



**T.C**  
**GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ**

**ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALINDA YAPILAN  
ANJİOKARDİYOĞRAFİLERDE KONJENİTAL KALP  
HASTALIKLARINA EŞLİK EDEN ÜRİNER SİSTEM  
ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE ÖZELLİKLERİ**

**UZMANLIK TEZİ**

**Dr. Yılmaz TOPRAK**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI**  
**Prof. Dr. Metin KILINÇ**  
**Ağustos-2012**

**T.C**  
**GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ**  
**TIP FAKÜLTESİ**

**ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALINDA YAPILAN**  
**ANJİOKARDİYOĞRAFİLERDE KONJENİTAL KALP**  
**HASTALIKLARINA EŞLİK EDEN ÜRİNER SİSTEM**  
**ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE ÖZELLİKLERİ**

**UZMANLIK TEZİ**

**Dr. Yılmaz TOPRAK**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI**

**Prof. Dr. Metin KILINÇ**

**Ağustos-2012**

## I. ÖNSÖZ

Yetişmemde emeği geçen Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı saygıdeğer hocam Prof. Dr. Ayşe BALAT'a,

Tez çalışmamda bilgi ve deneyimini her an yanımda hissettiğim tez hocam Prof. Dr. Metin KILINÇ'a,

Tez aşamasında desteğini benden esirgemeyen değerli hocam Doç. Dr. Osman Başpınar'a,

Uzmanlık eğitimim süresince değerli bilgi ve deneyimlerini benimle paylaşan, sürekli tecrübelerinden faydalandığım ve yetişmemde büyük emeği geçen tüm hocalarıma,

Deneyimleriyle beni destekleyen, sevgili arkadaşım Enes COŞKUN'a, aynı idealler uğruna emek sarfeden özverili tüm arkadaşlarıma, Pediatri'nin tüm hemşire ve çalışanlarına,

Yetişmemde ve bu günlere gelmemde büyük emeği geçen aileme, bu zor süreçte fedakârlıkta adeta destanlaşan, sevgi, hoşgörü ve desteğini benden esirgemeyen, sevgili eşim Gülşah TOPRAK'a,

Biricik çocuklarım M.Sabri ve Ayşegül TOPRAK'a

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım...

**Dr.Yılmaz TOPRAK**

**Gaziantep-2012**

## II. İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	I
İÇİNDEKİLER.....	II
ÖZET.....	IV
ABSTRACT.....	V
KISALTMALAR.....	VI
TABLO LİSTESİ.....	VII
ŞEKİL LİSTESİ.....	VIII
RESİM LİSTESİ.....	II
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları.....	3
2.1.1. Tanım ve Sınıflama.....	3
2.1.2. Siyanotik Olmayan Konjenital Kalp Hastalıkları.....	5
2.1.2.1. Ventriküler Septal Defekt.....	5
2.1.2.2. Atrial Septal Defekt.....	6
2.1.2.3. Patent Duktus Arteriyozus.....	7
2.1.2.4. Aort Darlığı.....	8
2.1.2.5. Aort Koarktasyonu.....	9
2.1.2.6. Pulmoner Darlık.....	10
2.1.3. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları.....	11
2.1.3.1. Fallot Tetralojisi.....	11
2.1.3.2. Pulmoner Atrezi.....	13
2.1.3.3. Triküspid Atrezisi.....	14
2.1.3.4. Büyük Arter Transpozisyonu.....	15
2.1.3.5. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi.....	16
2.1.3.6. Trunkus Arteriyosus.....	17
2.1.3.7. Tek Ventrikül.....	18
2.1.3.8. Diğer Kalp Anomalileri.....	19
2.2. Üriner Sistem Anatomisi.....	20
2.2.1. Böbrek.....	20
2.2.2. Kaliks, Renal pelvis ve Üreter.....	21

2.2.3. Mesane.....	21
2.2.4. Üretra.....	22
2.3. Üriner Sistem Anomalileri.....	23
2.3.1. Tanım ve Sınıflama.....	23
2.3.2. Üriner Sistem Anomalilerinde Tanı Yöntemleri.....	28
2.3.3. Konjenital Kalp Hastalıkları İle İlişkili Sık Görülen Üriner Sistem Anomalileri.....	28
2.3.3.1. İki Taraflı Agenezis.....	28
2.3.3.2. Tek Taraflı Agenezis.....	29
2.3.3.3. Böbrek Hipoplazisi.....	29
2.3.3.4. Çoğul Böbrek.....	29
2.3.3.5. Neonatal Hidronefroz.....	30
2.3.3.6. Üreteropelvik Bileşke Obstrüksiyonu.....	30
2.3.3.7. Displazi ve Multikistik Böbrek.....	30
2.3.3.8. İnfantil Polikistik Böbrek Hastalığı.....	31
2.3.3.9. Renal Füzyon.....	31
2.3.3.10. Ektopik Böbrek.....	31
2.3.3.11. Rotasyon Anomalileri.....	31
2.3.3.12. Medüller Sünger Böbrek.....	32
2.3.3.13. Üreter Duplikasyonu.....	32
2.3.3.14. Ektopik Üreter.....	32
2.3.3.15. Üreterosel.....	33
2.3.3.16. Böbreğin Vasküler Anomalileri.....	33
2.4. Konjenital Kalp Hastalıklarında Tanı Yöntemleri.....	34
2.4.1. Anjiyokardiyografi İçin Major Endikasyonlar.....	34
2.4.2. Anjiyokardiyografi ve Sineürografi.....	35
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	37
3.1. İstatistiksel Yöntem.....	38
4. BULGULAR.....	39
5. TARTIŞMA.....	46
6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER.....	50
7. KAYNAKLAR.....	52

### III. ÖZET

## GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK KARDİYOLOJİ BİLİM DALINDA YAPILAN ANJİOKARDİYOGRFİLERDE KONJENİTAL KALP HASTALIKLARINA EŞLİK EDEN ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE ÖZELLİKLERİ

Dr. Yılmaz TOPRAK

Uzmanlık Tezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Tez Yöneticisi: Prof. Dr. Metin KILINÇ

Ağustos 2012, 57 Sayfa

Bu çalışmanın amacı; Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Ocak 2006-Haziran 2011 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyokardiyografilerin sineürografik görüntülerinin değerlendirilerek, konjenital kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalilerinin sıklık ve özelliklerini saptamak ve sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini belirlemedeki etkinliklerini ortaya koymaktır.

1 Ocak 2006-30 Haziran 2011 tarihleri arasında yapılan sineürografi görüntüleri retrospektif olarak incelendi.

Anjiokardiyografi yapılan 2019 olgunun görüntüleri çalışmamıza dahil edildi. 1844 olguda konjenital kalp hastalığı tesbit edildi. Bu grup hasta içinden üriner sistem anomali tesbit edilen 38 olgunun tanı yaşı ortalaması  $4.2 \pm 0.4$  yıl, %52.6'sı (20) erkek ve %47.4'ü (18) kız olarak bulundu. Üriner sistem anomali sıklığı %2 olarak bulundu. Üriner sistem anomali tesbit edilen 38 olgu incelendiğinde; olguların 17'sinde (%44.7) pelvikalisiyel dilatasyon görüldü ve bu patoloji konjenital kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalileri nedenleri arasında ilk sırada yer aldı; ayrıca olgularımıza eşlik eden en sık konjenital kalp hastalığı ventriküler septal defekt olup, 8 (%21) olguda yer aldı.

Konjenital kalp hastalıklarının bir çoğuna üriner sistem anomalileri eşlik edebilir. Bu nedenle anjiokardiyografi esnasında yapılacak sineürografik çalışmalar bu grup hastalara erkenden teşhis olanağı sağlayacak ve tedavinin gecikmesinden doğacak komplikasyonları önleyecektir.

**Anahtar kelimeler:** Anjiokardiyografi, Çocukluk çağı, konjenital kalp hastalıkları, Üriner sistem anomalisi.

## IV. ABSTRACT

### THE FREQUENCY AND CHARACTERISTICS OF URINARY SYSTEM ANOMALIES ACCOMPANYING CONGENITAL HEART DISEASES IN ANGIOCARDIOGRAPHIES IN THE PEDIATRIC CARDIOLOGY DEPARTMENT OF GAZIANTEP UNIVERSITY

Dr. Yılmaz TOPRAK

Residency Thesis, Department of Pediatrics  
Supervisor: Prof. Dr. Metin KILINÇ  
August 2012, 57 Pages

The aim of this study is to determine the frequency and the characteristics of urinary abnormalities accompanying congenital heart diseases and also to detect the efficiency of cineurographic images in determining these anomalies by evaluating the cineurographic images of angiocardioographies done between january 2006 and june 2011 at Department of Pediatric Cardiology in Gaziantep University.

Cineurographic images of angiocardioographies done between the 1 st of january 2006 to 30 th of june 2011 is evaluated retrospectively. Patients with detected urinary system anomalies have been reevaluated and cineurographic images were recorded.

Cineurographic images obtained from angiocardiography of 2019 cases have been included to our study. Congenital heart diseases have been detected in 1844 cases. Urinary abnormalities detected in 38 cases out of 1844 cases with congenital heart diseases. The average age at diagnosis was  $4,2 \pm 0,4$  years, and %52,6 (20) were male and %47,4 (18) were female of these 38 cases. Pelvic dilatation with ratio of %44,7 (17) found as most seen accompanying urinary anomaly among patients with congenital heart anomalies. On the other hand VSD with ratio of %21(8) was the most seen congenital heart disease among 38 patients with urinary anomalies.

Coexistence of urinary anomalies may be seen in many congenital heart diseases. Therefore performing cineurographic studies during angiocardiography has a crucial role in early diagnosis and prevention of possible complications related to late diagnosis.

**Key words:** Angiocardiography, Childhood, Congenital heart diseases, Urinary system anomalies.

## V. KISALTMALAR

KKH	: Konjenital kalp hastalıkları
VSD	: Ventriküler septal defekt
ASD	: Atrial septal defekt
PDA	: Patent duktus arteriyozus
KKY	: Konjestif kalp yetmezliđi
AD	: Aort darlıđı
AK	: Aort koarktasyonu
PD	: Pulmoner darlık
PGE1	: Prostaglandin E1
BAT	: Büyük arter transpozisyonu
PH	: Pulmoner hipertansiyon
ÜSA	: Üriner sistem anomalileri
VUR	: Vezikoüreteral reflü



## VI. TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Konjenital kalp hastalıkları sınıflaması.....	5
Tablo 2. Anüriye yol açan nedenlere göre konjenital üriner sistem anomali sınıflaması.....	25
Tablo 3. Renal büyüme nedenlerine göre konjenital üriner sistem anomali sınıflaması.....	26
Tablo 4. Üriner sistem anomalilerinde böbrek damar hastalıkları sınıflaması.....	26
Tablo 5. Üriner sistemin kalıtsal hastalıkları.....	27
Tablo 6. Anjiyografik girişimlerin dağılımı.....	39
Tablo 7. Çalışma grubumuzda yer alan konjenital kalp hastalıklarının dağılımı.....	40
Tablo 8. Çalışma grubumuzda yer alan konjenital kalp hastalıklarının üriner anomali ve cinsiyete göre dağılımı.....	40
Tablo 9. Çalışma grubumuzda yer alan üriner sistem anomalilerine eşlik eden konjenital kalp hastalıkları sınıflaması.....	42
Tablo 10. Çalışma grubumuzda yer alan üriner sistem anomalilerinde konjenital kalp hastalıkları ve cinsiyet dağılımı.....	42
Tablo 11. Çalışma grubumuzda yer alan üriner sistem anomalili hastaların dağılımı.....	43
Tablo 12. Çalışma grubumuzda yer alan üriner sistem anomalilerinde pelvikalisiyel dilatasyon nedenleri.....	43
Tablo 13. Çalışma grubumuzda yer alan üriner sistem anomalilerine eşlik eden konjenital kalp hastalıkları dağılımı.....	44
Tablo 14. Üriner sistem anomalisinin eşlik ettiği konjenital kalp hastalıklarında yaş ve ağırlık istatistikleri.....	45
Tablo 15. Üriner sistem anomalisi bulunan ve bulunmayan konjenital kalp hastalıklarında yaş ve ağırlık istatistikleri.....	45

## VII. ŐEKİL LİSTESİ

Őekil. 1. Bbrek anatomisi.....	20
Őekil. 2. Bbreęin anatomik yerleŐimi.....	20
Őekil. 3. Mesane, reter ve retra anatomisi.....	22

## VIII. RESİM LİSTESİ

Resim 1. Sağ bbrekte pelvikalsiyel dilatasyon.....	41
Resim 2. Sağ bbrekte agenezi.....	41
Resim 3. Sol bbrekte ift toplayıcı sistem.....	41
Resim 4. Sol bbrekte agenezi.....	41

## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) doğumda varolan yapısal ya da fonksiyonel kalp hastalıkları olarak tanımlanır (1). Tanısı doğumdan sonra konulsa bile doğumda var olduğu düşünülen kalp hastalıkları bu tanımlamaya girer. KKH'larının görülme sıklığı toplumda %0.5-0.8'dir (2,3).

Günümüzde gelişen teknoloji ve biriken deneyimler birçok önemli KKH'lığı bulunan çocuğun yaşamını sürdürmesine katkıda bulunmuş ve bu yeni gelişme yaşama bağlanan bu hasta grubu için, KKH'larına eşlik eden diğer sistem anomalilerini ortaya çıkarmayı gerekli kılmıştır. Böbrekler ve üriner sistem anomalileri bu açıdan oldukça önem arz etmektedir. Konjenital kalp hastalıklarının önemli bir kısmına non kardiyak malformasyonlar eşlik etmektedir. İki sisteme ait konjenital anomalilerin birlikte görülme oranları literatürde değişik oranlarda bildirilmektedir (4).

Böbrek ve üriner sisteme ait anomaliler toplumda %3-11 oranında görülmektedir (5). Bu anomaliler, diğer sistemlere ait konjenital bozukluklara eşlik edebilmektedir. Konjenital üriner sistem anomalili çocuklarda eşlik eden KKH'lığı oranı %8 civarında bildirilmiştir (6). Geniş bir otopsi serisinde KKH'lığı bulunan çocukların %25'inde eşlik eden böbrek ve üriner sistem anomalisi saptandığı bildirilmektedir (5). Ülkemizden bildirilen bir otopsi serisinde ise KKH'lığı bulunan çocuklarda eşlik eden genitoüriner sistem anomalisi sıklığı %15.1 olarak belirlenmiştir (7).

KKH'larına eşlik eden üriner sistem anomalileri genellikle sessiz seyirli dirler. Literatür incelendiğinde KKH ile üriner sistem anomalilerinin birlikteliğinin oldukça sık olduğu görülmektedir; buna karşın KKH'ları tanı ve tedavisine yönelik anjiyokardiyografik çalışma yapılırken, işlem esnasında hastalardan elde edilebilecek sineürografik görüntülerin üriner

sistem anomalilerini tanımlamaya ve etkinliklerini kanıtlamaya yönelik çok sayıda çalışma olmadığı görülmektedir.

Bu bağlamda KKH'lığı bulunan hastalara yapılacak anjiyokardiyografik çalışmalarla, bu tür hastaların yaşam sürelerine olumlu katkılar sağlanmışken; işlem esnasında elde edilecek sineürografik veri çalışmalarıyla da KKH'larına eşlik eden ek anomalilerin ortaya çıkarılması mümkün olmaktadır. Sonuç olarak bu grup hastaların yaşam kalitelerinin artırılması sağlanmış olacaktır.

Bu çalışmanın amacı; Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Ocak 2006-Haziran 2011 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyokardiyografilerin sineürografik görüntülerinin değerlendirilerek, KKH'larına eşlik eden üriner sistem anomalilerinin sıklığını ve özelliklerini saptamak, ayrıca sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini belirlemedeki etkinliklerini ortaya koymaktır. Böylece erken tanısı konmuş bu tür hastaların multidisipliner bir yaklaşımla, yaşam kalitelerinin artması sağlanacaktır.

Bu çalışmanın amacı; Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Ocak 2006-Haziran 2011 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyokardiyografilerin sineürografik görüntülerinin değerlendirilerek, KKH'larına eşlik eden üriner sistem anomalilerinin sıklığını ve özelliklerini saptamak ayrıca sineürografik görüntülerin üriner sistem anomalilerini belirlemedeki etkinliklerini ortaya koymaktır. Böylece erkenden tanısı konmuş bu tür hastalara multidisipliner tedavi protokolleri belirlenerek, bu tür hastaların yaşam kalitelerinin artırılması sağlanacaktır.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları

#### 2.1.1. Tanım ve Sınıflama

KKH'ları sıklığı 100 canlı doğumda yaklaşık 0.5-0.8'dir (2,3). Türkiye'nin nüfus artış hızı göz önüne alındığı zaman yılda yaklaşık 10.000-12.000 çocuk kalp hastalığı ile doğmaktadır. Bunların pek çoğu kendiliğinden kapanan veya klinik öneme sahip olmayan defektler olsa bile her yıl yaklaşık 3.500-4.000 çocuk kalp ameliyatı olmak ve girişimsel tedaviler görmek zorundadır. Bu hastaların yarısı yeterli tedavileri görmedikleri takdirde 1 yaşına gelmeden kaybedilmektedir. Bazı ağır kalp hastalığına sahip çocuklar da anne karnında kaybedilmekte veya geç düşük olarak kendini göstermektedir.

KKH'larının çoğu fetüs için önemli hemodinamik sorun yaratmayan anomalilerdir. Ancak doğumdan sonra bebekte oluşan olağan hemodinamik değişiklikler (foramen ovale ve duktus arteriyozusun kapanması) var olan anomalinin klinik olarak belirgin hale gelmesini sağlayabilmektedir (8).

KKH'larının birçoğunun nedeni bilinmemekle beraber genetik faktörlerin önemli rol oynadığı bildirilmektedir. Olguların %13'ünde kromozomal anomaliler, %3'ünde ise tek gen anomalisi gösterilmiştir. Olguların %2-4'ünde çevresel faktörler, annenin hastalıkları ve teratojenik ajanlar sorumlu tutulmuştur. Etyolojik ajanları özetlersek, ailesel faktörler, çevresel faktörler, kromozomal anomaliler, enfeksiyon ajanları (özellikle rubella virüs), insülin kullanan diyabetik anneler, röntgen ışınları bu anomali oranını arttırmaktadır. Gelişmekte olan ülkelerde ise akraba evliliği önemli risk faktörleri arasında yer almaktadır (9). Doğum öncesi 16-22. haftadan sonra fetal ekokardiyografi yapılarak kalp bozuklukları anne karnında teşhis edilebilmektedir.

KKH'lığı varlığı şüphesi uyandıran hastaların hastalık belirtileri; özellikle yenidoğan döneminde ağız içi, dudak ve tırnaklarda olan morarma ve morarmanın çocuk ağlarken artıyor olması, çocuğun anne sütü veya mama alırken yorulması, sık nefes alıp vermesi, nefes alıp verirken göğüs kafesinde çökmeler, çekilmeler olması, beslenirken özellikle başta olmak üzere vücudunda terleme artışı olması, kilo alımının yeterli beslenmeye rağmen ilk 6 ayda aylık 600 gr, ikinci altı aylık dönemde aylık 300-600 gr'ın altında olması veya akranlarına göre kilo alımının yetersizliği, kalbinin hızlı, çok yavaş veya düzensiz olarak atması, sık akciğer enfeksiyonu geçirmesi sayılabilir. Daha büyük çocuklarda ise çocuğun akranlarına göre daha çabuk yorulması, sık nefes alıp vermesi, bacaklarında ve yüzünde şişme olması, bacaklarına kramp girmesi, kan basıncının yüksek olması, ya da herhangi bir yakınma bulunmaksızın olağan muayene sırasında kalbinde üfürüm tespit edilmesi şeklinde gözlemlenebilir (10).

KKH'ları asiyanotik ve siyanotik kalp hastalıkları olmak üzere iki ana grup altında incelenir. Genellikle sağdan sola şantlı kalp hastalıklarında siyanoz, soldan sağa şantlı kalp hastalıklarında ise artmış pulmoner kan akımı, konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gelişim riski görülür (11).

Siyanoz, KKH'lığı bulunan çocuklarda, özellikle yenidoğan döneminde önemli bir başvuru yakınmasıdır. Siyanoz; indirgenmiş hemoglobin düzeyinin 5 gr/dl'ye ulaştığında deri ve müköz membranlarda görülen mavimsi-mor renk değişikliğidir. Arteriyal kanın desatürasyonu ile oluşana 'santral siyanoz', normal arteriyal oksijen saturasyonunda yavaşlamış kan akımından kaynaklanana ise 'periferik siyanoz' denir. Siyanotik KKH'larında kanın oksijenlenmesini sağlayacak olan alveolar üniteye uğramadan geçmesinden dolayı siyanoz meydana gelir. Siyanoz, fizik muayene bulgusu dışında arteriyal kan gazı analizindeki oksijen saturasyonu ölçümü ile de değerlendirilebilir.

Siyanozda arteriyel oksijen saturasyonu azalmıştır (12). Tablo 1’de KKH’ları sınıflaması gösterilmiştir (13).

Tablo 1. Konjenital kalp hastalıkları sınıflaması

Asiyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları	Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları
Soldan sağa şantlı kalp hastalıkları	Büyük arterlerin komplet transpozisyonu
Atriyal septal defekti	Büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonu
Ventriküler septal defekt	Fallot tetralojisi
Komplet endokardiyal yastık defekti	Pulmoner atrezili Fallot tetralojisi
Kısmi endokardiyal yastık defekti	Pulmoner kapak yokluğu ile beraber Fallot tetralojisi
Patent duktus arteriyozus	Triküspit atrezisi
Kısmi anormal pulmoner venöz dönüş	Ventriküler septumu sağlam pulmoner atrezi
Obstrüktif anomaliler	Ebstein anomalisi
Vasküler halkalar	Persistan trunkus arteriyozus
Kardiyak malpozisyonlar	Tek ventrikül
Diğerleri	Çift çıkışlı sağ ventrikül
	Splenik sendromlar

## 2.1.2. Siyanotik Olmayan Konjenital Kalp Hastalıkları

### 2.1.2.1. Ventriküler Septal Defekt

Ventriküler septal defekt (VSD) en sık görülen konjenital kalp anomalisidir. Prevalansı 1000 canlı doğumda 2.5’tir (13). Ventriküler septum membranöz ve müsküler septum olmak üzere iki kısımdan oluşur. Membranöz septum çeşitli miktarlarda müsküler dokuları da kapsar. Bu defektlerin yaklaşık %80’i perimembranözdür.

Perimembranöz ve müsküler VSD’ler, yine sağ ventrikülde açıldıkları yöne göre inlet, outlet ve trabeküler alt gruplarına ayrılır (3,15). Patofizyolojik olarak sol-sağ şanta bağlı meydana gelen pulmoner akımın artması zamanla pulmoner hipertansiyona neden olmaktadır. Pulmoner arter rezistansı sistemik basıncı geçtiği zamanda Eisenmenger sendromu meydana gelmektedir. Klinik tablo olarak VSD’nin büyüklüğü ve sol-sağ şant miktarına göre hastalar semptomsuz olabildiği gibi, semptomatik bir tabloyla hatta kalp yetmezliğiyle karşımıza gelebilirler.



Semptomatik hastalarda; dispne, çabuk yorulma, tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyonlar, kalp yetmezliği, hemoptizi, gelişme geriliği görülür (8).

Fizik muayenede şiddetli, haşın veya esici pansistolik üfürüm maksimal olarak 3-4. sol parasternal aralıkta işitilir. İkinci sesin pulmoner komponentinde sertleşme (özellikle mezokardiyak odakta) ve tril de tespit edilebilir. Akciğer grafisinde biventriküler büyüme, sol atriyal dilatasyon, pulmoner konjesyon, kardiyomegali EKG'de sol atriyal dilatasyon, sol ventriküler veya biventriküler hipertrofi görülür. Tanı ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyonla konulur (8).

Tedavi: KKY'liği gelişmiş ise digoksin ve diüretikler verilir. Enfektif endokardit profilasisi önerilmelidir. Büyüme geriliği ve KKY medikal tedaviyle düzelmiyorsa ilk 6 ay içinde opere edilmelidir. Medikal tedaviye cevap verenlerde cerrahi ertelenebilir. 1 yaşından sonra Qp/Qs 2:1 veya üzerinde ise opere edilmelidir (16). Seçilmiş olgular septal okluderle kapatılabilir.

#### **2.1.2.2. Atrial Septal Defekt**

Atrial septal defekt (ASD), sağ ve sol atriyumlar arasındaki septumun tam olarak kapanmaması ile karakterize, sık görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Sekundum ASD, primum ASD, sinüs venozus tipi ASD, patent foramen ovale, koroner sinüs tipi ASD şeklinde olabilir (17). İnfant ve çocuklarda genellikle ASD asemptomatiktir. Sekundum ASD'ler kadınlarda daha siktir. Oskültasyonla üç önemli özelliği vardır (18).

- 1) Tipik genişlemiş ve sabit çiftleşmiş ikinci kalp sesi,
- 2) İkinci sol interkostal aralıkta işitilen yumuşak sistolik bir üfürüm,
- 3) Sol alt sternal kenarda işitilen erken middiyastolik üfürüm.

Akciğer grafisinde, sağ atriyum ve ventrikülde genişleme, pulmoner arter dallarında artış, EKG'de sağ aks sapması, sağ ventrikül hipertrofisi atrial fibrillasyon ve atrial flutter görülebilir. Primum tipi ASD'de sol aks deviasyonu siktir. Ekokardiyografi ile tanı konur. Kateterizasyon ise daha çok tanının doğrulanması içindir. Kan örneklerinde oksijenizasyon, sol sağ şant oranı hesaplanır (8).

Tedavi: Cerrahi tamir, komplikasyonların daha geç görülmesi nedeniyle ilkökul çağına kadar uzatılabilir. Defekt primer veya bir yama ile kapatılır. Günümüzde sekundum tip ASD'lerde yaygın olarak septal okluderle defekt kapatılmaktadır (8).

### **2.1.2.3. Patent Duktus Arteriyozus**

Patent duktus arteriyozus (PDA); tüm kalp hastalıkları içinde %6-8 oranındadır. Diğer konjenital patolojilerle beraber olabileceği gibi, rubella enfeksiyonu sonucu veya prematürite nedeniyle gelişebilir.

Prematür infantlarda solunumsal problemlere ve konjestif kalp yetmezliğine (KKY) neden olabilir. Taşikardi, egzersiz dispnesi ve solunum yolları enfeksiyonu sık görülür. Duktusun çapına ve şant miktarına göre pulmoner vasküler hastalık gelişebilir. Oskültasyonla klasik devamlı üfürüm duyulur. Akciğer grafisi genişlemiş pulmoner vasküler yapıları ortaya koyar. EKG'de sol ventriküler veya biventriküler hipertrofi görülür. Ekokardiyografi ile tanı konur. Kateterizasyon ile tanı desteklenir akım ve oksijen saturasyonları hesaplanır (3).

Tedavi: KKY varsa digoksin ve diüretik verilmelidir. Pretermlere duktusun kapanması için indometazin verilebilir. Hastalara enfektif endokardit profilaksisi önerilmeli, duktus ameliyatla veya kateter ile PDA'ya coil yerleştirilme şeklinde kapatılabilir (3).

#### 2.1.2.4. Aort Darlığı

Konjenital aort darlığı (AD) valvüler, subvalvüler veya supravavüler seviyelerde görülebilir (19). AD erkeklerde 3:1 oranında ve daha siktir. Çocukluk çağındaki KKH'ları içinde %5 oranında görülür (8,14).

Hafif darlığı olan olgularda genellikle semptom izlenmez. Semptomatik hastalarda egzersizle yorgunluk, göğüs ağrısı, baş dönmesi, bayılma nadiren ölüm görülebilir. 2. interkostal aralıkta tril palpe edilebilir, ciddi darlıklarda nabız basıncı dardır, sistolik ejeksiyon üfürümü, paradoksal çiftleşme ve dördüncü kalp sesi duyulabilir. Akciğer grafisinde kardiyomegali, EKG'de sol ventrikül hipertrofisi görülür. ST-T değişiklikleri ve WPW tipi veya başka ileti bozuklukları olabilir. Doppler ekokardiyografi ile basınç gradientindeki artış hesaplanır. Aort darlığı ile birlikte aort yetmezliğinin olup olmadığı değerlendirilir. Kateterizasyonda sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu görülebilir (8).

Tedavi: Sistolik basınç gradiyenti >75 mmHg olanlarda veya efektif kapak alanı 0.5 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> altına inerse operasyon düşünülebilir. Hafif darlıklar (gradiyenti <30 mmHg) hayat boyunca ilerlemez. Sistolik ejeksiyon gradiyenti 50-75 mmHg ise cerrahi tartışmalıdır. Ancak semptomatik olanlarda (göğüs ağrısı, senkop) subvalvüler veya supravavüler tiplerde gradiyent 50 mmHg veya daha fazla ise cerrahi düşünülür. Balon valvüloplasti için basınç farkı 40-50 mmHg veya ST-T değişikliği yeterli bir endikasyondur (8).

### 2.1.2.5. Aort Koarktasyonu

Aort koarktasyonu (AK), aortun konjenital darlığıdır ve tüm KKH'larının %5'ini oluşturur. Darlık %98 oranında sol subklavian arterin arcus aortadan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriyozusun aortaya girdiği yerin tam karşısındadır. Bu yüzden jukstaduktal koarktasyon adını alır. Daha az sıklıkta koarktasyon, çıkan aorta veya abdominal aorta gibi başka lokalizasyonlarda da görülebilir. Erkeklerde kadınlara oranla 3 kat daha fazla görülür (3,20,21). Preduktal (infantil) koarktasyon; tipinde lezyon duktustan öncedir. Bu tip koarktasyonda duktus hemen daima açıktır. Postduktal (erişkin) koarktasyon; tipinde ise darlık sol subklavian arterin ayrıldığı noktanın distalinde ve duktusun aortaya bağlandığı seviyededir. Bütün aort koarktasyonlarının yaklaşık %75'ini oluşturur. AK'lu olguların %46'da aort kapağı biküspittir. Ayrıca bu hastalarda sık görülen diğer anomalilerin başında arcus aortanın tübüler hipoplazisi, PDA ve VSD gelir (22).

Hipertansiyon, sol kalp yetmezliği ve alt ekstremitte perfüzyon bozukluğu, efor dispnesi, baş ağrısı, burun kanaması, çabuk yorulma gibi semptomları vardır. Fizik muayenede sıcak el-soğuk ayak bulgusu saptanabilir. Karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilirken, alt ekstremitte nabızları zayıf ve gecikmelidir. Üst ve alt ekstremiteler arasında sistolik kan basıncı farkı 20 mmHg'dan fazladır. Dinamik sol ventrikül apeks vuruları palpe edilir. En iyi sırtta, interskapular alanda duyulan sistolik bir üfürüm vardır. Ayrıca göğüs ön duvarında kollateraller olabilir ve bunlara bağlı devamlı bir üfürüm duyulabilir. Süt çocuklarında ilave kalp defektleri ve kalp yetersizliği varsa, akciğer grafisinde pasif konjesyon ve kardiyomegali görülür. Daha büyük çocuklarda görünüm normaldir. 20 yaşından büyüklerde kalpte hafif veya orta derecede büyüme sıklıktır. Gelişmiş kollaterallerin kostaların alt kenarını erozyona uğratarak çentikler oluşturduğu görülür. Baryumlu özofagus grafisinde

koarktasyona uğramış segmentin özofagusta oluşturduğu iz ile poststenotik dilatasyonun izi (E) harfi şeklinde görülür. EKG çoğu kez normaldir. Yenidoğan ve süt çocuğunda sağ ventrikül yüklenme bulguları, büyük çocuklarda ise sol ventrikül hipertrofisi vardır (8).

Tedavi: Enfektif endokardit profilaksisi, varsa kalp yetmezliğinin tedavisi gerekir. Asemptomatik çocuklarda ameliyat en geç okul döneminden önce yapılmalıdır. Semptomatik olan hastalara balon anjiyoplasti veya derhal cerrahi tedavi uygulanmalıdır (8).

#### **2.1.2.6. Pulmoner Darlık**

Pulmoner darlık (PD), KKH'larının yaklaşık %7-12'sini oluşturur. Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun en sık nedenidir. Darlık valvüler, subvalvüler (infundibuler) veya supravavüler olabilir (8). Darlık hafif ise çocuklar asemptomatik, orta derecede darlık varsa efor dispnesi ve yorgunluk olur. Ağır darlık da, KKY'liği göğüs ağrısı ve taşipne görülür. S2 geniş ve çift olabilir. Sistolik ejeksiyon üfürümü ve S4 duyulabilir. Akciğer grafisinde pulmoner vaskülarite azlığı, EKG'de sağ aks sapması, sivri ve dar P dalgaları görülebilir (8).

Tedavi: Asemptomatik ve sağ ventrikül sistolik basıncı 70 mmHg'yi aşarlarda veya kapak gradiyenti 70 mmHg'yi aşarlarda elektif girişimsel tedavi (balon valvotomi veya cerrahi kapak onarımı/infundibuler myomektomi) uygulanmalı, kritik darlığı olan yenidoğanlarda PGE-1 infüzyonuyla duktus arteriyozus'un açık kalması sağlanmalıdır. Enfektif endokardit profilaksisi (cerrahi sonrasında da) verilmelidir. Balon valvüloplasti başarısız olursa cerrahi yapılır (8).

### **2.1.3. Siyanotik Konjenital Kalp Hastalıkları**

#### **2.1.3.1. Fallot Tetralojisi**

Fallot tetralojisi bir yaşımdan sonra en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır. Karakteristik özellikleri, geniş yapıda VSD, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, ata-biner tarzda dekstrapozisyonlu aorta ve sağ ventrikül hipertrofisi şeklindedir. Eğer bunlarla birlikte ASD'de varsa Fallot pentalojisi de denmektedir (22).

Hastaların çok küçük bir bölümü asemptomatiktir. Çoğunlukla değişik derecelerde gelişme geriliği, siyanoz, çomak parmak, egzersiz dispnesi, çabuk yorulma, çömelme ve hipoksi hecmeleri görülür. Tipik çomak parmak 6 aylıktan önce görülmez. Hipoksi hecmeleri dışında, istirahatteki çocukta taşikardi ve taşipne olmaz, kalp yetmezliği nadir gelişir. Sol orta sternum sınırında sistolik bir tril palpe edilebilir. Aorta kaynaklı ejeksiyon klik işitilebilir. 2. kalp sesi sadece aortik komponente ait olarak tek işitilir. Pulmoner kapaktan kaynaklanan 3–5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü sternumun sol kenarında 2–4. interkostal aralıklar arasındadır ve sol omuza yayılır. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı arttıkça üfürüm hafifler ve kısalır. Yenidoğanlarda pulmoner atrezi ile birlikte olan Fallot tetralojisinde, mevcut PDA nedeniyle nadiren sürekli üfürüm alınabilir (3).

Akciğer grafisinde damarlanma az, pulmoner konus belirsizdir. Apeks sola ve yukarı kalkıktır. Bu görünüm tahta pabuç (sabot) görünümü olarak tanımlanır. EKG'de sağ ventrikül yüklenme bulguları ve sağ ventrikül hipertrofisi gözlenir. Doppler yöntemiyle pulmoner basınç farkı değerlendirilebilir. Klinik, EKG ve ekokardiografi ile çok kesin karar verilemeyen veya ek bilgi istenilen durumlarda kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılır (8).

Siyanozu ciddi olanlarda gelişme geriliği görülebilir, hipoksik nöbetler gelişebilir. Siyanoza sekonder polisitemi meydana gelir. Demir eksikliği anemisi yönünden hastaların izlenmesi gerekir. Subakut bakteriyel endokardit nadir bir komplikasyondur. Beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar seyrek olmakla beraber oluşabilir. Pıhtılaşma bozukluğu uzun süren siyanozun, geç bir komplikasyonudur. Ameliyat yapılamayan vakaların çok büyük bir bölümü hipoksi ve enfektif endokardit gibi nedenlerle çocukluk yıllarında kaybedilir (8).

Tedavi: Siyanozu çok şiddetli olan bir yenidoğanda prostaglandin E1 uygulanması cerrahi yapılanaya kadar duktusun açık tutulması için yararlı olacaktır. Hematokrit ve hemoglobin takip edilmeli ve demir eksikliği anemisi, dehidratasyona ve olasılıkla trombolitik komplikasyonlara neden olan ateş veya başka hastalıklar acilen tedavi edilmelidir. Bir infanttaki hipoksik ataklar başlangıçta diz-göğüs pozisyonuna getirilerek, yüksek konsantrasyonda oksijen ve morfin sülfat uygulanarak tedavi edilmelidir. Eğer asidoz varsa ve hemen düzelmeyorsa intravenöz sodyum bikarbonat ve bir alfa-adrenerjik agonist verilmelidir. Hipoksik atakların önlenmesinde propranolol yararlı olabilir. Fallot tetralojisinde dijital preparatlarının ve diüretiklerin yeri ve yararı yoktur. Özellikle sistemik-pulmoner arter şanti olanlarda bakteriyel endokardit ciddi bir komplikasyondur. Beyin apsesi gelişebilir. Erken tanı ve iyi tedavi sekel olasılığını azaltır. Siyanotik nöbetleri olan olgularda derhal cerrahi, uygun olan olgularda 1 yaşından sonra cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Cerrahi tedavi tam ve küratif olarak bir seferde yapılır (3).

### 2.1.3.2. Pulmoner Atrezi

Pulmoner atrezi, ventriküler septal defekt veya intakt ventriküler septumla birlikte görülebilen, nadir ancak morfolojik özellikleri çok değişken olabilen kompleks bir konjenital kalp anomalisidir (23). Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde; sağ ventrikül çıkışı tümüyle aortaya olur. Pulmoner kan akımı PDA veya bronşiyal kollateral dolaşım ile gerçekleşir. Pulmoner atrezi ve normal ventrikül septumu; nadir görülür. Sağ ventrikül belirgin şekilde hipoplastiktir. Sağ atriyum basıncı yükselir ve kan foramen ovale yolu ile sol atriya geçer. Burada pulmoner venöz kanla birleşerek sol ventrikül ve aortaya pompalanır. Pulmoner akımın tek yolu PDA'dır (23).

Ciddi siyanoz ve solunum sıkıntısı vardır. 2. kalp sesi tek ve şiddetlidir. Tüm prekordiyumda PDA veya bronşiyal kollateral dolaşıma bağlı devamlı üfürüm duyulabilir. Pulmoner atrezi ve ventrikül septumu normal olan yenidoğan bebeklerde duktus arteriyozusun kapanmaya başladığı ilk saatler ya da günlerde siyanoz belirginleşir. Tedavi edilmezse hastaların çoğu kaybedilir. Akciğer grafisinde pulmoner atrezi ve VSD'de pulmoner kan akımının derecesi ile değişiklik göstermek üzere kalp küçük veya çok geniştir. Sağ ventrikül septumu ve pulmoner atrezide akciğer vaskülaritesi azalmış, kalp boyutu değişik boyutlardadır (8). EKG'de VSD ile olan pulmoner atrezide sağ ventrikül hipertrofi bulguları; sağ atriyal genişleme, sol ventrikül üstünlüğü veya hipertrofisi saptanır (8). Ekokardiografi tanıya yardımcıdır, kalp kateterizasyonu ile kesin tanı konulur.

Tedavi : Tedavi de amaç öncelikle duktusu açık tutmaktır. Bu nedenle cerrahi girişime kadar prostaglandin E1 infüzyonu yapılmalıdır (3). VSD ile olan pulmoner atrezili olguların tedavisinde, uygun olgularda transkateter valvotomi veya valvüloplasti cerrahiye tercih edilebilecek güvenli ve etkili bir girişimdir.



Buna karşın sağ ventrikül esnekliğindeki yetersizlik nedeniyle sağ atriyum kanının büyük kısmı sol atriyuma yönlendiği için, olguların çoğunda aort ve pulmoner arter arasında yapay bir bağlantının (örn, Blalock-Taussig şantı) yapılması gerekir (8,14).

### **2.1.3.3. Triküspid Atrezisi**

Triküspit kapak tamamen kapalıdır ve sağ atriyumla sağ ventrikül arasında hiç bir bağlantı yoktur. Sistemik venöz dönüşün tek geçiş yolu genelde geniş bir foramen ovaledir. Sıklıkla ASD, VSD, PDA gibi defektlerle beraberdir. Siyanoz şiddetlidir, taşipne ve hipoksik hecmeler sıktır. Akciğer grafisinde kardiyomegali, EKG'de sol aks sapması, sağ atriyum hipertrofisi ve sol ventrikül hipertrofisi görülür (3).

Tedavi: Hastaya oksijen, asidoz varsa bikarbonat tedavisi ile suportif tedavi yapılırken yeterli ASD yoksa acilen septostomi uygulanır. VSD yoksa veya küçük ise hastanın yaşaması PDA'ya bağımlıdır. Bu durumda PGE1 infüzyonu ve ardından hemen şant ameliyatı gerekir. Bu tip paliyatif yöntemlerle yaşatılan hastada bir kaç sene içinde düzeltici ameliyatlar uygulanır (3).

#### 2.1.3.4. Büyük Arter Transpozisyonu

Yaklaşık 4500 canlı doğumda bir görülen, sistemik ve pulmoner dolaşımların seri halde sürmeyip, iki ayrı paralel dolaşımın olduğu büyük arter transpozisyonun da (BAT) ventrikülden atılan kanın çok büyük kısmı aynı ventriküle döner. Pulmoner dolaşımdan sistemik dolaşıma geçen kan miktarı, anatomik sol-sağ şantı ve efektif sistemik kan akımının düzeyini belirler. Sistemik dolaşımdan pulmoner dolaşıma geçen kan miktarı da efektif pulmoner akımını belirler. Dolaşımlar arası karışım miktarı ve pulmoner/sistemik akım oranı hastanın klinik ağırlığını belirler. Hastaların %40'ında VSD ile karışım sağlanırken ventriküler septumun intakt olması halinde foramen ovale, ASD, PDA ile çok az düzeyde şant sağlanır, birinin olmaması yaşamla bağdaşmaz (3).

Basit BAT (ASD, VSD yok); doğumdan sonra belirgin siyanoz, solunum sıkıntısı, asidoz başlar ve müdahale edilmeyen bebekler ilk günler veya haftalar içinde kaybedilir. Üfürüm yoktur veya hafiftir.

BAT+VSD; siyanoz hafiftir, ağlarken belirginleşir. Klinik bulgular daha hafiftir, ancak kalp yetersizliği bulguları başladığında semptom verdiği için, tanı konulması aylarca gecikebilir. Üfürüm genelde duyulmaz, akciğer grafisinde kalp büyük, yan yatmış yumurta şeklinde, üst mediasten dar, akciğer vaskülaritesi normaldir veya artmıştır. EKG'de bulgu vermez. Fizyolojik sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi vardır (bunlar yenidoğan için zaten normal bulgulardır). Süt çocukluğunda sağ atriyal ve ventriküler hipertrofi belirgindir. Ekokardiografi kesin, noninvazif ve en hızlı tanı yöntemidir. Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi genellikle tedavi amaçlı balon atriyal septostomi için yapılır (3).

Tedavi: İntakt ventriküler septumlu hastalarda yetersiz PaO<sub>2</sub> (<20mmHg) ve yüksek PaCO<sub>2</sub>, asidoz, hipotansiyon sıktır. Bu hastalarda Duktal düzeyde karışım sağlanması için PGE<sub>1</sub> verilmelidir. Cerrahi olarak

Arteriyel Switch (Jatene) ameliyatı tercih edilmektedir. Erken tanı konulabilmiş hastalarda ilk 2 hafta içinde ameliyat yapılabilir (3).

### **2.1.3.5. Total Pulmoner Venöz Dönüş Anomalisi**

Pulmoner venlerin sağ atriyuma boşaldığı bu anomalide ciddi hipoksi vardır. Pulmoner venlerin kalbe bağlandıkları yere göre suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak olmak üzere üç tipi vardır. Ayrıca ikisi bir arada olabilir. Suprakardiyak tip (%50); vena kava superiora açılır. Kardiyak tip (%25); koroner sinüse veya doğrudan sağ atriyuma açılır. İnfrakardiyak tip (%20); ana pulmoner ven kalbin arkasından aşağı doğru iner, diyafragmayı da geçerek portal sisteme açılır, buradan da vena kava inferiora açılır. Miks tip (%5); iki tip aynı anda görülebilir. Hemen hemen hepsinde atrial sağ-sol şant vardır. Vakaların yaklaşık 1/3'ünde PDA, VSD, aortik ark anomalileri bulunabilir (3).

Klinik durum drene olan anormal venöz yapısının obstrüksiyonlu olup olmamasına bağlıdır. Obstrüksiyon yoksa sağ atrial ve ventriküler hacim yüklenmesi ve interatrial sağ sol-şant olur. Klinik bulgular çok ağır olmayıp 5-6 aydan sonra ortaya çıkar. Siyanoz, takipne KKY bulguları ve PH bulguları vardır. Obstrüksiyonlu tiplerde ise ilk hafta içinde ağır solunum yetmezliği, hipoksemi, pulmoner hipertansiyon (PH) gelişir ve hastalar ilk haftalarda kaybedilir. Akciğer grafisinde kardiyomegali, Tip 1'de ana pulmoner ven sol üstte, genişlemiş vena cava superior ise sağ üstte mediasten görüntüsünü genişlettiğinden kardan adam veya 8 görüntüsü gözlemlenir. Tip 3 ise akciğer ödeme yol açtığından respiratuar distress sendromu benzeri görüntü verir ve klinik bulguları da benzediğinden yanlış tanıya yol açabilir (3).

### **2.1.3.6. Trunkus Arteriyosus**

Ventriküllerden koroner, pulmoner ve sistemik dolaşımını besleyen tek bir damar çıkmasıdır. Trunkal kök dekstropozdedir yani interventriküler septuma ata biner tarzda oturur. Pulmoner arter genellikle tek bir kök veya yandan iki damar şeklinde çıkar. Klinik pulmoner akım miktarına ve trunkal kapak yetersizliği derecesine bağlıdır (16).

KKY, çabuk yorulma, dispne, sık pulmoner enfeksiyon, büyüme gelişme geriliği ile birlikte hızla PH ve Eisenmenger sendromu gelişir, hasta genellikle ilk yaş içinde kaybedilir. Siyanoz hafif veya yoktur, kalp büyük, prekordiyum belirgin, S2 sert ve tek, sistolik ejeksiyon üfürümü ve ejeksiyon kliği duyulur. Pulmoner darlık varsa pulmoner akım azalmıştır, siyanoz vardır ve giderek artar. Polisitemi ve çomak parmak eşlik eder. Akciğer grafisinde kardiomegali, artmış pulmoner vaskülarizasyon, sağ arkus aorta görülür. EKG'de sağ ventrikül hipertrofi ya da kombine hipertrofi görülür (16).

Tedavi: Tüm ameliyat edilemeyen vakaların %75'i ilk 3-12 ay içinde kaybedilir. Cerrahi girişim ilk 3-4 ay içinde yapılmalıdır. PD varsa Fallot tetralojisine benzer klinik bulgular ile erişkin çağa kadar yaşayabilirler.

### 2.1.3.7. Tek Ventrikül

Tek ventrikül, mitral ve triküspid kapakların ya da ortak atriyoventriküler kapağın tek bir ventriküle açıldığı anomalidir (8). Hastalar ventrikül tipi, atriyoventriküler kapakların durumu, büyük damar patolojileri yönünden incelenir. Sol ventrikül tipi %65–78 vakada izlenirken, %10–15 vakada sağ ventrikül tipi izlenir. %10–20 vakada hem sağ hem sol ventrikül özelliği gösteren ventrikül tipi saptanır. Hastaların büyük bir kısmında büyük arterlerin malpozisyonu, nadir hastada normal ventrikül büyük arter ilişkisi gözlenir. Tek ventriküllü hastalarda ventrikül sistolik fonksiyonu, hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlar. Başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç, volüm yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle bozulur (24).

Tek ventriküllü hastalarda en önemli semptom, doğumdan sonra izlenen siyanozdur. Bunun yanında ilerleyen dönemlerde, senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı gibi nonspesifik yakınmalar da izlenebilir. Pulmoner darlığın olmadığı vakalarda, hafif siyanoz vardır. 2. kalp sesi şiddetli ve dar çift işitilir. 3. kalp sesi ve kısa middiyastolik rülman duyulur (3,25). Akciğer grafisinde pulmoner kan akımının arttığı durumlarda kardiyomegali ve pulmoner vaskülarite artmıştır. Pulmoner kan akımı normal veya azalmış olduğu vakalarda kalp boyutları normal ve pulmoner vaskülarite normal veya azalmıştır (26). EKG'de alışılmışın dışında tüm prekordiyal derivasyonlarda benzer QRS kompleksleri ile ventriküler hipertrofi paterni ve anormal Q dalgaları gözlenir. 1. veya 2. derecede AV blok olabilir. Aritmiler meydana gelebilir (26). Ekokardiyografi tanı koydururken, kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi kompleks malformasyonları göstermek için gerekebilir (3).

Tedavi: Anatomik özellikler dikkate alınarak yapılan takip çalışmalarında; çift girişli sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu ve hafif derecede pulmoner darlık varlığında prognozun daha iyi olduğu bulunmuştur (24,26). Vakaların hemen yarısı ilk yaş içinde kaybedilir. Tıbbi tedavi olarak kalp yetersizliği tedavisi uygulanır. Hastalara mutlak şekilde enfektif endokardit profilaksisi yapılır. Aortopulmoner şant, pulmoner artere band yerleştirilmesi anatomik yapıya göre uygulanacak palyatif girişimlerdir. Düzeltici cerrahi yöntemler olarak, ventriküler septasyon, Fontan operasyonu ve modifikasyonları gerçekleştirilmektedir. Fontan ameliyatı ile sağ atriyumdan pulmoner artere kan akımı sağlanır. Burada ventrikül yalnızca aorta kan gönderir (3,24).

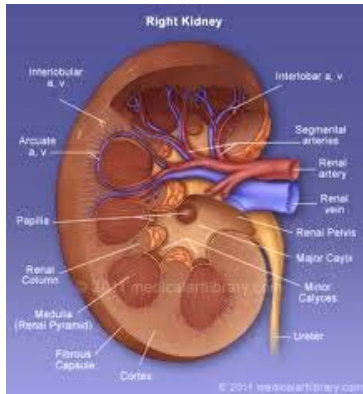
#### **2.1.3.8. Diğer Kalp Anomalileri**

Çok farklı doğumsal kalp bozuklukları olabilir. Kalbin tüm damarları, bölümleri, kapakları ile ilgili bozukluklar görülebilir. Kalbin sağda, solda veya farklı yerleşimleri görülebilir. Tüm bu bozuklukların %90'ından fazlası bir veya birkaç operasyonla düzeltilebilir. Ameliyattan sonrası hastalarda normal veya normale yakın bir yaşam sağlanabilir.

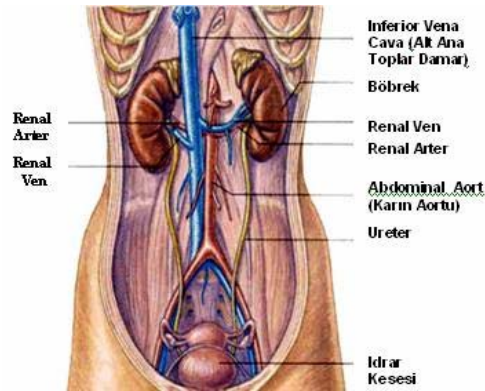
## 2.2. Üriner Sistem Anatomisi

### 2.2.1. Böbrek

Böbrekler karın arka duvarında retroperitoneal olarak yerleşmişlerdir. Uzun eksenleri aşağı dışa doğru yatay eksenleri yana arkaya doğrudur. Üst uçları 12. torakal vertebra, alt uçları 2. lomber vertebra alt ucuna kadar uzanır. Böbrek üst pollerinin 12. kosta ile komşulukları açık cerrahi ve perkütan girişimlerde plevra yaralanması riski nedeniyle önemlidir. Genellikle sağ böbrek karaciğerden dolayı sola göre 1-2 cm daha aşağı yerleşimlidir. Böbrekler mobil organlardır. Solunumla ve pozisyonla yaklaşık 4 cm kadar yer değiştirebilirler (27). Böbrek ince ve sağlam bağ dokusundan yapılmış kapsula fibroza adı verilen bir tabaka ile sarılmıştır. Sağ böbrek üstte sürrenal, önde karaciğer ve hilus yakınlarında duodenum, vena kava inferior, altta ekstraperitoneal olan kolonun hepatik fleksurası ile komşudur. Sol böbrek üstte sürrenal, üst dışta dalak, hilus dolayında pankreas kuyruğu, ön üstte mide, altta jejunum ve kolonla komşudur. Her iki böbrek arkada diafram, kuadratum lumborum kası ve psoas kası ile bitişiktir. Böbreğin kolon ile komşuluğu çok önemlidir. Retrorenal kolon varlığında kolon böbrek alt polü ile komşuluk gösterir. Şekil 1'de Böbrek anatomisi, şekil 2'de Böbreğin vücutta anatomik yerleşimi gösterilmiştir (28).



Şekil 1. Böbrek anatomisi



Şekil 2. Böbreğin anatomik yerleşimi

### **2.2.2. Kaliks, Renal Pelvis ve Üreter**

Piramitler minor kalikslerin (8-10 adet) tepesinde yer alırlar. Minor kaliksler birleşerek üst, orta ve alt major kalislere ve bunlar da renal pelvise açılırlar. Renal pelvis tamamen intrarenal veya kısmen intrarenal durumda olabilir, alt orta tarafta üreterle devam eder. Eğer pelvis kısmen ekstrarenal ise psoas kasının lateral kenarında ve quadratus lumborum kasının önünde bulunur. Renal vasküler sap renal pelvisin ön tarafındadır, yani önden arkaya doğru sıralama ven, arter ve pelvis şeklindedir. Sağ renal pelvis biraz daha aşağıda olmakla beraber, ikisi de birinci veya ikinci lumbur vertebra hizasında bulunur. Üreterlerin uzunluğu kişinin boy uzunluğuna göre değişmekle beraber takriben 30 cm kadardır ve S biçiminde kıvrımlıdır. Üç bölgede darlığı vardır; bunlar sırasıyla üreteropelvik kavşak, iliak damarları çaprazladığı yer ve mesane duvarı içerisindeki intramural bölgededir. Üreterler mesane duvarı içine girmeden önce bayanlarda uterus arterini, erkekte duktus deferens arkadan çaprazlar (29).

### **2.2.3. Mesane**

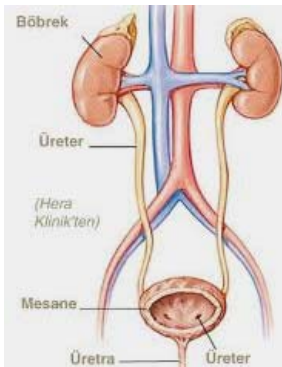
İdrar rezervuarı olarak görev yapan içi boş müsküler bir organdır. Boş durumda simfizis pubisin arkasında, dolunca tamamen kemik pelvis içinde bulunur. Bebek ve çocuklarda biraz daha yukardadır. Akut veya kronik retansiyonda aşırı dolduğunda göbeğe kadar uzanabilir. Erkekte mesane arka tarafında seminal vezikül, vas deferens, üreter ve rektum bulunur. Bayanlarda mesane ve rektum arasında uterus bulunur. Mesane kubbesi ve posterior yüzü peritonla örtülüdür. Mesane duvarının iç yüzünde transizyonel epitelden ibaret mukoza bulunur. Mukozanın üzerinde konnektif ve elastik doku içeren submukoza (lamina propria) ve bunun da dışında (trigon bölgesi ve mesane boynu hariç) rastgele değişik tarzda sirküler, longitudinal ve spiral seyreden detrusor kas



tabakası bulunur. Detrusor kas tabakasının da dışında fibröz konnektif doku içeren adventisya tabakası bulunur. Üreterler posterolateralden oblik tarzda mesane duvarından geçerek mesaneye açılırlar. Mesane duvarının üreterin geçişine izin verdiği yere üreteral hiatus denir ve burası mesane duvarının en zayıf bölgesidir. İki üreter orifisi ile mesane boynu arasındaki alana trigon denir. Trigon, yüzeysel ve derin olmak üzere birbirinden kolaylıkla ayrılabilen, iki kas dokusu tabakasından ibarettir ve arkasında da mesanenin kas dokusu olan detrusor bulunur (29). Şekil.3'de Mesane, üreter ve üretra anatomisi görülmektedir (28).

#### 2.2.4. Üretra

Erkeklerde 20-21 cm uzunluğunda olup mesaneden eksternal meatusa kadar uzanır. Prostatik, membranöz (ikisine birlikte posterior üretra da denir) ve penil üretra (anterior üretra da denir) olmak üzere üç bölüme ayrılır. Penil üretranın ise bulboz ve pendüloz üretra ve fossa navikularis olmak üzere üç bölümü vardır. Üretranın dört dar ve üç geniş bölgesi vardır. Dar bölgeleri membranöz üretra, fossa navikularisin başlangıç ve bitiş yerleri ve eksternal meatusdur. Geniş bölgeleri prostatik üretra, bulboz üretra ve fossa navikularisdir. Bayan üretrası ortalama 4 cm uzunluğunda olup klitorisin hemen altında vulvaya açılır. Vajenin ön tarafında simfizis pubisin altında bulunur (30).



Şekil 3. Mesane, Üreter ve Üretra

## **2.3. Üriner Sistem Anomalileri**

### **2.3.1. Tanım ve Sınıflama**

İdrar yapımı ve atılmasıyla ilgili sistemlerin tümüne üriner sistem denir. Üriner sistem; böbrekler, üreterler, mesane ve üretradan oluşur. Tüm yenidoğan anomalilerinin %17.3'ünü, yenidoğan ölüm sebeplerinin %20'sini, tüm gebeliklerin %0.65'ini üriner sistem anomalileri(ÜSA) oluşturur (31).

Bu defektlerin oluşmasında başta genetik faktörler, çevresel nedenler (radyasyon) gelirken, anneye ait sebebler arasında gebelikte oligohidroamnioz, polihidroamnioz görülmesi, büyük plasenta varlığı, organogenez döneminde alınan teratojenik ilaçlar, hipoglisemi atakları, enfeksiyon (özellikle kızamıkçık) varlığı suçlanırken, fetüse ait ise fetal zorlu doğum, asfiksi öyküsü, göbek arterinin tek olması, ailede genitoüriner sistem anomalilerinin sıklıkla gözlenmesi bu anomali oranının sıklıkla görülme sebepleri arasında sayılmıştır. Üriner sistem anomalilerinin bir bölümü klinik önem taşımayan minör anomalilerdir, bir bölümü ise ancak zamanında cerrahi girişim gerektiren bozukluklardır (30).

ÜSA'leri çoğunlukla sessiz seyirlidir (30). Başlangıçta fizik muayene ve idrar bulguları normal olabilir ve ancak enfeksiyonun eklenmesiyle sık tekrarlayan ateşli dönemlerde kendilerini belli ederler. Çocuklarda tekrarlayan ateşlerin en sık nedeni üst solunum yolu enfeksiyonlarından sonra, idrar yolları enfeksiyonları olduğu ve birçok vakada da enfeksiyona zemin hazırlayan nedenin doğumsal anomali olduğu unutulmamalıdır. Anomali zamanında tanınıp uygun tedavi edilmediğinde, karşımıza hasta gecikmiş olarak böbrek yetersizliği tablosu ile gelebilir (30).

ÜSA'leri çoğunlukla şu şekilde belirti verebilir;

- 1) İdrar yolları obstruksiyon belirtileri,
- 2) Karında kitle,
- 3) İdrar yolları enfeksiyonu,
- 4) Böbrek yetersizliği,
- 5) Sistemik belirtiler veya gastrointestinal ve sinir sistemiyle ilgili yakınmalar.

Konjenital anomaliler, kalıtsal hastalıklar ve böbrek damar hastalıkları en sık rastlanan ÜSA'lerini oluşturan patolojik sınıflandırmayı oluşturur (32). Üriner sistem hastalıklarının konjenital anomalileri pratik yaklaşım açısından;

- 1) Retansiyona yol açan bozukluklar,
- 2) Primer ve sekonder anüriye yol açan bozukluklar,
- 3) Böbreklerde büyümeye yol açan ve hematüriyle birlikte olan bozukluklar,
- 4) Yalnız böbreklerde büyümeye yol açan bozukluklar, olmak üzere dört ana grupta incelenebilir (32).

Yenidoğanların % 99'u ilk 48 saatte idrar yaparlar. İdrar yapmadığı kesin olarak bilinen çocuk, primer anüri ve retansiyon yönünden değerlendirilmelidir. Bu anomalilerin birçoğunun tanısı doğum öncesi yapılan ultrasonografi ile gösterilebilir. İntrauterin 20. haftada bakılan üriner ultrasonografi ile üriner sisteme ait anormallikler önceden belirlenebilir. Üriner sistemin konjenital anomali sınıflaması Tablo 2 ve Tablo 3'te, damarsal hastalıkları sınıflaması Tablo 4'de, kalıtsal hastalıkları sınıflaması Tablo 5'de gösterilmiştir (32).

Tablo.2. Anüriye yol açan nedenlere göre konjenital ÜSA sınıflaması (32)

---

A. RENAL

1. Primer

- a) İki taraflı hipoplazi veya aplazi
- b) İki taraflı multikistik böbrek

2. Sekonder (anüri veya oligüri)

- a) Böbreğin perfüzyon yetersizliği
- b) Akut tübüler nekroz
- c) Akut kortikal nekroz
- d) Böbrek ven trombozu
- e) Böbreğin parankimal hastalıkları

B. POSTRENAL (OBSTRÜKTİF ÜROPATİ)

- a) İki taraflı üreter darlığı
  - b) Nörojen mesane
  - c) Üreterosele
  - d) Üretra darlığı
  - e) Divertiküller
  - f) Kapakçıklar
  - g) Veru montanum hipertrofisi
  - h) İmperfore prepisyum
-

Tablo.3. Renal büyüme nedenlerine göre konjenital ÜSA sınıflaması (32)

- A. HEMATÜRİ İLE BİRLİKTE
  - a) Böbrek ven trombozu
  - b) Böbrek arter trombozu
  - c) Şiddetli böbrek dilatasyonu
  - d) Perirenal hematom ve sürrenal hematom
  
- B. HEMATÜRİYLE BİRLİKTE OLMAYAN
  - 1. Tek taraflı
    - a) Doğumsal hidronefroz
    - b) Wilms tümörü
    - c) Tek taraflı kistik hastalık
  
  - 2. Çift taraflı
    - a) İnfantil polikistik böbrek
    - b) İki taraflı hidronefroz
    - c) İki taraflı Wilms tümörü

Tablo. 4. ÜSA'de Böbrek damar hastalıkları sınıflaması (32)

- 1. Renal arterlerin tromboembolik hastalığı
- 2. Renal arterlerin atheroembolik hastalığı
- 3. Renal ven trombozu
- 4. Renal arter stenozu/İskemik renal hastalık
- 5. Arteriyolar nefroskleroz

Tablo. 5. Üriner sistemin kalıtsal hastalıkları (32)

---

A. KİSTİK BÖBREK HASTALIKLARI

1. Polikistik böbrek
  - a) İnfantil tip ( Potter tip 1)
  - b) Jüvenil tip
  - c) Erişkin tip (Potter tip 3)
2. Medüller kistik hastalıklar
  - a) Medüller sünger böbrek
  - b) Juvenil nefronofitizi
  - c) Medüller kistik hastalık
3. Böbrekte displastik kistler
  - a) Multikistik displazi
  - b) Kortikal kistler
  - c) Doğumsal nefrotik sendrom

B. DİSPLASTİK BÖBREK HASTALIKLARI

1. Tek ve çift taraflı aplazi veya hipoplazi
2. Displastik kistler
3. Oligomeganefroni

C. KALITSAL NEFRİTLER

1. Kalıtsal nefrit (Alport sendromu)
2. Tırnak patella sendromu
3. Familyal hiperprolinemi

D. KALITSAL RENAL TÜBÜLER HASTALIKLAR

E. BÖBREK İÇİ DEPOLANMASI OLAN KALITSAL METABOLİK HASTALIKLAR

1. Fabry hastalığı
2. Refsum hastalığı
3. Kalıtsal amiloidoz
4. Primer familyal amiloidoz
5. Değişik depo hastalıkları ( Hurler, Niemann-Pick, metakromatik Lökodistrofi, glikojenoz tip 1, tip 2)

F. ÜRİNER TAŞLAR İLE BİRLİKTE OLAN KALITSAL BÖBREK HASTALIKLARI

1. Hiperoksalüri, ksantinüri, glisinüri, sistinüri
2. Pürin metaboizması bozuklukları (Lesch-Nyhan sendromu)
3. Familyal hiperparatiroidi

G. BÖBREĞİN DİĞER KALITSAL VE DOĞUMSAL GELİŞME DEFİKTLERİ

1. Kalıtsal intestinal malabsorbsiyon ile birlikte nefropati
  2. Lipodistrofi ile birlikte nefropati
  3. Orak hücreli anemi ile birlikte nefropati
  4. Bartter sendromu
-

### **2.3.2. Üriner Sistem Anomalilerinde Tanı Yöntemleri**

- 1) Öykü,
- 2) Fizik muayene,
- 3) Ürogenital sistem muayenesi,
- 4) Laboratuvar değerlendirme,
  - a) Hematolojik değerlendirme,
  - b) İdrar incelemeleri ,
  - c) Direkt üriner sistem grafisi (DUSG),
  - d) Ultrasonografi (USG),
  - e) İntravenöz ürografi (IVU),
  - f) Pyelografi,
  - g) Voiding sistoüretrografi (VCUG),
  - h) Renal sintigrafi,
  - ı) Renal anjiyografi,
  - i) Kompüterize tomografi (CT) (32).

### **2.3.3. Konjenital Kalp Hastalıkları İle İlişkili Sık Görülen Üriner Sistem Anomalileri**

#### **2.3.3.1. İki Tarafli Agenezis**

Literatürde yaklaşık 400 vaka vardır. Erkek çocuklarda daha sık görülür. Çoğunlukla çocuklar ölü doğar veya kısa sürede ölürlür. Oligohidramniosis kuraldır. Doğumda Potter yüzü (basık burun, kulaklar daha önde ve aşağıda başa yapışıktır.) Adrenaller normaldir. Bu hastalarda pulmoner hipoplazi görülür. Hastaların %43'ünde inmemiş testis vardır

### **2.3.3.2. Tek Taraflı Agenezis**

Çoğunlukla asemptomatiktir. Görülme sıklığı 1/450–1000'dir. Wolf kanalından üreter tomurcuğunun gelişmemesi veya gelişse bile metanefroza farklılaşmaması sonucu oluşur. Solda daha sıktır. Erkek/kız oranı 1.8/1 dir. Kesin tanı üriner ultrasonografi, sintigrafi ve tomografi ile konur. Karşı böbrekte üreteropelvik bileşke ve üreterovezikal bileşke darlığı, VUR olabilir. Tesadüfen saptanır. Her iki cinste de genital anomalilerin görülme şansı fazladır. Adrenaller normaldir. Karşı taraf böbrekte enfeksiyon, hidronefroz ve taş sıklığı artar. Bu defektle ilişkili anomaliler kardiyak, vertebral, kolon, anüs, uzun kemikler, el ve genital organları ilgilendiren anomalilerdir (33).

### **2.3.3.3. Böbrek Hipoplazisi**

Hipoplazi küçük böbrek demektir. Fetal alkol sendromlu süt çocuklarında tek veya çift taraflı hipoplazi gözlenmiştir. Anne karnındayken kokaine maruz kalan süt çocuklarında böbrek anomalileri bildirilmiştir. Bu böbreklerin arterleri ve arteriyal dalları da küçüktür (33).

### **2.3.3.4. Çoğul Böbrek**

Üçüncü bir böbreğin varlığı çok nadir görülür. Ultrasonografi ile erkenden tanısı konulabilir (33).



### **2.3.3.5. Neonatal Hidronefroz**

Hidronefroz, renal kalikslerin ve pelvisin idrar ile dolup genişlemesidir. Üreteropelvik bileşke veya daha distalinde üriner sistemdeki obstrüksiyonlara bağlıdır. Çoğu olguda hidronefroz doğumdan kısa bir süre sonra kaybolur ancak yine de doğumdan bir hafta sonra renal ultrasonografi ile tekrar değerlendirilmelidir. Hidronefrozun devam ettiği çocuklar USG ve dinamik renal sintigrafi ile takip edilmelidir (33).

### **2.3.3.6. Üreteropelvik Bileşke Obstrüksiyonu**

Hidronefroz nedenidir. Üreter normaldir. Üreteropelvik bileşke genişleyemeyen bir segment veya bir taş ile intrinsek yolla veya böbreğin altını besleyen bir polar arterin basısı ile ekstrinsek yolla obstrüksiyona uğrayabilir. Üriner ultrasonografi ve ileri tetkikleri gerektirebilir (33).

### **2.3.3.7. Displazi ve Multikistik Böbrek**

Yeni doğanın multikistik böbreği sıklıkla tek taraflıdır. Solda daha fazla görülür. Düzensiz lobüllü kistik kitleler taşır. Üreter çoğunlukla yoktur veya atrofiktir. Tek bulgu böğür bölgesindeki düzensiz kitledir. İleri yaşlarda ağrı, hipertansiyon ve hematüri olabilir. USG ile anne karında tanı konabilir. Tedavi gerekmez. Multikistik böbreğe sıklıkla karşı taraf böbrek ve üreter anomalileri eşlik eder (33).

### **2.3.3.8. İnfantil Polikistik Böbrek Hastalığı**

Nadir görülen bir hastalıktır. Otozomal resesif geçişlidir. Yaşam süreleri çok kısadır. Diğer organlarda kistler görülmez (32).

### **2.3.3.9. Renal Füzyon**

Böbrek füzyonu (birleşme) anomalisi 1/1000 oranında görülür. En sık görülen anomali atnalı böbrektir; 1/400 oranında ve erkeklerde daha sık görülür. Yarıdan fazlası asemptomatiktir (33).

### **2.3.3.10. Ektopik Böbrek**

Üreter obstrüksiyonu veya enfeksiyon gelişmedikçe doğumsal ektopik böbrek semptom vermeyebilir. Ektopik böbrek, böbreğin olması gereken lokalizasyonun dışında olmasıdır. Pelvik ektopi, renal ektopi, torasik ektopi ve kross ektopi gibi varyantları vardır (33).

### **2.3.3.11. Rotasyon Anomalileri**

Rotasyon anomalileri nadiren böbrek hastalıklarına yol açar. İnkomplet (tam olmayan), aşırı, ters şekilleri vardır. Üretero-pelvik tıkanıklığa neden olabilir. Renal damarlar ve pelvis anatomisinde değişikliğe neden olabilir (33).

### **2.3.3.12. Medüller Sünger Böbrek**

Distal toplayıcı tübüllerin genişlemesi ile karakterize doğumsal, otozomal resesif bir hastalıktır. Sıklıkla çift taraflı olup papillaların tümünü tutar. Sıklıkla tübüllerin kistik genişlemesi de mevcuttur. Tübüllerde idrar akımının zorlaşması sonucu ara sıra taş ve enfeksiyon görülür. Enfeksiyon ve taş oluşmuşsa bulgu verir. Ekskretuar ürogramlarla veya kontrastlı tomografilerle tanı konur. Medüller sünger böbreklerin tedavisi yoktur (32).

### **2.3.3.13. Üreter Duplikasyonu**

Üreterin en sık görülen doğumsal anomalisidir ve otopsilerde 1/125 sıklıkta görülür. Üreter semptomlar sebebiyle İVP çekilen hastaların %3'ünde karşılaşılr. %40 çift taraflıdır ve kadınlarda daha sıktır. Üst polü drene eden üreter alt polü drene edene göre her zaman trigonda aşağıya ve mediale açılır. Renal pelvis bifid olabilir, üst ve alt polleri ayrı ayrı drene edip daha sonra tek üreter oluşturacak şekilde birleşebilirler. Klinik problem idrar yolu enfeksiyonudur. (33).

### **2.3.3.14. Ektopik Üreter**

Ektopik üreter, embriyolojik gelişim malformasyonu olup, üreterin mesane boynu veya mesane dışında sonlanmasıdır. Üreter vesikula seminalis veya epididime açılarak erkek çocuklarda tekrarlayan enfeksiyonlara, kız çocuklarda vajene veya üriner sfinkterin distaline açılarak inkontinansa yol açabilir (33).

### **2.3.3.15. Üreterosel**

Distal üreterin mesaneye açıldığı yerdeki kistik dilatasyonudur. Kızlarda 4 kat sıklıdır. Mesaneye idrar akımını güçleştirdiği gibi, mesaneden idrar çıkışına da engel olabilir. Gelişim kusuru olup, sıklıkla çift toplayıcı-boşaltıcı sistemle birlikte görülür. Rastlantısal olarak saptanabilir (33).

### **2.3.3.16. Böb reğın Vasküler Anomalileri**

Tek renal arter ve ven, aberan damar şeklinde olabilir. Aberan damarlar tıkanıklığa ve hidronefroza yol açabilir. Aksesuar damarlar, multipl damarlanma, renal arter anevrizması, arteriyo-venöz fistüller nadir görülen damarsal anomalilerdir (32).

## **2.4. Konjenital Kalp Hastalıklarında Tanı yöntemleri**

- 1) Öykü,
- 2) Fizik muayene,
- 3) Kalp-damar sistemi muayenesi,
- 4) Laboratuvar değerlendirme,
  - a) Radyolojik değerlendirme,
  - b) Elektrokardiyografi,
  - c) Hematolojik veriler,
  - d) Ekokardiyografi,
  - e) Egzersiz testi,
  - f) Manyetik rezonans, bilgisayarlı tomografi, radyonüklid çalışma,
  - g) Kardiyak kateterizasyon,
    - i. Anjiyokardiyografi,
    - ii. Girişimsel kateterizasyon (8).

### **2.4.1. Anjiyokardiyografi İçin Majör Endikasyonlar**

- 1) Ekokardiyografik değerlendirmenin tam yapılamadığı konjenital kalp anomalilerinde tanı amaçlı, kalp-damar anatomisinin veya şant büyüklüğünün cerrahi öncesi değerlendirilmesi,
- 2) Pulmoner vasküler direncin ölçümü ve vazodilatörlere yanıtının değerlendirilmesi,
- 3) Konjenital kalp anomalilerinin cerrahi onarımı veya palyasyonu sonrası takip,
- 4) Kardiyomiyopati tanısı için miyokard biyopsisi veya kalp transplantasyonu sonrası oluşabilecek rejeksiyonu değerlendirme,
- 5) Girişimsel kardiyak kateterizasyon,
- 6) Elektrofizyolojik çalışma veya transkateter ablasyonu (8).

#### 2.4.2. Anjiyokardiyografi ve Sineürografi

Anjiyokardiyografi; periferik bir arter veya venden yerleştirilen kateterin kalp boşlukları ve aort köküne kadar ilerletilerek, kateter içerisinden radyopak madde verilerek, x-ray altında arterlerin lümen anatomisinin radyografik olarak görüntülenmesi yöntemidir (12,34).

Anjiokardiyografi ile aorta, koroner arterler, pulmoner venler, periferik damarlar, kalp boşlukları incelenir, hemodinamik parametreler (basınç, kardiyak debi, oksimetri) hesaplanır (12). Artere perkütan girilmesini sağlayan retrograd sol ve sağ anterograd kalp kateterizasyonunda kullanılan teknik 1953 yılında Seldinger tarafından geliştirilmiştir ). Acil durumlar hariç hasta anjiyokardiyografi için önceden hazırlanmalıdır. Hasta mutlaka bilgilendirilmiş olmalı; inme, miyokard enfarktüsü, ölüm gibi majör ve lokal vasküler hasar, allerji, kanama, hematoma gibi minör komplikasyonlar açıklanmalı, tam ve eksiksiz olarak onay formu alınmalıdır (12,34,35). Kalp kateterizasyon laboratuvarına alınan hastanın devamlı elektrokardiyografi görüntülenmesi sağlanmalı, venöz damar yolu açık olmalıdır. Anjiyokardiyografi ve sol kalp kateterizasyonunda ilk basamak kılavuz tellerin vasıtasıyla kateterlerin ilerletilebileceği bir arteriyel damar yolu sağlanmasıdır. Anjiyokardiyografinin en sorunlu ve ağrılı kısmı arteriyel ponksiyon olup bazı hastalarda oluşan ağrı vagal reaksiyonları tetiklemektedir. Bunu önlemek için lokal anestezi yeterli miktarda verilmeli, nazikçe yapılmalı ve ağrı hissi varsa ilave anestezi vermekten çekinilmemelidir (12). Kateter girişi için en çok kullanılan arter femoral arterdir. Anestezik madde uygulamasından sonra inguinal ligamentin 2-3 santimetre altından, femoral nabzın alındığı yerden Seldinger iğnesi ile artere girilir. Düz veya J uçlu kılavuz tel damar içinde abdominal aortaya gidecek kadar itilir ve iğne çıkarılır. Kılavuz telin üzerinden vasküler kılıf damara ilerletilir ve vasküler kılıf damara yerleşince, vasküler kılıfın dilatatörü ile kılavuz tel beraber çıkarılır (12,34,36). Kılıf takıldıktan sonra heparinli sıvıyla yıkanmalıdır.

Vasküler kılıf yerine yerleřtirildikten sonra kalıcı arteriyal yol elde edilmiř olur. Daha sonra verilen kontrast maddenin ardından hedeflenen görüntüler elde edilir.

Sineürografi ise; anjiokardiyografi iřlemi esnasında kateter ierisinden radyopak madde verilerek, x-ray altında üriyer sistem morfolojisinin görüntülenebildiđi, böbređin perfüzyon ve filtrasyon fonksiyonlarının deđerlendirilebildiđi görüntüleme yöntemidir. İnvasküler kontrast maddenin böbreklerden ekskasyonu sürecinde alınan seri grafilerle de sineürografik görüntüler elde edilir. Nefrogram fazının tam oluřabilmesi verilen kontrast maddenin yoğunluđuna, glomerüler filtrasyon hızına ve çekim süresine bađlıdır. Sineürografi ile;

- 1) Böbrek tařları,
- 2) Hidronefroz ve hidroüreteronefroz,
- 3) Üretero pelvik veya üretero vezikal bileřke obstrüksiyonları,
- 4) Mesane polipleri veya üreterosel,
- 5) Üriyer sistem anomalileri,
- 6) Duplikasyon anomalileri görüntülenebilir (37).

Sineürografi, intravenöz ürografi benzeri bir iřlem olduđu için, önceden bađırsak temizliđi gerektirmesi, glomerüler filtrasyon ve konsantrasyon yetersizliklerinde görüntü kalitesinin azalması ve hastanın radyasyona maruz kalma riski gibi olumsuzlukları vardır.

Bu görüntüleme yönteminin en önemli faydası, kardiyak problemleri nedeniyle anjikardiyografisi yapılan hastalardan iřlem esnasında elde edilebilen ürografik görüntüler, bu hastaların kardiyak hastalıklarına eřlik eden ancak sessiz seyreden, üriyer sistem anomalilerinin erkenden tespit edilmesine olanak sađlamaktadır. Bu yüzden sineürografi bu yönüyle pek deđerli bir veri haline gelmektedir.

### 3. GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma; Gaziantep Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında, 25.10.2011 tarihli ve 10-2011/199 nolu etik kurulu kararı ile, Çocuk kardiyolojisi kliniğimizde Ocak 2006-Haziran 2011 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyokardiyografilerin tamamının sineürografik görüntülerinin değerlendirilerek, KKH'larına eşlik eden ÜSA sıklığı ve özelliklerini saptayabilmek amacıyla, sineürografik çalışmaların retrospektif incelenmesine dayanılarak yapıldı.

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında yapılmış olan 2019 anjiyokardiyografi çalışmasından elde edilen sineürografik olgu görüntüleri çalışmamıza dahil edildi. Üriner sistem anomalisi tespit edilen olgular tekrar değerlendirilerek, üriner sistem ultrasonografisi yapıldı. Sineürografik görüntülerle ultrasonografik değerlendirmeler karşılaştırılarak sineürografik değerlendirmelerin doğruluk düzeyi belirlendi. KKH'lığı bulunan hastalar anjiyokardiografisi yapılan hastaların tümü içinden seçildi, KKH'lığı bulunmayan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

KKH'ları ÜSA'nın eşlik ettiği ve ÜSA'dan bağımsız gruplar olarak ayrıldı. Ayrılan bu gruplar da kendi içerisinde siyanotik ve asiyonotik KKH sınıflandırmasına göre sınıflandırıldı. Grupların yaş, cinsiyet ve ağırlıkları değerlendirilerek bu kriterlerin siyanotik KKH'ları üzerine olan etkisi istatistiksel olarak değerlendirildi.



### **3.1. İstatistiksel Yöntem**

Sürekli değişkenlerin normal dağılıma uygunluk kontrolünde Kolmogorov Smirnov testi kullanılmıştır. Normal dağılıma sahip değişkenlerin 2 bağımsız grup karşılaştırılmasında Student t testi, normal dağılıma sahip olmayan değişkenler için Mann Whitney U Testi kullanılmıştır. Kategorik değişkenler arasındaki ilişki ki-kare analizi ile test edilmiştir. Tanıtıcı istatistik olarak frekans, yüzde ve ortalama±standart sapma değerleri verilmiştir. İstatistiksel analizler için SPSS for Windows version 11,5 paket programı kullanılmış ve  $P<0.05$  istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

#### 4. BULGULAR

Gaziantep Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde yapılan anjiyokardiyografi ile kalp-damar anatomisi değerlendirilerek acil veya elektif girişimsel tedavi uygulanmakta, medikal veya cerrahi tedavi kararı verilmektedir. Anjiyografik girişimlerin dağılımı Tablo 6'da gösterilmiştir.

Tablo 6. Anjiyografik girişimlerin dağılımı

---

Tanısal kalp kateterizasyonu
Pulmoner balon valvüloplasti
Aortik balon valvüloplasti
Geçici pacemaker takılması
Perikardiyosentez
Atriyal septostomi
Transvenöz pil takılması
Koarktasyon anjiyoplastisi
Patent duktus arteriozus kapatılması
Majör aortapulmoner kollateral oklüzyonu
Atriyal septal defekt kapatılması
Koroner fistül oklüzyonu
İntrakardiyak defibrilatör takılması
Ventriküler septal defekt kapatılması
Aort koarktasyon stenti
Mitral balon valvüloplasti
Duktal stent takılması
Periferik pulmoner stenoz balon anjiyoplastisi

---

Çalışmamızda anjiyokardiyografi yapılan 2019 hastanın 1844'ünde KKH'lığı tespit edildi. Hastaların 1536'sı (%76) asiyanotik 308'i (%15.3) siyanotik KKH'lığına sahipken, 175'i (%8.7) ise değişik kardiyak nedenlerle anjiyokardiyografisi yapılan hastalardan oluştu. KKH'lığı tesbit edilen hastaların 885'ini (%48) erkek, 959'unu (%52) kız hastalar oluşturdu. Çalışma grubumuzda yer alan KKH'ları sınıflaması Tablo 7'de, KKH'larının cinsiyet dağılımı Tablo 8'de gösterilmiştir.

Tablo 7. Çalışma grubumuzda yer alan KKH'larının dağılımı

	Sayı	KKH görülme oranı (%)
Asiyantik KKH	1536	76
Siyantik KKH	308	15.3
Diğer kalp hastalıkları	175	8.7
Toplam hasta sayısı	2019	100

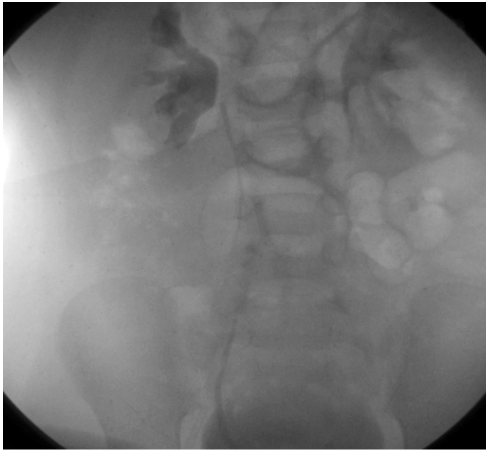
Tablo 8. Çalışma grubumuzda yer alan KKH'larının üriner anomali ve cinsiyet dağılımı

	Konjenital kalp hastalığı mevcut		Toplam
	ÜSA yok	ÜSA var	
Kız hasta sayısı	941	18	959
Kız hasta oranı (%)	52	47,4	52
Erkek hasta sayısı	865	20	885
Erkek hasta oranı (%)	48	52,6	48
Toplam hasta sayısı	1806	38	1844

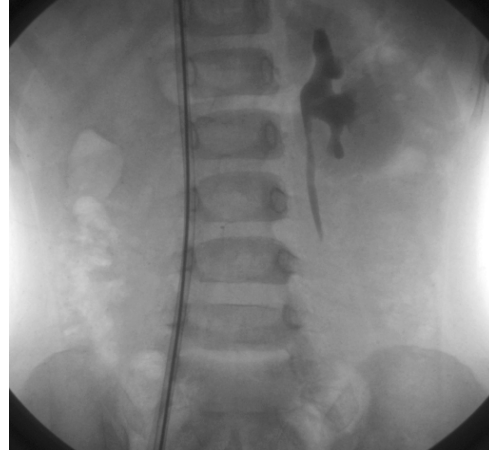
1844 KKH'nın incelenen sineürografik görüntülerinin 38'inde (%2) ÜSA tesbit edildi. ÜSA bulunan 38 hastanın 32'sinde (%84.2) asiyantik, 6'sında (%15.8) siyantik KKH'lığı tesbit edildi. 38 hastanın 20'si (%52.6) erkek, 18'i (%47.4) kız hastalardan oluştu. Tablo 9'da ÜSA'nin eşlik ettiği KKH'larının sınıflaması, Tablo 10'da ÜSA bulunan hastaların cinsiyet dağılımı gösterilmiştir.

Bu 38 olgu incelendiğinde; olguların 17'sinde (%44.7) pelvikalisiyel dilatasyon görüldü ve bu oran olgu sayısına göre en fazla gözlenen ÜSA olarak kaydedildi. Pelvikalisiyel dilatasyon nedenleri arasında 3 hastada ureteropelvik darlık, 3 hastada sağ böbrek agenezisi, 1 hastada sol böbrek agenezisi, 1 hastada atnalı böbrek, 1 hastada sol böbrekte kortikal hasara bağlı süzme fonksiyonlarında azalma, 1 hastada sağ ve sol böbrekte kortikal hasara bağlı süzme fonksiyonlarında azalma, 1 hastada sol böbrekte multipl taş, 1 hastada kronik böbrek yetmezliği, 1

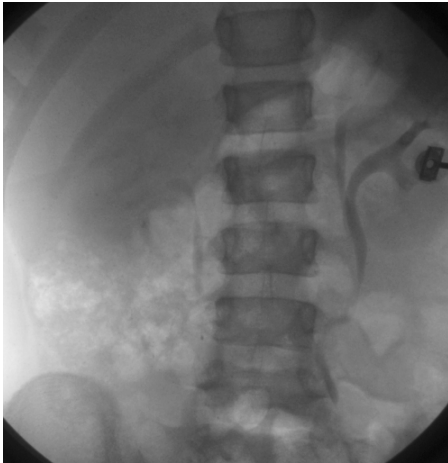
hastada sađ ureterde parsiyel obstruksiyon, 1 hastada pitotik sađ b6brek, 3 hastada ise nonobstürüktif staza bađlı pelvikalisiyel dilatasyon tesbit edildi. Tablo 11'de alıřma grubumuzda yer alan ÜSA dađılımı ve oranları, Tablo 12'de pelvikalisiyel dilatasyon nedenleri, Resim 1,2,3,4'de ise ÜSA'lerine ait 6rnek sineürografik g6rünt6ler verilmiřtir.



Resim 1. Sađ b6brekte pelvikalisiyel dilatasyon



Resim 2. Sađ b6brekte agenezi



Resim 3. Sol b6brekte ift toplayıcı sistem



Resim 4. Sol b6brekte agenezi

ÜSA bulunan hastalara eşlik eden KKH'ları dağılımına bakıldığında ise VSD'li hasta sayısı 8 (%21) olup, VSD bu eşlik eden iki grup hastalığın kardiyak sebepleri arasında ilk sırayı aldı. Tablo 13'de çalışma grubumuzda yer alan ÜSA'lerine eşlik eden KKH'ları gösterilmiştir.

Tablo 9. Çalışma grubumuzda yer alan ÜSA'lerine eşlik eden KKH 'ları sınıflaması

	Sayı	Total oran (%)	ÜSA'nin eşlik ettiği KKH oranı (%)
ÜSA mevcut asiyanotik KKH	32	1.7	84.2
ÜSA mevcut siyanotik KKH	6	0,3	15.8
ÜSA'nın eşlik ettiği toplam KKH	38	2.1	100

Tablo 10. Çalışma grubumuzda yer alan ÜSA'lerinde KKH'ları ve cinsiyet dağılımı

	ÜSA'lerine eşlik eden KKH'ları		Toplam
	Asiyanotik	Siyanotik	
Kız hasta sayısı	17	1	18
Kız hasta oranı (%)	53.1	16.7	47.4
Erkek hasta sayısı	15	5	20
Erkek hasta oranı (%)	46.9	83.3	52.6
Toplam hasta sayısı	32	6	38
Toplam hasta oranı	100	100	100

Tablo 11. Çalışma grubumuzda yer alan ÜSA'li hastaların dağılımı

Üriner sistem anomalileri	Hasta sayısı (n)	%
Pelvikalisiyel dilatasyon	17	44.7
Çift toplayıcı sistem	7	18,5
Üreteropelvik darlık	4	10.5
Atnalı böbrek	4	10.5
Rotasyon anomalisi	3	7.9
Kronik böbrek yetmezliği	2	5.3
Böbrek agenezisi	1	2.6
Toplam	38	100

Tablo 12. Çalışma grubumuzda yer alan ÜSA'lerinde pelvikalisiyel dilatasyon nedenleri

Konjenital Kalp Hastalığı	Hasta sayısı (n)	%
Böbrek agenezisi (sağ/sol)	4	23.5
Üreteropelvik darlık	3	17.6
Nonobstrüktif staz	3	17.6
Kortikal hasara bağlı fonksiyon azlığı	2	11.8
Atnalı böbrek	1	5.9
Böbrek taşı	1	5.9
Kronik böbrek yetmezliği	1	5.9
Üreteral darlık	1	5.9
Pitotik böbrek	1	5.9
Toplam	17	100

Tablo 13. Çalışma grubumuzda yer alan ÜSA'lerine eşlik eden KKH'ları dağılımı

Konjenital Kalp Hastalığı	Hasta sayısı (n)	%
Ventriküler Septal Defekt	8	21
Fallot Tetralojisi	5	13,1
Patent Duktus Arteriosus	4	10,5
Atrial Septal Defekt	3	7,9
Aort koarktasyonu+ PDA	4	10.5
Aort yetmezliği	3	7.9
Aort Koarktasyonu	2	5.3
Aort Stenozu	2	5.3
Pulmoner stenoz	3	7.9
VSD+ASD+PDA	2	5.3
Tek ventrikül	2	5.3
Toplam	38	100

ÜSA'nin eşlik ettiği KKH'larının asiyanotik ve siyanotik olarak ortaya çıkmasına hastaların yaş, cinsiyet ve ağırlıklarının etkisinin değerlendirildiği istatistiksel p değerleri; yaş için  $p=0.245$ , cinsiyet için  $p=0.184$ , ağırlık için  $p=0.126$  bulundu; bu üç verinin tümünde  $p>0.05$  olduğu için hastaların yaş, cinsiyet ve ağırlıklarının ÜSA'lerinde siyanotik KKH'larının oluşmasındaki etkisi istatistiksel olarak anlamlı görülmedi.

Yine ÜSA'nin eşlik ettiği ve etmediği KKH'larının karşılaştırıldığı; hastaların yaş, cinsiyet ve ağırlıklarının siyanotik KKH'larının ortaya çıkmasına olan etkisinin değerlendirildiği 2. istatistiksel p değerleri; yaş için  $p=0.107$ , cinsiyet için  $p=0.570$ , ağırlık için  $p=0.349$  olarak tesbit edildi. Bu karşılaştırmada da bu üç verinin p değerleri  $p>0.05$  olduğu için çalışma grubumuzda ÜSA'nin eşlik ettiği ve etmediği KKH'larının siyanotik KKH'larının olarak ortaya çıkmasındaki etkisi istatistiksel olarak anlamlı görülmedi.

Tablo 14. ÜSA'nın eşlik ettiği KKH'larında yaş ve ağırlık istatistikleri

ÜSA'nın eşlik ettiği KKH	Sayı (n)	Ortalama değer	Std. Deviation	P
Yaş				
Asiyantik	32	6.5247	4.20091	0.245
Siyantik	6	4.4167	4.68893	
Ağırlık				
Asiyantik	32	20.3750	13.02692	0.126
Siyantik	6	12.3667	7.92885	

Tablo 15. ÜSA'li ve ÜSA bulunmayan KKH'larında yaş ve ağırlık istatistikleri

Konjenital kalp hastalığı mevcut	Sayı (n)	Ortalama değer	Std. Deviation	P
Yaş				
ÜSA yok	1797	5.3151	4.85865	0,107
ÜSA var	38	6.1919	4.28530	
Ağırlık				
ÜSA yok	1775	17.7887	12.83071	0,349
ÜSA var	38	19.1105	12.62676	



## 5. TARTIŞMA

KKH'larına eşlik eden non kardiyak hastalıklar sık görülmekle birlikte, bu grup içerisinde yer alan ÜSA'li hastaların oranı oldukça önemli bir yere sahiptir (38).

Böbrek ve üriner sisteme ait anomaliler toplumda %3-11, KKH'ları görülme sıklığı ise %0.6-1 oranında değişmektedir (39,40).

İki hastalığın birlikte görüldüğü hastaların oranları literatür çalışmaları incelendiğinde değişik oranlarda bildirilmektedir. Bu oran otopsi sonuçlarında %3.8-15, klinik değerlendirmelerde ise %2-20 civarında görülmektedir (38). Tarama yöntemleri, çalışmaya alınan hasta sayısı, ayrıca KKH'ları ile birlikteliği iyi bilinen kromozomal anomalili hastaların ve bilinen sendromlu hastaların değerlendirmeye alınması veya bu hastaların dışlanması da bu oranları etkilemektedir.

Yapılan bir çalışmada anjiokardiyografisi yapılmış 434 olgunun sineürogramları incelenmiş ve bu olguların 70'inde (%16.1) klinik olarak bulgu vermeyen ÜSA olduğu; ve en sık ÜSA'nin de %47.1 oranla pelvikalisiyel dilatasyon olduğu, tespit edilmiştir (41).

Başka bir çalışmada anjiokardiyografi işlemi sırasında yapılan sineürografi ile 260 olgunun %7,7'sinde ÜSA'si saptanmıştır. Aynı çalışmada daha önce anjiyokardiyografisi yapılan, ancak sineürografisi yapılmayan 21 bebeğin otopsi incelemesinde ise ÜSA oranı %29 olarak rapor edilmiştir. Bu çalışma da en sık ÜSA'si bulunan hasta grubunu atriyal septal defekti olan hastalar oluştururken; ÜSA'nin eşlik ettiği diğer KKH'ları ventriküler septal defekt ve Fallot tetralojisi olmuştur (42).

680 hastanın sineürografileri incelenerek 49'unda (%7,2) ÜSA tespit edilen başka bir çalışmada ise ÜSA'nin sıklıkla eşlik ettiği KKH'ları ventriküler septal defekt, pulmoner stenoz ve Fallot tetralojisi olarak bildirilmiştir. Aynı çalışma, sineürografinin sessiz giden ÜSA'yı saptamada %44,9 oranında etkinliği olduğunu rapor etmiştir (42).

Benzer çalışmaların yapıldığı diğer çalışmaların sonuçları da şöyle olmuştur; 115 sineürografik inceleme yapılan hastaların oluşturduğu bir çalışmada, hastaların 104'ünde optimal görüntüleme yapılmış, 17 hastada (%16,3) ÜSA'si saptandığı bildirilmiştir (43).

184 olgunun anjiyokardiyografi sonrası alınan sineürografik inceleme kayıtlarının değerlendirildiği başka bir çalışmada, 184 hastanın 62'sinin (%33,7) görüntü kalitesi, gaz, fekalom ve zayıf opasifikasyon nedeni ile değerlendirme yapmak için uygun bulunmamış; bu 62 olgunun sonradan yapılan incelemesi ile iki kişide ÜSA saptandığı rapor edilmiştir. Bu çalışma da toplam 17 olguda (%10,2) ÜSA saptanmış ve bu anomaliler eşzamanlı yapılan renal ultrasonografik incelemelerle doğrulanmıştır; incelemeyi yapan yazarlar, yüksek riskli hasta grubunda renal ultrasonografi önermişlerdir (44).

KKH tanısı almış 109 olguya renal ultrasonografik incelemenin yapıldığı değişik bir çalışmada ise olguların %11,9'unda eşlik eden ÜSA (hidronefroz, duplikasyon, ektopi, agenezi ve displazi) saptanmıştır. Bu çalışmada beraberinde ekstrakardiyak anomalilerin eşlik ettiği hastalarda daha sık oranda (%36.6) ÜSA saptanırken; izole KKH olan grupta ÜSA oranı %4.7 olarak tespit edilmiştir (45).

Bu verilerden yola çıkarak, özellikle eşlik eden ekstrakardiyak anomalileri de olan KKH'lı çocuklarda renal ultrasonografik tarama yapılması önerilmiştir. Geniş bir otopsi serisinde KKH'lı çocukların %25'inde eşlik eden böbrek ve üriner sistem anomalisi saptandığı bildirilmektedir. Ülkemizden bildirilen bir otopsi serisinde ise KKH'lığı bulunan çocuklarda eşlik eden genitoüriner sistem anomali sıklığı %15,1 olarak bildirilmiştir (46).

Bizim olgularımız incelendiğinde 2019 olgunun tümünde üriner sistem anomalisi açısından retrospektif değerlendirme yapıldı. Bu hasta popülasyonu benzer çalışmalarla kıyaslandığında, çalışmaya alınan hasta sayısının yoğunluğu nedeniyle önemli verilere ulaşmamızı sağlayacak bir çalışma olarak değerlendirilebilir, bu durum çalışmamıza avantaj sağlamaktadır.

Literatürdeki KKH'larına eşlik eden ÜSA oranı ile karşılaştırıldığında, bizim çalışmada ÜSA oranı alt sınıra yakın bir oranda (%2) görüldü. Bu oran objektif verilerin gerçekçi bir sonucu olarak görülebilir; ya da sineürografinin yapılan anjiokardiografik çalışmada, primer olarak düşünülmemesi, hastanın radyasyona maruziyetini minimize edebilmek amacıyla kısa süreli ve çok hızlı yapıyor olması bu sonucu doğurmuş olabilir. Ayrıca sineürografik görüntülerin bazı hastalar da suboptimal olarak değerlendirilmesi, sineürografik görüntülerin ileri tetkiklerle değerlendirilmemiş olması bu sonuca katkı sağlamış olabilir.

Çalışmamızda ÜSA saptanan hastalara eşlik eden KKH'ları oranının büyük çoğunluğunu soldan-sağa şantlı hastalar oluşturdu (en fazla VSD %21.9) ÜSA olgularının dağılımına bakıldığında pelvikalisiyel dilatasyon %44.7 ile ilk sırada yer aldı, bu oranlar benzer çalışmalara paralellik gösterdi. Sineürografide ÜSA saptanan 38 hastanın hepsinin pediatrik nefroloji bölümündeki takip dosyalarına ulaşıldı, tetkikleri incelendi, ayrıca ulaşılabilen 15 hastaya tekrar üriner USG yapıldı 4'ünde yanlış pozitif sonuç alındı. Üriner USG ile doğrulanan ÜSA'li hasta oranları %73.3 olarak bulundu. Sineürografik görüntüler ve üriner USG arasındaki bu yüksek uyum oranı benzer çalışmalara paralellik göstermesine rağmen, çalışmamızda üriner USG ile sineürografik veri sonuçları daha yüksek oranda uyumlu görüldü. Bu durum klinisyenin tecrübesine bağlı bir sonuç olarak değerlendirilebilir; ya da üriner

USG'nin sineürografi ile ÜSA tespit edilen tüm hastalara yapılmamış olması bu oranın yüksek görülmesinin sebebi sayılabilir.

Çalışmanın retrospektif olarak yapılmış olması, hastaların tümüne ulaşılmasını güçleştirmiştir. Bu yüzden sineürografide tespit edilen tüm ÜSA'li hastalara üriner USG yapılmasına olanak sağlanamadı, hatta daha ileri tetkiklerle karşılaştırılarak çalışmanın yorumlanamaması; çalışmamızın eksik yönleri olarak değerlendirilebilir. Çalışmanın tümü ele alındığında KKH'larının bir çoğuna ÜSA'nin eşlik edebileceği ve bu anomalilerin tesbitinde sineürografinin anjiyokardiyografi sırasında yapılmasının, bu hastaların hastalıklarının erkenden tespit edilmesine katkıda bulunabileceği fikrine ışık tutmaktadır. Bu nedenle bu yöntemin kullanılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anjiyokardiyografi işlemiyle aynı anda sineürografik kayıtların alınması hastanenin iş yükünü azaltacak, ekonomiye katkı sağlayacaktır. En önemlisi de işlem sonrası takibi güç hastalara, sineürografi bu hastaların tedavilerine erkenden başlanmasına olanak sağlayacak bilgileri klinisyene hızlı bir şekilde sunan önemli bir kaynak haline gelmektedir. Bu açıdan hastalar için bu işlemin önemi açıkça ortadadır. Sineürografinin daha ileri radyolojik tetkiklerle desteklenerek, KKH'larına eşlik eden ÜSA'lerini ortaya çıkarmadaki yerini ve etkinliğini belirleyecek değişik çalışmalar, arzulanan bu hedefi ileriye taşıyacaktır.

## 6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

1. Çalışma 2019 anjiokardiyografisi yapılan olgunun sineürografik görüntülerinin değerlendirilmesi esasına göre yapıldı.
2. Çalışmaya alınan 2019 olgunun 1844'ünde KKH'lığı tesbit edildi. Bu olguların 1536'sında (%76) asiyanotik KKH'lığı, 308'inde (%15.3) siyanotik KKH'lığı tesbit edilirken, 175'i (%8.7) değişik kardiyak nedenlerle anjiokardiyografisi yapılan olgulardan oluştu.
3. KKH'lığı tesbit edilen olguların %52'si (959) erkek, %48'i (885) kızlardan oluşmaktadır.
4. KKH'lığı tesbit edilen olguların tanı yaşı ortalaması  $5.3 \pm 0.8$  yıl olarak bulundu.
5. KKH'lığı bulunan 1844 olgunun 38'inde (%2) ÜSA tesbit edildi.
6. ÜSA tesbit edilen 38 olgunun, 32'sinde (%84.2) asiyanotik, 6'sında (%15.8) siyanotik KKH'lığı birlikte görüldü.
7. ÜSA tesbit edilen olguların %52.6'sı (20) erkek, %47.4'ü (18) kızlardan oluşmaktadır.
8. ÜSA tesbit edilen olguların tanı yaşı ortalaması  $4.2 \pm 0.4$  yıl olarak bulundu.
9. ÜSA bulunan olguların 17'sinde (%44.7) pelvikalisiyel dilatasyon tesbit edildi ve bu patoloji KKH'larına eşlik eden ÜSA'leri arasında ilk sırada yer aldı.

10. ÜSA ve KKH'larının birlikte bulunduğu olgularda, VSD'li hasta sayısı 8 (%21) olup, VSD bu eşlik eden iki grup hastalığın kardiyak sebepleri arasında ilk sırada yer aldı.

11. Çalışmanın tümü ele alındığında KKH'larının bir çoğuna ÜSA'nin eşlik edebileceği görülmektedir. Bu nedenle anjiokardiyografi esnasında yapılacak sineürografik çalışmalarla bu grup hastaların erkenden tesbit edilme olanağı sağlanabilir. Sineürografik çalışmaların bu yönüyle hastalara sağladığı katkı ortadadır ve bu yöntemin değerlendirilmesi gerektiği görülmektedir.

## 7. KAYNAKLAR

1. Candan İ, Oral D. Kardiyoloji. Ankara: Antıp AŞ-Baran ofset, 2002:1065–84.
2. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121:31–36.
3. Neyzi O, Ertuğrul T. *Pediatric, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul 2010*, 2. cilt s. 1157-86.
4. Pradat P. Noncardiac malformations at major congenital heart defects. *Pediatr Cardiol* 1997;18:11-8.
5. Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. *Urology* 1991;38:347-50.
6. Greenwood RD, Rosenthal A, Nadas AS. Cardiovascular malformations associated with congenital anomalies of the urinary system. Observations in a series of 453 infants and children with urinary system malformations. *Clin Pediatr* 1976;15:1101-14.
7. Güçer S, Ince T, Kale G, et al. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr* 2005;47:159-66.
8. Bernstein D. Congenital heart disease. In: Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, Geme ST, Behrman RE (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* (19th ed). Philadelphia, Elsevier Saunders 2011:1549-1605.

9. Botto LD, Goldmuntz E, Lin AE. Epidemiology and prevention of congenital heart defekts. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds). Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents (7th ed). Philadelphia, Lippincott and Wilkins 2008:524-43.
10. Lauer RM. Symptoms of Cardiovascular Disorders. In: Laurence F (eds). Saunders Manuel of Pediatric Practice (1st ed). Pennsylvania, WB Saunders Co, 1998:532-33.
11. Patterson K, Donnelly WH. The Cardiovascular System. In: Stocker JT, Dehner LP (eds). Pediatric Pathology (2th ed). Philadelphia, 2002:519-20.
12. Park MK. Pediatrik Kardioloji. (çev: N. Özbarlas), Nobel Kitabevi, Adana 2009, s.140-1.
13. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Cardiovasküler System. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson textbook of Pediatrics (17th ed). Pennsylvania, WB Saunders Co, 2008:1499-1503.
14. Samanek M, Vorikova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15 year survial: a prospective bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999;20:411-7.
15. Fuster V, Alexander RW, O'rouke RA. (çeviri: AN Dursun, AM Esen). Hurst's The Heart. 10th ed. İstanbul:2002:1846-1906.
16. Akelma Z, Aksu T, Arık A ve ark. Pediatri Klinisyen Konu Kitapları, Kelebek Matbaacılık, İstanbul 2010, s.275.



17. Canbaz S. Atriyal septal defekt ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006, 2(12):28-35.
18. Porter CJ, Edwards WD, Atrial septal defects. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds). Heart disease in infants, children, and adolescents (7th ed). Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2008:632.
19. Sađırođlu T, Mert M, Bilal MS, ve ark. Sol Ventrikül Çıkım Yolu darlıklarında Aortoventriküloplasti Operasyonunun Orta Uzun Dönem Sonuçları. Türk Göğüs Kalp Damar Cer. Derg 1998;6(5):405-11.
20. Ünsal A, Karaman CZ, Kazak E. Aort koarktasyonuna eşlik eden sakküler inen aort anevrizması. Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fak. Dergisi 2006; 7(3):45-47.
21. Kervancıođlu P, Kervancıođlu M. İyi gelişmiş kollateraller ve 15 yaşına kadar asemptomatik kalmış kritik segmental aort koarktasyonu olgusu. Dicle Tıp Derg 2006;33(3):185-8.
22. Heper C, Heper Y, Mođol E. Kardiyoloji 2000. 1. baskı. İstanbul: Alfa yayınları, 2000:75-110
23. Nisanođlu V, Erdil N, Battalođlu B. Pulmoner atrezi ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006; 2(12):40-50.
24. Belgi A, Kardelen F, Kabukçu M, Sancaktar O. Opere edilmeden erişkin yaşa ulaşan tek ventrikül olgusu. Anadolu Kardiyoloji Dergisi 2002;2:70-72.

25. Park MK. Pediatrik kardioloji (çev: N. Özbarlas). Nobel Kitabevi, Adana 2009, s.285
26. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, et al. Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. Circulation.1987;76:45-52.
27. Dere F. Anatomi 1. Baskı. Okullar pazarı kitabevi, Adana 1989, s.655-668.
28. [http:// www.hastaneciyiz.com/2011/1/archive.html](http://www.hastaneciyiz.com/2011/1/archive.html). Erişim tarihi (29/1/2011).
29. Çimen A, Anatomi, Uludağ Üniversitesi Basım Evi 4. Baskı, Bursa 1994. s.436-9.
30. Başaklar A.C, Skandalakis Cerrahi Anatomi Modern Cerrahinin Embriyolojik ve Anatomik Temelleri II, Bölüm: 24, Palme Yayıncılık, Ankara, 2008:1345-77
31. Uludağ S, Üriner Sistem Anomalileri (14 Aralık 2007), [http:// www.iandonald.org /files/2007/ S.Uludag.Urinary. pdf](http://www.iandonald.org/files/2007/S.Uludag.Urinary.pdf).
32. Neyzi O, Ertuğrul T. Pediyatri, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul 2010, 2. cilt s.1427-1501.
33. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Bebek ve Çocuklarda Ürolojik Hastalıklar. Nelson Pediatri, çev. Dr. Teoman Akçay, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul 2008, 2. cilt s.1783-1804.

34. Yılmaz E, Meriç M. Anjiyokardiyografi: kalp görüntüleme yöntemleri özel sayısı. Türkiye Klinikleri Kardiyoloji. 2005;42:1-13.
35. Ata N. Koroner anjiyografi özel sayı. T Klin Kardiyoloji. 2007;3:1-85.
36. Seshadri N, Bhatt D. Left Heart Catheterization. In: Manuel of Cardiovascular Medicine. Topol Eric J, Griffin Brian P (eds). (2nd ed). Philadelphia, 2004:738-63.
37. Öktem F. Çocuklarda ürogenital sistemin değerlendirilmesinde kullanılan konvansiyonel radyolojik incelemeler. S.D.Ü. Tıp Fak Derg. 2005;12(4):68-75.
38. Buendia Hernández A, Vazquez J, Fuentes J, Attie F, Ovseyevitz J. Anomalies of the urinary tract associated with congenital heart diseases (Spanish). Arch Inst Cardiol Mex 1987;57:207-11.
39. Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. Urology 1991;38:347-50.
40. Pradat P. Noncardiac malformations at major congenital heart defects. Pediatr Cardiol 1997;18:11-8
41. Rao S, Engle MA, Levin AR. Silent anomalies of the urinary tract and congenital heart disease. Chest 1975;67:685-91.
42. Hoeffel JC, Mary J, Worms AM, Martin J, Pernot C. Frequency of association of cardiac and urinary abnormalities (French). Sem Hop 1978;54:437-41.

43. Hoffmann W, Zeyer R, Kramer D, Schieffer H, Bette L. Coincidence of malformations of the cardiovascular system as well as of the kidneys and of the efferent urinary tract. *Klin Padiatr.* 1978;190:147-50.
44. Tuson JR, McHugh K, Archer LN, Ostman-Smith I, Lindsell DR. The post-angiocardiology urogram in children: should it be abandoned? *Clin Radiol* 1995;50:479-82.
45. Murugasu B, Yip WC, Tay JS, Chan KY, Yap HK, Wong HB. Sonographic screening for renal tract anomalies associated with congenital heart disease. *J Clin Ultrasound.* 1990;18:79-83.
46. Güçer S, Ince T, Kale G, et al. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr* 2005;47:159-66.