

Pulmoner kapağın doğuştan kapalı olduğu intrauterin kalp gelişim anomalisidir (Şekil 13). Sağ ventrikül kör bir kese gibi küçük kalır ve gelişmez. Akciğerlere giden kan akımı PDA veya bronşiyal kollateral bağlantılarla olur. Sağ atrium hipoplastiktir ve basıncı yüksektir. Bu nedenle kan atriyal düzeyde foramen ovaleden sol atriyuma geçer (91).



Şekil 13: Pulmoner atrezi (101)

En sık VSD olmak üzere eşlik eden diğer kalp patolojileri de vardır. Ventriküler septal defekt bulunmayan hastalar triküspit atrezisine benzer. Ventriküler septal defekt yokluğunda sağ kalbe gelen kan sağ ventrikülden pulmoner arterlere geçemez. Bu nedenle sağ atriyumdan PFO veya ASD ile mecburi olan sağdan sola şant vardır (91). Ventriküler septal defekt eşlik eden hastalar VSD'nin yeri, aortanın duruşu, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları açısından Fallota benzerdir (91).

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Tüm hastalarda postnatal 1-3 saat/günde siyanoz gelişir. Eğer PDA daralır veya kapanırsa akciğer kan akımı kritik düzeye iner. Bu durumda kalp yetmezliği bulguları oluşmakla birlikte ciddi hayati tehdit oluşur, hasta kaybedilebilir. Pulmoner

atrezi ve VSD birlikteliğinde tetralojide görülen sistolik üfürüm görülmez. Birinci kalp sesini takiben ejeksiyon kliği duyulur (92).

Tanı

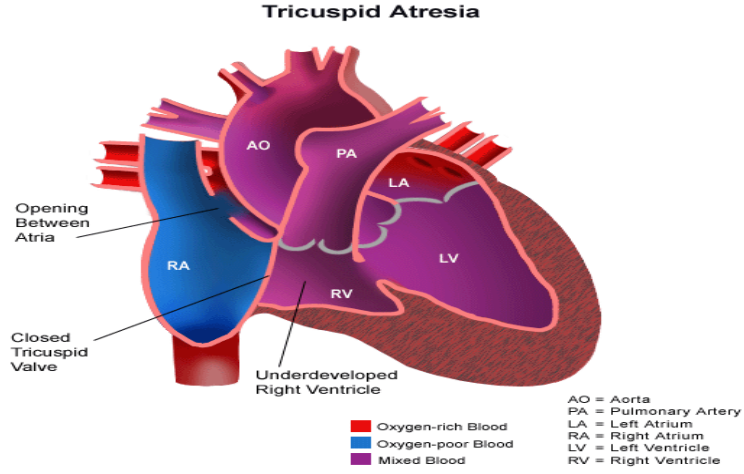
Kesin tanı anjiyografi ile konur. Elektrokardiyografide VSD'nin eşlik ettiği pulmoner atrezili olgularda sağ ventrikül hipertrofisi bulguları görülür. Ventriküller arası septumu normal olan hastalarda, sağ atriyal dilatasyon, sol ventrikül hipertrofisi bulguları görülür (14). Telekardiyografi bulguları pulmoner kan akımının miktarına, şiddetine göre değişkendir. Kalbin görünümü küçük veya çok geniş olabilir (33, 14). Ekokardiyografi ile sağ ventrikül duvar yapısı incelenir, pulmoner kapaktaki atrezi görülür. Anjiyografi ile oksijen saturasyon verilerinde atriyum düzeyinde sağ-sol şant belirlenir. Sıklıkla sağ ventrikül basıncı sistolik evredeki sol ventrikül ve aorta basıncından yüksek olur (14, 33).

Tedavi

Hastanın yaşaması için tek tedavi yöntemi cerrahidir. Cerrahi tedavide, aort ile pulmoner arter arasına yapay bir bağlantı yolu yapılır (Örn; mBT şantı) (32, 33). Cerrahi müdahale yapılmayan hastalar en fazla 2 ay yaşarlar. Ameliyata kadar geçen sürede zaman kazanmak ve hastayı hayatta tutabilmek için PDA'nın açık kalması gerekir. Bu nedenle tanı konulan yenidoğanlara cerrahi girişime kadar prostaglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır (33). Seçili vakalarda transkateter valvotomi ya da valvüloplasti cerrahiden daha güvenilir bir girişimdir (93).

2.2.4.2.8. Triküspit Atrezisi

Triküspit kapak sağ atriyum ile sağ ventrikül arasında yerleşiktir. Triküspit atrezisinde kalbin sağ taraf yapılarını birbirinden ayıran triküspit kapak gelişmemiştir (Şekil 14). Sağ atriyumdan sağ ventriküle kan geçişi olmaz. Neticede sağ ventrikül hipoplastik olur. Hayatın devam etmesi için beraberinde ASD veya VSD olmalıdır (94). Bu sayede kan karışımı sağlanarak doku hipoksemisi engellenir.



Şekil 14: Triküs pit atrezisi (101)

Semptom, bulgular ve fizik muayene

Sıklıkla postnatal siyanoz vardır, bulgular öncelikli olarak VSD'nin boyutu ve pulmoner kan akımı miktarına bağlıdır. Hastanın pulmoner kan akımı arttıkça konjestif kalp yetmezliği bulguları oluşmaya başlar. Pulmoner kan akımı azaldıkça siyanoz ve hipoksi oluşur (95). Siyanozla sekonder polisitemi, erken yorulma, efor kapasitesinde azalma, dispne ve nadiren hipoksik nöbetler gözlenir (14, 33, 36). Fizik muayenede spesifik ek ses veya üfürüm yoktur. Bazı hastalarda sternum sol alt sınırda üfürüm, tril veya siyanoz saptanabilir. Bu durum VSD'ye bağlı oluşmaktadır. S2 genelde tektir (14, 33, 36).

Tanı

Elektrokardiyografide sol aks deviasyonu, sol ventrikül hipertrofisi, sağ atriyal hipertrofi bulguları saptanır (96). Telekardiyografide akciğer damarlanmasında değişiklikler vardır. Kardiyotorasik indeks normal görülebilir, sağ atriyum dilatasyonu saptanır. Ekokardiyografi sağ ventrikül hipoplazik, sol ventrikül büyümüş görünür. Triküs pit kapak yapısı görülür. Eşlik eden patolojiler varsa tespit edilir. Defekt boyutları ölçülebilir. Anjiyografi ile sağ atriyumdan sağ ventriküle geçiş olmadığı görülür. Opak madde verilerek kanın VSD ile sağ ventriküle ve pulmoner arterlere geçişi görülür (96).

Tedavi

Hastalara kesinlikle cerrahi tedavi planlanmalıdır. Genelde cerrahi için en uygun dönem 1-3 yaş arasındır.

Cerrahiye kadar beklenemeyen, takiplerinde siyanozu artan, genel durumu kötüleşen hastalara yenidoğan dönemindeyse PDA'nın açık bırakılması için prostaglandin infüzyonu başlanabilir, PFO ile düzelme sağlanırsa açıklığı sürdürmek için balon atriyal septostomi yapılabilir. Akciğerlere giden kan akımı az olan yenidoğanlarda prostaglandin E1 infüzyonu başlandıktan sonra cerrahiye konsulte edilerek mBT şantı planlanmalıdır. Pulmoner kan akımı artan hastalarda ise akımı engellemek için pulmoner arterler bant ile daraltılmalıdır (97, 98). Hastalara palyatif olarak aortopulmoner şantlar yapılabilir. Vena kava superior-sağ pulmoner arter anastomozu (Glenn şant ameliyatı) veya sağ atriyum ile pulmoner arterin kapaksız bir kondüitle anastomozu ve ASD'nin kapatılması (Fontan ameliyatı) planlanabilir (96).

3. MATERYAL VE METOD

3.1. Çalışmanın Amacı

Çalışmamızda DKH'lı çocuklarda yaşam kalitesi ve psikososyal problemlerin değerlendirilmesi amaçlandı.

3.2. Çalışma Grubu

Bu çalışma Temmuz 2018-Mart 2019 tarihleri arasında Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji polikliniğine başvuran, DKH tanısı alan 5-18 yaş aralığında 180 hasta ve farklı nedenlerle başvuran ancak yapılan EKO sonrasında normal olan 180 çocuk çalışmaya alındı. Hasta ve sağlıklı gruplar 5-7 yaş, 8-12 yaş, 13-18 yaş olmak üzere 3 farklı gruba kategorize edilmiştir. Her yaş grubuna 60 çocuk alındı. Hastalara yaş gruplarına uygun anketlerle sorular soruldu.

3.3. Veri Toplama Araçları

Çalışmaya dahil edilecek hastalara çocuk kardiyologları tarafından EKO bakılarak tanıları kesinleştirildi ve hastalığın şiddeti belirlendi. Doğumsal kalp hastalığı tanısı alan çocuklara ÇİYKÖ, ailelerine sosyodemografik bilgi formu uygulandı.

Aileler için Sosyodemografik bilgi formu: Olguların sosyodemografik verilerini belirlemek için araştırmacılar tarafından geliştirilmiş bir soru formudur. Ebeveyn ile klinik görüşmede dolduruldu. Çocuk ve ailesinin temel sosyodemografik değişkenlerinin yanı sıra ilaç kullanımı, ilaçların sayısı, süresi, hastanede yatış sayısı, tanı anındaki yaşı gibi tedavi değişkenleri de sorgulandı (99). Ayrıca bu formda sosyodemografik bilgiler, son 30 gün içerisinde hastalığın çocuğu etkileme düzeyi, çocuğun okula gidemediği gün sayısı, ebeveynin işe gidemediği gün sayısı, ebeveynin günlük aktivitesinin kısıtlandığı gün sayısı, ebeveynin iş veriminin etkilenme düzeyi, ailenin ekonomik durumunun etkilenme düzeyi, ebeveynin sosyal ilişkilerinin etkilenme düzeyi ile ilgili sorular bulunmaktadır (99).

Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ): Yaşları 2-18 arasında olan çocuk ve ergenlerin sağlıkla ilgili yaşam kalitelerini ölçebilmek için 1999 yılında geliştirilmiş bir yaşam kalitesi ölçeğidir (1). Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği olarak Türkçe'ye çevrilen PedsQL dört alt formdan oluşmaktadır. Bunlar fiziksel sağlık, duygusal işlevsellik, sosyal işlevsellik, okul işlevselliğidir (2). Puanlama 3 alanda yapılmaktadır. İlk olarak ölçek toplam puanı, ikinci olarak fiziksel sağlık toplam puanı, üçüncü olarak duygusal, sosyal ve okul işlevselliğini değerlendiren madde puanlarının hesaplanmasından oluşan psikososyal sağlık toplam puanı hesaplanmaktadır (100). Maddeler 0–100 arasında puanlanmaktadır. Sorunun yanıtı hiçbir zaman olarak işaretlenmişse 100, nadiren olarak işaretlenmişse 75, bazen olarak işaretlenmişse 50, sıklıkla olarak işaretlenmişse 25, hemen her zaman olarak işaretlenmişse 0 puan almaktadır. Ölçek toplam puanı ne kadar yüksek ise, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi de o kadar iyi algılanmaktadır (100).

3.4. Ekokardiyografik Değerlendirme

Çalışmamıza alınan hastalar Vivid S5 markalı EKO cihazı ile değerlendirildi.

3.5. Hasta Grubunun Seçilmesi

Hastalar, Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji polikliniğine Temmuz 2018-Mart 2019 tarihleri arasında başvuran ve pediatrik kardiyologlar tarafından bakılan EKO'da DKH tanısı aldıktan sonra çalışma hakkında bilgilendirilmiştir. Hasta ve aileyi bilgilendirdikten sonra, tamamen gönüllülük esasına dayanarak aile onamı alınanlar çalışmaya dahil edildi.

3.6. Kontrol Grubunun Seçilmesi

Kontrol grubu kronik hastalığı ve kardiyak hastalığı olmayan, göğüs ağrısı, senkop, masum üfürüm veya rutin kontrol amacı ile Dicle Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji polikliniğine başvuran ve klinisyenler tarafından bakılan EKO'da patoloji saptanmayan gönüllü sağlıklı çocuklardan seçilmiştir. Hastalar ve aileleri bilgilendirilmiş ve aile onamı alınmıştır.

3.7. Çalışmaya Dahil Edilme Kriterleri

Çocuk Olgular:

1. Klinisyenler tarafından DKH tanısı alma,
2. Zeka geriliği ve yaygın gelişimsel bozukluk gibi psikiyatrik ek hastalık tanısı almamış olma,
3. Başka tıbbi ve nörolojik hastalık öyküsünün olmaması,
4. 5-18 yaş arasında olmak,
5. Alkol-madde kullanımının olmaması,
6. 0-4 yaş büyük bir gelişim dönemi olduğu içinde olmamak.

Çalışmaya Alınan Aileler:

1. Kişilik ya da mental durumu etkileyecek organik ya da sistemik hastalığı olmaması,
2. Alkol-madde kullanımının olmaması,
3. Aktif psikotik bozukluk öyküsünün olmaması,
4. Hasta ile primer ilgilenen kişi olması.

3.8. İstatistiksel Değerlendirme

Çalışmadan elde edilen bulgular değerlendirilirken, normal dağılıma uyan sayısal değişkenler karşılaştırıldığında ölçeklerin ortalaması, student-t testi kullanıldı, normal dağılıma uymayan sayısal değişkenler karşılaştırılırken Mann-Whitney U testi kullanıldı. Bağımsız iki gruba ait kategorik değişkenler Ki-kare testi ile karşılaştırıldı, iki gruba ait sayısal değişkenler arasındaki korelasyon Pearson veya Spearman korelasyon analizi kullanıldı.

3.9. Araştırmanın Etik Yönü

Araştırmanın yapılabilmesi için Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulundan 06.06.2018 tarihinde (Sayı: 238, 21364033/33) yasal izinler alındı. Örneklemi oluşturan gruptaki tüm katılımcılara araştırmanın amacı anlatıldı. Araştırmaya katılıp katılmamakta özgür oldukları, katılmaları halinde istedikleri zaman araştırmadan çıkabilecekleri söylendi. Çalışmamızda aileye ve hastaya herhangi bir riskin oluşmayacağı, kişiye herhangi bir

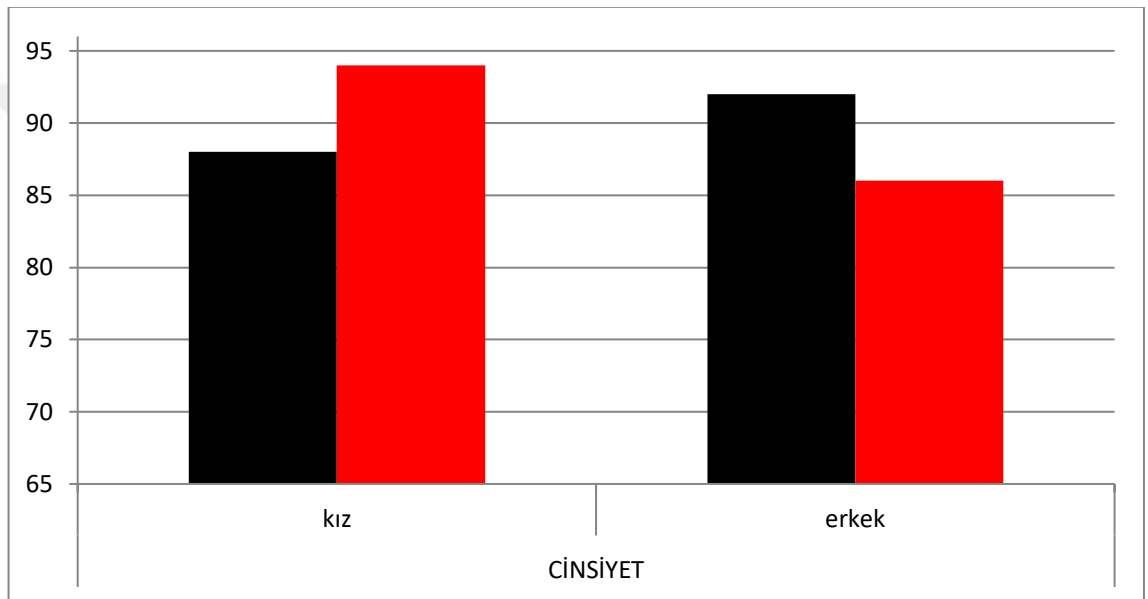
zararı olan işlem uygulanmayacağı ve kişisel bilgilerinin başka bireylerle paylaşılmayacağı anlatıldı. Hastalardan ve ailelerden bilgilendirilmiş gönüllü onam formu yazılı olarak alındı.



4. BULGULAR

4.1. Olguların ve Ailelerin Genel Özellikleri

Çalışmamızda her grupta 60 kişi bulunduruldu. 360 olgunun 182'si (% 50,6) kız, 178'i (% 49,4) erkekti. Hasta olguların oluşturduğu gruplarda 94 (% 52,2) kız, 86 (% 47,8) erkek, sağlıklı olguların oluşturduğu gruplarda 88 (% 48,9) kız ve 92 (% 51,1) erkek mevcuttu (Şekil 15). Hasta ve sağlıklı olgular cinsiyet açısından karşılaştırıldığında anlamlı fark saptanmadı ($P>0,05$).



Şekil 15: Hasta ve sağlıklı olguların cinsiyete göre dağılımı

*Grafikte açık renkteki veriler hasta grubuna, koyu renkteki veriler kontrol grubuna aittir.

360 olgu değerlendirildiğinde 315 kişi (% 87,5) okula gidiyor, 45 kişi (% 12,5) okula gitmiyordu. Hasta olguların 142'si (% 78,9) okula devam ediyor, 38'i (% 21,1) okula devam etmiyordu. Sağlıklı grupta olguların 173'ü (% 96,1) okula devam ediyor, 7'si (% 3,9) okula devam etmiyordu.

Tablo 3: Hasta ve sağlıklı olguların aileriyle ilgili sosyodemografik özellikleri

	Hasta grubu	Kontrol grubu

	sayı/yüzde	sayı/yüzde
Anketi dolduranın yakınlığı		
Anne	91 (% 50,6)	82 (% 45,6)
Baba	62 (% 34,4)	70 (% 38,8)
Diğerleri	27 (% 15,0)	28 (% 15,6)
Anketi dolduranın öğrenim durumu		
Okula gitmemiş	32 (% 17,8)	12 (% 6,7)
Okuryazar	13 (% 7,20)	26 (% 14,4)
İlkokul mezunu	64 (% 35,6)	49 (% 27,2)
Ortaokul mezunu	24 (% 13,3)	25 (% 13,9)
Lise mezunu	26 (% 14,4)	39 (% 21,7)
Üniversite mezunu	21 (% 11,7)	29 (% 16,1)
Annenin iş durumu		
Çalışıyor	9 (% 5,0)	16 (% 8,9)
Ev hanımı	171 (% 95)	163 (% 90,6)
Babanın iş durumu		
Çalışıyor	148 (% 82,2)	135 (% 75)
Çalışmıyor	27 (% 15)	34 (% 18,9)

Hasta grupta görüşülen kişilerin 91'i (% 50,6) anne, 62'si (% 34,4) baba, 27'si (% 15) anne baba dışında birinci derece akraba olan kişilerdi. Anketi dolduran kişilerin 64'ü (% 35,6) ilkokul mezunu, 32'si (% 17,8) okula gitmemiş, 26'sı (% 14,4) lise mezunu, 24'ü (% 13,3) ortaokul mezunu, 21'i (% 11,7) üniversite mezunu, 13'ü (% 7,2) okuryazardı. Annelerin 171'i (% 95) ev hanımı, 9'u (% 5) çalışıyordu. Babaların 148'i (% 82,2) çalışıyor, 27'si (% 15) çalışmıyor, 5'i (% 2,8) emekli idi (Tablo 3).

Kontrol grubunda görüşülen kişilerin 82'si (% 45,6) anne, 70'i (% 38,9) baba, 28'i (% 15,6) anne baba dışında olan kişilerdi. Anketi dolduran kişilerin 49'u (% 27,2) ilkokul mezunu, 12'si (% 6,7) okula gitmemiş, 39'u (% 21,7) lise mezunu, 25'i (% 13,9) ortaokul mezunu, 29'u (% 16,1) üniversite mezunu, 26'sı (% 14,4) okuryazardı. Annelerin 163'ü (% 90,6) ev hanımı, 16'sı (% 8,9) çalışıyor. Babaların 135'i (% 75) çalışıyor, 34'ü (% 18,9) çalışmıyor, 11'i (% 6,1) emekli idi (Tablo 3).

4.2. Hasta Olguların Özellikleri

Tablo 4: Hasta grubunun ilk tanı yaşına göre sınıflandırılması

Gün	Sayı	Yüzde (%)
0-30	60	33,3
30-365	43	23,9
>365	77	42,8

Hasta grubundaki olgular ilk tanı yaşına göre sınıflandırıldı. Hastaların % 33,3'ü (n=60) yenidoğan döneminde, % 23,9'u (n=43) 2 ay-1 yaş arasında tanı almış. Kümülatif değerlendirmede hastaların % 57,2'si (n=60+43) 0-1 yaş arasında tanı almıştır. 1 yaş sonrası tanı alan hastaların yüzdesi % 42,8 (n=77) olarak bulundu (Tablo 4). Olguların ortalama ilk tanı yaşı $3,57\pm 4,92$, hastaneye yatış sayısı $2,85\pm 6,02$ idi.

Tablo 5: Çalışmaya alınan hastaların ekokardiyografi raporlarına göre tanıları

	ASD	VSD	MS	MY	PDA	AS	AY	AK	TY	PFO	PY	PS	ESM	LVH	PA	TA	BAT	TOF
Sayı	69	49	6	48	26	12	34	11	17	14	5	17	2	1	5	7	3	12
Yüzde (%)	38,3	27,2	3,3	26,1	14,4	6,7	18,9	6,1	9,4	7,8	2,8	9,4	1,1	0,6	2,8	3,9	1,7	6,7

*Tablo 5'te birden fazla doğumsal kalp hastalığının bir arada olduğu hastalarda mevcuttur.

ASD: Atriyal Septal Defekt, AS: Aort Stenozu, AK: Aort Koarktasyonu, AY: Aort Yetmezliği, BAT: Büyük Arterlerin Transpozisyonu, ESM: Eisenmenger Sendromu, LVH: Sol Ventrikül Hipoplazisi, MS: Mitral Stenoz, MY: Mitral Yetmezlik, PA: Pulmoner Atrezi, PDA: Patent Duktus Arteriyozus, PFO: Patent Foramen Ovale, PY: Pulmoner Yetmezlik, PS: Pulmoner Stenoz, TY: Triküspit Yetmezlik, TA: Triküspit Atrezi, TOF: Fallot Tetralojisi, VSD: Ventriküler Septal Defekt.

Hasta grubunun dağılımını en sık ASD, ikinci sıklıkta VSD ve MY'li olgular; en az sol ventrikül hipoplazisi ve Eisenmenger hastalarının oluşturduğu tespit edildi (Tablo 5).

Hastaların 29'u izole ASD (% 16,2), 12'si izole MY (% 6,6), 11'i izole PDA (% 6,2), 10'u izole VSD (% 5,5), 5'i izole PS (% 2,7), 1'i izole AK (% 0,6), 3'ü izole PFO (% 1,7), 2'si izole TY (% 1,1), 12'si TOF (% 6,6), 3'ü BAT (% 1,7) tanısı almıştı. Bunlar dışında kalan 92 hastada (% 51,1) birden fazla DKH mevcuttu.

Birden fazla DKH olan hastaların 8'inde VSD+MY+PDA, 7'sinde ASD+VSD, 4'ünde VSD+PDA, 2'sinde VSD+AK+PDA gibi çeşitli kombinasyonlar saptanırken, geriye kalan 71 olguda ise farklı hastalıkların kombinasyonları görüldü.

Tablo 6: Hasta olgularda hastalığın aile üzerindeki sosyodemografik etki verileri

	Kişi sayısı /yüzde
Hastalık çocuğunuzu ne kadar etkiledi?	
Hiç ya da çok az etkilendi	41 (% 22,8)
Az miktarda etkilendi	39 (% 21,7)
Orta miktarda etkilendi	57 (% 31,7)
Çok miktarda etkilendi	33 (% 18,3)
Çok fazla miktarda etkilendi	10 (% 5,5)
Arkadaş ilişkileri etkilendi mi?	
Hiç ya da çok az etkilendi	111 (% 61,7)
Az miktarda etkilendi	25 (% 13,9)
Orta miktarda etkilendi	26 (% 14,4)
Çok miktarda etkilendi	14 (% 7,8)
Çok fazla miktarda etkilendi	4 (% 2,2)
İş veriminiz etkilendi mi?	
Hiç ya da çok az etkilendi	53 (% 29,5)
Az miktarda etkilendi	34 (% 18,9)
Orta miktarda etkilendi	43 (% 23,9)
Çok miktarda etkilendi	42 (% 23,3)
Çok fazla miktarda etkilendi	8 (% 4,4)
Ekonomik durumunuz etkilendi mi?	
Hiç ya da çok az etkilendi	43 (% 23,9)
Az miktarda etkilendi	31 (% 17,2)
Orta miktarda etkilendi	49 (% 27,3)
Çok miktarda etkilendi	44 (% 24,4)
Çok fazla miktarda etkilendi	13 (% 7,2)
Sosyal ilişkileriniz etkilendi mi?	
Hiç ya da çok az etkilendi	103 (% 57,2)
Az miktarda etkilendi	27 (% 15,1)
Orta miktarda etkilendi	33 (% 18,3)
Çok miktarda etkilendi	15 (% 8,3)
Çok fazla miktarda etkilendi	2 (% 1,1)

Tablo 6’da hasta olgular için arkadaş ilişkileri ve refakat edenler için sosyal ilişkilerde etkilenmenin çok az olduğu görülmektedir. Aileleri ekoomik durumu % 27,3 sıklıkla orta miktarda etkilenmiştir.

Tablo 7: Hasta olguların klinisyenlerin ekokardiyografi raporlarına göre sınıflandırılması

Hastalığın şiddeti		Hasta sayısı (n) /Yüzde
Grup 1	Tedavi gerektirmeyen hafif DKH	n=82 (% 45,6)
Grup 2	Cerrahi veya girişimsel olarak küratif tedavi uygulanan DKH	n=29 (% 16,1)
Grup 3	Cerrahi veya girişimsel tedavi yapılan ve tedavi sonrasında yeniden müdahale gerektirmeyen hafif rezidü DKH veya tedavi sonrası sadece ilac desteği verilen DKH	n=25 (% 13,9)
Grup 4	Cerrahi veya girişimsel tedavi yapılan ve tedavi sonrasında orta-önemli düzeyde rezidü kalan veya yeniden müdahale	n=15 (% 8,3)
Grup 5	Tamamen düzeltilemeyen veya sadece kısmi olarak müdahale edilen kompleks veya şiddetli DKH	n=29 (% 16,1)

Çalışmada DKH’sı olan olguların % 45,6’sı (n=82) tedavi gerektirmeyen hafif DKH grubundaydı. Hastaların % 16,1’i (n=29) küratif tedavi uygulanan, % 13,9’u (n=25) cerrahi veya girişimsel tedavi yapılan ve tedavi sonrasında yeniden müdahale gerektirmeyen hafif rezidü olan, % 8,3’ü (n=15) cerrahi veya girişimsel tedavi yapılan ve tedavi sonrasında orta-önemli düzeyde rezidü kalan veya yeniden müdahale gerektiren, %16,1’i (n=29) tamamen düzeltilemeyen veya sadece kısmi olarak müdahale edilen kompleks veya şiddetli olgulardı (Tablo 7).

Hasta gruplar yaşa göre kendi aralarında hastalığın şiddeti açısından karşılaştırıldığında anlamlı fark saptanmadı (P>0,05). Hastalığın şiddeti, psikososyal ölçek ve ÇİYKÖ toplam ölçek puanı ile kıyaslandığında sadece en ağır vakalardan

oluşan grup 5'te anlamlı düzeyde düşüklük saptandı ($P<0,05$). Hastalığın şiddeti ile ilgili diğer gruplarda istatistiksel olarak anlamlı veri elde edemesekte puan ortalamaları kıyaslandığında hastalığın şiddeti arttıkça ÇİYKÖ ölçek puanının azaldığı görüldü.

Tablo 8: Hasta olguların yaşa göre grupların yaşam kalitesi alt ölçek puanlarının karşılaştırılması

ÇİYKÖ	Yaşa göre grup	Ortalama puan /Sd	Yaşa göre grup	P
Fiziksel işlevsellik	5-7 yaş	73,64±20,58	8-12 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	8-12 yaş	75,41±15,48	5-7 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	13-18 yaş	73,17±19,78	5-7 yaş	P>0,05
			8-12 yaş	
Duygusal İşlevsellik	5-7 yaş	82,75±21,49	8-12 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	8-12 yaş	78,58±17,92	5-7 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	13-18 yaş	79,50±18,05	5-7 yaş	P>0,05
			8-12 yaş	
Başkaları ile ilgili sorunlar	5-7 yaş	83,50±17,54	8-12 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	8-12 yaş	83,25±17,77	5-7 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	13-18 yaş	84,75±18,35	5-7 yaş	P>0,05
			8-12 yaş	
Okul ile ilgili sorunlar	5-7 yaş	71,62±19,79	8-12 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	8-12 yaş	71,58±16,78	5-7 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	
	13-18 yaş	77,39±11,98	5-7 yaş	P>0,05
			8-12 yaş	

Çalışmamızda yaşa göre gruplandırılan hastaların yaşam kalitesi alt ölçek puanları (fiziksel işlevsellik, duygusal işlevsellik, başkaları ile ilgili sorunlar, okul ile ilgili sorunlar) karşılaştırılarak değerlendirildi. Hasta grupta yaşa göre gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı ($P> 0,05$) (Tablo 8).

Tablo 9: Hasta olguların yaşa göre gruplarının psikososyal ve toplam yaşam kalitesi ölçek puanlarının karşılaştırılması

	Yaşa göre grup	Ortalama puan /Sd	Yaşa göre grup	P
Psikososyal ölçek puanı	5-7 yaş	80,34±16,07	8-12 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	P>0,05
	8-12 yaş	77,80±12,42	5-7 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	P>0,05
	13-18 yaş	80,00±13,05	5-7 yaş	P>0,05
			8-12 yaş	P>0,05
ÇİYKÖ toplam ölçek puanı	5-7 yaş	76,99±15,67	8-12 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	P>0,05
	8-12 yaş	76,61±11,99	5-7 yaş	P>0,05
			13-18 yaş	P>0,05
	13-18 yaş	76,58±17,22	5-7 yaş	P>0,05
			8-12 yaş	P>0,05

Çalışmamızda yaşa göre gruplandırılan hasta olguların psikososyal ve ÇİYKÖ toplam ölçek puanları karşılaştırıldı. Yaşa göre gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı (P>0,05) (Tablo 9). Toplam ölçek puanı her 3 grup içinde benzer bulundu. Yaşına bakılmaksızın hasta olguların yaşam kalitelerinin düşük olduğu görüldü. Ayrıca her üç yaş grubundaki hastaların psikososyal ölçek puanları birbirlerine yakın olmakla birlikte 8-12 yaş grubunda bu puanlar daha düşük bulundu.

Tablo 10: Medikal tedavi alan ve almayan hasta olguların çiykö puan karşılaştırılması

	Medikal tedavi	n=sayı	Ortalama puan/sd	P
Fiziksel işlevsellik	ilaç kullanıyor	52	67,42±22,52	0,008
	ilaç kullanmıyor	128	76,78±16,19	
Duygusal işlevsellik	ilaç kullanıyor	52	77,11±20,87	0,184
	ilaç kullanmıyor	128	81,56±18,41	
Başkaları ile ilgili Sorunlar	ilaç kullanıyor	52	78,84±16,70	0,016
	ilaç kullanmıyor	128	85,85±17,90	
Okul İle ilgili Sorunlar	ilaç kullanıyor	30	73,66±16,07	0,955
	ilaç kullanmıyor	115	73,47±16,50	
Psikososyal Ölçek Puanı	ilaç kullanıyor	52	76,29±14,14	0,580
	ilaç kullanmıyor	128	80,63±13,66	
ÇİYKÖ toplam puanı	ilaç kullanıyor	52	71,86±15,23	0,030
	ilaç kullanmıyor	128	78,71±12,96	

Araştırmamızda DKH'lı olguların 128'i (% 71,1) medikal tedavi almazken, 52'si (% 28,9) medikal tedavi alıyordu. Medikal tedavi alan ve almayan hastalar yaşam kalitesi açısından kendi aralarında karşılaştırıldı. Fiziksel işlevsellik, başkaları ile ilgili sorunlar ve ÇİYKÖ toplam puanı arasında ilaç kullananlarda daha düşük bulundu (P=0,008, P=0,016, P=0,030). Duygusal işlevsellik, okul ile ilgili sorunlar ve psikososyal ölçek puanları arasında anlamlı fark saptanmadı (P=0,184, P=0,955, P=0,580) (Tablo 10).

Tablo 11: Hasta olgularda cinsiyete göre ÇİYKÖ puanların karşılaştırılması

	Cinsiyet	n=sayı	Ortalama puan/sd	P
Fiziksel işlevsellik	kız	94	72,17±19,42	0,153
	erkek	86	76,16±17,69	
Duygusal işlevsellik	kız	94	77,55±21,59	0,044
	erkek	86	83,25±15,78	
Başkaları ile ilgili sorunlar	kız	94	85,31±15,27	0,249
	erkek	86	82,20±20,18	
Okul ile ilgili sorunlar	kız	70	73,14±15,86	0,791
	erkek	75	73,86±19,61	
Psikososyal ölçek puanı	kız	94	78,71±13,79	0,501
	erkek	86	80,11±14,07	
ÇİYKÖ toplam puanı	kız	94	75,44±14,35	0,197
	erkek	86	78,13±13,47	

Hasta olgularda cinsiyete göre ÇİYKÖ puanları karşılaştırıldığında kızlarda duygusal işlevsellik ölçek puanı daha düşük bulundu ($P=0,044$). Psikososyal ölçek puanı ve toplam ölçek puanlarında anlamlı fark saptanmadı ($P>0,05$) (Tablo 11). İstatistiksel olarak anlamlı fark olmasada psikososyal ölçek puanı ve ÇİYKÖ ölçek puanı kızlarda daha düşük bulundu.

4.3. Hasta ve Sağlıklı Olguların Karşılaştırılması

Tablo 12: Hasta ve sağlıklı olguların ÇİYKÖ puan karşılaştırmaları

	Grup	Ortalama puan /sd	P
Fiziksel işlevsellik	hasta	74,07±18,67	0,002
	kontrol	84,02±13,82	
Duygusal işlevsellik	hasta	80,27±19,20	0,585
	kontrol	83,50±16,50	
Başkaları ile ilgili sorunlar	hasta	83,83±17,80	0,000
	kontrol	92,80±12,19	
Okul ile ilgili sorunlar	hasta	73,51±16,26	0,762
	kontrol	75,08±16,48	
Psikososyal ölçek puanı	hasta	79,38±13,90	0,038
	kontrol	84,04±11,23	
ÇİYKÖ toplam ölçek puanı	hasta	76,73±13,96	0,007
	kontrol	84,03±10,90	

Tüm yaşam kalitesi ölçek puanları açısından 180 hasta ve 180 sağlıklı grup karşılaştırıldı. İki grup arasında fiziksel işlevsellik, başkaları ile ilgili sorunlar, psikososyal ölçek puanı ve ÇİYKÖ toplam ölçek puanları hasta grupta daha düşük saptandı. (P=0,002, P=0,000, P=0,038, P=0,007). Elde edilen ölçek puanları karşılaştırıldığında hasta grubunda ortalama ölçek puanlarının daha düşük olduğu görüldü. Duygusal işlevsellik ve okul ile ilgili sorunlarda anlamlı fark saptanmadı (P>0,05) (Tablo 12).

Tablo 13: Hasta ve kontrol grubunda 5-7 yaş grubu için ÇİYKÖ puanlarının karşılaştırılması

	Grup	Ortalama	P
Fiziksel işlevsellik	hasta	73,64±20,58	0,003
	kontrol	85,41±15,03	
Duygusal işlevsellik	hasta	82,75±21,49	0,035
	kontrol	89,25±14,83	
Başkaları İle ilişkiler	hasta	83,50±17,54	0,014
	kontrol	92,16±13,54	
Okul ile ilgili sorunlar	hasta	71,62±19,79	0,465
	kontrol	76,48±18,57	
Psikososyal Ölçek puanı	hasta	80,34±16,07	0,088
	kontrol	86,55±12,37	
ÇİYKÖ toplam ölçek puanı	hasta	76,99±15,67	0,011
	kontrol	85,98±11,21	

Tablo 13'te hasta ve kontrol grubunda 5-7 yaş grubu için yaşam kalitesi ölçek puanları karşılaştırıldı. Ölçekte yer alan fiziksel işlevsellik alt ölçek puanı, duygusal işlevsellik alt ölçek puanı, başkaları ile ilişkilerin sorgulandığı alt ölçek puanı ve toplam ölçek puanları karşılaştırıldığında hasta grubunda ortalama ölçek puanının daha düşük olduğu görüldü (P=0,003, P=0,035, P=0,014, P=0,011). Okul ile ilgili sorunlar alt ölçeği ve psikososyal ölçek puanı, karşılaştırıldığında ortalama puanlar benzer bulundu, anlamlı fark görülmedi (P>0,05).

Tablo 14: Hasta ve kontrol grubunda 8-12 yaş grubu için ÇİYKÖ puanlarının karşılaştırılması

	Grup	Ortalama	P
Fiziksel İşlevsellik	hasta	75,41±15,48	P>0,05
	kontrol	80,93±12,64	
Duygusal İşlevsellik	hasta	78,58±17,92	P>0,05
	kontrol	81,50±15,27	
Başkaları İle ilişkiler	hasta	83,25±17,77	P>0,05
	kontrol	89,16±14,14	
Okul ile ilgili sorunlar	hasta	71,58±16,78	P>0,05
	kontrol	74,58±15,97	
Psikososyal	hasta	77,80±12,42	P>0,05
	kontrol	81,75±11,23	
ÇİYKÖ toplam	hasta	76,61±11,99	P>0,05
	kontrol	81,34±11,06	

Tablo 14'te hasta ve kontrol grubunda 8-12 yaş grubu için yaşam kalitesi ölçek puanları karşılaştırıldı. Ölçekte yer alan tüm yaşam kalitesi ölçek alt puanları ve toplam ölçek puanı arasında anlamlı fark bulunmadı (P>0,05). Ortalama puanlar her iki grupta birbirine yakın olup istatistiksel olarak anlamlı bulunmasa da hasta grubun puanlarının daha düşük olduğu görüldü. Her iki grup ile ilgili en düşük puanlama okul ile ilgili sorunların alt ölçek puanında görüldü.

Tablo 15: Hasta ve kontrol grubunda 13-18 yaş grubu için ÇİYKÖ puanlarının karşılaştırılması

	Grup	Ortalama	P
Fiziksel İşlevsellik	hasta	73,17±15,89	0,049
	kontrol	85,72±13,39	
Duygusal İşlevsellik	hasta	79,50±18,05	0,783
	kontrol	79,75±17,90	
Başkaları ile ilişkiler	hasta	84,75±18,35	0,000
	kontrol	97,08±5,91	
Okul ile ilgili sorunlar	hasta	77,39±11,98	0,112
	kontrol	74,32±15,09	
Psikososyal ölçek puanı	hasta	80,00±13,05	0,170
	kontrol	83,83±9,60	
ÇİYKÖ toplam ölçek puanı	hasta	76,58±14,22	0,040
	kontrol	84,78±10,03	

Tablo 15'te hasta ve kontrol grubunda 13-18 yaş grubu için yaşam kalitesi ölçek puanları karşılaştırıldı. Ölçekte yer alan fiziksel işlevsellik alt ölçek puanı, başkaları ile ilişkilerin sorgulandığı alt ölçek puanı ve toplam ölçek puanları hasta grupta daha düşük saptandı ($P=0,049$, $P=0,000$, $P=0,040$). Elde edilen ölçek puanları karşılaştırıldığında hasta grubunda ortalama ölçek puanlarının daha düşük olduğu görüldü. Duygusal işlevsellik alt ölçeği, okul ile ilgili sorunlar alt ölçeği ve psikososyal ölçek puanı arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($P>0,05$).



5. TARTIŞMA

Çalışmamızda Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Polikliniği'ne Temmuz 2018-Mart 2019 tarihleri arasında başvuran, DKH tanısı alan, 5-18 yaş aralığında 180 hasta ve hastalığı olmayan, farklı nedenlerle polikliniğe başvuran, EKG ve EKO incelemesi normal olan 180 sağlıklı olgu karşılaştırıldı.

Çalışmamızda refakat edenlerin eğitim durumları incelendiğinde % 35,6 ile ilkökul mezunları çoğunlukta idi. Türkiye'de yapılan, DKH'lı çocuğa sahip ailelerin algılanan sosyal destek ile umutsuzluk ve yaşam kalitesi düzeyleri ile ilgili bir tez çalışmasında hasta yakınlarının eğitim durumları % 35 lise mezunu olarak bulunmuştur (101). Bu sonuçların ülkemizde çalışmanın yapıldığı bölgelerin sosyokültürel ve kalkınma düzeyi ile ilişkili olduğunu düşünmekteyiz. Bölgeler için düşündüğümüz durum ülkeler içinde geçerlidir. Türkiye'de yapılan Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeğinin 13-18 yaş ergen formunun geçerlilik ve güvenilirliği çalışmasında ebeveynlerin eğitim düzeyleri, Amerika'da yapılan Varni ve ark.'nın (100) çalışmasına katılan ebeveynlere oranla daha düşük saptanmıştır.

Türkiye'de yapılan bir çalışmada ebeveyn formları çoğunlukla anneler tarafından (% 62) cevaplanmıştır (101). Çalışmamıza katılan refakatçilerden hasta grubunda anne sayısı 91 (% 50,6), baba sayısı 62 (% 34,4), diğerleri 27 (% 15) olarak bulunmuştur. Kontrol grubunda ise 82 kişi (% 45,6) anne, 70 kişi (% 38,9) baba, 28 kişi (% 15,6) diğerleri olarak belirlendi. Varni ve ark.'nın (100) yaptığı çalışmada çocuklar için yaşam kalitesi ölçeğinin ebeveyn formlarının % 80'ini anneler, % 13'ünü babalar ve % 7'sini diğer yakınlar doldurmuştur (100). Bizim çalışmamızda her ne kadar anne sayısı yüksek görünse de Varni ve ark.'nın (100) çalışması kadar yüksek bir anne oranı saptamadık. Bunun nedeni ülkeler arası kadınların eğitimi ve toplumdaki yerinin farklı algılanması olabilir. Öte yandan kadınların aile içindeki görev dağılımında hasta çocuk için esas bakımveren olarak görüldükleri için oran kadınlar lehine yüksek saptandı.

Hasta olguların 38'i (% 21,1), sağlıklı olguların 7'si (% 3,9) okula gitmiyordu. Hasta grupta devamsızlık oranının yüksek olması doğumsal kalp hastalığı olan çocukların (özellikle hastalık şiddeti 4 ve 5 olan) hastalıkları nedeniyle

okula gidemediğini düşündürmektedir. Bu hastaların yaşitlarını yakalayabilmesi için özel eğitim desteği sağlanması gerektiğini düşünmekteyiz. Alacakları özel eğitim sayesinde yaşitlarına ulaşmaları hastaların kendilerine olan güveni de arttıracaktır. Bu anlamda hem bilişsel fonksiyonlarına hem de psikososyal olarak hastaya destek sağlanmış olacaktır.

Doğumsal kalp hastalıklı çocukların ailelerine DKH'nın hasta üzerindeki etkileri sorulduğunda hiç, az ve orta miktarda olarak cevaplayanların kümülatif toplamı % 76, arkadaş ilişkileri sorulduğunda hiç, az ve orta miktarda olarak cevaplayanların kümülatif toplamı % 90 olarak bulundu. Doğumsal kalp hastalıklı çocuk sahibi olmanın bakım verenlerin iş verimi ve konsantrasyonları üzerine etkisi sorulduğunda % 72,3'ünün hiç, az, orta yanıtları verdikleri görüldü. Bu sonuçlar hastalarımızın % 61'inin hastalık şiddetine göre grup 1 ve 2 olması ile ilişkili olabilir. Yani çalışmaya alınan hastaların yarısından fazlasının hafif-orta grupta yer alması daha olumlu sonuçlar bulmamıza neden olduğunu düşünüyoruz.

Doğumsal kalp hastalıklı çocukların ailelerinin hastalık nedeniyle (hastaneye tekrarlayan başvurularda yol ücreti, hastaneye yatışlar, yatışlarda refakat eden kişinin işe gidememesi, medikal tedaviler için gereken ücretler) ekonomik durumlarında etkilene ile ilgili % 27,2 oranında orta düzeyde ekonomik problem yaşadıkları saptandı. Kalp hastası çocuk sahibi olmanın sosyal ilişkilere etkisi ile ilgili olarak aileler % 42,8 oranında etkilendiklerini belirttiler. Bu bilgiler ışığında DKH'nın ailenin akraba ve komşu ilişkilerini kısmen etkilediğini ancak ekonomik durumunu olumsuz yönde etkilediği söylenebilir.

Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda hastalık dönemleri ile ilgili olarak yalnızca medikal ve cerrahi tedaviler yeterli değildir. Hastaların ve ailelerin psikososyal olarakta desteklenmesi ilerideki yaşamlarını etkileyecek önemli bir adım olacaktır. Bununla ilgili olarak tanı yaşına dikkat çekmek istemekteyiz. Kadivar ve ark.'nın (102) yaptığı çalışmada ortalama tanı alma süresi 11 gün (1-45) bulunmuş. Benzer başka bir çalışmada ise hastaların ortalama tanı alma süresi $6,35 \pm 7,18$ gün olarak belirlenmiştir (103). Güven ve ark.'nın (89) yaptıkları çalışmada, yenidoğan servislerine yatan olgularda DKH insidansını % 4,9 olarak saptamışlardır. Capozzi ve ark. (104) tarafından yapılan bir çalışmada yaşamın ilk yılı içinde DKH tanısı alanların oranı % 70 bulunmuş. Bizim çalışmamızda hastaların % 33,3'ü yenidoğan

döneminde (0-30 gün) % 57,2'si 0-1 yaşta kesin tanı almıştır. Bu sonuç DKH ile ilgili yapılan literatür çalışmaları ile benzerdir (102, 103, 104). Tanı imkanlarının ilerlemesi sonucunda tanı yaşının giderek küçüleceğini düşünüyoruz. Günümüzde fetal EKO ile artık intrauterin dönemde DKH tanısı konulabilmektedir. Çiçek ve ark.'nın (105) DKH olan çocukların ailelerinin, hastalığa bakışını incelediği araştırmasında, ailelerin % 27,7'sinin tanıyı gebelikte öğrendiği belirlenmiştir. Hastaların en sık tanı aldığı 0-1 yaş döneminde Erikson kuramına göre temel güven duygusu kazanılır (106). Bu dönemde yaşanacak sıkıntılar çocuğun diğer dönemlerine de aktarılacak olup psikososyal gelişimini olumsuz yönde etkileyecektir. Bebekte toplumsal güven duygusunun ilk belirtileri beslenme, uyku gibi işlevlerde düzen ve rahatlığın bulunuşudur. Bu dönemde bebek tümten alıcı bir yapıdadır (106). Dışardan verilecek besinler, uyaranlar ve uygun bakım olmazsa bebek yaşamını sürdüremez. Bu alıcı yapıya karşı annenin verici oluşu karşılıklı düzen ve güveni sağlamlaştıracaktır (106). Çocuğun rahatlığı ya da tedirginliği, çevresinde kişilerin bulunup bulunmamasına, gereksinimlerinin karşılanıp karşılanmamasına bağlıdır. Temel güven duygusunun sağlanmasının önemi ve çocuğun zihninde nesne sürekliliğinin öneminden dolayı çocuğun temel ihtiyaçlarının karşılanması noktasında bakım verenlere psikososyal destek verilmelidir (106). Doğal olarak tümten almayı bekleyen bir organizma karşısında vermeyi bilen ve buna hazır olan bir yetişkin insanın bulunuşu karşılıklı işleyen bir bütünü oluşturur (106).

Çalışmamızda hasta ve kontrol grubunda yer alan tüm olgular karşılaştırıldığında toplam ÇİYKÖ puanı, psikososyal yaşam kalitesi ölçek puanları ve fiziksel işlevsellik ölçek puanı, hasta grubunda sağlıklı grup ile kıyaslandığında anlamlı derecede düşük bulundu. Bu sonuçlar DKH'lı hastalar için geçmiş dönemdeki psikososyal destek yetersizliğinin bir sonucudur. Bakım verenlere ve hastalara verilecek psikososyal destek eğitimi ve aile terapisi ile daha etkin bir başarı sağlanabilir. Durualp ve ark. (107) kronik hastalıklı çocuklarda yaşam kalitesi ile ilgili çalışmasında kronik hastalarda sağlıklı gruba göre yaşam kalitesi daha düşük bulunmuş. Berkes ve ark. (108) kardioloji polikliniğinde takip edilen çocukların yaşam kalitelerini değerlendirdikleri çalışmalarında ise kardiyolojik hastalığı olan çocuklar karşılaştırma grubuna göre fiziksel işlevselliklerini anlamlı olarak daha

düşük değerlendirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da benzer sonuçlara ulaştık. Çocukluk dönemindeki kronik hastalıklar ruhsal, duygusal ve davranışsal sorunların gelişimindeki önemli risk faktörlerinden biridir (109). Yapılan çalışmalarda kronik hastalıkların önemli ruhsal, duygusal ve davranışsal sorunlara neden olduğu gösterilmiştir (110, 111).

Literatürde DKH'ların kendi içinde dağılımlarına bakıldığında VSD % 25-30 oranıyla ilk sırada yer almakta olup, siyanotik DKH'lar içinde yenidoğan döneminde en sık BAT karşımıza çıkmaktadır (15, 14, 17). Türkiye'de 2012'de yapılan bir çalışmada % 34,3 ile VSD en sık görülen DKH olarak tespit edilmiştir. Yenidoğan dönemindeki siyanotik kalp hastalıkları içinde ise ilk sırada % 6,6 ile BAT yer almaktadır (15). Literatürde BAT % 3-5 olarak bildirilmektedir (14). Bizim çalışmamızda hasta grubumuzda tanı dağılımına bakıldığında % 38,3 oranında en sık ASD ikinci sıklıkta VSD ve MY dikkati çekmektedir. Sonuçlarımız daha önce yapılan çalışmalardan farklıdır. Eski çalışmalarda en sık asiyanotik DKH, VSD iken biz çalışmamızda % 38,3 ile en fazla ASD olduğunu gördük. Bu durumun günümüzde doktora ulaşımın kolay olması, pediyatristlerin rutin kontrollerde dikkatli fizik muayene yapması, pediyatrik kardiyolog sayısının artmasına bağlı olduğunu düşünüyoruz.

Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği kullanılarak yapılan çok sayıda yurtdışı çalışmasında tanı grupları arasında cinsiyete göre puan ortalamaları değerlendirilmemiştir. Hollanda'da yapılan bir çalışmada çocuk formlarında fiziksel sağlık ve duygusal işlevsellik puan ortalamaları kızlarda erkeklerden daha düşük bulunmuştur (112). Bizim çalışmamızda hasta olgularda cinsiyete göre ÇİYKÖ puanları karşılaştırıldığında duygusal işlevsellik ölçek puanında kızlarda anlamlı düşüklük saptandı. Fiziksel işlevsellik, başkaları ile ilgili sorunlar, okul ile ilgili sorunlar, psikososyal ölçek puanı ve toplam ölçek puanları için cinsiyetler arasında anlamlı fark görülmedi. Bu bulgular DKH'lı kız hastaların duygusal anlamda erkeklere oranla daha hassas olduğunu göstermektedir. Doğumsal kalp hastalıklı kız hastalar takipleri sırasında özellikle ruh hali ve duygusal açıdan daha dikkatli sorgulanmalı ve gerekirse psikiyatrik destek sağlanmalıdır.

Çalışmamızda hastalığın şiddeti, psikososyal ölçek puanı ve ÇİYKÖ ölçek puanı kıyaslandığında hastalık şiddetine göre sınıf 5 olarak tanımladığımız hastalarda

belirgin derecede düşüklük saptandı ($P<0,05$). Hastalığın şiddeti ile ilgili diğer gruplarda istatistiksel olarak anlamlı veri elde edemesekte puan ortalamaları kıyaslandığında hastalığın şiddeti arttıkça ÇİYKÖ ölçek puanının azaldığı görülmüştür. Yapılan bir çalışmada ağır derecede kalp hastası olanların fiziksel sağlık puan ortalaması hafif ve orta derecede kalp hastalığı olan çocuk ve ergenlerden, sağlıklı olan olgulardan anlamlı düzeyde düşük saptanmış, hastalık şiddetinin yaşam kalitesini değerlendirmede önemli olduğu belirtilmiştir (5). Birçok çalışmada hastalığın ciddiyeti ve şiddetinin, hastanın içerisinde bulunduğu tedavi aşamasının ÇİYKÖ puan ortalamalarını etkilediği gösterilmiştir (5, 113, 114).

Araştırmamızda 13-18 yaş grubu için ÇİYKÖ'de yer alan fiziksel işlevsellik alt ölçek puanı, başkaları ile ilişkilerin sorgulandığı alt ölçek puanı ve toplam ölçek puanları hasta grupta anlamlı derecede düşük saptanmıştır. Duygusal işlevsellik alt ölçeği, okul ile ilgili sorunlar alt ölçeği ve psikososyal ölçek puanı (duygusal işlevsellik, başkaları ile olan sorunlar, okul ile ilgili sorunlar alt ölçek toplamı) arasında anlamlı fark bulunmadı. Varni ve ark.'nın (115) yaptıkları çalışmada ölçek toplam puan ortalaması ergen formunda 83,65 olarak saptanmıştır. Türkiye'de yapılan bir çalışmada ise 13-18 yaş ergen formunda ölçek toplam puan ortalaması 77,31 olarak bulunmuştur (2). Bizim çalışmamızda ergen formunda toplam ölçek puan ortalaması 76,58 ile düşük bulundu.

Ergenlik dönemi çocukluk ve yetişkinlik arasında bir askıya alma dönemidir (106). Kişi toplumsal yerini, mesleki konumunu, cinsel kimliğini tanımaya çalışır. Kimlik dönemeci, her ergenin kendi kimlik duygusunu kazanabilmesi için bilinçli ya da bilinç dışı olarak geçirdiği bir çaba sürecidir. Bu savaş, kiminde daha sessiz kiminde daha dalgalı ve çekişmeli geçebilir (106). Anne, baba ve toplum ile değişik derecelerde sürtüşmeler, ters düşmeler olabilir. Bu dönemde kimliğini arayan ergen kimlik kargaşası yaşayabilir. Böyle bir durumda bocalayan ergen aşırı uçlara sapabilir, yetersizlik duygularına kapılabilir. Anne, baba ve topluma aşırı karşı gelebilir. Zaman zaman ters kimlik belirtileri gösterebilir. Kimlik kargaşası, ruhsal çökkünlük, aşırı taşkınlık ve antisosyal davranışlar ortaya çıkabilir (106). Ergenlik dönemi zor bir dönemken, hastalıkların var olması bu dönemi daha da zorlaştırmaktadır. Yaş büyüdükçe hastalığa karşı farkındalığın artması, DKH ile yaşamının kronik olması ve kronikleşen süreçte ortaya çıkan, yaşam kalitesini bozan

durumlarla edilen mücadele durumu daha da dramatikleştirir ve yaşam kalitesini bozar. Uygun ortamda verilecek psikososyal destek ve ruhsal destek ile bu çatışmalı dönem çözümlenebilir.

Çalışmamızda 13-18 yaş için ÇİYKÖ toplam ölçek puanının ülkemizde yapılan diğer çalışmalardan daha düşük bulundu. Bu durumun bölgemizde sağlık hizmetlerinden yararlanabilme olanağının daha az olması, ailelerin kırsalda yaşaması, gelir düzeyinin az olması ve bu sebeplerin yaşam şartlarını zorlaştırıp, yaşam kalitesini negatif yönde etkilemesi ve hastalara gerekli psikososyal desteğin yeterli verilmemesinden kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği ile Amerika'da yapılan bir çalışmada 2-18 yaşlarında tanı grupları arasında bakılan puan ortalamalarının istatistiksel olarak anlamlı olduğu, sağlıklı çocukların tüm puan ortalamalarının hasta gruptan yüksek olduğu bildirilmiştir (100). Bunun aksine çalışmamızda 8-12 yaş grubu için ÇİYKÖ puan ortalamaları hasta ve sağlıklı grupta karşılaştırıldığında ölçekte yer alan tüm yaşam kalitesi ölçek alt tipleri ve toplam ölçek puanı arasında anlamlı fark bulunmadı. İstatistiksel olarak anlamlı fark bulunmasa bile ÇİYKÖ puan ortalamaları tüm alt tiplerde hasta grubunda daha düşük bulundu. En düşük puan ortalaması okul ile ilgili ölçek puanında görüldü.

Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeğinin geçerlilik ve güvenilirlik çalışmasında 2-18 yaş grubu için ölçek toplam puan ortalaması çocuk ve ergen formlarında 79,62 bulunmuştur (100). Ülkemizde yapılan 8-12 yaş için geçerlilik ve güvenilirlik çalışmasında, çocuk formunda ölçek toplam puan ortalaması 77,13 bulunmuştur (99). Çalışmamızda 8-12 yaş ÇİYKÖ toplam puan ortalaması 76,61 saptanmıştır. Her üç çalışma kıyaslandığında ÇİYKÖ toplam puanında ciddi bir fark saptanmadı. Amerika Birleşik Devletleri'nde, ÇİYKÖ kullanılarak yapılan bir çalışmada, kalp hastalığı olan çocuklarda fiziksel sağlık puan ortalaması açısından hasta ve sağlıklı olgular birbirinden ayırt edilememiş, olgular hastalıklarının ağırlığına göre hafif, orta ve ağır hastalık gruplarına ayrıldıktan sonra yeniden değerlendirilmiştir. Bu değerlendirmeye göre ağır hastalık grubundaki çocukların fiziksel sağlık puan ortalamasının diğer gruplara kıyasla anlamlı derecede düşük olduğu görülmüştür. Bu çalışmada kronik hastalığı olan çocukların yetilerinin hastalığın evresine ve

ağırlığına göre değişebileceği, bu durumun yaşam kalitelerini etkileyeceği vurgulanmıştır (5).

Çalışmamızda 5-7 yaş grubu için ÇİYKÖ puan ortalamaları hasta ve sağlıklı grupta karşılaştırıldı. Ölçekte yer alan fiziksel işlevsellik alt ölçek puanı, duygusal işlevsellik alt ölçek puanı, başkaları ile ilişkilerin sorgulandığı alt ölçek puanı ve toplam ölçek puanları hasta grubunda anlamlı düşük saptandı. Okul ile ilgili sorunlar alt ölçeği ve psikososyal ölçek puanı arasında iki grup için anlamlı fark saptanmadı. Toplam ölçek puanının bu grupta düşük olması ebeveynlerin aşırı korumacı olmasına bağlı olabilir. Erikson'a göre bu dönemde çocuğun motor ve dil gelişimi onun fiziksel ve sosyal çevresini daha fazla araştırması ile ilişkilidir (106). Aile 'küçük yaş ve kalp hastalığı' nedeniyle korumacı davranıp çocuğu özgür bırakmazsa fiziksel aktivitesi, arkadaş ilişkileri yaşlılarından geri kalır ve yaşam kalitesi etkilenir (106). Ailenin yaklaşımının doğru olabilmesi için hekimlerin, aileleri hastalık ile ilgili doğru ve ayrıntılı olarak bilgilendirmesi gerekir. Doğru bilgilendirme sayesinde küçük, hemodinamik sonuçları çok hafif olan ASD hastasının aile tarafından önemli bir DKH'sı varmış gibi algılanmasının önüne geçilir ve ailelerin 'kalp hastası çocuk' sahibi olma algısı hafifler, hasta üzerindeki korumacı davranışlar azalır.

Çalışmamızda tüm yaş grupları için DKH'lı grubun ÇİYKÖ yaşam kalitesi toplam puanı ve psikososyal ölçek puanları düşük saptandı. Bunun hastalar ve aileler için önemli bir morbidite sebebi olduğunu düşünmekteyiz. Bu morbiditenin azaltılması daha sağlıklı ve üretken bir neslin yetişmesini sağlayacaktır. Bu anlamda DKH'lı olan, hatta kronik hastalıkları olan tüm çocuklar, sadece bedensel ve fiziksel olarak değil ruhsal ve sosyal açıdan da değerlendirilmelidir.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Yaşam kalitesinin birçok faktörden etkilenebileceği unutulmamalıdır. Bu durum sağlıkla ilgili yaşam kalitesi tanımını ortaya çıkarmıştır. Sağlığı etkileyen en önemli faktörlerin başında kronik hastalıklar gelmektedir.

Bu çalışma DKH nedeniyle operasyon geçiren veya pediyatrik kardiyologlar tarafından klinik izlem altında olan hastaların ÇİYKÖ puanlarının sağlıklı çocuklara göre daha düşük olduğunu, hastaların psikososyal, duygusal ve arkadaş ilişkilerini olumsuz yönde etkilediğini ortaya koymuştur. Bu gizli morbiditenin tanımlanması, kalp hastalığı olan çocuklar için kapsamlı bakım sağlamak ve yaşam kalitesini arttırmak için gereklidir (5). Bu nedenle ailelerin, pediyatristlerin, pediyatrik kardiyologların, psikologlar ve çocuk psikiyatristleri ile birlikte multidisipliner bir yaklaşımla bu açıdan hastaları takip etmeleri ve hastaların bu anlamda yakın bir şekilde desteklenmesi gerektiğini ortaya koymuştur.

7. KAYNAKLAR

1. Varni JW, Seid M, Rode CA The PedsQL: measurement model for the Pediatric Quality of Life Inventory. *Med Care*, 1999; 37: 126-139.
2. Çakın Memik N, Ağaoğlu B, Coşkun A, çocuklar için yaşam kalitesi ölçeğinin 13-18 yaş ergen formunun geçerlilik ve güvenilirliği, *Türk Psikiyatri Dergisi*, 2007; 18: 353-363.
3. Huber J, Peres VC, Santos TJ, et al. Congenital heart diseases in a reference service: clinical evolution and associated illnesses. *Arq Bras Cardiol*, 2010; 94: 313–318.
4. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012; 126: 1143–1172.
5. Uzark K, Jones K, Bruwinkle TM et al. The Pediatric Quality of Life Inventory TM with heart disease. *Prog Pediatr Cardiol*, 2003; 18: 141-148.
6. Fidaner H, Elbi H, Fidaner C. Yaşam kalitesinin ölçülmesi, WHOQOL-100 ve WHOQOL BREF. *3PDergisi*, 1999; 7: 5-13.
7. Beşer N. Kemoterapi alan hastaların yaşam kalitesi. Uzmanlık Tezi. H.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Ankara, 2001; 10-15.
8. Ündar A.ve ark.Türkiye’de doğumsal kalp hastalıkları cerrahisinin bugünü ve yarını. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2012; 20: 181-185
9. Foster RLR, Hunsberg MM, Anderson JJT. Family-centered nursing care of children. Philadelphia: WB Saunders Co; 1991; 5: 63-75
10. Candan İ, Oral D.Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran ofset, 2002; 1065–1084.
11. Botto LD and Correa A, Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Prog Pediatr Cardiol*, 2003; 18: 111–121.
12. Ferencz C,Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*, 1985; 121: 31–36.

13. Flanagan MF, Yeager SB, Weindling SN. Cardiac disease. In: Avery BG, Fletcher MA, MacDonald MG (eds). *Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn* (5th ed). Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, 1999; 577–596.
14. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. United States of America: Saunders, 2004; 1499-1554.
15. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi Yurdakök M, Erdem G. Türk Neonatoloji Derneği Neonatoloji Kitabı. 1. baskı Ankara: Alp Ofset, 2004; 503-512.
16. Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesi. Neonatoloji (Ed. Yurdakök M, Erdem G) Ankara, 2004; 63: 500-512
17. Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* 19, 2004; 1: 5-13.
18. Kramer HH, Majewski F, Trampisch HJ. Malformation patterns in children with congenital heart disease. *AJDC* 1987; 141: 789–795.
19. Örün M. Bilici M. Demirçeken F. Gastrointestinal malformations and heart defects, *Anadolu Kardiyol Derg*, 2011; 11: 146-149.
20. Friedman WF. Congenital heart disease in infancy and childhood. In: *Heart Diseases: A Textbook of Cardiovascular Medicine* (Ed. Braunwald E.), W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 941–1023.
21. Abel EL, Fetal alcohol syndrome: the ‘American Paradox’. *Alcohol Alcoholism*, 1998; 33: 195–201.
22. Kallen K, Maternal smoking and congenital heart defects. *Eur J Epidemiol*, 1999; 15: 731–737.
23. *Perspectives in Pediatric Cardiology. Epidemiology of congenital heart disease: the Baltimore-Washington Infant Study, 1981–1989.* Mount Kisco, NY: Futura, 1993.
24. Levy HL, Guldberg P, Guttler F, Hanley WB, Matalon R and Rouse BM, Congenital heart disease in maternal phenylketonuria: report from the maternal PKU collaborative study. *Pediatr Res*, 2001; 49: 636–642.

25. Burn J. The aetiology of congenital heart disease. In: *Pediatric Cardiology* (Ed. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynon M.), Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987; 15–39.
26. Rowland TW, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart diseases in infants of diabetic mothers. *J Pediatr*, 1973; 8: 815–820.
27. Nora JJ, Nora AH, Wexler P. Hereditary and environmental aspects as they affect the fetus and newborn. *Clin Obstet Gynecol*, 1981; 24: 851–861.
28. S. Hernandez-Diaz, M.M. Werler, A.M. Walker and A.A. Mitchell, Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects. *New Engl J Med*, 2000; 343: 1608–1614.
29. Zierler S, Maternal drugs and congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1985; 65: 155–165.
30. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med*, 2006; 23: 2443–2451.
31. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. *Clinics in Perinatology* 2001; 28: 1-11.
32. Cantez T, Tanman B, Ertuğrul TY. Kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi. *Pediatric Cilt II* (Ed. Neyzi O, Ertuğrul T.), İstanbul, Nobel Tıp Kitabevi, 2002; 919–943.
33. Tanman B, Cantez T, Dindar A. Doğumsal kalp hastalıkları. Neyzi O, Ertuğrul T (Editörler) *Pediatric*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2002: 947-973.
34. Saenz RB, Beebe DK, Triplett LC. Caring for infants with congenital heart disease and their families. *American Family Physician*, 1999; 59: 1857-1868
35. McDaniel LN, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 636-650.
36. Rudolph AM, Kamei RK, Overby KJ (Çeviri Ed: M.Yurdakök). *Rudolph's Fundamentals of pediatrics*. Ankara, Güneş Kitabevi, 2003; 660-673.

37. Gumbiner CH, Takao A. Ventricular septal defect. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998; 1119-1141.
38. Çil E. Ventriküler septal defekt. Güncel pediatri, 2004; 2: 80-82.
39. Dolgun G, Bozkurt G, Önal S. Çocuklarda Dolaşım Sistemi Hastalıkları ve Hemşirelik Bakımı, Pediatri Hemşireliği (1. Baskı), Conk Z, Başbakkal Z, Bal Yılmaz H, Bolışık B (eds), Akademisyen Tıp Kitapevi, Ankara, 2013.
40. Graham TP, Gutgesell HP. Ventricular septal defect. İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; 5: 724-746.
41. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. St. Louis: Mosby, 1996; 3: 131-245.
42. Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. Progress in Pediatric Cardiology 2001; 14: 175-180.
43. Heper C, Heper Y, Moğol E. Kardiyoloji 2000. İstanbul: Alfa yayınları, 2000; 1: 75-110.
44. Weidman WH, Blount SG Jr, DuShane JW, et al. Clinical course in ventricular septal defect. Circulation 1977; 56: 1156-1169.
45. Özay B, Ketenci B, Günay R, Çimen S, Demirtağ M. Atriyal Septal Defekt: Dünü, Bugünü, Yarını, 2007; 38: 172 –175.
46. Canbaz S. Atriyal Septal Defekt ve Cerrahi Tedavisi, Türkiye Klinikleri Pediatri bilimi Dergisi, 2006; 2: 28-35.
47. Canbaz S. Atriyal septal defekt ve cerrahi tedavisi. Turkiye Klinikleri J Pediatri Sci 2006; 2: 20-30.
48. Fuster V, Alexander RW, O’rourke RA. (çeviri: AN Dursun, AM Esen). Hurst’s The Heart. 10th ed. İstanbul, 2002; 1846-1906.
49. Atriyal Septal Defekt, Parsiyel Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi ve Kor Triatriatum, In: TSRA Review of Cardiothoracic Surgery, Carlos M. Mery and Joseph W. Turek (eds.), Eyileten Z, Aliyev A, Uysalel A, Akar N (çev. eds.), Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, Ankara, 2011; 141-145.

50. Olley PM: The ductus arteriosus, its persistence and its patency. In: Pediatric Cardiology, First Edition (Ed. Anderson FH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M.), Churchill Livingstone, Edinburg, 1987; 931-934.
51. Thompson JM, McFarland GK, Hirsch JE, Tucker SM. Mosby's Clinical Nursing, United States Of America, 2002; 5: 99-104.
52. Çil E. Yenidoğan ve prematürelde patent duktus arteriyozus. Güncel Pediatri 2006; 3: 69-71.
53. Tuncel E, Yazıcı S. Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi, 2002; 416-429.
54. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. St Louis: Mosby; 1997: 452-459.
55. Wyllie J. Treatment of patent ductus arteriyosus. Seminars in Neonatology 2013; 8: 425-432.
56. Fanos V, Benini D, Verlato G, Errico G, Cuzzolin G. Efficacy and renal tolerability of ibuprofen vs. indometacin in preterm infants with patent ductus arteriosus. Fundam Clin Pharmacol 2005; 19: 187-193.
57. Thomas RL, Parker GC, Overmeire BV, Aranda JV. A meta-analysis of ibuprofen versus indometacin for closure of patent ductus arteriosus. Eur J Pediatri 2005; 164: 135-140.
58. Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN. Congenital Heart Disease, Textbook of Angiography. New York: Futura Publishing Co, 1997; 257-288.
59. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Mosby, St. Louis (MO), 2002.
60. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH. Congenital heart disease. Pediatric ECG interpretation. In: An illustrative guide (Ed. Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH.), First Edition, Blackwell Publishing, USA, 2004; 88-121.
61. Feldt RH, Edwards WD, Porter JC, Seward JB, Puga FJ, Dearan JA. Atrioventricular septal defects. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 617-635.

62. Graham TP. When to operate the child with congenital heart disease. The pediatric clinics of North America-Symposium on Pediatric Cardiology, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984; 1275-1290.
63. Açıklı Ü, Yürekli İ. Atriyoventriküler septal defektler. Kalp Damar Cerrahisi Cilt I (Ed. Duran E.), Çapa Tıp Kitabevi, İstanbul, 2004; 369-375.
64. Ulusoy S. Siyanotik Ve Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalığı Olan Çocuklarda Hemostatik Değişiklikler, Uzmanlık Tezi, İstanbul, 2008.
65. Tokel K. Pediatrik Kardiyolojide Son Gelişmeler, Güncel Pediatri, 2006; 4: 51-54.
66. Heper C. Multidisipliner Kardiyoloji. Bursa: Nobel-Güneş Tıp Kitabevi; 2002; 1: 393-399
67. Saylam G.S. Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme. Türk Kardiyol Dern Arş 2006; 34: 110-125.
68. Saunders CP, Roberts GJ. Dental attitudes, knowledge, and health practices of parents of children with congenital heart disease. Arch Dis Child 1997; 76: 539-540.
69. Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular setnosis in adults: diagnosis and treatment. Cath Card Int 2003; 60: 546-557.
70. Baysan O, Uzun M, Genç C, Özhan A, Yokuşoğlu M, Işık E. Sağ ventrikül ne kadar basınç üretebilir? Erişkin bir hastada saptanan izole konjenital pulmoner darlık. Gülh Tıp Derg 2006; 48: 107-108.
71. Latson LA, Prieto LR. Pulmonary Stenosis. Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 820-842.
72. Çil E. Pulmoner Stenoz, Güncel Pediatri, 2007; 5: 111-113.
73. Lin JCb. Büyük Arter Transpozisyonu, In: TSRA Review of Cardiothoracic Surgery, Carlos M. Mery and Joseph W. Turek (eds.), Eyiletten Z, Aliyev A, Uysalel A, Akar N (çev. eds.), Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, Ankara, 2011; 160-161.

74. Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H. Erişkin total pulmoner venöz dönüş anomalisinde cerrahi yaklaşım: olgu sunumu. *Gülhane Tıp Derg* 2003; 45: 85-87.
75. Karacı AR, Aydemir NA, Kaçmazel A, Harmandar B, Erdem A, Yurtsever N, Çelebi A, Bilal MS. Trunkus Arteriozus Tam Düzeltme Ameliyatlarında Erken Ve Orta Dönem Sonuçlar, *Türk kalp damar cerrahisi dergisi* 2012; 20: 194-199.
76. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Br Med J* 1958; 46: 755-762.
77. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu. *Ana Kar Der* 2002; 2: 70-72.
78. Temizkan AK, Poturoğlu ğ, Kuyubağı Z. Tek Ventrikül, *Tükiye Klinikleri Tıp Bilimleri Dergisi*, 1996; 15: 97-100.
79. Drinkwater DC, D'Agostino HJ. Anomalous pulmonary and systemic venous connection. In: Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. Sixth edition. Appleton & Lange A Simon & Schuster Company Connecticut USA 1996; 1105-1114.
80. Krabill KA, Lucas RV. Abnormal pulmonary venous connections. In: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents. 5nd ed. Vol I. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; 839-874.
81. Çil E. Çocukluk çağında "telekardiyografik değerlendirme". *Güncel Pediatri* 2003; 1: 42- 49. Küçüköyük Ş. Konjenital Kalp Hastalıkları. Yenidoğan ve Hastalıkları, Feryal Matbaası, Ankara, 1994; 217-232.
82. Bernstein D. Developmental biology of the cardiovascular system. Nelson Textbook of Pediatrics (Ed. Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB.), Sixteenth Edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2000; 1475-1481.
83. Andersen ND, Turek JW. Hipoplastik Sol Kalp Sendromu, In: TSRA Review of Cardiothoracic Surgery, Carlos M. Mery and Joseph W. Turek (eds.), Eyiletten Z, Aliyev A, Uysalel A, Akar N (çev. eds.), Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, Ankara, 2011; 185-190.

84. Koç F, Günebakmaz Ö, Doğan A, Doğdu O, Kaya MG. Uncorrected Tetralogy of Fallot in a 51-Year-Old Patient, *European Journal of General Medicine*, 2010; 7: 330-332.
85. Aksu F, Canabakan S, Ofluoğlu R, Ertürk A, Alici Ğ, Çapan N. Fallot Tetralojisi: 41 Yaşında Tanı Konulan Yetişkin Hasta, *Türkiye Klinikleri dergisi*, 2010; 11: 81-85.
86. Demirağ MK, Keçeligil HT. Fallot tetralojisi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatri Sci* 2006; 2(12):51-58.
87. Mery CMB. Fallot Tetralojisi, In: TSRA Review of Cardiothoracic Surgery, Carlos M. Mery and Joseph W. Turek (eds.), Eyileten Z, Aliyev A, Uysalel A, Akar N (çev. eds.), Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, Ankara, 2011; 157-159.
88. Neches WH, Park SG, Ettetgut JA. Tetralogy of fallot and tetralogy of fallot with pulmonary atresia. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed) Vol I. Baltimore: Williams and Wilkins, 1998; 1383-1413.
89. Güven H, Rahmi Bakiler A, Kozan M, Aydınluoğlu H., Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hast. Derg* 2006; 49: 8-11.
90. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG, Goldmentz E. Tetralogy of Fallot. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 881-900.
91. O'Leary PW, Mair DD, Edwards WD, Puga FJ, Goldmuntz E. Pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult* (E. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.), Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 864-877.
92. Nisanoğlu V, Erdil N, Battaloğlu B. Pulmoner atrezi ve cerrahi tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006; 2: 40-50.

93. Çelebi A, Yalçın Y, Erdem A, Zeybek C, Polat TB, Akdeniz C. N ventriküler septumlu pulmoner atrezinin üç olguda farklı teknik ve yaklaşımlarla transkateter tedavisi. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2006; 34: 432-438.
94. Açıklı Ü, Erdal C. Triküspid atrezisi, cerrahi tedavi seçenekleri ve fontan dolaşımı. *Türkiye Klinikleri J Pediatri Sci* 2006; 2: 59-63.
95. Kılıç A. Triküspit Atrezisi, In: TSRA Review of Cardiothoracic Surgery, Carlos M. Mery and Joseph W. Turek (eds.), Eyileten Z, Aliyev A, Uysalel A, Akar N (çev. eds.), Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi Bölümü, Ankara, 2011; 167-169.
96. Rosenthal A, Dick II M. Tricuspid atresia. . İn: Emmanouilides G, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (eds). *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent (5th ed) Vol I*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995; 902-919.
97. Epstein ML. Tricuspid Atresia. *Moss & Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult (Ed. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ.)*, Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001; 799-808
98. Scheider DJ, Levi DS, Serwacki MJ, Moore SD, Moore JW. Overview of interventional pediatric cardiology in 2004. *Minerva Pediatri* 2004; 56: 1-28.
99. Çakın Memik N. Ağaoğlu B, Coşkun A, çocuklar için yaşam kalitesi ölçeğinin 8-12 yaş ergen formunun geçerlik ve güvenilirliği çalışması
100. Varni JW, Seid M, Kurtin PS The PedsQLTM 4. 0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory TM version 4. 0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care*, 2001; 39: 800-812.
101. Öden ve ark. konjenital kalp hastalığı olan çocuğa sahip ailelerin algılanan sosyal destek ile umutsuzluk ve yaşam kalitesi düzeyleri, Tez çalışması, Aydın, 2016; 37-39.
102. Kadivar M, Kâini A, Kocharian A. Echocardiography And Management Of Sick Neonates İn The İntensive Care Unit, *Congenital Heart Disease*, 2008; 3: 325-329.
103. Ertürk EY. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde Konjenital Kalp Hastalığı Tanısı Alan Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi, Uzmanlık Tezi,

- Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, 2011; 99-105.
104. 104. Capozzi G, Caputo S, Pizzuti R, Martina L, Santoro M, Santoro G. et al. Congenital heart disease in live-born children: incidence, distribution, and yearly changes in the Campania Region. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2008; 9: 368-374.
 105. 105. Çiçek D. Konjenital Kalp Hastalığı Olan Çocukların Ailelerinin Hastalığa Bakışı: Pilot Çalışma, 13. Türk kalp damar cerrahisi kongresi Sözlü Bildiri, Antalya, 30 Ekim-2 Kasım 2014.
 106. 106. Öztürk M.O. Psikanaliz ve psikoterapi Türkiye psikiyatri derneği yayınları Nisan 2016 nobel tıp kitabevi ISBN 978-605-65673-3-9, 2016; 55-64
 107. 107. Durualp E, Kara F, Yılmaz V: Kronik Hastalığı Olan ve Olmayan Çocukların ve Ebeveynlerinin Görüşlerine Göre Yaşam Kalitelerinin Karşılaştırılması. *AÜTF Mecmuası*. 2010; 63; 55-63.
 108. 108. Berkes A, Varni JW, Pataki I et al. Measuring health-related quality of life in Hungarian children attending a cardiology clinic with the Pediatric Quality of Life Inventory. *Eur J Pediatr*, 2010; 169: 333-347.
 109. Girit N, Tokuç G, Öktem S ve ark. Kanserli çocukların ve ailelerinin psikososyal sorunları. *Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi*, 2003; 14: 37-40.
 110. Çakın Memik N. Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği geçerlik ve güvenilirlik çalışması. Uzmanlık Tezi. KOÜTF, Kocaeli, 2005.
 111. Fidaner C. Sağlıkta yaşam kalitesi kavramı. 1. Sağlıkta Yaşam Kalitesi Sempozyumu Program ve Özet Kitabı, 2004; 1-3.
 112. Bastiaansen D, Koot HM, Bongers IL ve ark. Measuring quality of life in children referred for psychiatric problems: psychometric properties of the PedsQLTM 4.0 generic core scales. *Qual Life Res*, 2004, 13: 489- 495.
 113. Felder-Puig R, Frey E, Proksch K ve ark. Validation of the German version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQLTM) in childhood cancer patients off treatment and children with epilepsy. *Qual Life Res*, 2004; 13: 223-234.

114. Chan KS, Mangione-Smith R, Burwinkle TM ve ark. The PedsQLTM reliability and validity of the short-form generic core scales and asthma module. *Med Care*, (2005); 43: 256-265.
115. Varni JW, Bruwinkle TM, Seid M ve ark. The PedsQLTM 4. 0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability and validity. *Ambul Pediatri*, 2003a; 3: 329-341.



8. EKLER

8.1. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ÇOCUK FORMU (8-12 YAŞ)

Ad Soyad:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada senin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.
Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin senin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirt.

Eğer senin için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer senin için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer senin için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer senin için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer senin için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsan lütfen yardım iste.

Son bir ay içinde aşağıdakiler senin için ne kadar sorun yarattı?

Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek bana zor gelir	0	1	2	3	4
2. Koşmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
7. Bir yerim acır ya da ağrır	0	1	2	3	4
8. Enerjim azdır	0	1	2	3	4

Duygularımla ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissederim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissederim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissederim	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4
5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim	0	1	2	3	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşarım	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler	0	1	2	3	4
3. Yaşıtlarım benimle alay eder	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarımla oyun oynarken geri kalırım	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unuturum	0	1	2	3	4
3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim	0	1	2	3	4
4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4

8.2. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ERGEN FORMU (13-18 YAŞ)

Ad Soyad:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Ergen Değerlendirme Formu (13-18 yaş)

Bir sonraki sayfada sizin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.
Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin sizin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer sizin için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer sizin için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer sizin için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer sizin için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer sizin için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler sizin için ne kadar sorun yarattı?

Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek bana zor gelir	0	1	2	3	4
2. Koşmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
7. Bir yerim acır ya da ağrır	0	1	2	3	4
8. Enerjim azdır	0	1	2	3	4

Duyularıyla ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissederim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissederim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissederim	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4
5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim	0	1	2	3	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşarım	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler	0	1	2	3	4
3. Yaşıtlarım benimle alay eder	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarıma ayak uydurmakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unuturum	0	1	2	3	4
3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim	0	1	2	3	4
4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4

8.2.1. Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği Küçük Çocuk Formu

Ad Soyad:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Küçük Çocuk Değerlendirme Formu (5-7 yaş)

Görüşme için yönerge:

Şimdi sana bazı çocuklar için sorun olabilecek bazı şeyler hakkında sorular soracağım. Bunların senin için ne kadar sorun olduğunu öğrenmek istiyorum.

Çocuğa şablonu gösterin ve okudukça tepkilerini işaretleyin.

Eğer bu senin için hiçbir zaman sorun olmuyorsa, gülen yüzü işaret et.

Eğer bu senin için bazen sorun oluyorsa, ortadaki yüzü işaret et.

Eğer bu senin için sık sık sorun oluyorsa asık yüzü işaret et.

Şimdi soruları okuyacağım. Bunların senin için ne kadar sorun olduğunu göstermek için şekilleri işaret et. Haydi bir örnek yapalım.

	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
Parmaklarını sıklatmak senin için zor mudur?	😊		

Çocuğun soruyu doğru cevaplayıp cevaplamadığını anlamak için parmaklarını sıklatmasını isteyin. Eğer cevapla hareket uyuşmuyorsa soruyu tekrarlayın.

Son birkaç haftadır yaptıklarını düşün.

Her cümleyi dinle ve bunun senin için ne derecede sorun olduğunu bana söyle.

Maddeyi okuduktan sonra şablonu gösterin, eğer çocuk duraklarsa ya da

Nasıl cevap vereceğini bilmiyorsa yüzleri işaret ederek tepki seçeneklerini okuyun.

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Yürümek sana zor gelir mi?	0	2	4
2. Koşmak sana zor gelir mi?	0	2	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak sana zor gelir mi?	0	2	4
4. Büyük bir şey kaldırmak sana zor gelir mi?	0	2	4
5. Duş ya da banyo yapmak sana zor gelir mi?	0	2	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak sana zor gelir mi? (oyuncaklarını toplamak gibi)	0	2	4
7. Bir yerin acır ya da ağrır mı?	0	2	4
8. Oyun oynamak için kendini yorgun hisseder misin?	0	2	4

Son haftalarda bunun senin için ne kadar sorun olduğunu bana söyle

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Korkmuş hisseder misin?	0	2	4
2. Üzgün hisseder misin?	0	2	4
3. Kızgın hisseder misin?	0	2	4
4. Uyumakta zorluk çeker misin?	0	2	4
5. Kendine ne olacağı konusunda endişelenir misin?	0	2	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Başka çocuklarla geçinmek senin için zor mudur?	0	2	4
2. Başka çocuklar seninle oynamak istemediklerini söylerler mi?	0	2	4
3. Diğer çocuklar seninle alay ederler mi?	0	2	4
4. Diğer çocukların yapabildikleri şeyleri yapamadığın olur mu?	0	2	4
5. Diğer çocuklarla oyun oynarken geri kalır mısın?	0	2	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Sınıfta dikkatini toplamakta zorlanır mısın?	0	2	4
2. Bazı şeyleri unutur musun?	0	2	4
3. Derslerinden geri kalmamakta zorluk çeker misin?	0	2	4
4. Kendini iyi hissetmediğin için okula gidemediğin olur mu?	0	2	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğin için okula gidemediğin olur mu?	0	2	4

SOSYODEMOGRAFİK BİLGİ FORMU

TARİH:

TANI:

SD 1-Anketi dolduranın çocuğa olan yakınlığı: 1 anne 2 baba 3 diğerleri

SD 2 -Anketi dolduranın yaşı:

SD-3-Anketi dolduranın öğrenim durumu:

Okula gitmiyor: 0

- a. Okur – yazar (1)
- b. İlkokul mezunu (2)
- c. Ortaokul mezunu (3)
- d. Lise mezunu (4)
- e. Yüksekokul veya üniversite mezunu (5)

SD 4 -Sahip olduğunuz çocuk sayısına uyan seçeneği işaretleyiniz:

- a. 1
- b. 2
- c. 3
- d. 4
- e. 5 ve üstü

SD 5-Anket formunda adı geçen çocuğunuzun kaçınıcı çocuğunuz olduğunu işaretleyiniz:

- a. Tek çocuk 1
- b. En büyük 2
- c. En küçük 3
- d. Ortanca 4

SD 6-Çocuğunuzun son bir ay içerisinde geçirdiği bir hastalık var mı?

- a. Var
- b. Yok

SD 7-Var ise konulan tanı aşağıdakilerden hangisine uygun?

- a. Tanı konulmadı
- b. Üst solunum yolu enfeksiyonu (nezle, soğuk algınlığı, bademcik iltihabı gibi), idrar yolu enfeksiyonu, ishal, kulak iltihabı gibi kısa sürede iyileşen hastalıklar
- c. Uzun süre takibi gerekli olan bir hastalık (şeker hastalığı, kalp hastalığı, böbrek yetmezliği gibi hastalıklar)

SD 8-Hastalığı çocuğunuzu ne kadar etkiledi?

- a. Hiç ya da çok az etkilendi 1
- b. Az miktarda etkilendi 2
- c. Orta miktarda etkilendi 3
- d. Çok miktarda etkilendi 4
- e. Çok fazla miktarda etkilendi 5

SD 9-Çocuğunuzun hastalığından dolayı arkadaş ilişkilerinin ne düzeyde etkilendiğini işaretleyiniz:

- a. Hiç ya da çok az etkilendi 1
- b. Az miktarda etkilendi 2
- c. Orta miktarda etkilendi 3
- d. Çok miktarda etkilendi 4
- e. Çok fazla miktarda etkilendi 5

SD 10 -Annenin iş durumu:

- a. Çalışıyor 1
- b. Ev hanımı 2
- c. Emekli 3

SD 11-Babanın iş durumu:

- a. Çalışıyor 1
- b. Çalışmıyor 2
- c. Emekli 3

SD 12-Çalışıyorsanız çocuğunuzun hastalığından dolayı son bir ay içerisinde işe gitmediğiniz gün sayısı:

SD 13-Çalışmıyorsanız çocuğunuzun hastalığından dolayı son bir ay içerisinde günlük aktivitelerinizin (ev işleri, alışveriş, arkadaş ziyareti gibi) kısıtlandığı gün sayısı:

SD 14 -Çocuğunuzun hastalığından dolayı son bir ay içerisinde okula gitmediği gün sayısı:

SD 15 -Çocuğunuzun hastalığından dolayı iş veriminizin etkilenme düzeyi aşağıdakilerden hangisine uymaktadır?

- a. Hiç ya da çok az etkilendi 1
- b. Az miktarda etkilendi 2
- c. Orta miktarda etkilendi 3
- d. Çok miktarda etkilendi 4
- e. Çok fazla miktarda etkilendi 5

SD 16-Çocuğunuzun hastalığından dolayı kendinizi işinize vermenizin (konsantrasyonunuzun) ne düzeyde etkilendiğini işaretleyiniz:

- a. Hiç ya da çok az etkilendi 1

- b. Az miktarda etkilendi 2
- c. Orta miktarda etkilendi 3
- d. Çok miktarda etkilendi 4
- e. Çok fazla miktarda etkilendi 5

SD 17 -Çocuğunuzun hastalığından dolayı ekonomik durumunuzun ne kadar etkilendiğini işaretleyiniz:

- a. Hiç ya da çok az etkilendi 1
- b. Az miktarda etkilendi 2
- c. Orta miktarda etkilendi 3
- d. Çok miktarda etkilendi 4
- e. Çok fazla miktarda etkilendi 5

SD 18 -Çocuğunuzun hastalığından dolayı sosyal ilişkilerinizin (komşularla, arkadaşlarınızla olan ilişkilerinizin, sinema, tiyatro gibi aktivitelerinizin) ne kadar etkilendiğini işaretleyiniz:

- a. Hiç ya da çok az etkilendi 1
- b. Az miktarda etkilendi 2
- c. Orta miktarda etkilendi 3
- d. Çok miktarda etkilendi 4
- e. Çok fazla miktarda etkilendi 5

SD 19 -İlk tanı anındaki yaşı

SD 20-Hastalığı nedeniyle hastanede yatış sayısı

SD 21-Hastalığı nedeniyle ilaç kullanıyor mu ? 1 evet kullanıyor 0 hayır kullanmıyor

SD 22 - Hastalığın şiddeti

- A. Tedavi gerektirmeyen hafif DKH 1
- B. Cerrahi veya girişimsel olarak küratif tedavi uygulanan DKH 2
- C. Cerrahi veya girişimsel tedavi yapılan ve tedavi sonrasında yeniden müdahale gerektirmeyen hafif rezidü DKH veya tedavi sonrası sadece ilaç desteği verilen DKH 3
- D. Cerrahi veya girişimsel tedavi yapılan ve tedavi sonrasında orta-önemli düzeyde rezidü kalan veya yeniden müdahale gerektiren DKH 4
- E. Tamamen düzeltilemeyen veya sadece kısmi olarak müdahale edilen kompleks veya şiddetli DKH 5