



T.C.

**DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**DİLATE KARDİYOMİYOPATİ TANILI ÇOCUK**  
**HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**TIPTA UZMANLIK TEZİ**  
**Dr. MUHAMMED NURULLAH SABAZ**

**DİYARBAKIR-2016**



T.C.

**DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**DİLATE KARDİYOMİYOPATİ TANILI ÇOCUK**  
**HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**TIPTA UZMANLIK TEZİ**  
**Dr. Muhammed Nurullah SABAZ**

**TEZ DANIŞMANI**  
**Doç. Dr. Alper AKIN**

**DİYARBAKIR-2016**

## ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim ve tez yazım süresince bilgi ve tecrübelerinden faydalandığım tez danışmanım Doç. Dr. Alper Akın'a; ayrıca anabilim dalı başkanımız Prof. Dr. Celal Devocioğlu, çocuk kardiyoloji bölümü öğretim üyeleri Doç. Dr. Meki Bilici, Doç. Dr. Fikri Demir, çocuk kardiyoloji yan dal asistanları uzman Dr. Mehmet Ture ve uzman Dr. Hasan Balık'a; anabilim dalmızın değerli öğretim üyelerine; dört yıl boyunca mesai ve nöbetlerde pek çok şeyi paylaştığım tüm doktor arkadaşlarıma; ayrıca hemşire ve personeline teşekkür ederim.

Tezimi; desteğini ve hoşgörüsünü esirgemeyen annem Fatma Sabaz, kardeşlerim Ömer Faruk Sabaz, Bilal Sabaz, Sümeyye Sabaz'a

Hala desteğini hissettiğim canım rahmetli babam Hayrettin Sabaz'a

Sevgi dolu, neşe kaynağım, canım eşim Melek Sabaz'a adıyorum.

Dr. Muhammed Nurullah SABAZ

Diyarbakır-2016

## ÖZET

**Giriş ve Amaç:** Dilate kardiyomiyopati (DKMP) çocukluk yaş grubunda sık görülen ve mortalitenin yüksek olduğu bir kalp hastalığıdır. Hastaların büyük bir kısmının etiyojisi belli değildir. Etiyojisi belli olan hastalarda birinci sırada miyokardit gelmektedir. Hastalar genelde bir yaş altında tanı almaktadır. Bu çalışmanın amacı, çocuklarda DKMP etiyojilerini ve mortalite nedenlerini araştırmaktır.

**Gereç ve Yöntem:** Çalışmada Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyolojisi bölümünde Ocak 2012 - Ekim 2016 tarihleri arasında DKMP tanısı konularak yatırılan ve takibe alınan 37 hasta retrospektif olarak incelendi. Hasta kayıtları incelenerek hastaların yaşı ve cinsiyeti, başvuru şikayetleri, akrabalık durumu, aile öyküsü, fizik muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, tanı anındaki ekokardiyografi ve elektrokardiyografi bulguları varsa kardiyak kateterizasyon veya anjiyografi sonucu, etiyojisi ve düzenli takibe gelenlerin son durumları kaydedildi. Hastaların DKMP etiyojisi; idiyopatik DKMP ve diğer nedenlere bağlı DKMP şeklinde iki gruba ayrıldı. Hastaların son durumu; sağ kalanlar ve kalmayanlar şeklinde iki gruba ayrıldı. Bu grupların diğer parametreler ile arasındaki ilişki incelendi.

**Bulgular:** Hastaların ortalama yaşı  $27 \pm 50$  (dağılım: 0,5-204) ay idi. Hastaların %67,6'sının 0-12 ay arası, %18,9'unun 13 ay-5 yaş arası, %13,5'unun 5 yaşından sonra tanı aldığı belirlendi. Hastaların %56,7'si erkek, %43,3'ü kız idi. Hastaların %16,2'si tanıdan sonraki 8 (dağılım: 2-33) ay içinde kaybedilirken, %83,8'i ortalama 27 (dağılım: 1-59) ay takip süresi boyunca sağ kaldı. Hastaların %60'ının normal sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu düzeylerine ulaştığı görüldü. Hastaların %56,8'inde etiyojisi bilinmezken, etiyojisi belirlenen hastaların %24,3'ü enfeksiyöz nedenlere bağlı DKMP, %8,1'i kronik böbrek yetmezliği, %2,7'si metabolik hastalık, %2,7'si kemoterapi (doksorubisin), %2,7'si aort koarktasyonu, %2,7'si sol koroner arter çıkış anomalisine sekonder DKMP tanısı aldı. Dört hasta (%10) tanıdan sonra yaklaşık 1 yıl içinde kaybedildi. Kaybedilen hastaların %83,3'ünde ve sağkalanların %29'unda taşikardi saptandı; kaybedilen hastalardaki taşikardi sıklığı istatistiksel olarak da anlamlı idi ( $p=0,023$ ). Kaybedilen hastaların %80'inde, sağkalanların %17,8'inde elektrokardiyografide iskemi düşündürülen bulgulara rastlandı; bu fark istatistiksel olarak da anlamlı bulundu.

( $p=0,012$ ). İdiyopatik DKMP grubunda hemoglobin düzeyinin hafif yüksek, sodyum düzeyinin ise daha düşük olduđu belirlendi ( $p<0,05$ ).

**Sonuç:** Çalışmamızda hastaların önemli bölümü bir yaşın altında tanı almıştır. İdiyopatik etioloji ilk sırada olmakla birlikte, etiyojisi belirlenenler arasında enfeksiyöz nedenler ilk sıradadır. Bu bulgulara dayanarak, mortalitenin büyük bölümünün ilk bir yılda olması nedeniyle, hastaların yakın klinik izlemi gerekmektedir. Bununla birlikte, kaybedilen hastalarda elektrokardiyografide taşikardi ve iskemik deęişikliklerin daha sık olması, bu iki bulgunun mortaliteyi öngören bulgular olabileceğini düşündürmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Dilate kardiyomiyopati, çocuk, miyokardit.



## ABSTRACT

**Introduction and Objective:** Dilated cardiomyopathy (DCMP) is a common heart condition during childhood with high mortality rates. In many patients, the etiology is unknown. Myocarditis is the most common cause of DCMP in patients with a known etiology. A significant portion of patients are diagnosed before they reach one year of age. This study aims to investigate etiological causes of DCMP and mortality in pediatric cases.

**Materials and Methods:** Data of a total of 37 patients diagnosed with DCMP, who were admitted to and followed at Dicle University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Cardiology between January 2012 and October 2016 were retrospectively analyzed. Data including age and sex of the patients, complaints on admission, status of kinship, family history, physical examination findings, laboratory results, echocardiography and electrocardiography findings at the time of diagnosis, cardiac catheterization or angiography results, etiology and the up-to-date clinical status of the patients at scheduled follow-up visits were recorded. The etiology of DCMP was classified into two groups: idiopathic DCMP and DCMP related to other factors. Up-to-date status of the patients was classified into two groups: survivors and non-survivors. The relationship between these groups and other parameters was analyzed.

**Results:** The mean age was  $27 \pm 50$  (range: 0.5 to 204) months. A total of 67.6% of the patients were 0 to 12 months old, 18.9% of the patients were 13 months to 5 years old, and 13.5% of the patients were above 5 years old. A total of 56.7% were males, whereas 43.3% were females. Of the patients, 16.2% died within 8 (range: 2 to 33) months after the diagnosis, while 83.8% were still alive with a mean follow-up of 27 (range: 1 to 59) months. Sixty percent of the patients achieved normal left ventricle ejection fraction levels. Etiology of DCMP remained unknown in 56.8% of the patients, while 24.3% of the patients with a known etiology were diagnosed with infectious causes-related DCMP, 8.1% with chronic kidney disease, 2.7% with metabolic disease, 2.7% with chemotherapy (doxorubicin), 2.7% with aortic coarctation, and 2.7% with DCMP secondary to anomalous left coronary artery from pulmonary artery. Four patients (10%) died within nearly one year after the diagnosis. A total of 83.3% of the non-survivors and 29% of the survivors had tachycardia, indicating a statistically significantly higher incidence of tachycardia in

non-survivors ( $p=0.023$ ). Electrocardiography results of 80% of the non-survivors and 17.8% of the survivors suggested ischemia, indicating a statistically significant difference between the groups ( $p=0.012$ ). Hemoglobin level was slightly higher and sodium level was lower in idiopathic DCMP group ( $p<0.05$ ).

**Conclusion:** Our study results showed that a significant portion of the patients were diagnosed before they reached one year of age. Idiopathic etiology was the most common cause of DCMP, while infectious causes were the most common cause of the disease among the patients with a known etiology. Based on these findings, as the majority of the mortality occurs within the first year, a close clinical follow-up is required. In addition, tachycardia and ischemic changes on electrocardiography are more frequent in non-survivors, suggesting that these two symptoms may be the predictors of mortality.

**Keywords:** Dilated cardiomyopathy, child, myocarditis.





3. GEREÇ VE YÖNTEM .....	14
4. BULGULAR .....	16
5. TARTIŞMA .....	37
6. SONUÇLAR .....	44
7. KAYNAKLAR .....	47
8. ÖZGEÇMİŞ .....	55



## ŞEKİL LİSTESİ

**Şekil 1.** Kardiyomiyopatilerin üç temel grubunun karşılaştırılması

Ao: Aort; LA: Sol Atriyum; LV: Sol Ventrikül ..... 3

**Şekil 2.** Dilate kardiyomiyopatili bir hastamızın direkt göğüs grafisinde

kardiyotorasik oranın arttığı görülmektedir ..... 10



## TABLO LİSTESİ

<b>Tablo 1.</b> Dilate kardiyomiopati etiyojisi .....	5
<b>Tablo 2.</b> DKMP tanılı hastaların cinsiyet, tanı yaşı ve akrabalık durumları .....	16
<b>Tablo 3.</b> DKMP tanılı hastaların son durumları .....	17
<b>Tablo 4.</b> DKMP tanılı hastaların etiyojilere göre dağılımı .....	17
<b>Tablo 5.</b> DKMP tanılı hastaların başvuru şikayetleri .....	18
<b>Tablo 6.</b> DKMP tanılı hastaların fizik muayene bulguları .....	18
<b>Tablo 7.</b> Miyokardit tanılı hastaların viral seroloji sonuçları .....	19
<b>Tablo 8.</b> DKMP tanılı hastaların ilk başvuru anındaki laboratuvar sonuçlarının ortalama $\pm$ standart sapma (Sd) ve medain (range) değerleri .....	20
<b>Tablo 9.</b> DKMP tanılı hastaların 12 derivasyonlu EKG bulguları .....	21
<b>Tablo 10.</b> DKMP tanılı hastaların kalp kapak yetmezlikleri dağılımı .....	22
<b>Tablo 11.</b> DKMP tanılı hastaların konjenital kalp hastalığı .....	22
<b>Tablo 12.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının tanı yaş aralığı .....	23
<b>Tablo 13.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının cinsiyet dağılımı ..	23
<b>Tablo 14.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının enfeksiyon öyküsü dağılımı .....	24
<b>Tablo 15.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının başvuru şikayetlerinin dağılımı .....	25
<b>Tablo 16.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının fizik muayene bulgularının dağılımı .....	26
<b>Tablo 17.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gurplarının ortalama, standart sapma, median (range) ve p değerleri tablosu .....	27
<b>Tablo 18.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının 12 derivasyonlu EKG bulguları .....	28
<b>Tablo 19.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının kalp kapak yetersizliklerinin dağılımı .....	29
<b>Tablo 20.</b> DKMP vakalarının ölen veya yaşayan gruplarına göre tanı yaş aralığı .....	30
<b>Tablo 21.</b> DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının cinsiyet dağılımı .....	30
<b>Tablo 22.</b> DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının başvuru şikayetleri dağılımı .....	31
<b>Tablo 23.</b> DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının fizik muayene bulguları dağılımı .....	32

<b>Tablo 24.</b> DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının 12 derivasyonlu EKG bulguları dağılımı .....	33
<b>Tablo 25.</b> DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının ortalama, standart sapma, median (range) ve p değerleri .....	34
<b>Tablo 26.</b> İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının son durumlarının dağılımı .....	35
<b>Tablo 27.</b> DKMP tanılı hastalarda EF ve LVEDd ile anlamlı korelasyon gösteren parametreler .....	36



## SİMGE VE KISALTMALAR

<b>KMP</b>	: Kardiyomiyopati
<b>DKMP</b>	: Dilate kardiyomiyopati
<b>KKH</b>	: Konjenital kalp hastalığı
<b>HT</b>	: Hipertansiyon
<b>EKG</b>	: Elektrokardiyografi
<b>EKO</b>	: Ekokardiyografi
<b>ALCAPA</b>	: Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery
<b>ACE</b>	: Anjyotensin dönüştürücü enzim
<b>ÜSYE</b>	: Üst solunum yolu enfeksiyonu
<b>AGE</b>	: Akut gastroenterit
<b>LVEDd</b>	: Sol ventrikül diyastol sonu çapı
<b>LVESd</b>	: Sol ventrikül sistol sonu çapı
<b>LVEF</b>	: Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu
<b>KF</b>	: Kısalma fraksiyonu
<b>AO</b>	: Aort
<b>LA</b>	: Sol atriyum
<b>LV</b>	: Sol ventrikül
<b>MY</b>	: Mitral yetmezlik
<b>AY</b>	: Aort yetmezliği
<b>TY</b>	: Triküspit yetmezlik
<b>PH</b>	: Pulmoner hipertansiyon
<b>PFO</b>	: Patent foramen ovale
<b>ASD</b>	: Atriyal septal defekt
<b>CMV</b>	: Sitomegalovirüs
<b>H1N1</b>	: İnfluenza A
<b>SD</b>	: Standart sapma
<b>LVH</b>	: Sol ventrikül hipertrofisi
<b>BVH</b>	: Biventriküler hipertrofi
<b>KBY</b>	: Kronik böbrek yetmezliği
<b>ALT</b>	: Alanin aminotransferaz
<b>AST</b>	: Aspartat aminotransferaz
<b>LDH</b>	: Laktat dehidrogenaz

**CK** : Kreatinin kinaz  
**CRP** : C-Reaktif protein



## 1. GİRİŞ ve AMAÇ

Dilate kardiyomiyopati; ventriküllerde dilatasyon, kasılmada bozulma ve kalp yetmezliği ile seyreden bir kalp kası hastalığıdır (1).

Çocuklarda yapılan bir çalışmada en sık dilate kardiyomiyopati yapan sebepler arasında %47 idiopatik, %12 miyokardit, %11 koroner arter hastalığı, %30 oranında diğer sebepler bulunmuştur (2). Ailesel geçişin tüm dilate kardiyomiyopati hastalarının (DKMP) %20'sinden fazlasında gösterilmesi genetik geçişin önemini göstermektedir (1,3).

Sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun derecesine göre hastalarda ani kardiyak ölümden, kalp yetmezliği, kardiyak dilatasyon, aritmi, tomboemboli ve taramalarda tesadüfen saptanmasına kadar geniş yelpazede klinik bulgular ortaya çıkarabilir (3,4,5).

Hastalığın prognozu iyi değildir. Sağ kalım oranları ilk 1 yıl için % 63-90, 5 yıl için % 20-80 arasında seyretmektedir (6,7). DKMP tanılı hastaların en uygun yönetim şekli, nedeni bulup buna göre tedavi etmektir. Ancak tüm değerlendirmelere rağmen, DKMP'li çocukların 1/3'ünden daha azında bir sebep saptanabilmektedir (8).

Çalışmamızda Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde Ocak 2012-Ekim-2016 tarihleri arasında DKMP tanısı konularak yatırılan ve takibe alınan 37 hastanın hasta kayıtları incelenerek hastaların yaşı, cinsiyeti, başvuru şikayetleri, akrabalık durumu, aile öyküsü, fizik muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, tanı anındaki ekokardiyografi ve elektrokardiyografi bulguları, varsa kardiyak kateterizasyon veya anjiyografi sonucu, etiyoloji ve düzenli takibe gelenlerin son durumları incelendi. DKMP'li hastaların büyük çoğunluğunda etiyolojinin belirlenememesi ve hastalığın prognozu hakkında farklı veriler olmasından dolayı çalışmamızda idiopatik ve etiyolojisi belirlenen DKMP hastaları; ayrıca yaşayan ve kaybedilen DKMP hastaları da yukarıdaki parametreler açısından karşılaştırıldı.

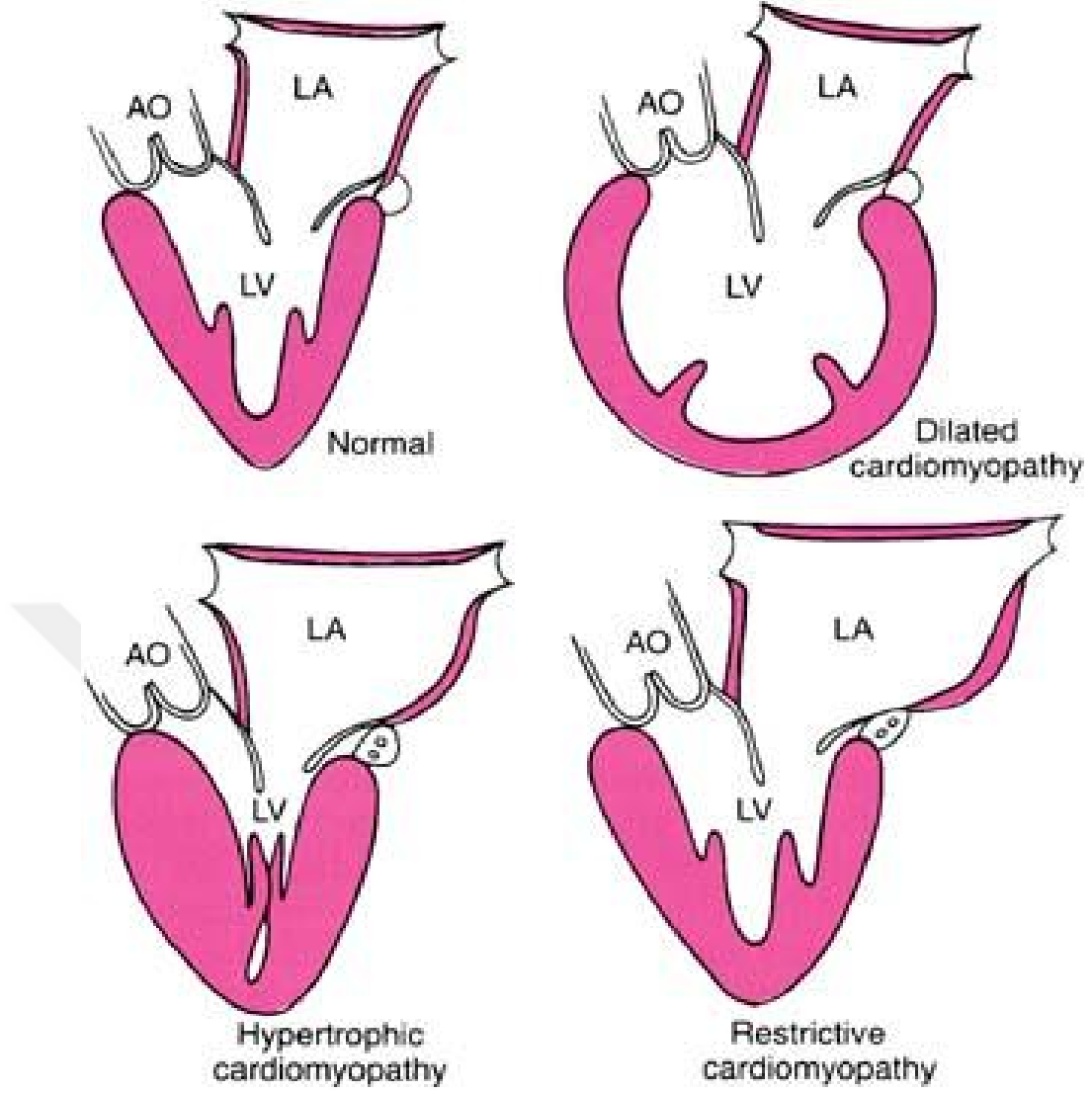
## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Kardiyomiyopati

Kardiyomiyopati (KMP), kalp kası işlevinde bozulma, kalp boşluklarında ve duvar kalınlıklarında farklılaşma ile seyreden hastalık grubunun genel adıdır. Tanımlanması kolay ancak sınıflandırması zor bir hastalık grubudur. Bunun sebebi hastaların birçoğunda kardiyak dilatasyon ve sistolik fonksiyonların görülmesi ve etiyojilerin saptanamamasından ileri gelmektedir (1,9,10). Primer kardiyomiyopati prevalansının yenidoğan döneminde 10/100000, tüm çocukluk döneminde 36,5/100000, hipertrofik kardiyomiyopatinin ise 2,5/100000 sıklıkta olduğu belirtilmiştir (11,12).

Kardiyomiyopatileri genel olarak iki grupta inceleyebiliriz. Primer kardiyomiyopatiler genel olarak doğumsal kalp hastalığı (DKH), hipertansiyon (HT), edinsel kapak hastalığı, koroner arter hastalığı, enfeksiyon yada sistemik bir hastalığa bağlı olmaksızın gelişen kardiyomiyopatiler iken sekonder kardiyomiyopatiler ise tam tersi olarak bu nedenlere bağlı olarak gelişen kardiyak hastalıklar grubudur (11,13). Kardiyomiyopatiler morfolojik ve patofizyolojik olarak beş gruba ayrılırlar. Bunlar; dilate, hipertrofik, restriktif kardiyomiyopati gibi üç ana grubun dışında (Şekil 1), daha nadir görülen aritmojenik sağ ventrikül kardiyomiyopatisi ve sınıflandırılmayan olarak belirtilmiştir (14).





**Şekil 1.** Kardiyomiyopatilerin üç temel grubunun karşılaştırılması. Ao: Aort; LA: Sol Atriyum; LV: Sol Ventrikül (15).

### 2.1.1. Dilate Kardiyomiyopati

Dilate kardiyomiyopati (DKMP), en yaygın görülen kardiyomiyopati tipi olup günümüzde kalp nakli uygulanan hastaların büyük kısmını oluşturması nedeni ile önemli bir sağlık sorunudur (3,10,16). Sol ventrikül dilatasyonu ön planda olmak üzere her iki ventrikülün aşırı derecede dilatasyonu ve farklı derecelerde hipertrofinin birlikte seyrettiği belirgin kardiyomegali ve kalp yetersizliği ile süregelen kardiyomiyopati tipidir (17).

### **2.1.1.1. Epidemiyoloji**

Kardiyomyopati insidansı süt çocuğunda 100.000'de 4,8, 10 yaş altında 100.000'de 1,3'tür. Bu çocukların yaklaşık %60'ını DKMP oluşturur ve yıllık insidansı 100.000'de 0,58'dir (18). Erkek çocuklarda kız çocuklarına göre daha fazla görülmekle beraber hastalar genelde 1 yaş altında tanı alır (19). Genel popülasyondaki prevalansı 40-50/100000 olmakla birlikte zenci ve erkek popülasyonda kadın ve beyaz olan popülasyona göre daha sık görülür ve prognoz kötüdür (1,3).

### **2.1.1.2. Etiyoloji**

İdiopatik dilate kardiyomyopati vakaların yaklaşık %50'sini oluşturur ve 100000'de 36,5 görülür (16,20). Çocuklarda yapılan bir çalışmada en sık dilate kardiyomyopati yapan sebepler arasında %47 idiyopatik, %12 miyokardit, %11 koroner arter hastalığı, %30 oranında diğer sebepler bulunmuştur (2). Geçirilmiş miyokarditin temel sebeplerinden biri viral ajanlardır. Daha önceden idiyopatik olarak düşünülen birçok vaka biyopsilerinde PCR çalışmaları ile viral etiyojiye dair bulguların saptanması bu düşüneyi doğrulamaktadır (21,22,23).

DKMP etiyojisinde üç temel neden ortaya atılmıştır (1).

- Ailesel ve genetik nedenler
- Viral miyokarditler diğer enfeksiyöz ajanlar
- İmmünolojik defektler

#### **2.1.1.2.1. Ailesel ve Genetik Nedenler**

Ailesel geçiş tüm DKMP hastalarının % 20' den fazlasında gösterilmesi genetik geçişin önemini göstermektedir (1,3,24). Yine bunların yaklaşık %70'i otozomal dominanttır. Otozomal resesif, X'e bağlı geçiş ve mitokondriyal geçiş paternleri de bildirilmiştir (25). DKMP oluşumunda birçok mutasyon suçlanırken, en sık görülenlere sarkomerik protein hastalığı, sikoskelatal genlerde mutasyon, nükleer membran mutasyonları, hafif dilate interkalatal disk protein mutasyonları, mitokondriyal sitopatiler örnek verilebilir (9). Mutasyonlar ayrıntılı olarak Tablo 1'de verildi.

**Tablo 1.** Dilate kardiyomyopati etiyolojisi (9)

<b>AİLESEL OLMAYAN</b>
<b>Myokardit</b> (enfektif,toksik/immun)
<b>Kawasaki hastalığı</b>
<b>Eosinofilik</b> (Churg-Strauss sendromu)
<b>Viral</b>
<b>İlaçlar</b>
<b>Gebelik</b>
<b>Endokrin</b>
<b>Nutrisyonel</b> Tiamin, karnitin, selenyum, hipofosfatemi, hipokalsemi
<b>Alkol</b>
<b>Taşikardiyomyopati</b>
<b>AİLESEL</b>
<b>Ailesel, bilinmeyen gen Sarkomerik protein hastalığı</b> $\beta$ -Miyozinyozin ağır zincir, Kardiyak miyozin bağlayan protein C, Cardiac troponin I, Troponin-t, $\alpha$ -tropomiyozin Essansiyel miyozin hafif zincir, Reglatuvar miyozin hafif zincir, Kardiyak aktin, $\alpha$ -Miyozin ağır zincir, Titin, Troponin C, Kas LIM protein, Zbandı, ZASPP, TCAP
<b>Sitoskelatal genler</b> Distrofin Desmin Metavinkulin Sarkoglikan kompleks CRYAB Epikardin
<b>Nükleer membran</b> Lamin a/C, emerin
<b>Hafif dilate KMP Interkalat disk protein mutasyonları</b>
<b>Mitokondriyal sitopati</b>

#### **2.1.1.2.2. Viral Miyokarditler ve Diğer Enfeksiyöz Ajanlar**

Çocuklarda miyokardite en sık virüsler neden olur. Otoimmün bir reaksiyon sonucu DKMP ile sonuçlanan viral miyokarditli olguların neredeyse % 50' sinde DKMP gelişir (26,27). Bunun bir başka göstergesi, antikor titrelerindeki yükseklik, viral spesifik RNA zincirleri ve virüslere ait partiküllerdir (28).

Miyokarditlerde klinik gidiş farklılık gösterebilir, çoğu hasta tamamıyla iyileşir. Ancak sol ventrikül diastol sonu çapı 60 mm üzerinde olan ve ejeksiyon fraksiyonu % 35 altında olan hastaların % 25'i transplantasyona giderken, % 50'sinde kronik DKMP gelişir, geri kalanı tamamen kendiliğinden iyileşir (29,30). Endomiyokardiyal biyopsilerde en sık gösterilen viral ajanlar coxsackie B, adenovirüs, parvovirus B19, influenza A, human herpes virus 6, cytomegalovirus, Epstein-Barr virüs, herpes simplex virus tip 1, hepatit C ve diğer enterovirüslerdir

(31). Önceleri en sık viral etkenler coxsackie B, daha sonra adenovirüs olarak bildirilken son zamanlarda parvovirüs B19 sıklığında da artış bildirilmiştir (32).

DKMP nedenleri arasında yer alan başlıca enfeksiyöz ajanlar virüsler olmakla beraber diğer birçok mikroorganizma da miyokardit ve daha sonra DKMP'ye neden olabilir. Viral miyokardit nedenleri dışında bakteriler (streptokok, mikoplazma, lejyonella, mycobacterium vs.), mantarlar (kandida, histoplazma, kriptokok vs.), riketsiyal enfeksiyonlar ve parazitler de (trypanosoma cruzi, toxocara canis vs.) miyokardit etiolojisinde rol alabilirler (33).

#### **2.1.1.2.3. İmmünolojik Defektler**

Dilate kardiyomyopati olgularda immünite bozuklukları sonucu miyositlere karşı hümmoral, hümmesel otoimmün reaktivite ile naturel killer ve süpresör hümmre anomalileri gözlenmiştir. Bu immünolojik bozuklukların DKMP oluşmasında önemli bir etiolojik faktör olabileceği bildirilmiştir (1,2,34).

#### **2.1.1.2.4. Diğer Kardiyomyopati Nedenleri**

Diğer nadir görülen miyokardit nedenleri olarak; sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit, ülseratif kolit gibi otoimmün hastalıklarla beraber görülen miyokarditler, adolesanlarda kokain kullanımına bağlı miyokardit ve miyosit nekrozu ile seyreden dev hümmreli miyokardit söylenebilir.

Doksorubisin gibi antineoplastik sitotoksik ajanlarında DKMP'ye neden olduğu bildirilmiştir (32). Kümülatif dozu 400 ile 500 mg/m<sup>2</sup>'ye ulaşan olgulardaki prevalansı %2-5 olarak gösterilirken, 1000 mg/m<sup>2</sup>'ye ulaşan vakaların ise %50'sinde kardiyomyopati gösterilmiştir (35). Ayrıca nadirde olsa amfoterisin B, tetrasiklin, sulfonamid, diüretik, sefalosporin, siklofosfamid, etanol, ağır metaller gibi toksik ajanlar ve ilaçlarda miyokardite neden olur; bu durumda daha sonra DKMP ile sonuçlanabilir (33).

DKMP nedenlerinden biri olan Konjenital metabolik hastalıklar etiolojide %5'ten daha az yer tutarken vakaların nerdeyse yarısında mitokondriyal hastalıklar başrol oynar, geri kalan yarısında ise Barth sendromu, primer veya sekonder karnitin eksikliği sebep olarak gösterilebilir. Süt çocuklarında görülen hipokalsemik rikets olgularında izole DKMP görülebilir (19,36,37).

DKMP etiolojisinde nadir nedenlerden biride pulmoner arterden kaynaklanan sol ana koroner arter anomalisidir (ALCAPA) (38). Sol ana koroner arter pulmoner

arterden çıktığı için yeterince beslenemez ve sol ventrikül miyokardı perfüzyonu bozulur. Bu nedenle doğumdan sonraki 2-3 ay içinde hastaların % 85'inde semptomlar ortaya çıkar (39). DKMP'nin tedavi edilebilir nedeni olduğundan erken tanı önemlidir (40).

Aort koarktasyonuna bağlı DKMP nadir görülen ancak, tanı konulduğu takdirde geri döndürülebilen bir hastalıktır. Yenidoğan döneminde sıklıkla konjestif kalp yetmezliği, çocukluk döneminde ise hipertansiyon veya kardiyak üfürüm ile kendini gösterir (41).

Kronik böbrek yetmezliği (KBY) hastalarında kardiyak sorunların sık olduğu bilinmektedir. Kardiyak sorunların başlıca nedenleri arasında da hipertansiyon, sıvı yüklenmesi, anemi ve üremi gösterilmektedir. KBY bulguları kontrol altında tutulduğunda sistolik fonksiyonlarda anlamlı artışlar olduğu görülmüştür. Koçak ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada KBY tanısı ile takip edilen 50 hastanın kardiyak fonksiyonları incelenmiş, hastaların % 68'inde kardiyomegali saptanırken, %54'ünde sol ventrikül dilatasyonu ve %46'sında da sistolik disfonksiyon olduğu görülmüştür (42).

### **2.1.1.3. Patofizyoloji**

Kardiyak performans ön yük, ard yük, kasılma gücü ve kalp hızı ile değerlendirilir. Ön yük artarsa doku perfüzyonu sağlanması amacıyla kardiyak debi de artar. Bu da çeşitli fizyolojik ihtiyaçlara cevap vermek amacıyla kalp kasında genişlemeye neden olur (43). Miyosit dejenerasyonu ve rejenerasyon yanıtın yetersiz olması patogeneizde önemlidir (17,43). Kalp kası yeterli kasılamaz, ejeksiyon fraksiyonu (EF) ve kardiyak debinin azalmasıyla kan, intrakaviter bölgede göllenir ve böylece diyastol sonu hacim ventriküler dolum basıncında artışa neden olur. Ventriküller dilatasyona ve hipertrofiye uğrayarak yeterli kardiyak debi sağlamaya çalışırlar. Ventriküllerde genişleme ile beraber oksijen tüketiminde artma ve miyokardın kasılma gücünde azalma olur, böylece duvar gerilimi artarak kardiyak debi azalır. Tüm bu olayların sonucunda renal kan akımı azalır, renin-angiotensin ve semptomatik sistem devreye girerek konjestif kalp yetersizliğine yol açacak bir dizi olaya neden olur. Kavite iyice dilate olur, mitral ve triküspit kapaklarda kaçak gelişir. Bu kaçak ise miyokardın kanlanmasıyla daha da bozulmasına yol açar. Miyokardın rejenerasyonu fibrozis ile olduğundan zamanla ventriküllerin genişleyebilme

kabiliyeti bozular. Tüm bunlar DKMP'de miyokard kütesinin artmasına, ventriküllerin hem genişlemesine hem de kalınlaşmasına neden olur (44,45,46).

#### **2.1.1.4. Klinik Bulgular**

Sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun derecesine göre hastalarda ani kardiyak ölümden, kalp yetmezliği, kardiyak dilatasyon, aritmi, tomboemboli ve taramalarda tesadüfen saptanmasına kadar geniş yelpazede klinik bulgular ortaya çıkarabilir (3,4,5). Yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde ise daha çok terleme, takipne, solunum güçlüğü, beslenme bozuklukları ve buna bağlı gelişme geriliği saptanabilir. Büyük çocuklarda dispne, ortopne, azalmış egzersiz toleransı, periferik ödem, sol ventrikül fonksiyon bozukluğu ağırlığına göre mezenterik iskemiye bağlı, dispepsi, bulantı, kusma görülebilir. Çarpıntı, bayılma gibi aritmiye bağlı semptomlar ise tüm yaş gurubunda görülebilir (47).

Fizik muayenede kan basıncı genellikle normal veya azalmıştır. Taşikardi ve solunum sıkıntısı görülebilir. Nabız basıncı daralmış ve periferik nabızlar zayıftır. Konjesyona bağlı akciğerde ral duyulabilir, kalp basısı nedeni ile akciğerde atelektazik alanlar oluşabilir, dinlemekle buralarda akciğer sesleri azalmıştır, bunun yanında hastalar takipneik olabilir. Gallop ritmi ve genellikle mitral yetersizliğe ve daha az sıklıkta triküspit yetmezliğe bağlı sistolik üfürüm duyulabilir. Sağ kalp yetmezliği gelişen hastalarda juguler venöz dolgunluk, asit, ödem, hepatomegali gibi fizik muayene bulguları ortaya çıkabilir, siyanoz nadir görülür (11,12).

#### **2.1.1.5. Tanı**

DKMP şüphesi olan hastalarda yapılması gereken başlıca testler;

- Elektrokardiyografi
- Ekokardiyografi
- Direkt göğüs grafisi
- Kardiyak belirteçler
- Hemogram
- Tiroid fonksiyon testleri
- Metabolik panel
- Diğer bazı biyokimyasal parametreler

### **2.1.1.5.1. Elektrokardiyografi (EKG)**

Dilate kardiyomyopati hastalarda EKG normal olabilir ancak genelde sinüs taşikardisi saptanır. Hastaların yarısına yakınında spesifik olmayan ST-T değişiklikleri ve % 45-70'inde sol ventrikül hipertrofisi saptanabilir. Sağ ventrikül hipertrofisi ise olguların dörtte birinde bulunur (9,17,45,46).

Sık olmamakla birlikte hastalarda tekrar eden supraventriküler veya ventriküler taşikardi ve aritmiler ventriküler disfonksiyona sebep olabilirler. Kardiyomyopatiye neden olan bu durumlar ortadan kaldırıldığı takdirde kardiyak fonksiyonların düzelebileceği bildirilmiştir (48).

### **2.1.1.5.2 Ekokardiyografi (EKO)**

Ekokardiyografi DKMP tanısında kullanılan en yararlı görüntüleme aracıdır (49). Kalp kapaklarının yapısını, ventrikül ve atriyum boşluklarını yine ventrikül ve atriyum duvar kalınlıklarını, perikardiyal efüzyonu göstermede yardımcıdır (11,12). Ejeksiyon ve kısalma fraksiyonunda azalma ve yetersiz sistolik duvar fonksiyonu ile sol kalp boşlukları dilate olmuştur. Duvar kalınlığı normaldir, bazı vakalarda ventriküler hipertrofi saptanabilir (3,49). Mitral ve trikuspid kapak yetersizliklerinin derecesi EKO ile saptanır (11,12). Dilate kardiyomyopati hastaların yaklaşık 1/4 'ünde ekokardiyografi ile intrakardiyak trombus saptandığı bildirilmiştir (50).

### **2.1.1.5.3. Direkt Göğüs Grafisi**

Sol kalp boşluklarının büyümesine bağlı kardiyomegaliyi, konjesyon bulguları varsa buna bağlı akciğer ödemi, sol atriyumun akciğere basısı nedeni ile oluşabilecek atelektazileri gösterebilir. Ayrıca varsa plevral efüzyonda görülebilir (45). Dilate kardiyomyopati bir hastamızın direkt grafisi Şekil 2'de gösterilmektedir.



**Şekil 2.** Dilate kardiyomyopatili bir hastamızın direkt göğüs grafisinde kardiyotorasik oranın arttığı görülmektedir

#### **2.1.1.5.4. Kardiyak Belirteçler**

Troponin I, Troponin T ve CK-MB gibi kardiyak parametreler inflamasyonda artabilir, miyokard hasarının değerlendirilmesinde kullanılabilirler. Miyokarditli hastalarda kardiyak belirteçlerde yükselme görülebilir (51,52,53).

#### **2.1.1.5.5. Hemogram, Metabolik Panel ve Diğer Biyokimyasal Parametreler**

Hemogram, anemi ve lökositozu tespit etmede kullanılabilir. Anemi uzun sürerse kardiyak output artar bu da sol ventrikül hipertrofisine ve dilatasyona yol açabilir (54). Miyokarditlerde hemogramda lökositoz görülebilir, C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı inflamasyon göstergesi olabilir (55).

Karaciğer ve böbrek perfüzyonu azaldığında veya hepatik konjesyonda, karaciğer ve böbrek fonksiyon parametrelerinde yükseklik saptanabilir (56).

Tiroid hastalıkları kalp yetmezliğini ağırlaştırdığı veya taklit ettiği için tiroid fonksiyon testlerinin görülmesi önemlidir. Bozulmuş tiroid fonksiyonu ile kardiyomyopati oluşumu bildirilmiştir (57).

Bazı metabolik hastalıklarla kardiyomyopati sıklığı arttığı için bunların araştırılması önem arz etmektedir. Metabolik hastalıklara; Glikojen Depo Hastalıkları, karnitin eksikliği, yağ asid oksidasyon defektleri, feokromasitoma gibi hastalıklar örnek verilebilir (19).



Bunun yanı sıra serumda bakılan brain natriüretik peptit, kronik kalp yetmezliği olan çocuklarda yüksek bulunmuş ve vakaların hastaneye yatış ihtiyacının belirlenmesi, transplantasyona gidebilecek hastaların planlamasının yapılması ve mortalitenin görülmesi açısından yararlı olabileceği bildirilmiştir (51).

#### **2.1.1.5.6. Kardiyak Kateterizasyon ve Endomiyokardiyal Biyopsi**

Dilate kardiyomiyopatili hastalarda ekokardiyografi ile tanı konulduğu için, hasta stabilize olduktan sonra kateterizasyon veya endomiyokardiyal biyopsi önerilebilir (45,58).

Kardiyak kateterizasyon, dilate kardiyomiyopati nedeni olabilecek sol koroner arter anomalilerini (ALCAPA) tespit etmek, biyopsi ile mitokondriyal veya metabolik hastalıkları ekarte etmek, transplantasyona gidecek hastanın hemodinamik durumunu görmek için yapılabilir. Ancak sol ventrikülde trombüs varlığında kontrendikedir, öncelikle trombüsün ortadan kaldırılması gerekmektedir (45,47).

#### **2.1.1.6. Tedavi**

Dilate kardiyomiyopati nedenini bulmak çoğu zaman zor olduğu için spesifik bir tedavisi yoktur. Düşük kardiyak debi, sıvı yüklenmesi ve artmış vazokonstriksiyon nedeniyle oluşan semptomlara yönelik tedavi verilir. Tedavide amaç hastalığın ilerleyişini önlemek, kalp yetmezliği, tromboemboli ve ani kardiyak ölüm gibi komplikasyonları oluşmadan engellemektir (47). Dopamin ve Dobutamin adrenerjik reseptörleri uyararak etki gösteren ve genellikle kombine kullanımı önerilen hızlı etkili inotrop ajanlardır. Kardiyak fonksiyonları ve debiyi düzeltmek amacıyla ilk basamak tedavide uygulanırlar. Bunların dışında fosfodiesteraz inhibitörleri (milrinon, amrinon) diğer pozitif inotrop ajanlardır, “ard” yükü azaltarak sol ventrikülün gevşemesine yardımcı olurlar. Bu tedaviler genel durumu stabil olmayan, kardiyak fonksiyonları hızlı düzeltilmesi gereken hastalarda kullanılırlar. Kardiyak fonksiyonları düzelmeye başlayan genel durumu stabil hastaların intravenöz inotropik tedavileri yavaş yavaş azaltılarak oral dijital veya diüretik tedaviler başlanır (59).

Diüretikler içinde sık kullanılan furosemid, henle kulbunda elektrolit geri emilimini azaltır. Diüretikler sistemik konjesyon düzelene kadar intravenöz verilir daha sonra oral tedaviye geçilebilir (45).

ACE (anjyotensin konverting enzim) inhibitörleri (kaptopril, enalapril), anjiotensin 2 yapımını ve bradikinin yıkımını azaltırlar, güçlü vazodilatasyon etkileri ile ard yükü azaltarak etki gösterirler. ACE inhibitörlerinin, dispne, egzersiz toleransı, hastanede kalış süresi ve mortaliteyi azalttığı bildirilmiştir (60).

Tedaviye yanıtı yetersiz olan ve kalp yetmezliği bulunan hastalarda beta bloker kullanımı başlamıştır. Çocuklarda beta bloker kullanımıyla ilgili veriler kısıtlıdır. DKMP tanısıyla takipli çocuklarda karvedilol kullanımıyla ilgili bir çalışmada ilacın mortaliteyi ve hastane kalış süresini azalttığı ancak bu çalışmanın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı gösterilmiştir (61).

Trombüs oluşumunu önlemek için warfarin, oluşan trombüse yönelik ise heparin uygun antitrombotik ilaçlardır. Ağır sistolik disfonksiyon ve ventriküler dilatasyonda warfarin kullanımının trombüs oluşumunu önleyerek ciddi yarar sağlayacağı düşünülmektedir (47).

Aritmi varlığında lidokain ve amiodaron kullanılabilir. Tam AV blok olursa geçici veya endikasyon varlığında kalıcı kalp pili takılır (59).

Karnitin eksikliği saptanan hastalara karnitin başlanır. Mitokondriyal enerji üretiminin etkilendiği, karnitin taşınması ve özellikle beta-oksidasyon defektlerinde kardiyomiyopati kliniği ile gelen hastalara karnitin başlanması önemlidir (62).

İntravenöz gamma globulin ile ilgili çalışmalar devam etmektedir. Antiviral ajanların (interferon) hayvan deneylerinde hastalığın başlangıcında verildiğinde etkili oldukları bildirilmiştir (59).

Kardiyak transplantasyona gidecek hasta kriterleri net değildir. Ancak hastalar tedaviye yanıtız ve sık dekompanse oluyorsa hastalarda daha ileri organ hasarları oluşmadan transplantasyon planlanmalıdır (59). İki yaş altında tanı almış, bulguları 1 yıl içinde düzelmeyen, inatçı kardiyomegali ve komplike ventriküler aritmisi olan hastalara transplantasyon önerilmektedir (63).

#### **2.1.1.7. Prognoz**

Hastalığın prognozu kötüdür. Sağ kalım oranları ilk 1 yıl için % 63-90, 5 yıl için % 20-80 arasında seyretmektedir (6,7). Yapılan bir çalışmada hastaların 1/3'ünün öldüğü, 1/3'ünün sekelli olarak iyileştiği, 1/3'ünün tamamen düzeldiği gösterilmiştir (59). İleri yaş ve LVEF (sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu) düşük hastalar ile ciddi kalp yetersizliği bulguları olan hastaların prognozu kötüdür (19).

Kardiyomiyopatinin altta yatan nedeninin bulunup tedavi edilmesi en iyi yaklaşımdır. Ancak gereken tüm deęerlendirilmelere raęmen, DKMP'li çocukların % 30'undan daha azında bir neden bulunabilmektedir (8).



### 3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde Ocak 2012-Ekim-2016 tarihleri arasında Dilate Kardiyomiyopati (DKMP) tanısı konularak yatırılan ve takibe alınan 37 hasta dahil edildi. Dilate kardiyomiyopati tanısı almış olan hastaların hasta kayıtları incelenerek hastaların yaşı, cinsiyeti, başvuru şikayetleri, akrabalık durumu, aile öyküsü, fizik muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, tanı anındaki ekokardiyografi ve elektrokardiyografi bulguları, varsa kardiyak kateterizasyon veya anjiyografi sonucu, etiyoloji ve düzenli takibe gelenlerin son durumları incelendi. Düzenli takibe gelmeyen hastaların son durumları ise hastanın ailesine telefon edilerek öğrenildi.

Sadece poliklinikte değerlendirilerek kliniğe yatırılıp tetkik ve tedavi edilmemiş hastalar; daha önce başka merkezde Dilate Kardiyomiyopati tanısı alıp sadece poliklinik kontrolüne gelen hastalar ile demografik ve laboratuvar verilerine ulaşamayan hastalar çalışmaya alınmadı.

Hastaların DKMP etiyolojisi; idiyopatik DKMP ve diğer nedenlere bağlı DKMP şeklinde 2 gruba ayrıldı; ayrıca hastaların son durumu; hayatta ve ölmüş şeklinde 2 gruba ayrılarak bu grupların diğer parametreler ile arasındaki ilişkiye bakıldı.

Retrospektif yapılan çalışma için Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulundan gerekli izinler alındı.

İstatistiksel analiz için SPSS v18.0.0 istatistiksel paket programı kullanıldı. Bulgularda ortalama değerler, standart sapmalarıyla verilmiştir. Dağılımın normalliği Shapiro-Willks testi ile değerlendirildi. Dağılımı normal olan sürekli değişkenlerin iki grup ortalamalarının karşılaştırılmasında bağımsız student's t testi kullanıldı. Normal dağılım göstermeyen gruplar için Mann Whitney U testi uygulandı. Değişkenler arasındaki ilişkiyi belirlemek için pearson korelasyon analizi kullanıldı. Kategorik değişkenlerde Pearson Ki-Kare testi ve Fisher's Exact Ki-Kare testi kullanıldı. Hastaların ölçümsel parametreleri ortalama ve  $\pm$  standart sapma (sd), kategorik ölçümleri ise sayı ve yüzde ile gösterildi. P değerinin 0,05'ten küçük olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

**DİCLE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ GİRİŞİMSSEL OLMAYAN KLİNİK  
ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU**

**DİCLE UNIVERSITY MEDICAL FACULTY ETHICS COMMITTEE FOR  
NONINTERVENTIONAL STUDIES**

**KARAR**

Doç. Dr. Alper AKIN, Arş. Gör. Dr. Muhammed Nurullah SABAZ isimli araştırmacılar tarafından planlanan "Ocak 2012-Ekim 2016 Tarihleri Arasında Çocuk Kardiyoloji bölümünde takip edilen Dilate Kardiyomiyopati tanılı hastalarımızın retrospektif değerlendirilmesi" başlıklı araştırmaya *Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurul'u* tarafından toplantıda hazır bulunan üyeler tarafından oy birliği ile onay verilmiştir.


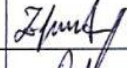

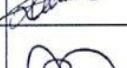



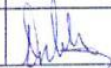
Klinik araştırma tamamlanıp yayın aşamasına geldiğinde, yayına sunulan bildiri veya makalenin bir örneğinin Etik Kurul'a verilmesi zorunludur.

**DECISION**

The project titled as "Retrospective evaluation of patient who diagnosed with dilated cardiomyopathy between January 2012 and October 2016 in Pediatric Cardiology department" planned by Alper AKIN, Muhammed Nurullah SABAZ has been approved by Ethics Committee of Dicle University Faculty of Medicine.

<b>Oturum No ( Meeting number) :</b>	Tarih (Date): 16.12.2016	Saat (Hour): 14:00-15:00
<b>KURUL BAŞKANI (CHIEF)</b>	Prof. Dr. Hüseyin BÜYÜKBAYRAM	

**KURUL ÜYELERİ / MEMBERS**

	ÜNVANI	ADI-SOYADI	KURUMU	BRANŞI	İMZA
1	Prof. Dr.	Hüseyin BÜYÜKBAYRAM	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Patoloji	
2	Prof. Dr.	Levent ERDİNÇ	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Biyokimya	
3	Prof. Dr.	Zeki AKKUŞ	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Biyoistatistik	
4	Doç. Dr.	Aziz KARABULUT	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Kardiyoloji	
5	Doç. Dr.	İlker KELLE	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Tıbbi Farmakoloji	
6	Doç. Dr.	Haktan KARAMAN	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Anesteziyoloji ve Reanimasyon	
7	Doç. Dr.	Zülfükar YILMAZ	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	İç Hastalıkları	
8	Doç. Dr.	Cemil GÖYA	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Radyoloji	
9	Doç. Dr.	Ezeli AZARKAN	Dicle Üniversitesi Hukuk Fakültesi	Öğretim Görevlisi	
10	Yrd. Doç. Dr.	M. Veysi BAHADIR	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Genel Cerrahi	
11	Yrd. Doç. Dr.	Diclehan ORAL	Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi	Tıbbi Biyoloji	

#### 4. BULGULAR

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümünde Ocak 2012-Ekim 2016 tarihleri arasında Dilate Kardiyomyopati (DKMP) tanısı olarak kliniğe yatırılıp tetkik ve tedavi edilen ve yaşları 5 ay ile 17 yıl arasında değişen 37 hasta çalışmaya dahil edildi.

Çalışmaya dahil edilen hastaların 21'i (%56,7) erkek, 16'sı (% 43,3) kızdı.

Hastaların ortalama yaşı  $27 \pm 50$  ay (median-range: 7, 0,5-204 ay) olarak bulundu. Tanı anındaki yaş gruplarına göre incelendiğinde; 25'inin (%67,6) 0-12 ay arası, 7'sinin (%18,9) 13 ay-5 yaş arası, 5'inin (%13,5) 5 yaşından sonra tanı aldığı belirlendi.

Hastaların 17'sinde (%46) anne baba arasında akrabalık varken, 17'sinde (%46) akrabalık saptanmadı, 3 (%8) hastanın akrabalık durumu öğrenilemedi. Hastaların 4'ünde (%10,8) ailede benzer hastalık öyküsüne rastlandı. Hastaların cinsiyet, tanı yaşı ve akrabalık durumları Tablo 2'de gösterildi.

**Tablo 2.** DKMP tanılı hastaların cinsiyet, tanı yaşı ve akrabalık durumları

Cinsiyet	Sayı	%
Erkek	21	56,7
Kız	16	43,3
<b>Tanı Yaşı</b>		
0-12 ay	25	67,6
13 ay-5 yaş	7	18,9
>5 yaş	5	13,5
<b>Akrabalık Durumu</b>		
Akrabalık var	17	46
Akrabalık yok	17	46
Bilinmiyor	3	8

Hastaların 6'sı (%16,2) tanıdan sonraki 2 ile 33 ay (median 8 ay), ( $15,6 \pm 23,6$  ay) içinde öldü. 31 hasta (%83,8) hala hayatta olup bu hastaların takip süresi 1 ile 59 ay (median 27 ay), ( $10 \pm 17,2$  ay) arasındadır. Dört hastanın son 6 ay içinde kontrole gelmediği görüldü. Hastaların son durumları Tablo 3'te gösterilmiştir.

**Tablo 3.** DKMP tanılı hastaların son durumları

<b>Sonuç</b>	<b>Sayı</b>	<b>%</b>
Ölen	6	16,2
Yaşayan	31	83,8
<b>Toplam</b>	<b>37</b>	<b>100</b>

Hastaların 21'inin (%56,8) etiyojisinin saptanamadığı belirlendi. Etiyojisi tespit edilen hastaların 9'unun (%24,3) enfeksiyöz miyokardit, 3'ünün (%8,1) kronik böbrek yetmezliği (KBY), 1'inin (%2,7) metabolik hastalık, 1'inin (%2,7) kemoterapi (doksorubisin), 1'inin (%2,7) aort koarktasyonu, 1'inin (%2,7) sol koroner arter çıkış anomalisine (ALCAPA) sekonder olduğu belirlendi. Hastaların etiyojilerine göre dağılımı Tablo 4'te gösterilmiştir.

**Tablo 4.** DKMP tanılı hastaların etiyojilere göre dağılımı

<b>Etiyojisi</b>	<b>Sayı</b>	<b>%</b>
İdiyopatik	21	56,8
Enfeksiyöz miyokardit	9	24,3
Kronik böbrek yetmezliği	3	8,1
Metabolik hastalık	1	2,7
Doksorubisin	1	2,7
Aort koarktasyonu	1	2,7
ALCAPA	1	2,7
<b>Toplam</b>	<b>37</b>	<b>100</b>

ALCAPA: Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery

Yirmiyedi (%73) hastada tanıdan önceki son bir ay içinde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) öyküsü, 6 (%16) hastada akut gastroenterit (AGE) öyküsü, 4 (%11) hastada ise hem ÜSYE hem de AGE öyküsü olduğu belirlendi.

Hastaların sadece 3'ünün (%8) ilk başvuruda şikayeti olmadığı öğrenildi. Hastaların 17'sinin (%46) nefes darlığı, 17'sinin (%46) öksürük, 13'ünün (%35) ateş, 6'sının (%16) emmeme, 5'inin (%13) kusma, 3'ünün (%8) morarma, 3'ünün (%8) çarpıntı, 12'sinin (%32) diğer şikayetler ile başvurdukları saptandı. Hastaların başvuru şikayetleri Tablo 5'de gösterilmiştir.

**Tablo 5.** DKMP tanılı hastaların başvuru şikayetleri

Başvuru şikayetleri*	Sayı	%
Şikayet yok	3	8
Nefes darlığı	17	46
Öksürük	17	46
Ateş	13	35
Emmeme	6	16
Kusma	5	13
Terleme	2	5
Morarma	3	8
Çarpıntı	3	8
Diğer şikayetler**	12	32

\*Başvuru şikayetlerinde birden fazla şikayeti olan hastalar vardır.

\*\* İshal, halsizlik, hırıltı, göğüs ağrısı, baş ağrısı

Hastaların fizik muayene incelemesinde vücut ağırlığı ortalamaları  $10,6 \pm 10,9$  kg olarak bulundu. Hastalarımızın 26'sında (%70) kardiyak üfürüm, 15'inde (%40) akciğer oskültasyonunda ral, 14'ünde (%38) taşikardi, 14'ünde (%38) takipne, 5'inde (%14) hepatomegali, 4'ünde (%11) akciğer seslerinde azalma, 2'sinde (%5) ödem, 8'inde (%22) diğer fizik muayene bulguları saptandı. Hastaların fizik muayene bulguları Tablo 6'da verildi.

**Tablo 6.** DKMP tanılı hastaların fizik muayene bulguları

Fizik muayene bulgusu	Sayı	%
Üfürüm	26	70
Ral	15	40
Taşikardi	14	38
Takipne	14	38
Hepatomegali	5	14
Akciğer seslerinde azalma	4	11
Ödem	2	5
Diğer fizik muayene bulguları*	8	22

\*Tonsillerde hiperemi, tansiyon yüksekliği, splenomegali, nöromotor gelişim geriliği



Yirmi iki hastanın viral serolojisi negatif çıktı, 10 hastanın serolojisinin çalışılmadığı görüldü. Seroloji çalışılan hastalardan 3'ünde sitomegalovirüs (CMV), 1'inde rubella ve 1'inde influenza A (H1N1) pozitifliği saptandı. Ayrıca 6 hastanın kan, idrar, plevra sıvısı kültürlerinden herhangi birinde üremesi oldu, bu hastaların tamamı miyokardite sekonder DKMP içinde olduğundan diğer nedenlere bağlı DKMP içinde yer buldu. Miyokardit tanılı hastaların viral seroloji sonuçları Tablo 7'de gösterildi.

**Tablo 7.** Miyokardit tanılı hastaların viral seroloji sonuçları

Viral seroloji	Miyokardit tanılı hastaların seroloji sonuçları	
	Sayı	%
CMV pozitif	3	30
Rubella pozitif	1	10
H1N1 pozitif	1	10
Seroloji negatif	5	50

CMV: Sitomegalovirüs; H1N1: İnfluenza A

Hastaların laboratuvar ortalamaları ve medain (range) değerleri incelendi. Troponin ve CK-MB değerleri sırasıyla;  $0,56 \pm 1,32$  mg/dl,  $0,13$  (0,01-6) mg/dl,  $13,3 \pm 17,2$  mg/dl,  $7,97$  (0,72-74,8) mg/dl olduğu saptandı. Buna göre bazı hastalarda değerlerin normal olduğu görüldü. Hemoglobin ortalaması  $10,4 \pm 1,5$  gr/dl, median (range)  $10,7$  (7,2-14,3) gr/dl, genel itibariyle hastaların hemoglobin değerlerinde bir düşüklük saptandı. Hastaların laboratuvar sonuçlarının ortalama  $\pm$  standart sapma (sd) ve medain (range) değerleri Tablo 8'de gösterildi.

**Tablo 8.** DKMP tanılı hastaların ilk başvuru anındaki laboratuvar sonuçlarının ortalama  $\pm$  standart sapma (Sd) ve medain (range) deęerleri

<b>Laboratuvar</b>	<b>Ortalama <math>\pm</math> standart sapma (Sd)</b>	<b>Median (range)</b>
Hemoglobin (gr/dl)	10,4 $\pm$ 1,5	10,7 (7,2-14,3)
Lökosit (mm <sup>3</sup> )	12051 $\pm$ 4757	10800 (6000-28000)
Trombosit (mg/dl)	361135 $\pm$ 132000	381000 (118000-627000)
Üre (mg/dl)	29,54 $\pm$ 31,15	19 (5-173)
Kreatinin (mg/dl)	0,59 $\pm$ 0,56	0,45 (0,23-3,7)
Ürik asit (mg/dl)	5,6 $\pm$ 2,9	4,95 (1,5-17,3)
Sodyum (mg/dl)	136,6 $\pm$ 3,5	137 (129-146)
Kalsiyum (mg/dl)	9,2 $\pm$ 0,95	9,4 (6,5-11,2)
Glukoz (mg/dl)	90,3 $\pm$ 17,5	92 (40-151)
ALT (IU)	95,1 $\pm$ 285	16 (6-1552)
AST (IU)	192,2 $\pm$ 597,3	40 (17-3351)
CK (mg/dl)	390 $\pm$ 844,5	112,5 (19-4267)
LDH (mg/dl)	636 $\pm$ 1060	361 (30-6000)
Troponin (mg/dl)	0,56 $\pm$ 1,32	0,13 (0,01-6)
CK-MB (mg/dl)	13,3 $\pm$ 17,2	7,97 (0,72-74,8)
Albumin (mg/dl)	3,5 $\pm$ 0,47	3,55 (2,6-4,7)
CRP (mg/dl)	1,1 $\pm$ 2,36	0,21 (0,01-11,3)
Sedimantasyon (mm/h)	8,55 $\pm$ 7,33	7 (1-33)

ALT: Alanin aminotransferaz; AST: Aspartat aminotransferaz; CK: Kreatinin kinaz; CK-MB: Kreatinin kinaz-MB; CRP: C-reaktif protein; LDH: Laktat dehidrogenaz

Hastaların elektrokardiyografik (EKG) incelemelerinde, EKG hızının ortalama deęeri 129,7  $\pm$  26,7, EKG QTc ortalama deęeri 0,38  $\pm$  0,028 olarak bulundu. On sekiz (%54,5) hastanın EKG'sinde sol ventrikül hipertrofisi, 11'inde (%33,5) biventriküler hipertrofi saptandı. Dört (%12) hastada hipertrofi saptanmadı. Yirmi dört (%64,9) hastanın EKG'sinde iskemi bulgusuna rastlanmazken, 9 (%24,3) hastada iskemiye ait bulgular (ST segment ve T dalga deęişiklikleri) tespit edildi. Taşikardi 14 (%42,4) hastada saptandı. Dört hastanın verilerine ulaşılamadığından EKG deęerlendirilmesi 33 hasta üzerinden yapıldı. Hastaların EKG bulguları Tablo 9'de verildi.

**Tablo 9.** DKMP tanılı hastaların 12 derivasyonlu EKG bulguları

<b>Ventrikül Hipertrofisi</b>	<b>Sayı</b>	<b>%</b>
Sol ventrikül hipertrofisi	18	54,5
Biventriküler hipertrofi	11	33,5
Hipertrofi Saptanmadı	4	12
<b>Toplam</b>	<b>33</b>	<b>100</b>
<b>İskemi bulgusu</b>		
İskemi Saptanmadı	24	72,7
İskemi Saptandı	9	27,3
<b>Toplam</b>	<b>33</b>	<b>100</b>

Hastaların ekokardiyografik (EKO) incelemelerinde sol ventrikül diyastol sonu çapı (LVEDd), sol ventrikül sistol sonu çapı (LVESd), sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (LVEF), kısılama fraksiyonu (KF), mitral yetmezlik, aort yetmezliği, triküspit yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, konjenital kalp hastalığı, trombüs olup olmadığına bakıldı.

LVEDd ortalamaları  $41,57 \pm 10,95$  mm, LVESd  $32,4 \pm 10$  mm, KF %  $19,5 \pm 5$  olarak bulundu. Tanı anında LVEF % $38,9 \pm 9,2$  (%39, 20-56) iken hastaların son LVEF değerleri % $58,1 \pm 12,9$  (%60, 28-76) olarak saptanmıştır. Hastaların son 6 ay içinde bakılan sol ventrikül EF değerlerine göre 20'sinin (%60) normal EF düzeylerine ulaştığı görüldü. Hastaların 18'inde (%48,6) 1. derece mitral yetmezlik (MY) , 12'sinde (%32,4) 2. Derece MY, 1'inde (%2,7) 3. derece MY saptandı, 6 (%16,2) hastada mitral yetmezlik tespit edilmedi. Hastaların 9'unda (%24,3) 1. derece aort yetmezliği (AY) tespit edilirken, 28'inde (%75,7) AY görülmedi. Hastaların 28'inde (%75,7) triküspit yetmezliği (TY) görülmezken, 6'sında (%16,2) 1. derece, 2'sinde (%5,4) 2. Derece, 1'inde (%2,7) 3. derece TY tespit edildi. Hastaların kalp kapak yetmezlikleri Tablo 10'da verildi. Dört hastada (%10,8) pulmoner hipertansiyon (PH) saptanırken, 33 (%89,2) hastada PH saptanmadı.

**Tablo 10.** DKMP tanılı hastaların kalp kapak yetmezlikleri dağılımı

Yetmezlik derecesi	MY		AY		TY	
	N	%	N	%	N	%
1. derece	18	48,6	9	24,3	6	16,2
2. derece	12	32,4	0	0	2	5,4
3. derece	1	2,7	0	0	1	2,7
Yetmezlik yok	6	16,2	28	75,7	28	75,7
<b>Toplam</b>	<b>37</b>	<b>100</b>	<b>37</b>	<b>100</b>	<b>37</b>	<b>100</b>

AY: Aort yetmezliği; MY: Mitral yetmezlik; TY: Triküspit yetmezlik

Yirmi yedi (%73) hastanın EKO'sunda herhangi bir konjenital kalp hastalığına (KKH) rastalanmazken, 5 (%13,5) hastada patent foramen ovale (PFO), 6 (%16,2) hastada sekundum ASD, 1 (%2,7) hastada aort koarktasyonu, 1 (%2,7) hastada koroner anomali (ALCAPA) tespit edildi. Hastaların KKH ile ilgili verileri Tablo 11'de verildi.

**Tablo 11.** DKMP tanılı hastaların konjenital kalp hastalığı

KKH*	Sayı	%
Saptanmadı	27	73
PFO	5	13,5
Sekundum ASD	6	16,2
Aort koarktasyonu	1	2,7
Koroner anomali (ALCAPA)	1	2,7

ASD: Atriyal septal defekt; PFO: Patent foramen ovale; KKH: Konjenital kalp hastalığı

\*Birden fazla KKH olan hastalar mevcuttu.

DKMP tanılı hastalar etiyolojilerine göre idiyopatik (G1) ve diğer nedenlere bağlı DKMP (G2) olarak gruplandırıldı. Bu gruplar kendi aralarında karşılaştırıldı. İki grup arasındaki tanı yaşı aralığına bakıldığında, idiyopatik DKMP hastalarının 14'ünün (%66) 0-12 ay arası, 6'sının (%29) 13 ay- 5 yaş arası, 1'inin (%5) 5 yaştan büyük olduğu görüldü. Diğer nedenlere bağlı DKMP hastaların 11'inin (%69) 0-12

ay arası, 1'inin (%6) 13 ay-5 yaş arası, 4'ünün (%25) 5 yaştan büyük olduğu görüldü. Buna göre 0-12 ay arası hastaların iki grupta neredeyse eşit dağıldığı, 13 ay-5 yaş arası ve 5 yaşından sonra tanı alma yaşı, iki grupta farklılıklar gösterdiği görüldü. İstatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). İki grup arasındaki tanı yaşı aralığı Tablo 12'de verildi.

**Tablo 12.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının tanı yaş aralığı

Tanı yaş aralığı	Gruplar				P
	İdiyopatik DKMP (G1)		Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)		
	Sayı	%	Sayı	%	
0-12 ay	14	66	11	69	0,076
13 ay - 5 yaş	6	29	1	6	
>5 yaş	1	5	4	25	
<b>Toplam</b>	<b>21</b>	<b>100</b>	<b>16</b>	<b>100</b>	

İdiyopatik DKMP hastalarının 11'i (%52,3) erkek, 10'u (%47,7) kadın, diğer nedenlere bağlı DKMP hastalarının 10'u (%62,5) erkek, 6'sı (%37,5) kadın olarak tespit edildi. İki grup arasındaki bu veriler anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). İki grup arasındaki cinsiyet dağılımı Tablo 13'te verildi.

**Tablo 13.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının cinsiyet dağılımı

Cinsiyet	Gruplar				P
	İdiyopatik DKMP (G1)		Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)		
	Sayı	%	Sayı	%	
Erkek	11	52,3	10	62,5	0,739
Kadın	10	47,7	6	37,5	
<b>Toplam</b>	<b>21</b>	<b>100</b>	<b>16</b>	<b>100</b>	

Hastaların tanı anından önce üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) ve akut gastroenterit (AGE) öyküleri araştırıldı. İdiyopatik DKMP hastalarının 15'inde (%71) son 1 ay içinde ÜSYE öyküsü olduğu saptanırken, 6'sında (%29) ÜSYE öyküsüne rastlanmadı. Diğer nedenlere bağlı DKMP hastalarının 12'sinde (%75) son 1 ay içinde ÜSYE öyküsü alınırken, 4'ünde (%25) ÜSYE öyküsüne rastlanmadı. Yine son 1 ay içinde idiyopatik DKMP hastalarının 3'ünde (%14) AGE saptanırken, 18'inde (%86) saptanmadı, diğer nedenlere bağlı DKMP hastalarının 3'ünde (%18,8) AGE öyküsü alınırken, 13'ünde (%81,2) bu öykü alınmadı. İstatiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü ( $p>0.05$ ). Grupların enfeksiyon öyküsü Tablo 14'te gösterildi.

**Tablo 14.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının enfeksiyon öyküsü dağılımı

Enfeksiyon öyküsü	Gruplar				P
	İdiyopatik DKMP (G1)		Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)		
	Sayı	%	Sayı	%	
ÜSYE var	15	71	12	75	
ÜSYE yok	6	29	4	25	0,555
<b>Toplam</b>	<b>21</b>	<b>100</b>	<b>16</b>	<b>100</b>	
AGE var	3	14	3	18,8	
AGE yok	18	86	13	81,2	0,528
<b>Toplam</b>	<b>21</b>	<b>100</b>	<b>16</b>	<b>100</b>	

AGE: Akut gastroenterit; ÜSYE: Üst solunum yolu enfeksiyonu

İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının başvuru şikayetleri istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). Şikayetlerin dağılımı Tablo 15'te gösterildi.

**Tablo 15.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının başvuru şikayetlerinin dağılımı

Başvuru şikayeti*	Gruplar										P
	İdiyopatik DKMP (G1)					Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)					
	var	%	yok	%	N	var	%	yok	%	N	
Nefes darlığı	9	43	12	57	21	8	50	8	50	16	0,460
Terleme	2	10	19	90	21	0	0	16	100	16	0,315
Kusma	3	14	18	86	21	2	12,5	14	87,5	16	0,633
Morarma	3	14	18	86	21	0	0	16	100	16	0,171
Çarpıntı	0	0	21	100	21	3	18,8	13	81,2	16	0,072
Emmeme	2	10	19	90	21	4	25	12	75	16	0,207
Ateş	9	43	12	57	21	6	37,5	10	62,5	16	0,505
Öksürük	10	47	11	53	21	7	44	9	56	16	0,633
Diğer şikayetler**	6	28	15	72	21	6	37,5	10	62,5	16	0,339

\*Başvuru şikayetlerinde birden fazla şikayeti olan hastalar vardır.

\*\* İshal, halsizlik, hırıltı, göğüs ağrısı, baş ağrısı

Hastaların fizik muayene bulguları gruplara göre karşılaştırıldı, sonuçlar istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının fizik muayene bulgularının dağılımı Tablo 16'da gösterildi.

**Tablo 16.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının fizik muayene bulgularının dağılımı

Fizik muayene bulguları	Gruplar										P
	İdiyopatik DKMP (G1)					Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)					
	var	%	yok	%	N	var	%	yok	%	N	
Üfürüm	15	71	6	29	21	11	69	5	31	16	0,571
Ral	9	43	12	57	21	6	38	10	62	16	0,505
Taşikardi	7	33	14	67	21	7	44	9	56	16	0,379
Takipne	8	38	13	62	21	6	38	10	62	16	0,621
Hepatomegali	3	14	18	86	21	2	12,5	14	87,5	16	0,633
Akciğer seslerinde azalma	3	14	18	86	21	1	6	15	94	16	0,413
Ödem	1	5	10	95	21	1	6	15	94	16	0,685
Diğer bulgular*	3	14	18	86	21	5	31	11	69	16	0,510

\*Tonsillerde hiperemi, tansiyon yüksekliği, splenomegali, nöromotor gelişim geriliği

Tablo 17’de idiyopatik DKMP ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının parametreleri karşılaştırıldı, lökosit ve sodyum değerleri arasında fark olduğu görüldü ve bu değerler istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p < 0,05$ ). Diğer parametrelerden üre ve kreatinin değerleri arasında iki grup arasında fark olduğu görüldü ancak istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p > 0,05$ ). Ayrıca idiyopatik DKMP hastalarının hemoglobin değerleri 4 hastada (%19) 10 gr/dl’nin, 14 hastada 12 gr/dl’nin altında bulunmuştur ancak iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır ( $p > 0,05$ ).



**Tablo 17.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gurplarının ortalama, standart sapma, median (range) ve p değerleri tablosu

Parametreler	Ortalama ± Standart sapma (SD) Median (range)		P
	İdiyopatik DKMP (G1)	Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)	
Yaş (ay)	12 (2-42)	3,5 (2-72)	0,963
Vücut ağırlığı (kg)	10,1 ± 8,1	11,2 ± 14,4	0,788
<b>LABORATUVAR</b>			
Hemoglobin (gr/dl)	10,5 ± 1,2	10,2 ± 1,8	0,467
Lökosit (mg/dl)	13386 ± 5759	10300 ± 2082	0,049
Trombosit (mg/dl)	363381 ± 134557	358187 ± 132890	0,907
Üre (mg/dl)	24,7 ± 18,4	35,9 ± 42,4	0,287
Kreatinin (mg/dl)	0,47 ± 0,13	0,75 ± 0,84	0,138
Ürik asit (mg/dl)	5,9 ± 3,4	5,1 ± 1,8	0,433
Sodyum (mg/dl)	135,6 ± 3,3	137,9 ± 3,4	0,048
Kalsiyum (mg/dl)	9,2 ± 1,07	9,3 ± 0,78	0,770
Glukoz (mg/dl)	89,4 ± 11,8	91,4 ± 23,5	0,743
Albumin (mg/dl)	3,6 ± 0,52	3,4 ± 0,4	0,138
ALT (IU)	16 (6-1552)	15 (12-67)	0,830
AST (IU)	40 (24-3351)	38,5 (26-87)	0,192
CK (mg/dl)	118 (33-4267)	127,5 (74-507)	0,478
LDH (mg/dl)	408 (328-6000)	325,5 (237-558)	0,434
Troponin (mg/dl)	0,29 (0,01-0,92)	0,08 (0,03-0,31)	0,292
CK-MB (mg/dl)	9,5 (0,72-54,3)	7,18 (2,13-11,5)	0,661
CRP (mg/dl)	0,12 (0,01-4,3)	0,22 (0,02-11,3)	0,238
ESR (mm/h)	5 (2-33)	7 (1-16)	0,563
<b>EKO ve EKG</b>			
EKG-Hız (/dk)	130,7 ± 23,2	128,5 ± 31,1	0,823
EKG-QTc (ms)	0,39 (0,35-0,4)	0,39 (0,36-0,4)	0,769
LVEDd (mm)	40 ± 9,9	43,6 ± 12,3	0,326
LVESd (mm)	30,4 ± 9,4	35 ± 10,4	0,166
KF (%)	19,7 ± 4,3	19,3 ± 5,9	0,835
EF (%)	40,5 ± 8,4	37 ± 10,1	0,254

ALT: Alanin aminotransferaz; AST: Aspartat aminotransferaz; CK: Kreatinin kinaz; CK-MB: Kreatinin kinaz –MB; CRP: C-reaktif protein; EF: Ejeksiyon fraksiyonu; ESR: eritrosit sedimentasyon hızı; KF: Kısılma fraksiyonu; LDH: Laktat dehidrogenaz; LVEDd: Sol ventrikül diyastol sonu çapı; LVESd: Sol ventrikül sistol sonu çapı

İdiyopatik DKMP ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının EKG bulguları karşılaştırıldı. İdiyopatik DKMP tanılı 9 (%50) hastada sol ventrikül hipertrofisi (LVH), 6 (%33) hastada biventriküler hipertrofi (BVH) saptanırken, 3 (%17) hastada ventriküler hipertrofi saptanmadı. Yine bu grupta 3 (%16,6) hastada iskemi (ST segment ve T dalga değişiklikleri) görüldü, 15 (%83,4) hastada iskemi görülmedi. Diğer nedenlere bağlı DKMP tanılı 9 (%60) hastada LVH, 5 (%33,3) hastada BVH saptanırken, 1 (%6,7) hastada ventriküler hipertrofi saptanmadı. Ayrıca 6 (%40) hastada iskemi tespit edilirken, 9 (%60) hastada iskemi tespit edilmedi. Grupların EKG bulguları dağılımı Tablo 18’de gösterildi.

**Tablo 18.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının 12 derivasyonlu EKG bulguları

<b>EKG bulgusu</b>	<b>Gruplar</b>				<b>P</b>
<b>Ventrikül hipertrofisi</b>	<b>İdiyopatik DKMP (G1)</b>		<b>Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)</b>		
	<b>Sayı</b>	<b>%</b>	<b>Sayı</b>	<b>%</b>	
Sol ventrikül	9	50	9	60	
Biventrikül	6	33	5	33,3	0,662
Saptanmayan	3	17	1	6,7	
<b>Toplam</b>	<b>18</b>	<b>100</b>	<b>15</b>	<b>100</b>	
<b>İskemi bulgusu</b>					
Var	3	16,6	6	40	
Yok	15	83,4	9	60	0,135
<b>Toplam</b>	<b>18</b>	<b>100</b>	<b>15</b>	<b>100</b>	

İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının EKO bulguları incelendi. Grupların kalp kapak yetersizlikleri karşılaştırıldı. İdiyopatik DKMP tanılı grupta 16 (%76) hastada MY, 6 (%28) hastada AY, 5 (%24) hastada TY, diğer grupta ise 15 (%94) hastada MY, 3 (%19) hastada AY, 4 (%25) hastada TY saptandı. Grupların kalp kapak yetersizliği dağılımı Tablo 19’da gösterildi. Ayrıca idiyopatik DKMP grubunda 2 (%9,5) hastada pulmoner hipertansiyon (PH), 1 (%4,7) hastada trombüs, 2 (%9,5) hastada plevral efüzyon saptandı. Diğer nedenlere bağlı DKMP grubunda 2 (%12,5) hastada PH, 2 (%12,5) hastada plevral efüzyon, 1 (%6) hastada perikardiyal efüzyon saptandı.

**Tablo 19.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının kalp kapak yetersizliklerinin dağılımı

Kalp kapak yetersizliği*	Gruplar										P
	İdiyopatik DKMP (G1)					Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)					
	var	%	yok	%	N	var	%	yok	%	N	
MY	16	76	5	24	21	15	94	1	6	16	0,306
AY	6	28	15	72	21	3	19	13	81	16	0,385
TY	5	24	16	76	21	4	25	12	75	16	0,399

AY: Aort yetersizliği; MY: Mitral yetersizlik; TY: Triküspit yetersizlik

\*Hastaların bazılarında birden fazla kalp kapak yetersizliği mevcuttu.

Vakalar ölen (Ga) ve yaşayan (Gb) olarak iki gruba ayrıldı, gruplar arasındaki özellikler karşılaştırıldı. Ölü olan grupta 0-12 ay arası tanı alan hasta sayısı 3 (%50), 5 yaş üzerinde tanı alan hasta sayısı 3 (%50) olarak bulundu. Yaşayan grupta 0-12 ay arası tanı alan hasta sayısı 22 (%71), 13 ay-5 yaş arası tanı alan hasta sayısı 7 (%23), 5 yaş üzerinde tanı alan hasta sayısı 2 (%6) olarak saptandı. Ölen vaka grubunda 5 yaş ve üzerinde olanların sayısı anlamlı olarak yüksek saptandı ( $p<0,05$ ). Genel olarak bakıldığında hastaların %8'inin 0-12 ay arasında öldüğü, %8'ininde 5 yaşından sonra öldüğü görüldü. Hastaların 4'ünün (%10) tanı konulduktan sonra bir yıl geçmeden kaybedildiği saptandı. Ölen ve yaşayan hasta grupları tanı yaş aralığı karşılaştırılması Tablo 20'de gösterildi.

**Tablo 20.** DKMP vakalarının ölen veya yaşayan gruplarına göre tanı yaş aralığı

Tanı yaş aralığı	Gruplar				P
	Grup a		Grup b		
	Sayı	%	Sayı	%	
0-12 ay	3	50	22	71	
13 ay - 5 yaş	0	0	7	23	<b>0,013</b>
>5 yaş	3	50	2	6	
<b>Toplam</b>	<b>6</b>	<b>100</b>	<b>31</b>	<b>100</b>	

**Grup a:** Ölen hastalar **Grup b:** Yaşayan hastalar

Ölen ve yaşayan hasta gruplarının cinsiyet dağılımına bakıldığında, ölmüş olanların 1'i (%16,5) erkek, 5'i (%83,5) kadın, yaşayanların 15'i (%48) erkek, 16'sı (%52) kadın olarak saptandı. İstatiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü ( $p>0,05$ ). Ölen ve yaşayan gruplarının cinsiyet dağılımı Tablo 21'de gösterildi.

**Tablo 21.** DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının cinsiyet dağılımı

Cinsiyet	Gruplar				P
	Grup a		Grup b		
	Sayı	%	Sayı	%	
Erkek	1	16,5	15	48	0,206
Kadın	5	83,5	16	52	
<b>Toplam</b>	<b>6</b>	<b>100</b>	<b>31</b>	<b>100</b>	

**Grup a:** Ölen hastalar **Grup b:** Yaşayan hastalar

Ölen ve yaşayan hasta gruplarının başvuru şikayetleri dağılımı istatistiksel olarak incelendiğinde anlamlı bulunmadı. Grupların başvuru şikayetleri Tablo 22'de gösterildi. Ölen ve yaşayan hasta gruplarının fizik muayene bulguları incelendiğinde hayatını kaybeden hastaların 5'inde (%83,3) taşikardi varken, 1'inde (%16,7) taşikardi yoktu. Hayatta olan hastaların 22'sinde (%71) taşikardi yokken, 9'unda (%29) taşikardi saptandı. Yine taşikardisi olan 14 hastanın, 9'u (%64,3) sağken, 5'i (%35,7) hayatını kaybetti, taşikardi saptanmayan 23 hastanın, 22'si (%95,7) hayatta, 1'i (%4,3) hayatını kaybetti. Taşikardinin mortalite üzerine etkisini gösteren bir

bulgu olarak saptandı, istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p<0,05$ ). Diğer fizik muayeneleri istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Ölen ve yaşayan hasta gruplarının fizik muayene bulguları dağılımı Tablo 23’de gösterildi.

**Tablo 22.** DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının başvuru şikayetleri dağılımı

Başvuru şikayeti*	Gruplar										P
	Grup a					Grup b					
	var	%	yok	%	N	var	%	yok	%	N	
Nefes darlığı	2	33,3	4	66,7	6	15	48,4	16	51,6	31	0,667
Terleme	0	0	6	100	6	2	6,5	29	93,5	31	1,000
Kusma	2	33,3	4	66,7	6	3	9,7	28	90,3	31	0,177
Morarma	0	0	6	100	6	3	9,7	28	90,3	31	1,000
Çarpıntı	1	16,6	5	83,4	6	2	6,5	29	93,5	31	0,421
Emmeme	1	16,6	5	83,4	6	5	16,1	26	83,9	31	1,000
Ateş	2	33,3	4	66,7	6	13	42	18	58	31	1,000
Öksürük	4	66,7	2	33,3	6	13	42	18	58	31	0,383
Diğer şikayetler**	3	50	3	50	6	9	29	22	71	31	0,728

**Grup a:** Ölen hastalar **Grup b:** Yaşayan hastalar

\*Başvuru şikayetlerinde birden fazla şikayeti olan hastalar vardır.

\*\*İshal, halsizlik, hırıltı, göğüs ağrısı, baş ağrısı

**Tablo 23.** DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının fizik muayene bulguları dağılımı

Fizik muayene bulguları	Gruplar										P
	Grup a					Grup b					
	var	%	yok	%	N	var	%	yok	%	N	
Üfürüm	5	83,3	1	16,7	6	21	67,7	10	32,3	31	0,646
Ral	3	50	3	50	6	12	38,7	19	61,3	31	0,670
Taşikardi	5	83,3	1	16,7	6	9	29	22	71	31	<b>0,021</b>
Takipne	2	33,3	4	66,7	6	12	38,7	19	61,3	31	1,000
Hepatomegali	1	16,7	5	83,3	6	4	12,9	27	87,1	31	1,000
Akciğer seslerinde azalma	0	0	6	100	6	4	12,9	27	87,1	31	1,000
Ödem	1	16,7	5	83,3	6	1	3,2	30	96,8	31	0,302
Diğer bulgular*	3	50	3	50	6	5	16,1	26	83,9	31	0,510

**Grup a:** Ölen hastalar **Grup b:** Yaşayan hastalar

\*Diğer bulgular: tonsillerde hiperemi, tansiyon yüksekliği, splenomegali, nöromotor gelişim geriliği

Hastaların EKG bulguları ölen ve yaşayan hasta gruplarında karşılaştırıldı. Ölen hasta grubunun EKG-QTc medain (range) değeri 0,4 (0,39-0,41) iken hayatta olan grupta 0,38 (0,26-0,41) saptandı ve istatikselsel olarak anlamlı bulundu ( $p<0,05$ ). Dört hastanın verilerine ulaşamadığı için 33 hasta üzerinden değerlendirildi. Ventrikül hipertrofi bulguları istatikselsel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). İskemi bulguları karşılaştırıldığında hayatını kaybeden hastaların 4'ünde (%80) iskemi bulgusu varken, 1'inde (%20) iskemi bulgusu gözlenmedi. Hayatta olan hasta grubunda hastaların 23'ünde (%82,2) iskemi yokken, 5'inde (%17,8) iskemiye rastlandı. EKG'de iskemi bulgusunun olması mortaliteyi etkileyen bir bulgu olarak saptandı, istatikselsel olarak anlamlı bulundu ( $p<0,05$ ). Ölen ve yaşayan hasta gruplarının 12 derivasyonlu EKG bulguları Tablo 24'te gösterildi.

**Tablo 24.** DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının 12 derivasyonlu EKG bulguları dağılımı

EKG bulgusu	Gruplar				P
	Grup a		Grup b		
	Sayı	%	Sayı	%	
<b>Ventrikül hipertrofisi</b>					
Sol ventrikül	3	60	6	21,4	
Biventrikül	0	0	3	10,8	0,186
Saptanmayan	2	40	19	67,8	
<b>Toplam</b>	<b>5</b>	<b>100</b>	<b>28</b>	<b>100</b>	
<b>İskemi bulgusu</b>					
Var	4	80	5	17,8	
Yok	1	20	23	82,2	<b>0,013</b>
<b>Toplam</b>	<b>5</b>	<b>100</b>	<b>28</b>	<b>100</b>	

**Grup a:** Ölen hastalar **Grup b:** Yaşayan hastalar

Hastaların yaş, ekg, eko, laboratuvar parametreleri ortalama  $\pm$  standart sapma (Sd), median (range) ve p değerleri ile birlikte Tablo 25'te verildi. Ölmüş olan hastaların hemoglobin ortalamaları  $11,6 \pm 0,98$  g/dl iken sağ olan grubun  $10,1 \pm 1,5$  g/dl olduğu ve aralarında fark olduğu görüldü, istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi ( $p < 0,05$ ). Sol ventrikül sistol sonu çapı ortalaması ölen hasta grubunda  $40,5 \pm 16,8$  mm, yaşayan hasta grubunda  $30,9 \pm 7,6$  mm saptandı, istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi ( $p < 0,05$ ). Diğer parametrelerde de farklar olduğu ancak istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü ( $p > 0,05$ ). EKG-QTc hayatta olmayan hasta grubunun median (range) değeri 0,4 (0,39-0,41) iken hayatta olan grupta 0,38 (0,26-0,41) saptandı ve istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p < 0,05$ ). Ölen hasta grubunun LVEDd ortalaması  $48,8 \pm 20,7$  iken sağ olan grupta  $40,1 \pm 7,7$  saptandı, LVEDd ortalaması  $40,5 \pm 16,8$  iken sağ olan grupta  $30,9 \pm 7,6$  olarak bulundu. Hayatta olmayanlarda LVEDd ve LVEDd değerlerinin ilk tanı anından daha yüksek olduğu görüldü ancak istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p > 0,05$ ).

**Tablo 25.** DKMP vakalarının ölen ve yaşayan gruplarının ortalama, standart sapma, median (range) ve p değerleri

Parametreler	Ortalama ± Standart sapma (SD) Median (range)		P
	Grup a	Grup b	
Yaş (ay)	5 (1,3-72)	7 (0,5-204)	0,433
<b>LABORATUVAR</b>			
Hemoglobin (gr/dl)	11,6 ± 0,98	10,1 ± 1,5	0,026
Lökosit (mg/dl)	11900 ± 3494	12080 ± 5012	0,934
Trombosit (mg/dl)	371166 ± 161660	359193 ± 128564	0,842
Üre (mg/dl)	34,8 ± 28,6	28,5 ± 32	0,641
Kreatinin (mg/dl)	0,68 ± 0,4	0,57 ± 0,6	0,605
Ürik asit (mg/dl)	4,8 ± 1,9	5,8 ± 3	0,482
Sodyum (mg/dl)	137,3 ± 2,7	136,4 ± 3,7	0,597
Kalsiyum (mg/dl)	8,8 ± 0,87	9,3 ± 0,95	0,255
Glukoz (mg/dl)	90,1 ± 13,2	90,3 ± 18,4	0,988
Albumin (mg/dl)	3,2 ± 0,35	3,5 ± 0,49	0,168
ALT (IU)	52 (37-67)	15 (6-1552)	0,122
AST (IU)	75 (63-87)	39,5 (24-3351)	0,458
CK (mg/dl)	372,5 (99-646)	117 (33-4267)	0,331
LDH (mg/dl)	394 (361-427)	352 (237-6000)	0,853
Troponin (mg/dl)	0,085 (0,04-0,13)	0,9 (0,01-0,92)	0,751
CK-MB (mg/dl)	25,4 (4,26-46,5)	7,18 (0,72-54,33)	0,356
CRP (mg/dl)	0,335 (0,26-0,41)	0,085 (0,01-11,3)	0,369
Sedimentasyon (mm/h)	9,5 (7-12)	6 (1-33)	0,266
<b>EKG VE EKO</b>			
EKG_Hız (/dk)	136,2 ± 21,5	128,5 ± 27,6	0,563
EKG-QTc (ms)	0,4 (0,39-0,41)	0,38 (0,26-0,41)	0,007
LVEDd (mm)	48,8 ± 20,7	40,1 ± 7,7	0,076
LVESd (mm)	40,5 ± 16,8	30,9 ± 7,6	0,029
KF (%)	17,5 ± 5,7	19,9 ± 4,9	0,288
EF (%)	31,8 ± 8,9	40,3 ± 8,7	0,071

**Grup a:** Ölen hastalar **Grup b:** Yaşayan hastalar

ALT: Alanin aminotransferaz; AST: Aspartat aminotransferaz; CK: Kreatinin kinaz; CK-MB: Kreatinin kinaz-MB; CRP: C-reaktif protein; EF: Ejeksiyon fraksiyonu; KF: Kısalma fraksiyonu; LDH: Laktat dehidrogenaz; LVEDd: Sol ventrikül diyastol sonu çapı; LVESd: Sol ventrikül sistol sonu çapı



İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP grupları ölen ve yaşayan hasta grupları ile karşılaştırıldı. İdiyopatik DKMP grubunda olan hastaların 19'u (%90,5) sağken, 2'sinin (%9,5) öldüğü görüldü. Diğer nedenlere bağlı DKMP hastalarının 12'si (%75) sağken, 4'ü (%25) hayatını kaybetti. İdiyopatik olan grupta yaşam şansının daha yüksek olduğu görüldü; ancak bulgular istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ( $p>0,05$ ). İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının son durumlarının dağılımı Tablo 26'da gösterildi.

**Tablo 26.** İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının son durumlarının dağılımı

Son durum	Gruplar				P
	İdiyopatik DKMP (G1)		Diğer nedenlere bağlı DKMP (G2)		
	Sayı	%	Sayı	%	
Ölen	2	9,5	4	25	0,371
Yaşayan	19	90,5	12	75	
<b>Toplam</b>	<b>21</b>	<b>100</b>	<b>16</b>	<b>100</b>	

EF ve LVEDd ile diğer parametrelerin korelasyonuna bakıldı. Hemoglobin, ürik asit, yaş, vücut ağırlığı ile EF arasında negatif yönde bir korelasyon saptandı. Trombosit, albumin, kalsiyum, EKG-Hızı ile LVEDd arasında negatif, üre, kreatinin, yaş ve vücut ağırlığı ile pozitif yönde korelasyon olduğu görüldü. Veriler istatistiksel olarak anlamlı bulundu ( $p<0,05$ ), anlamlı korelasyon gösteren parametreler Tablo 27'de gösterildi.

**Tablo 27.** DKMP tanılı hastalarda EF ve LVEDd ile anlamlı korelasyon gösteren parametreler

Parametreler	EF		LVEDd	
	r	p	r	p
Hemoglobin	-0,35	<b>0,034</b>		
Trombosit			-0,41	<b>0,012</b>
Üre			0,45	<b>0,005</b>
Kreatinin			0,37	<b>0,026</b>
Ürik asit	-0,38	<b>0,03</b>		
Kalsiyum			-0,33	<b>0,043</b>
Albumin			-0,42	<b>0,011</b>
EKG-Hız			-0,36	<b>0,04</b>
Yaş(ay)	-0,42	<b>0,009</b>	0,78	<b>0</b>
Vücut ağırlığı	-0,39	<b>0,027</b>	0,67	<b>0</b>

## 5. TARTIŞMA

DKMP çocukluk yaş grubunda sık görülen ve mortalitenin yüksek olduğu bir kalp hastalığıdır. Önemli bir bölümünde etiyojoloji tam olarak belirlenemediğinden büyük bir kısmı idiyopatik DKMP olarak değerlendirilmiştir. Çalışmamızda DKMP hastalarının demografik verileri ve şikayet, semptom ve bazı laboratuvar verileri değerlendirildi. Çalışmadan elde edilen sonuçların literatüre katkıda bulunduğunu düşünüyoruz.

Bir yaş altında kardiyomiyopati görülme oranı daha yüksektir. Wilkinson ve ark (64) çok merkezli bir araştırmada, kardiyomiyopati tanısı konulan hastaların %43'ünü bir yaşın altında bulmuşlardır. Diğer bir çalışmada Griffin ve ark (63) DKMP tanısı almış 32 hastada 1 yaşından önce tanı alan hasta sayısını 23 (%71,8) olarak bulmuştur. Çalışmamızda hastalarımızın 25'inin (%67,6) 0-12 ay arası, 7'sinin (%18,9) 13 ay-5 yaş arası, 5'inin (%13,5) 5 yaşından sonra tanı aldığı saptandı. Literatüre benzer şekilde bir yaşın altında tanı alan hasta sayımız daha yüksekti. Literatürde hastalık ve cinsiyet arasındaki ilişki ile ilgili veriler tartışmalıdır. Erkeklerde daha sık görüldüğünü bildiren çalışmaların yanısıra kızlarda daha sık olabileceği de bildirilmiştir (63,65). Çalışmamızda cinsiyetler açısından anlamlı fark saptanmamıştır.

Hastalarımıza genetik analiz yapılmamıştır ancak çalışmalarda ailesel geçişin DKMP tanılı hastalarda önemli bir yer kapladığı gösterilmiştir. Dilate kardiyomiyopati tanılı hastalarda ailesel geçişin %20 olduğu; ailesel geçişlerin yaklaşık %70'inin otozomal dominant olduğu; ayrıca otozomal resesif, X'e bağlı ve mitokondriyal geçiş paternlerinin olduğu da bildirilmiştir (1,25). Hastalarımızda genetik çalışma yapılmamakla beraber 17'sinde (%46) anne baba arasında herhangi bir dereceden akrabalık varken, 17'sinde (%46) akrabalık saptanmadı, 3 (%8) hastanın akrabalık durumu öğrenilemedi. Akrabalık oranı yüksek görülmeyle beraber çalışmamız retrospektif bir çalışma olduğundan kontrol grubu ile karşılaştırılmadı. Mestroni ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada (66) 165 DKMP'li hastanın %7'sinde aile öyküsü olduğu bulunmuştur. Bizim çalışmamızda da benzer şekilde hastaların %10,8'inde ailede benzer hastalık mevcuttu.

DKMP nedenleri, %66 idiyopatik, %16 oranında miyokardit, %9 nöromusküler bozukluklar, %5 ailesel dilate kardiyomiyopati, %4 doğuştan metabolik hastalıklar, %1 sendromların komponenti olarak bildirilmiştir (67). Den

Boer ve arkadaşlarının (68) yaptığı bir çalışmada hastaların %14-22'sinin miyokardite sekonder çoğunluğunun ise idiyopatik olduğu belirtilmiştir. Çalışmamızda literatüre benzer şekilde hastaların 21'inin (%56,8) etiolojisinin saptanamadığı belirlendi. Etiyolojisi tespit edilen hastaların en önemli bölümü de yine benzer şekilde miyokardit olarak saptanmıştır. Den Boer ve arkadaşları (68) yine aynı çalışmada miyokardite sekonder DKMP tanısında altın standart yöntemin endomiyokardiyal biyopsi (EMB) olduğu ancak birçok merkezde yapılamadığından tanının genelde klinik olarak konulduğu belirtilmiştir. Yaptıkları çalışmada miyokardite sekonder DKMP tanısının daha sağlıklı tahmin edilebilmesi için birkaç adımda viral test sonuçlarının (Kan PCR, seroloji, PCR ve / veya gastrointestinal ve solunum yollarının kültürleri ve EMB sonuçları) kullanılmasını önermişlerdir. Başka bir çalışmada 61 DKMP tanılı hastanın 11'inde viral seroloji pozitif çıkmış; bunların 8'inde Parvovirüs B19, 2'sinde sitomegalovirüs (CMV), 1'inde influenza A (H1N1) tespit edilmiştir (69). Dilate kardiyomiyopati tanılı 27 hastaya endomiyokardiyal biyopsi yapılmış ve hastalar 18 ay izlenmişlerdir, etiolojide idiyopatik DKMP olarak düşünülen hastaların çoğunun miyokardite sekonder olduğu saptanmıştır (70). Çalışmamızda 22 hastanın viral serolojik incelemesi negatif saptanırken, 10 hastanın viral serolojisi çalışılmadı. Seroloji çalışılan hastalardan 3'ünde CMV, 1'inde rubella ve 1'inde H1N1 pozitifliği saptandı. Ayrıca 6 hastanın kan, idrar, plevra sıvısı kültürlerinden herhangi birinde bakteri üremesi oldu. Buda gösteriyor ki hastanemizde miyokardite en sık neden olan bazı viral etiyojilere yönelik serolojik çalışmaların (Parvovirüs B19, Adenovirüs, Coxakivirüs) yapılabilmesi durumunda idiyopatik etiyojinin sıklığında azalma olacağıdır.

DKMP tanılı 83 hasta ile yapılan bir çalışmada bazı hastalarda miyokardit tanısı endomiyokardiyal biyopsi ile konulurken biyopsi yapılmamış hastalarda ateş ile beraber üst solunum yolu enfeksiyonu veya bilinen bir viral enfeksiyon olması ile klinik olarak miyokardit tanısı konulmuştur. Çalışmalarında hastaların tanı anında %12'sinde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) olduğu ve hastaların %8'inde DKMP nedeni olarak viral miyokardit gösterilmiştir (71). Başka bir çalışmada miyo/perikardit tanılı 28 hastanın %71,4'ünde son 1 ayda üst solunum yolu enfeksiyon öyküsü olduğu bildirilmiştir (72). Çalışmamızda son bir ay içinde 27 (%73) hastada ÜSYE öyküsü, 6 (%16) hastada akut gastroenterit (AGE) öyküsü, 4 (%11) hastada ise hem ÜSYE hem de AGE öyküsü olduğu belirlendi. Her ne kadar miyokardite bağlı DKMP hastalarının oranı %24,3 olarak bulunsa da, ÜSYE

öyküsünün % 73 gibi yüksek bir oranda bulunması viral etiolojinin saptadığımız değerlerden daha fazla olabileceğini düşündürmektedir. Hastanemizde başlıca viral (coxakivirüs, adenovirüs, parvovirüs B19) miyokardit nedenlerine yönelik serolojik çalışmanın yapılamamış olması nedeniyle viral miyokardit sıklığının bulduğumuz oranlardan daha yüksek; dolayısı ile idiyopatik nedenlerin de daha az olduğunu düşünüyoruz.

DKMP hastalarında miyokard disfonksiyonu ile ilişkili olarak çeşitli semptomlar gelişebilir. Büyük çocuklarda nefes darlığı ve egzersiz intoleransı sık iken; daha küçük çocuklarda nefes darlığı, takipne, beslenme bozukluğu sıktır (73). Wilkinson ve arkadaşları (64) hastaların %71'inde kalp yetmezliği klinik belirtileri ve bariz sol ventrikül bozukluğu saptamışlardır. Çalışmamızda hastaların sadece 3'ünün (%8) ilk başvuruda şikayeti yoktu; diğer hastalarda ise en sık nefes darlığı, öksürük ve ateş şikayetleri mevcuttu. Bu şikayetler hastalarımızda sık olan üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsüne ve kalp yetmezliği sonucu akciğer konjesyonuna bağlandı.

DKMP tanılı hastaların %70-80'inde taşikardi, takipne, siyanoz, zayıf periferik nabızlar, kapiller dolum zamanında uzama, hepatomegali, akciğerlerde raller olduğu belirtilmiştir (45). Çalışmamızda hastaların fizik muayene incelemesinde sıklık sırasına göre üfürüm, akciğerde ral, taşikardi, takipne, hepatomegali, akciğer seslerinde azalma, ödemsaptandı. Bu bulgular DKMP hastalarında beklenen miyokard ve akciğer etkilenmesi ve sistemik venöz konjesyon sonucu olan bulgulardır.

Troponin I ve T inflamatuvar ve iskemik durumlarda artabilir (51). Yine bu markerlar miyokard hasarı hakkında yol göstericidirler, ancak kardiyak markerların normal olması miyokardit tanısını dışlamaz (55). Bazı çalışmalarda CK-MB ve troponin T gibi kardiyak belirteçlerin akut miyokardit tanısından prognostik birer gösterge olabileceklerini ayrıca bu belirteçlerin miyokardit ve DKMP ayırımında invaziv olmayan bir yöntem olarak kullanılacaklarını belirtmişlerdir (74,75). Böbrek ve karaciğer fonksiyon testlerinde bozukluk, kalp fonksiyonlarındaki bozulmayı takiben oluşan hipoperfüzyon veya konjesyon sonrası olabileceği ve kötü prognoz ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (56,76). Hastalarımızın ortalama troponin I ve CK-MB değerleri yüksekti. Bu durum miyokard etkilenmesine bağlandı.

DKMP tanılı hastaların EKG analizlerinde sinüs taşikardisi, sol ventrikül hipertrofisi (LVH) ve ST-T değişikliklerinin sık görüldüğü, aritmi ve atriyoventriküler ileti bozuklukları görülebileceğini bildirmişlerdir (35). Başka bir

çalışmada vakaların %50'sinde ST-T değişiklikleri, %45-70'inde sol ventrikül hipertrofisi, birçok hastada da sinüs taşikardisi olduğu gösterilmiştir (17). Çalışmamızda EKG incelemesinde hastaların %88'inde ventriküler (%53,5 sol ventrikül hipertrofisi) hipertrofi; % 64,9'unda ise iskemik değişikliklere ait bulgular izlendi. Hastaların çoğunda görülen bu EKG anomalileri nedeniyle uygun semptom tarif eden hastalarda ventriküler hipertrofi ve iskemik değişikliklere ait EKG bulguları DKMP tanısı açısından uyarıcı olmalıdır.

İrdem ve arkadaşlarının (77) 83 DKMP tanılı hasta ile yaptığı çalışmada, LVEDd ortalamalarını  $43,5 \pm 10$  mm ve EF % $34,8 \pm 11$  olarak bulmuşlardır. Bizim çalışmamızda LVEDd ortalamaları  $41,57 \pm 10,95$  mm, EF %  $39 \pm 9,2$  olarak bulundu. Miyamoto ve arkadaşları (8) DKMP hastalarında kapak tutulumu olarak genellikle mitral yetmezlik görüldüğünü bildirmişlerdir. Başka bir çalışmada genişlemiş anülüsler nedeni ile sıklıkla mitral yetmezlik (MY) nadiren triküspit yetmezliği (TY) görülebileceğini; bazı vakalarda pulmoner hipertansiyon gelişebileceğini belirtmişlerdir (59). Bizim çalışmamızda da benzer şekilde en sık tutulan kapağın mitral kapak olduğu, az sayıda hastada sol kalp fonksiyonlarındaki bozukluğa sekonder olduğunu düşündüğümüz pulmoner hipertansiyon görülmektedir.

DKMP etiolojisinde bazı konjenital kalp hastalıklarının da ekarte edilmesi gerekmektedir. Çalışmamızda bir hastamızda sol koroner arterin pulmoner arterden çıkması (ALCAPA), bir hastamızda ise aort koarktasyonu saptandı ve bu iki hasta cerrahi olarak tedavi edildikten sonra sol ventrikül EF değerleri normale geldi. ALCAPA bütün konjenital kalp hastalıklarının (KKH) %0,5'ini oluşturan nadir bir hastalıktır (78). Bu anomaliye sahip hastaların %87'si bebeklik döneminde semptomatik hale geldiği ve tedavi edilmedikleri takdirde %65-%85'inin bir yaşından önce kaybedildiği bildirilmiştir (79). Aort koarktasyonu da DKMP etiolojisinde araştırılması gereken bir kalp hastalığıdır. Aort Koarktasyonu ve buna sekonder DKMP tespit edilen çocuk ve erişkinlerde koarktasyonun düzeltilmesi sonrası semptomların ve kardiyak fonksiyonların düzeldiği bildirilmiştir (41,80). Konjenital kalp hastalıkları nadir görülse de ALCAPA ve aort koarktasyonuna bağlı DKMP tedavi edilebilir ve erken tedavi ile kardiyak fonksiyonların normale gelmesi beklenir. Bu yüzden DKMP düşünülen hastalarda bu iki nadir anomalinin erken tanısı önemlidir.

Daha önce de belirtildiği gibi miyo/perikardit tanılı 28 hastanın %71,4'ünde son 1 ayda üst solunum yolu enfeksiyon öyküsü olduğu bildirilmiştir (72). Başka bir

çalışmada ise hastaların son bir ayki durumuna bakılmadan tanı anında %12'sinde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) olduğu ve hastaların %8'inde DKMP nedeni olarak viral miyokardit gösterilmiştir (71). Üst solunum yolu enfeksiyonu veya gastroenterit bulgularını kalp yetmezliği bulguları izleyebileceğini, biyopsi ile tanı konulmuş miyokardit vakalarında viral enfeksiyon belirtilerinin %10 ile %80 hastada tarif edildiğini bildirmişlerdir (81,82). İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP hastalarının tanı anından önce üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) ve akut gastroenterit (AGE) öyküleri karşılaştırıldığında gruplarda ÜSYE ve AGE öykülerinin benzer olduğu görüldü. Hastanemizde sık görülen bazı viral etkenlere yönelik etiyolojik çalışma yapılamaması nedeni ile idiyopatik DKMP hastalarımızın bir kısmının viral nedenlere bağlı miyokardite sekonder DKMP olduğunu düşünüyoruz. Bu nedenle iki grupta viral enfeksiyon düşündüren ÜSYE veya AGE sıklığı benzer bulunmuş olabilir.

İdiyopatik DKMP tanılı hastaların %44'ü konjestif kalp yetmezliği bulguları, %26'sı tekrarlayan akciğer enfeksiyonu bulguları, %12 hasta ise huzursuzluk, karın ağrısı ve beslenme güçlüğü gibi şikayetler ile geldiği ve %18 hastanın çekilen akciğer grafisinde kardiomegali saptandığı için başvurduğu bildirilmiştir (83). Yetersiz kardiyak fonksiyonlar ve kalbin dilatasyonu ile kalp debisi düşer böylece etkilenen hastada düşük egzersiz toleransı, gelişme geriliği, takipne, terleme görülür. Kalbin fonksiyonlarının bozulmaya devam etmesi ile konjestif bulgular ortaya çıkar; hepatomegali ve akciğer oskültasyonunda ral duyulması bunlara örnek verilebilir. Viral üst solunum yolu enfeksiyonu, astım, akciğer enfeksiyonundaki semptomlara benzer bulguların olması daha önceden sağlıklı çocukta ilk tanıyı koymak zor olabilir (8). Bizim çalışmamızda idiyopatik DKMP grubunda hastaların sıklık sırasına göre öksürük, nefes darlığı, ateş, kusma, morarma, emme ve terleme şikayetleri mevcut olup bulgular daha çok kalp yetmezliği ve akciğer konjesyonuna sekonder bulgulardır. Diğer nedenlere bağlı DKMP hastalarının semptomlarının idiyopatik grup ile benzer olduğu ve aralarında anlamlı fark olmadığı görüldü. Benzerlik, idiyopatik ve diğer grupta kardiyak etkilenmenin benzer şiddette olması ve benzer mekanizmalar sonucunda miyokard ve akciğer etkilenmesinin geliştiğini göstermektedir.

İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP grupları karşılaştırıldığında kan lökosit ve sodyum değerleri arasında fark olduğu görüldü ve bu değerler istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Erişkin hasta grubunda yapılan bir çalışmada serum sodyum

düzeylerinin hastanede kalış süresini, mortaliteyi ve kalp yetmezliği nedeni ile tekrar hastaneye yatış sıklığını etkilediği bildirilmiştir (84).

Yapılan bir çalışmada DKMP hastalarının mortalite oranı %16 olarak verilmiştir (50). Bir çalışmada ise mortalite oranının tanı anından sonraki ilk 1-2 yıl içerisinde daha yüksek olduğu belirtilmiştir (11). Ömeroğlu (59) ise DKMP hastalarının 2/3'ünün sekelli veya sekelsiz iyileştiğini bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da mortalite oranı literatüre benzer şekilde %16,2 olup yine benzer şekilde ilk 1-2 yıl içinde mortalitenin daha yüksek olduğu görülmektedir.

Hastalar ölen ve yaşayan şeklinde iki gruba ayrıldı, gruplar arasındaki özellikler karşılaştırıldı. Ölen 6 hastanın 4'ünün (%10) tanı konulduktan sonra 1 yıl dolmadan kaybedildiği saptandı. Hastaların %90'ının bir yıldan fazla yaşam süresi olduğu görüldü. Tsirka ve arkadaşlarının (85) 91 DKMP tanılı hasta ile yaptığı çalışmada tanı konulduktan sonra 1 yıl içinde ölümden ve transplantasyondan kurtulma oranı %70 olarak bildirilmiştir. Chen ve arkadaşları (6) ilk 1 yıl için sağ kalım oranlarını %63-90 arasında bildirmişlerdir. Bulgularımız çalışmalarla uyumlu bulundu. Çalışmamızda hastaların yaş grubuna göre mortalite incelendiğinde ölen hastalar içinde 5 yaş ve üzerinde olanların oranının yaşayan hastalara göre daha fazla olduğu görüldü. Bu da 5 yaş üzerindeki hastalarda daha fazla mortalite oranını açıklayabilir. Literatürde de yaş gruplarına göre mortalite ile ilgili farklı veriler mevcuttur. Bazı yazarlar 1 yaşından önce mortalitenin daha yüksek olduğunu bildirirken (86), Burch ve arkadaşları (87) ise 2 yaşın üzerinde mortalitenin daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir.

Ölen ve yaşayan gruplarının fizik muayene bulguları incelendiğinde taşikardisi olan 14 hastanın, 9'u (%64,3) sağken, 5'inin (%35,7) öldüğü saptandı. Taşikardisi olan hastalarda ölüm oranı tüm hastalardaki ölüm oranına göre anlamlı olarak yüksek saptandı. Taşikardinin miyokard etkilenmesi ve kalp yetmezliği sonucunda olması nedeniyle mortalite ile ilişkili olduğu saptandı. Ancak bu hastalarda dikkat edilmesi gereken bir husus taşikardinin mi kardiyomiyopatiye neden olduğu yoksa kardiyomiyopatinin mi taşikardiye neden olduğudur. Hastalarımızda supraventriküler veya ventriküler taşikardi değil, sinüs taşikardisi mevcuttu. Bu nedenle sinüs taşikardisinin DKMP sonucu geliştiğini düşünüyoruz. Bir çalışmada taşikardi ve DKMP beraber saptandığı vakarlarda taşikardi mi DKMP yaptı veya DKMP nedeni ile taşikardi mi oluştu sarmalından dolayı miyokardit tanısının yanlış konulup farklı tedaviler verilebileceği bildirilmiştir. Yine taşikardinin ortadan



kaldırılması ile ventrikül fonksiyonunun iyileşmesi böylece mortalitenin azaltılmasının önemi vurgulanmıştır (48).

Elektrokardiyografik olarak iskemi düşündüren bulguların varlığı açısından ölen hastalarda yaşayan hastalara göre EKG’de iskemi bulgusu sıklığı anlamlı olarak daha yüksek saptandı. Bir çalışmada iskemik veya geri dönüşümsüz kardiyomiyopatilerin prognoz ve sonuçlarının non-iskemik kardiyomiyopatilere göre daha kötü olduğu bildirilmiştir (88). Ayrıca çalışmamızda ölen hasta grubunda QTc değerlerinin hayatta olan hastalara göre daha yüksek olduğu saptanmış ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur. Yapılan çalışmalarda dilate kardiyomiyopati hastalarında QTc değerinin arttığı, bu artışın farklı derecedeki hastalarda kötü prognoz göstergesi olduğu bildirilmiştir (89,90). Ölen hasta grubunda LVEDd daha yüksek, EF ve KF daha düşük saptandı ancak istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. Bir çalışmada düşük EF ve KF değerleri ve ağır kalp yetersizliğinin prognozu kötüleştirdiği belirtilmiştir (19).

## 6. SONUÇLAR

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümüne Ocak 2012-Ekim 2016 tarihleri arasında DKMP tanısı alarak kliniğe yatırılıp tetkik ve tedavi edilen ve yaşları 5 ay ile 17 yıl arasında değişen 37 hasta çalışmaya dahil edildi. Çalışmamızdan çıkan sonuçlar aşağıda sıralanmıştır:

1. Çalışmaya dahil edilen hastaların 21'i (%56,7) erkek, 16'sı (% 43,3) kızdı. Cinsiyetler açısından anlamlı fark saptanmadı.

2. Hastaların büyük çoğunluğu literatüre benzer şekilde (%67,6) 0-12 ay arasında idi.

3. Hastaların 6'sı (%16,2) tanıdan sonraki 2 ile 33 ay (median 8 ay) içinde öldü. Bu bulgu mortalitenin erken dönemde olabileceği gibi geç dönemde de olabileceğini, bu yüzden hastaların yakın klinik izlemde olması gerektiğini göstermektedir.

4. Etiyolojik değerlendirmede idiyopatik nedenlerin hala başta geldiği görülmekle beraber; çalışmamızda tanı konulan hasta oranı literatür verilerinden biraz daha yüksek bulunmuştur. Etiyolojisi saptanan hastalar içinde miyokardite sekonder DKMP hala en sık gruptur. Bu nedenle etiyolojik değerlendirmede iyi bir öykünün yanısıra enfeksiyöz nedenlerin ekarte edilemesine yönelik tetkiklerin birinci basamak tetkikleri olarak yapılması gerekmektedir.

5. En sık şikayetler olarak nefes darlığı, öksürük ve ateş olarak bildirilmiştir. Bu durum DKMP'ye bağlı akciğer konjesyonuna bağlı olabileceği gibi; hastalarımızda tanı öncesinde yüksek sıklıkta üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü olmasının semptomların ana nedeni olduğunu düşünüyoruz.

6. Fizik muayenede en sık bulgular kardiyak üfürüm, akciğerde ral, takipne ve taşikardi olup bu bulgular DKMP hastalarında miyokard etkilenmesi (taşikardi), kapak yetmezliği (üfürüm) ve bozulmuş sol ventrikül fonksiyonuna sekonder akciğer etkilenmesine ( ral, takipne) bağlandı.

7. Hastaların laboratuvar değerleri incelendiğinde büyük bölümünde miyokard etkilenmesi nedeniyle troponin I, CK-MB, ALT ve AST değerlerinin yüksek olduğu görüldü. Enfeksiyöz etiyolojiye bağlı olarak C-reaktif protein ve tam kan çalışmasında beyaz küre hafif yüksek saptanmıştır.

8. Hastaların elektrokardiyografik (EKG) incelemelerinde, EKG hızının ortalama değeri  $129,7 \pm 26,7$  olarak bulundu. On dört hastada EKG kayıtlarında

(%42,4) taşikardi saptandı. On sekiz (%54,5) hastanın EKG'sinde sol ventrikül hipertrofisi, 11'inde (%33,5) biventriküler hipertrofi saptandı. Dört (%12) hastada hipertrofi saptanmadı. Dokuz (%24,3) hastada iskemiye ait EKG bulguları (ST segment ve T dalga değişiklikleri) tespit edildi. Özellikle yüksek oranda (%88) ventriküler hipertrofi düşündürülen EKG bulgusu olması nedeniyle belirli semptomların varlığında EKG'de ventriküler hipertrofi saptanmasının DKMP tanısı için uyarıcı olması gerektiğini düşünüyoruz.

9. Tanı anında LVEF  $38,9 \pm 9,2$  (%39, 20-56) iken hastaların son LVEF değerleri  $58,1 \pm 12,9$  (%60, 28-76) olarak saptanmıştır. Hastaların son 6 ay içinde bakılan sol ventrikül EF değerlerine göre 20'sinin (%60) normal EF düzeylerine ulaştığı görüldü.

10. İdiyopatik grup ile çoğunluğu enfeksiyöz nedenlere bağlı DKMP olan diğer grup arasında ÜSYE ve AGE öyküsü bulunması arasında anlamlı bir fark bulunmadı. Bu nedenle idiyopatik nedenlerin bir kısmının aslında viral veya diğer enfeksiyöz nedenler olduğunu düşünüyoruz. Hastanemizde miyokardite en sık neden olan bazı viral etiyolojilere yönelik serolojik çalışma yapılamaması (Parvovirüs B19, Adenovirüs, Coxakivirüs) nedeniyle bu çalışmaların yapılabilmesi durumunda idiyopatik etiyolojinin sıklığının çok daha az olmasını beklemekteyiz.

11. İdiyopatik ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının başvuru şikayetleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ( $p > 0,05$ ).

12. Yirmi iki hastanın viral serolojisi negatif çıktı, 10 hastanın serolojisi çalışılmadı. Seroloji çalışılan hastalardan 3'ünde sitomegalovirüs (CMV), 1'inde rubella ve 1'inde influenza A (H1N1) pozitifliği saptandı. Ayrıca 6 hastanın kan, idrar, plevra sıvısı kültürlerinden herhangi birinde bakteri üremesi oldu. Ancak hastanemizde miyokardite en sık neden olan bazı viral etiyolojilere yönelik serolojik çalışma yapılamaması (Parvovirüs B19, Adenovirüs, Coxakivirüs) nedeniyle bu çalışmaların yapılabilmesi durumunda enfeksiyöz etiyolojinin daha sık olabileceğini düşünüyoruz.

13. İdiyopatik DKMP ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının laboratuvar parametreleri karşılaştırıldı. İdiyopatik grupta lökosit değerleri daha yüksek, sodyum daha düşük olup bu farkın anlamlı olduğu görüldü ( $p < 0,05$ ). Diğer laboratuvar parametrelerinin iki grup arasında benzer olduğu görüldü.

14. İdiyopatik DKMP ve diğer nedenlere bağlı DKMP gruplarının EKG ve EKO bulguları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı.

15. Hastalar ölen (grup A) ve yaşayan (grup B) şeklinde iki gruba ayrıldığında Grup A'da 5 yaş ve üzerinde olanların sayısı anlamlı olarak yüksek saptandı ( $p<0,05$ ). İki grup arasında cinsiyet ve şikayetler açısından anlamlı fark saptanmadı. İki grubun fizik muayene bulguları incelendiğinde taşikardisi olan 14 hastanın, 9'u (%64,3) sağken, 5'i (%35,7) hayatını kaybetti, taşikardi saptanmayan 23 hastanın, 22'si (%95,7) hayatta, 1'i (%4,3) hayatını kaybetti. Taşikardinin mortalite ile ilişkili olduğu görüldü ve bu bulgu istatistiksel olarak anlamlı saptandı ( $p<0,05$ ).



## 7. KAYNAKLAR

1. Braunwald E, Zipes DP, Libby P. Heart Disease (Sixth Ed.). WB. Saunders Company. Philadelphia, 2001:1342-1398.
2. Bilgiç A, Özbarlas N, Özkutlu S, Ozer S, Ozme S. Cardiomyopathies in children: Clinical, epidemiological and prognostic evaluation. Jpn Heart J. 1990 Nov;31(6):789-97.
3. Parlakpınar H, Yanılmaz M, Ağlamış S, Acet A. Kardiyovasküler Sistem ve Anjiyotensin II Tip 2 Reseptörü (AT2), İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. 2004;11:49-52.
4. Kevney B, Mckenzie C, Parish S, Palmer A, Clark S, Youngman L, et al. LargeScale Test Of Hypothesised Associations Between The Angiotensin-ConvertingEnzyme Insertion/Deletion Polymorphism And Myocardial Infarction In About 5000 Cases And 6000 Controls, Lancet. 2000;355:434-442.
5. Yüksel H. Kardiyovasküler Hastalıkların Tedavisinde Anjiyotensin Dönüştürücü Enzim İnhibitörleri, Türk Kardiyol Dern Arş. 2004;32(3):188-196.
6. Chen SC, Nouri S, Balfour I, et al. Clinical profile of congestive cardiomyopathy in children. J Am Coll Cardiol 1990;15:189-93.
7. Taliercio CO, Seward JB, Driscoll DJ, et al. Idiopathic dilated cardiomyopathy in the young: clinical profile and natural history. J Am Coll Cardiol 1985;6:1126-31.
8. Miyamoto S, Fagan T, Sondheimer H, Collins K. Kardiyovasküler Hastalıklar. Hay W, Levin M, Sondheimer J, Deterding R, Editörler. Lange-Pediatri Tanı ve Tedavi 20. Baskı;2013;ss:577.
9. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2008;29:270–276.
10. Fuster V, Alexander RW, O'rourke AR. In: International Edition Mc-Graw-Hill Medical Publishing Division. Hurst's The Heart (Tenth Ed.). New York, 2001:897-970.

11. Denfield SW, Gajarski RJ, Towbin JA. Cardiomyopathies. In *The Science and practice of pediatric Cardiology* Sec. Edition. Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. Williams&Wilkins Baltimore 1998:1851-1883.
12. Wynne J, Braunwald E, The Cardiomyopathies and Myocarditides. Braunwald *Heart Disease; A textbook of Cardiovascular medicine*. 6th edition. W.B. Saunders Company 2001:1751-1760.
13. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807–1816.
14. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93:841-842.
15. Cotran RM, Kumar V, Robbins SL. *Robbins pathologic basis of disease*, 5th edn. London: Harcourt Brace & Company; 1994.
16. Kasper EK, Agema WRP, Hutchins GM, et al. The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:586-90.
17. Dec GW, Fuster V: Idiopathic dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1994;331:1564-1575.
18. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med* 2003; 348:1639–46
19. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ, Clunie S, et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA*. 2006;296:1867–1876.
20. Manolio TA, Baugman KL, Rodeheffer R, et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992; 69:1458-66.
21. Coughlin SS, Comstock GW, Baughman KL. Descriptive epidemiology of idiopathic dilated cardiomyopathy in Washington County, Maryland, 1975-1991. *J Clin Epidemiol* 1993;46:1003-1008.

22. Coughlin SS, Neaton JD, Sengupta A, Kuller LH. Predictors of mortality from idiopathic dilated cardiomyopathy in 356,222 men screened for the Multiple Risk Factor Intervention Trial. *Am J Epidemiol* 1994;139:166-172.
23. Adams KF Jr, Zannad F: Clinical definition and epidemiology of advanced heart failure. *Am Heart J* 1998;135:S204-215.
24. Gök H. Klinik Kardiyoloji (İkinci Baskı). Nobel Tıp Kitapevleri Ltd. Şti. İstanbul, 2002;13:23-45.
25. Venugopalan P, Agarwal AK, Worthing A. Chronic cardiac failure in children due to dilated cardiomyopathy: Diagnostic approach, pathophysiology and management. *Eur J Pediatr.* 2000;159:803-10. Review. Erratum in: *Eur J Pediatr* 2001; 160:266.
26. Calabrese F, Thiene G. Myocarditis and inflammatory cardiomyopathy: microbiological and molecular biological aspects. *Cardiovascular Research* 2003;60:11-25.
27. Luppi P, Rudert WA, Zanone MM, Stassi G, Trucco G, Finegold D, Boyle GJ, Del Nido P, McGowan FX Jr, Trucco M. Idiopathic dilated cardiomyopathy: A superantigen-driven autoimmune disease. *Circulation* 1998;98:777-785.
28. Why HJ, Meany BT, Richardson PJ, Olsen EG, Bowles NE, Cunningham L, Freeke CA, Archard LC. Clinical and prognostic significance of detection of enteroviral RNA in the myocardium of patients with myocarditis or dilated cardiomyopathy. *Circulation* 1994; 89:2582-2589.
29. Magnani JW, Dec GW. Myocarditis: Current trends in diagnosis and treatment. *Circulation.* 2006;113:876-890.
30. Herskowitz A, Campbell S, Deckers J, Kasper EK, Boehmer J, Hadian D, et al. Demographic features and prevalence of idiopathic myocarditis in patients undergoing endomyocardial biopsy. *Am J Cardiol.* 1993;71:982-986.
31. Bowles NE, Ni J, Kearney DL, Pauschinger M, Schultheiss HP, McCarthy R, et al. Detection of viruses in myocardial tissues by polymerase chain reaction. evidence of adenovirus as a common cause of myocarditis in children and adults. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:466-472.
32. Jefferies JL, Towbin JA. Dilated cardiomyopathy, *Lancet.* 2010;375:752-762.
33. Merchant Q, Haque A, Hasan BS. Management of acute myocarditis in children. *J Pak Med Assoc.* 2013 Jun;63(6):803-11.

34. Constantinos J, Irvin F. Soluble interleukin-2 reseptor levels in patients with dilated cardiomyopathy. *Circulation*. 1995; 91:631-4.
35. Park MK, Troxler RG. Primary myocardial disease. In *Pediatric Cardiology for Practitioners* 4th edn. Mosby Company, St Louis, 2002, pp.267-280.
36. Abdullah M, Bigras JL, McCrindle BW. Dilated cardiomyopathy as a first sign of nutritional vitamin D deficiency rickets in infancy. *Can J Cardiol*. 1999;15:699-701.
37. Price DI, Stanford LC Jr, Braden DS, Ebeid MR, Smith JC. Hypocalcemic rickets: An unusual cause of dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol*. 2003;24:510-512.
38. Ihekwaba FN, Davidson KG, Ogilvie B, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with coronary artery steal in adults. Report of two cases and review of the literature. *Thorax* 1976; 31: 337-45.
39. Perloff JK. *Clinical recognition of congenital heart disease*. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 2003: 430-42.
40. Yildiz CE, Binnteoglu K, Tongut A, Acikgoz A, Koca B, Cetin G. A Rare But Treatable Cause Of Dilated Cardiomyopathy: ALCAPA. *Yeditepe Medical Journal* 2012;6(21): 502-505.
41. Hwang MS, Chu JJ, Chang YS, Su WJ. Dilated cardiomyopathy: an unusual presentation of aortic coarctation in an infant. *Cardiology*. 2006;106(1):56-8.
42. Koçak G, Bakkaloglu SA, Atalay S, Ekim M, Tumer N, İmamoğlu A. Assessment of cardiac complications in children with chronic renal failure. *Office Journal of the Turkish Nephrology, Association* 2000; 1: 18-24.
43. Narula J, Haider N, Virmani R, et al. Apoptosis in myocytes in end-stage heart failure. *N Eng J Med* 1996; 335:1182-9.
44. Eichhorn EJ, Bristow MR. Medical therapy can improve the biological properties of the failing heart. A new area in the treatment of failure. *Circulation* 1996;94:2285-96.
45. Köse H, and Çil E. Çocuklarda Dilate Kardiyomiyopati. *Güncel Pediatri* 2005; 3: 70-73
46. Rodhey SM, Rathiff NB, Young JB. Cardiomyopathy and myocardial failure. In: Califf RM, Isner JM, et al (eds) *Textbook of Cardiovascular Medicine*. Philadelphia, Lippincott-Raven 1997; pp:2215-46.



47. Anderson RH. Paediatric Cardiology (3rd edi). Churchill Livingstone, WB Saunders, 2009;1003-1034.
48. Aykan HH, Karagöz T, Akın A, İrdem A, Özer S, Çeliker A. Results of radiofrequency ablation in children with tachycardia-induced cardiomyopathy. Anadolu Kardiyol Derg. 2014 Nov;14(7):625-30.
49. Hoekstra JW. Handbook Of Cardiovascular Emergencies (Second Ed). Lippincott Williams And Wilkins. Philadelphia, 2001;56-71.
50. Friedman RA, Moak JP, Garson A Jr. Clinical cause of idiopathic dilated cardiomyopathy in children. J Am Coll Cardiol 1991;18:152-156.
51. Price JF, Thomas AK, Grenier M, Eidem BW, O'Brian Smith E, Denfield SW, et al. B-type natriuretic peptide predicts adverse cardiovascular events in pediatric outpatients with chronic left ventricular systolic dysfunction. Circulation. 2006;114:1063-1069.
52. La Vecchia L, Mezzena G, Zanolla L, Paccanaro M, Varotto L, Bonanno C, et al. Cardiac troponin I as diagnostic and prognostic marker in severe heart failure. J Heart Lung Transplant. Jul 2000;19(7):644-52.
53. Peacock WF, Emerman CE, Doleh M, Civic K, Butt S. Retrospective review: the incidence of non-ST segment elevation MI in emergency department patients presenting with decompensated heart failure. Congest Heart Fail. Nov-Dec 2003;9(6):303-8.
54. Tang YD, Katz SD. Anemia in chronic heart failure: prevalence, etiology, clinical correlates, and treatment options. Circulation. 2006 May 23;113(20):2454-61.
55. Cooper LT Jr. Myocarditis. N Engl J Med 2009;360:1526-38.
56. Villeval'de SV, Kobalava ZhD, Solov'eva AE, Moiseev VS. The concurrence of kidney and liver dysfunctions in decompensated heart failure. Ter Arkh. 2016;88(6):40-4.
57. Markovic NS, Djurica S, Brajovic M, Milosevic DP. Dilated cardiomyopathy associated with autoimmune disease of thyroid gland. Srp Arh Celok Lek. 2005 Oct;133 Suppl 1:46-51.

58. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, Frustaci A, Jessup M, Kuhl U, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. Endorsed by the Heart Failure Society of America and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *J Am Coll Cardiol.* 2007;50:1914–31.
59. Omeroglu RE. Miyokard hastalıkları. Neyzi O, Ertugrul T, Editörler. *Pediatric. Nobel Kitabevi*, 4. Baskı; 2010;ss:1207-1208.
60. Pfeifer MA. Angiotensin converting enzyme inhibition in congestive heart failure: Benefit and perspective. *Am Heart J* 1993; 126:789-93.
61. Shaddy RE, Boucek MM, Hsu DT, Boucek RJ, Canter CE, Mahony L, et al. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: A randomized controlled trial. *JAMA* 2007;298:1171-1179.
62. Winter SC, Buist NRM. Cardiomyopathy in childhood, mitochondrial dysfunction, and the role of L-carnitine. *Am Heart J* 2000;139:S63-S69.
63. Griffin ML, Hernandez A, Martin TC, et al. Dilated cardiomyopathy in infants and children. *J Am Cardiol* 1988; 11:139-44.
64. Wilkinson JD, Landy DC, Colan SCea. The Pediatric Cardiomyopathy Registry and heart failure: key results from the first 15 years. *Heart Failure Clin* 2010; 6: 401-13.
65. Monastero R, Caldarella R, Mannino M, Cafalu AB, Lopez G, Noto D, et al. Lack Of Association Between Angiotensin Converting Enzyme Polymorphism And Sporadic Alzheimer's Disease. *Neurosci Lett.* 2002;335:147-149.
66. Mestroni L, Miani D, Lenarda A, et al: Clinical and pathologic study of familial dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol*65:1449, 1990
67. Wilkinson JD, Sleeper LA, Alvarez JA, Bublik N, Lipshultz SE. The Pediatric Cardiomyopathy Study Group. The pediatric cardiomyopathy registry 1995-2007. *Prog Pediatr Cardiol.* 2008; 25: 31-36.
68. Den Boer SL, Meijer RP, van Iperen GG, Ten Harkel AD, du Marchie Sarvaas GJ, Straver B, et al. Evaluation of the diagnostic work-up in children with myocarditis and idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol.* 2015 Feb;36(2):409-16.

69. Miranda JO, Costa L, Rodrigues E, Teles EL, Baptista MJ, Areias JC. Paediatric dilated cardiomyopathy: clinical profile and outcome. The experience of a tertiary centre for paediatric cardiology. *Cardiol Young*. 2015 Feb;25(2):333-7
70. Dec GW Jr, Palacios IF, Fallon JT, Aretz HT, Mills J, Lee DC, Johnson RA. Active myocarditis in the spectrum of acute dilated cardiomyopathies. Clinical features, histologic correlates, and clinical outcome. *N Engl J Med*. 1985 Apr 4;312(14):885-90.
71. Hollander SA, Bernstein D, Yeh J, Dao D, Sun HY, Rosenthal D. Outcomes of children following a first hospitalization for dilated cardiomyopathy. *Circ Heart Fail*. 2012 Jul 1;5(4):437-43.
72. Ozyurt A, Baykan A, Pamukcu O, Ceylan O, Argan M, Zararsız G, et al. Akut miyo/perikardit tanısı alan 28 çocuk hastanın retrospektif değerlendirilmesi: Bir salgının özellikleri. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2013;33(4):1166-74.
73. Olson TM, Hoffman TM, Chan DP. Dilated congestive cardiomyopathy. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, Editors. *Moss and Adams' Heart Disease in infants, children and adolescents 7th Edition*; 2008;ss:1199
74. Soongwang J, Durongpisitkul K, Ratanarapee S, Leowattana W, Laohaprasitiporn AN, Akaniroj S, et al. Cardiac troponin T: its role in the diagnosis of clinically suspected acute myocarditis and chronic dilated cardiomyopathy in children. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 531-5.
75. Lauer B, Niederau C, Kuhl U, Schannwell M, Pauschinger M, Strauer BE, et al. Cardiac troponin T in patients with clinically suspected myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1354-9.
76. Goncalvesová E. Liver in heart failure. *Vnitr Lek*. 2014 Apr;60(4):298-303.
77. İrdem A, Başpınar O, Kervancıoğlu M, Kılınç M. Dilate kardiyomiyopatili çocuklarda kalp içi trombus. *Türk Kardiyol Dern Arş - Arch Turk Soc Cardiol* 2014;42(2):161-167
78. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51: 1273-88.
79. Metherne GP, Lim DS. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds). *Moss and Adams Heart Disease in infants, children and adolescents*. 7th ed. Philadelphia: Lipincott Williams &Wilkins, 2008: 709.

80. Ağaç MT, Acar Z, Akdemir R, Korkmaz L, Kiriş A, Akyüz AR, Erkan H. Dilated cardiomyopathy secondary to coarctation of the aorta was completely resolved after stent implantation. *Cardiovasc J Afr.* 2012 Jul 12;23(6):e12-3.
81. Baboonian C, Treasure T. Meta-analysis of the association of enteroviruses with 52 human heart disease. *Heart* 1997;78:539–43.
82. Lieberman EB, Hutchins GM, Herskowitz A, Rose NR, Baughman KL. Clinicopathologic description of myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:1617-26.
83. AL-HAMASH S.M. Idiopathic dilated cardiomyopathy in children: Prognostic indicators and outcome. *Journal-Cardiovascular Surgery.* 2013;1(3):57-61
84. Gheorghide M, Abraham WT, Albert NM, Gattis Stough W, Greenberg BH, O'Connor CM et al. Relationship between admission serum sodium concentration and clinical outcomes in patients hospitalized for heart failure: an analysis from the OPTIMIZE-HF registry. *Eur Heart J.* 2007 Apr;28(8):980-8.
85. Tsirka AE, Trinkaus K, Chen SC, Lipshultz SE, Towbin JA, Colan SD, Exil V, Strauss AW, Canter CE. Improved outcomes of pediatric dilated cardiomyopathy with utilization of heart transplantation. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:391–397.
86. Arola A, Tuominen J, Ruuskanen O, Jokinen E. Idiopathic dilated cardiomyopathy in children: prognostic indicators and outcome. *Pediatrics.* 1998;101:369-76.
87. Burch M, Siddiqi SA, Celermajer DS, Scott C, Bull C, Deanfield JE. Dilated cardiomyopathy in children: determinants of outcome. *Br Heart J.* 1994;72:246-50.
88. Nagarakanti R, Whellan D, Rubin S, Mather PJ. Reversible cardiomyopathies. *Cardiol Rev.* 2007 Jul-Aug;15(4):178-83.
89. Baumert M, Czippelova B, Porta A, Javorka M. Decoupling of QT interval variability from heart rate variability with ageing. *Physiol Meas.* 2013 Nov; 34(11):1435-48.
90. Alonso JL, Martínez P, Vallverdú M, Cygankiewicz I, Pitzalis MV, Bayés Genís A, et al. Dynamics of ventricular repolarization in patients with dilated cardiomyopathy versus healthy subjects. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2005 Apr; 10(2):121-8.

## 8. ÖZGEÇMİŞ

1985 yılında Batman'da doğdum. İlköğrenimimi Diyarbakır Kazım Karabekir, Batman Cumhuriyet, Batman Atatürk İlköğretim okullarında; ortaöğrenim ve lise eğitimimi Batman Anadolu lisesi, Elazığ Anadolu Lisesi, Diyarbakır Nevzat Ayaz Anadolu Lisesi'nde tamamladım.

2004 yılında Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi'ne yerleşip 2011 yılında Tıp Doktoru olarak mezun oldum. 2012 yılı Aralık ayında Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda Araştırma Görevlisi olarak başladım ve görevime devam etmekteyim.

