



**KAHRAMANMARAŞ SÜTÇÜ İMAM ÜNİVERSİTESİ**

**TIP FAKÜLTESİ**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI**

**ANABİLİM DALI**

**ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE OCAK 2009-ARALIK 2011  
TARİHLERİ ARASINDA İZLENEN KALP HASTALARININ KLİNİK VE  
DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ**

**TEZ YÖNETİCİSİ**

**Doç. Dr. MEHMET DAVUTOĞLU**

**Dr. ESRA BEBEK**

**UZMANLIK TEZİ**

**KAHRAMANMARAŞ, 2013**



**KAHRAMANMARAŞ SÜTÇÜ İMAM ÜNİVERSİTESİ**

**TIP FAKÜLTESİ**

**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI**

**ANABİLİM DALI**

**ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE OCAK 2009-ARALIK 2011  
TARİHLERİ ARASINDA İZLENEN KALP HASTALARININ KLİNİK VE  
DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ**

**TEZ YÖNETİCİSİ**

**Doç. Dr. MEHMET DAVUTOĞLU**

**Dr. ESRA BEBEK**

**UZMANLIK TEZİ**

**KAHRAMANMARAŞ, 2013**

**ÖNSÖZ**

Eđitimim süresince sürekli okumak, kendimizi geliřtirmek konusunda örnek aldığım, tezimin her aşamasında bana yardımcı olan sayın Doç. Dr. Mehmet Davutođlu'na, otoriter, disiplinli kişiliđi, tecrübesi ile yetiřmeme desteđi olan ve tezime sağladığı katkılardan dolayı Anabilim Dalı başkanımız sayın Prof. Dr. Cengiz Dilber'e, çalışkanlığı ve akademik kişiliđi ile kendime örnek aldığım, tezimin son halini almasında ve řekillenmesinde büyük katkı ve emeđi olan sayın Doç. Dr. řeref Olgar'a, hekimliđi hoşgörü ve güler yüzle sunmayı, hastalara pratik yaklaşımları öğreten sayın Doç. Dr. Ekrem Güler'e

Dört sene boyunca pediatri kliniđinin yükünü birlikte göđüslediğimiz, iyi ve kötü günleri birlikte geçirdiğimiz, aynı ortamı paylařtığımız sevgili asistan arkadaşlarıma ve uzmanlarımıza

Pediatri kliniđinin olmazsa olmazları olan birlikte çalıştığımız değerli hemřire, personel ve sekreter arkadaşlarıma

Bugüne kadar yetiřmemde büyük emekleri olan, güvenini, sevgisini hiçbir zaman esirgemeyen, moral ve motivasyon kaynađım sevgili anne, baba ve abime teřekkürü bir borç bilirim.

Dr. ESRA BEBEK

KAHRAMANMARAř/2013

# İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ	i
İÇİNDEKİLER	ii
ŞEKİLLER DİZİNİ	iii
TABLolar DİZİNİ	iv
GRAFİKLER DİZİNİ	v
KISALTMALAR DİZİNİ	vi
ÖZET	viii
ABSTRACT	x
1.GİRİŞ VE AMAÇ	1
2.GENEL BİLGİLER	2
2.1. KONJENİTAL KALP HASTALIKALRI	2
2.1.2. EPİDEMİYOLOJİ	2
2.1.3. ETYOLOJİ	2
2.1.4. KONJENİTAL KALP HASTALIKLARININ SINIFLANDIRILMASI	
2.1.4.1. ASİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIĞI	3
2.1.4.2. SİYANOTİK KONJENİTAL KALP HASTALIĞI	22
2.2. KARDİYOMİYOPATİLER	35
2.3. EDİNSEL KALP HASTALIKLARI	39
3. MATERYAL ve METOD	46
4. BULGULAR	48
5. TARTIŞMA	63
6. SONUÇLAR	72
7.KAYNAKLAR	75

## ŞEKİLLER DİZİNİ

<b>Şekil 2.1.</b> Primum ASD	6
<b>Şekil 2.2.</b> Sekundum ASD	6
<b>Şekil 2.3.</b> İnkomplet sağ dal bloğu	6
<b>Şekil 2.4.</b> Perimembranöz VSD	8
<b>Şekil 2.5.</b> Muskuler VSD	8
<b>Şekil 2.6.</b> Patent duktus arteriyosus (PDA)	10
<b>Şekil 2.7.</b> Total A-V kanal defekti	12
<b>Şekil 2.8.</b> Aort Darlığı	14
<b>Şekil 2.9.</b> Pulmoner darlık	18
<b>Şekil 2.10.</b> Fallot tetralojisi	23
<b>Şekil 2.11.</b> VSD'siz pulmoner atrezi	26
<b>Şekil 2.12.</b> VSD'li pulmoner atrezi	26
<b>Şekil 2.13.</b> Ebstein anomalisi	34

## TABLolar DİZİNİ

<b>Tablo 4.1.</b> KKH ile anne baba arasındaki akrabalık ilişkisi	49
<b>Tablo 4.2.</b> Hastaların başvuru şikayetleri	50
<b>Tablo 4.3.</b> Şikayetlerin başlama süreleri	51
<b>Tablo 4.4.</b> Hastaların pulse oksimetre ile ölçülen oksijen saturasyon değerleri	52
<b>Tablo 4.5.</b> Hastaların ilk başvuru sırasındaki fizik muayene bulguları	52
<b>Tablo 4.6.</b> Hastaların ilk yattıkları sıradaki laboratuvar parametreleri	53
<b>Tablo 4.7.</b> Siyanotik konjenital kalp hastalıkları oranları	55
<b>Tablo 4.7.8.</b> Siyanotik konjenital kalp hastalığı, kardiyomyopatiler, Enfektif kalp hastalığı oranları	55
<b>Tablo 4.9.</b> Tespit edilen ritm bozuklukları	56
<b>Tablo 4.10.</b> Hastaların tanı dağılımları	56
<b>Tablo 4.11.</b> Prognoza etki eden faktörler	58

## GRAFİKLER DİZİNİ

<b>Grafik 4.1.</b> Hastaların yaşlara göre dağılımları	48
<b>Grafik 4.2.</b> Kalp hastalığı dışında eşlik eden ek hastalıklar	49
<b>Grafik 4.3.</b> Hastaların sistol ve diyastol tansiyon değerleri	51
<b>Grafik 4.4.</b> Kan kültürlerinde üreyen mikroorganizmalar	54
<b>Grafik 4.5.</b> DKMP ve prognoz arasındaki ilişki	58
<b>Grafik 4.6.</b> AVSD ve prognoz arasındaki ilişki	59
<b>Grafik 4.7.</b> Kompleks ve nonkompleks konjenital kalp hastalığı ile prognoz arasındaki ilişki	60
<b>Grafik 4.8:</b> Aritmi ve prognoz arasındaki ilişki	61
<b>Grafik 4.9:</b> Yoğun bakımda yatış süresi ve prognoz arasındaki ilişki	61
<b>Grafik 4.10:</b> CRP değeri ve lökosit sayısı arasındaki ilişki	62

## KISALTMALAR DİZİNİ

<b>AD</b>	Aort Darlığı
<b>ASD</b>	Atriyal Septal Defekt
<b>AK</b>	Aort Koarktasyonu
<b>ARA</b>	Akut Romatizmal Ateş
<b>AVSD</b>	Atriyoventriküler Septal Defekt
<b>BAT</b>	Büyük Arter Transpozisyonu
<b>BVH</b>	Biventriküler Hipertrofi
<b>DKMP</b>	Dilate kardiyomiyopati
<b>DORV</b>	Çift çıkışlı sağ ventrikül
<b>EE</b>	Enfektif endokardit
<b>EKG</b>	Elektrokardiyografi
<b>EKO</b>	Ekokardiyografi
<b>HKMP</b>	Hipertrofik kardiyomiyopati
<b>ICD</b>	İntrakardiyak defibrilatör
<b>KKH</b>	Konjenital kalp hastalığı
<b>KKY</b>	Konjestif kalp yetmezliği
<b>LA</b>	Sol atriyum
<b>LQTS</b>	Long QT sendromu
<b>LV</b>	Sol ventrikül
<b>LVH</b>	Sol ventrikül hipertrofisi
<b>LVOT</b>	Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu
<b>MAPCA</b>	Major aortikopulmoner kollateral arterler
<b>MRSE</b>	Metisilin rezistan stafilokokus epidermidis
<b>MS</b>	Mitral stenoz
<b>MY</b>	Mitral yetersizlik
<b>PA</b>	Pulmoner arter
<b>PDA</b>	Patent duktus arteriyosus
<b>PFO</b>	Primer foramen ovale
<b>PH</b>	Pulmoner hipertansiyon
<b>PS</b>	Pulmoner valvüler stenoz



<b>PVR</b>	Pulmoner vasküler rezistans
<b>QP</b>	Pulmoner kan akımı
<b>QS</b>	Sistemik kan akımı
<b>RV</b>	Sağ ventrikül
<b>RVH</b>	Sağ ventrikül hipertrofisi
<b>RVOT</b>	Sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu
<b>SVT</b>	Supraventriküler taşikardi
<b>TA</b>	Trunkus arteriyosus
<b>TAPVD</b>	Total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi
<b>TOF</b>	Fallot tetralojisi
<b>TPN</b>	Total parenteral nutrition
<b>TV</b>	Tek ventrikül
<b>WPW Sendromu</b>	Wolff Parkinson White sendromu
<b>VF</b>	Ventriküler fibrilasyon

## ÖZET

Kardiyak rahatsızlıklar çocukluk döneminde sık rastlanılan, yüksek oranda morbidite ve mortaliteye neden olan hastalıklardır. Bu nedenle kalp hastalığı olan çocukların sıklıkla yoğun bakımda takip ve tedavileri gerekebilmektedir.

Bu amaçla hastanemiz çocuk yoğun bakım ünitesine Ocak 2009-Aralık 2011 tarihleri arasında yatan konjenital ve akkiz kalp hastalığına sahip çocukların demografik özellikleri, progresleri, eşlik eden diğer hastalıkları ve prognoza etki eden risk faktörlerinin saptanması planlandı. Yerel etik kurul onayı alındıktan sonra hastaların dosyaları taranarak sosyodemografik özellikleri, başvuru şikayetleri, fizik muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, ekokardiyografi sonuçları, kan kültürlerinde üreyen mikroorganizmalar, mekanik ventilatöre bağlanıp bağlanmama durumları, aldıkları tedaviler ve tedavi sonrasında hastaların prognozları kaydedildi. Bu sayede yatan hastaların sonuçları ve prognoza etki eden faktörlerin belirlenmesi amaçlandı.

Hastalar ekokardiyografi sonuçlarına göre asiyanotik konjenital kalp hastalığı, siyanotik konjenital kalp hastalığı, kardiyomyopati ve enfektif kalp hastalığı olarak gruplandırıldılar.

Çalışmada toplam 65 hastanın dosyası retrospektif olarak incelendi; hastaların % 50'nin kız, % 49'nun erkek, % 78'nin 5 yaş ve altı olup yoğun bakımda ortalama kalış sürelerinin 11,2 gün (1-65gün) olduğu saptandı. Konjenital kalp hastalığı olan hastaların annelerinin % 44'nün 30 yaş ve üzeri, % 57 anne baba arasında akrabalık olup % 50'nin ilçede, % 49'nun ilde ikamet ettikleri görüldü.

Hastaların başvuru şikayetleri % 44'nün morarma ve nefes darlığı, % 38'nin ateş, % 18'nin öksürük olduğu tespit edildi. Hastaların vital bulgularında ise % 20'nin 38 °C ve üzeri ateşi olduğu, % 76,9'nun yaşlarına göre taşikardik, % 47'nin takipneik, 1 hastanın ise yüzeysel soluduğu belirlendi. Hastaların % 23'nün kilosunun, % 18,5'nun boyunun, % 24'nün baş çevresinin 3 persentil altında olduğu görüldü. Kilosu 3 persentil altında olanların % 33'nün hayatını kaybettiği belirlendi.

Hastaların % 32'nin mekanik ventilatöre bağlandığı, ortalama 4 gün (0,1-28 gün) mekanik ventilatörde kaldığı ve bunların da % 76'nin eksitus olduğu görüldü. Kan kültürlerinde *Metisilin Rezistan Staphylococcus epidermidis*, *Acinetobacter baumannii*, *Candida sapprofiticus* ürediği tespit edildi.

Eksitus olan hastaların tanıları AVSD, DKMP, BAT, TOF, Miyokardit, bunların komplikasyonu olan PHT, KKY, enfektif endokardit ve eşlik eden diğer defektler (VSD, ASD, ritm bozuklukları) olduğu görüldü. Bu hastaların yaş ortalaması 4,7 ay (1,5-48 ay) olup ortalama 11,05 gün (1-30 gün) yoğun bakımda kaldıkları belirlendi.

Sonuç olarak hastalarda prognoza etki eden faktörlerin hastalığın adı (AVSD, DKMP), ciddiyeti, başka ek hastalıkların varlığı (Down sendromu, serebral palsi), mekanik ventilatöre bağlanma, kullanılan ilaçlar (pozitif inotropik ajanlar, diüretikler) olduğu tespit edildi. Çalışmamızda enfeksiyon, kilonun üç persentil altı olması ve prognoz arasında anlamlı bir ilişki saptanamadı. Çeşitli nedenler neticesinde (geç tanı konulması, altta yatan kalp hastalığına sekonder komplikasyonların gelişmesi, araya giren enfeksiyonlar, hastaların tartı alımının yetersiz olması, sosyoekonomik durum, çocuk kalp cerrahi sayısının yetersizliği) cerrahi müdahale gecikmesinin hastalarda mortalite düzeylerini arttırdığı düşünüldü.

**Anahtar kelimeler:** Pediatri yoğun bakım üniteleri, konjenital kalp hastalıkları

## ABSTRACT

Cardiac diseases common in childhood cause a high rate of morbidity and mortality. For this reason, children with heart disease may need to be treated at the intensive care unit very often.

For this purpose, demographic characteristics, progression, accompanied diseases and determining risk factors affecting the prognosis of children with congenital and acquired heart disease was planned in our pediatric intensive care unit between January 2009 and December 2011. After approval by the local ethics committee, socio-demographic characteristics, symptoms, physical examination findings, laboratory results, the results of echocardiography, isolated pathogens in blood cultures, mechanical ventilation connection status, their treatment, and prognosis of the patients after treatment were recorded by reviewing the files of all patients. In this way, the results of hospitalized patients and to determine the factors that affect prognosis were aimed.

According to the results of echocardiography, patients were grouped into acyanotic congenital heart disease, cyanotic congenital heart disease, cardiomyopathies and infective heart disease.

A total of 65 patients were retrospectively evaluated; it is experienced that 50% of patients are female, 49% of patients are male, 78% of patients are age of 5 and under, thus the mean length of stay in intensive care unit is 11.2 days (1-65 days).

Patients with congenital heart disease have the following characteristics: 44% of the mothers are aged 30 years and over, 57% of parents have relationship and 50% of patients live in a city centre and 49% of them are in province.

It is found in patients with complaints that 44% of the have shortness of breath and bruising, thus 38% of them have fever, 18% of them have cough. In the patients' vital findings, 20% of them have  $38^{\circ}\text{C}$  and above fever, 76.9% of them are tachycardia according to age, 47% of them are takipneik and one patient inhales is superficial. 23% of the patients by weight, 18.5% of them by length and 24% of them by head circumference are found to be below the third percentile. 33% of the patients with under the third percentile by weight are died.

32% of patients are connected to mechanical ventilation and remained an average of 4 days (0.1 to 28 days) of mechanically ventilated, thus 76% of them are

died. In blood cultures, Methicillin-Resistant Staphylococcus epidermidis, Acinetobacter baumannii and Candida saprofiticus are determined.

Diagnosis of patients who died are observed as; AVSD, DCMP, TAG, TOF, myocarditis, complications of them PHT, heart failure, infective endocarditis, and other accompanying defects (VSD, ASD, rhythm disorders). The mean age of these patients are 4.7 months (range 1.5 to 48 months) and they stayed average of 11.05 days (1-30 days) in the intensive care unit.

As a result, the factors affecting the prognosis are detected as: the disease name (AVSD, DCMP), the severity, the presence of any additional diseases (Down syndrome, cerebral palsy), mechanical ventilation connection and drugs (positive inotropic agents, diuretics). In our study, it is found that there is no significant correlation for infection, weight under three percentile and prognosis. Delaying surgery as a result of a variety of reasons (late diagnosis, the development of secondary complications of underlying heart disease, intercurrent infections, patients with inadequate weight gain, socioeconomic status, number of children's heart surgery inadequency), increases the levels of mortality in patients.

# 1.GİRİŞ VE AMAÇ

Çocuk yoğun bakım üniteleri ülkemizde yeni kurulmaya başlanmış, deneyimli personel ve gelişmiş ekipmanları ile kritik hastaların izlendiği birimlerdir (1). Gelişmiş ülkelerde çocuk yoğun bakımları ile ilgili bir çok veri ve bilgi bulunmasına karşın bu oran gelişmekte olan ülkelerde azdır (2). Çocukluk çağında sık karşılaşılan, yoğun bakımda takip gerektiren, mortalite ve morbiditeye neden olan hastalıkların başında gelen kalp hastalıkları erişkinlerden farklı klinik bulgularla ortaya çıkabildikleri için erken tanı konulup tedaviye başlanması çok önemlidir (3). Kalp hastalıklarında kliniğin çocuklarda daha ciddi ve ani başlaması, yakın monitörizasyon gereksinimi nedeniyle bu hastalıklar sıklıkla yoğun bakımlarda takip ve tedavi edilmektedir.

Kalp hastalıkları içerisinde sıklıkla karşılaşılan konjenital kalp hastalıkları (KKH) kardiyovasküler sistemdeki doğuştan veya daha sonra fark edilen yapısal ya da fonksiyonel anomalileri içermektedir (4,5). KKH'ları tüm canlı doğumların % 0,7-0,9'u arasında görülmektedir (6). Son yıllarda palyatif ve düzeltici cerrahideki gelişmelerle erişkin çağa ulaşan vaka sayısı dramatik olarak artmıştır. Buna rağmen, doğumsal kalp hastalıkları doğumsal malformasyonlara bağlı ölümler içinde en başta yer almaktadır (7). En sık görülen doğumsal kalp anomalisi ventriküler septal defektidir (8). Bunu azalan sıklıkla atriyal septal defekt (ASD), PDA, Fallot tetralojisi (TOF), pulmoner valvuler stenoz (PS), büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), aort koarktasyonu (AK) ve atriyoventriküler septal defekt (AVSD) izlemektedir (7).

Sıklıkla karşılaşılan ve prognozu kötü seyredabilen bu hastalıklarda hastalığın adının konulup, ciddiyetin belirlenmesi ve erken dönemde cerrahi ya da tıbbi müdahaleye karar verilmesi hastalığın prognozu açısından çok önemlidir. Geçmişe yönelik yapılan bu çalışma ile yoğun bakımda yatan kalp hastalarında hastalığın adı, ciddiyeti, ek hastalıkların varlığı, uygulanan tedaviler, mekanik ventilatör uygulaması ve hastane enfeksiyonu gibi prognozu etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır. Bu sayede kalp hastalarında ve diğer yoğun bakım hastalarında mortalite ve morbiditenin azaltılabileceği ve geleceğe yönelik ışık tutulacağı düşünülmektedir.

## 2.GENEL BİLGİLER

Kalp hastalıkları çocukluk çağında sıkça karşılaşılan, erişkin yaş grubundan farklı klinik bulgular gösteren, yoğun bakımlarda takip gerektirebilen hastalıkların başında gelmektedir.

Kalp hastalıkları 3 grupta incelenmektedir

- Konjenital kalp hastalıkları
- Kardiyomiyopatiler
- Akkiz kalp hastalıkları

### 2.1. Konjenital Kalp Hastalıkları

Konjenital kalp hastalığı terimi kardiyovasküler sistemde doğumda ya da doğumdan sonra tanımlanan, doğuştan olan yapısal veya fonksiyonel anomalileri içermektedir. Kalpteki yapısal bir kusur konjenital kalp defekti, konjenital kalp anomalisi veya kardiyovasküler malformasyon olarak isimlendirilmektedir (4,5).

### 2.2. Epidemiyoloji

Konjenital kalp hastalıkları (KKH) tüm canlı doğumların % 0,7-0,9'da görülmektedir (6). Bu oran ölü doğumlarda % 3-4, abortuslarda % 10-25 ve prematürelde patent duktus arteriosus (PDA) hariç % 2 ile daha yüksektir. Konjenital kalp hastalıkları ile doğan bebeklerin % 40-50'ne ilk hafta, % 50-60'na ise birinci ayda tanı konabilmektedir (7,8). Son yıllarda palyatif ve düzeltici cerrahideki gelişmelerle erişkin çağa ulaşan vaka sayısı dramatik olarak artmıştır. Buna rağmen, doğumsal kalp hastalıkları doğumsal malformasyonlara bağlı ölümler içinde en başta yer almaktadır (7). En sık görülen doğumsal kalp anomalisi ventriküler septal defektidir (8). Bunu azalan sıklıkla atriyal septal defekt (ASD), PDA, Fallot tetralojisi (TOF), pulmoner valvuler stenoz (PS), büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), aort koarktasyonu (AK) ve atriyoventriküler septal defekt (AVSD) izlemektedir (7). Büyük damar transpozisyonu, aort stenozu ve triküspit atrezisinin erkeklerde; Down sendromlu çocuklarda görülen AV kanal defektleri ile ASD ve VSD'lerin ise kızlarda daha fazla olduğu saptanmıştır (8).

### 2.3. Etyoloji:

Konjenital kalp hastalıklarının çoğunun etyolojisi bilinmemekle birlikte multifaktöryel nedenlerle oluştuğu düşünülmektedir (8). Genetik yatkınlığın birlikteliğiyle, çevresel faktörlerin etkileşiminin konjenital kalp hastalıklarını geliştirdiği düşünülmektedir. Ancak az sayıda KKH kromozomal anomalilerle

ilişkilidir. Trizomi 13 ve 18'in septal defektler ile, tetrazomi 22p'nin (cat-eye sendromu) total pulmoner venöz dönüş anomalisi ile, Turner sendromunun sol taraf obstrüktif lezyonları ile Trizomi 21'in endokardiyal yastık gelişim defekti ile ilişkili olduğu saptanmıştır (9).

Doğumsal kalp hastalığının iyi bilinen genetik nedenlerinden biri olan DiGeorge sendromuna 22q11 bölgesinde oluşan geniş delesyon neden olmaktadır. Prevalansı 4000 canlı doğumda bir olan bu sendroma konoturunkal anomaliler eşlik etmektedir (Fallot tetralojisi, trunkus arteriyosus, çift çıkışlı sağ ventrikül). Yapısal kalp hastalığına neden olan diğer kromozomal bozukluklar arasında Allagille sendromu, Williams sendromu yer almaktadır (7).

Annede diyabet, fenilketonüri, sistemik lupus eritematozis gibi hastalıkların olması, gebelikte kızamıkçık geçirmesi, ilaç kullanması (lityum, etanol, varfarin, talidomid, antimetabolitler, antikönlülzanlar) ise KKH'ı oluşumunun % 2-4'den sorumludur (7).

Birinci derece akrabada KKH olması insidansı üç kat arttırmaktadır (10,11). Eğer iki tane birinci derece akrabada KKH varsa risk % 20-30'a çıkmaktadır. Bu nedenle ailelere genetik danışmanlık verilmesi önemlidir. Fetal ekokardiyografi yüksek riskli hastalara teşhis koymada yardımcı olabilmektedir (7).

#### **2.4. Konjenital kalp hastalıklarının sınıflandırılması**

Konjenital kalp hastalıkları asiyanotik ve siyanotik olmak üzere iki grupta incelenmektedir.

##### **2.4.1. Asiyanotik konjenital kalp hastalığı**

###### **2.4.1.1. Soldan sağa şanlı asiyanotik konjenital kalp hastalığı:**

Atriyal septal defekt, Ventriküler septal defekt, Atriyovenriküler septal defekt, Patent duktus arteriyosus bu grupta yer almaktadır. Defektin büyüklüğüne bağlı olarak pulmoner vasküler yapılar da direnç gelişimine neden olmaktadır. Hastalığın şiddeti pulmoner kan akımının (Qp) sistemik kan akımına (Qs) oranına (Qp/Qs) bağlıdır.

###### **2.4.1.2. Obstrüktif tip asiyanotik konjenital kalp hastalığı**

Pulmoner valvuler stenoz (PS), aort kapak stenozu (AS) ve aort koarktasyonu (AK) bu grupta yer almaktadır. Daha az sıklıkla görülen triküspit kapak stenozu, mitral kapak stenozu da obstrüktif tip lezyonlar olarak kabul edilmektedir. Hastalığın şiddetini darlığın derecesine bağlı basınç gradiyenti belirlemektedir.

**2.4.1.3. Regürjitan tip konjenital kalp hastalığı:** Pulmoner kapak yetersizliği (PY), mitral kapak yetersizliği (MY), triküspit kapak yetersizliği (TY) bu grupta yer



almaktadır. İzole olabilceği gibi diğer konjenital kalp hastalıklarına da eşlik edebilmektedirler (7).

#### **2.4.2. Siyanotik konjenital kalp hastalığı**

Bu grup patofizyolojiye göre pulmoner kan akımı düşük ve yüksek olanlar olmak üzere iki alt grupta incelenmektedir. Telekardiyografi ayırıcı tanıda kullanılan önemli bir araçtır.

**2.4.2.1. Pulmoner kan akımı azalmış olanlar:** Fallot tetrolojisi (TOF), intakt septumlu pulmoner atrezi (PA), triküspit atrezisi (TA), çift çıkımlı sağ ventrikül (DORV), obstruksiyonlu total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (TAPVD) bu grupta yer almaktadır.

**2.4.2.2. Pulmoner kan akımı artmış olanlar:** Büyük arter transpozisyonu (BAT), tek ventrikül (TV), trunkus arteriyozus ve obstruksiyonsuz TAPVD bu grubun kapsamında bulunmaktadır.

#### **2.4.1. Asiyantotik konjenital kalp hastalıkları**

##### **2.4.1.1. Soldan sağa şanlı asiyantotik konjenital kalp hastalıkları**

###### **2.4.1.1.1. Atriyal septal defekt (ASD)**

ASD izole anomali olarak tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 13'nü oluşturmaktadır. ASD tek başına olabileceği gibi diğer KKH'ları ile birlikte de görülebilmektedir. Klinik ASD'nin çapına, lokalizasyonuna ve diğer konjenital anomalilerin varlığına ya da yokluğuna bağlıdır (12). Atriyal septal defektler embriyonik septal yapının gelişiminin durduğu yere göre sekundum, primum ve sinus venozus ASD olarak sınıflandırılmaktadır. Patent foramen ovale (PFO) genellikle intrakardiyak şant oluşturmamaktadır (Şekil 2.1 ve 2.2).

ASD'ler 4 grupta incelenmektedir.

**Sekundum ASD;** en sık rastlanılan ASD tipi olup tüm ASD'lerin % 70'ni oluşturmaktadır. Kadınlarda erkeklerden iki kat daha sık görülmekte ve bu defekt fossa ovalis bölgesinde bulunmaktadır (13-16).

**Primum ASD;** ASD'lerin % 15-20'ni oluşturmakta olup endokardiyal yastık gelişimindeki bozukluklardan kaynaklanmaktadır. Bu endokardiyal yastık kusurları ya parsiyel atriyoventriküler kanal (primum ASD + mitral kapak anomalisi) veya total atriyoventriküler kanal (Primum ASD + VSD + mitral kapak anomalisi) şeklinde görülmektedir (17,18).

**Sinüs venozus tipi ASD;** ASD'lerin % 5-10'da görülmektedir. Fossa ovalisin üst tarafındadır. Vena cava superior'un giriş yeri ile yakın ilişkidir ve bazen vena cava

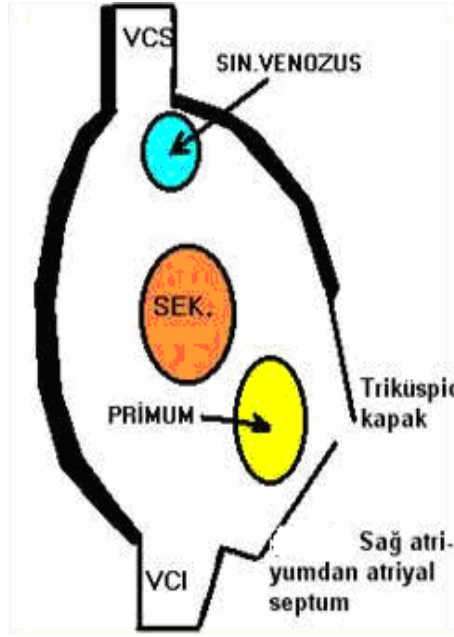
superior kanı sol atriyuma girmekte olup venöz dönüş anomalileri ile birliktelik göstermektedir (18,19).

**Koroner sinüs tipi ASD;** normalde koroner sinüs tarafından işgal edilen pozisyona yerleşen nadir bir ASD tipidir (20).

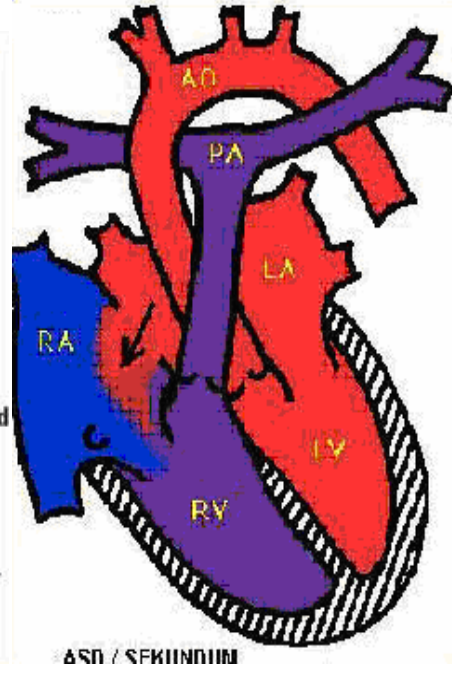
**Klinik'de** ASD'ler süt çocukları ve daha büyük çocuklarda genelde asemptomatiktir (18,21). Orta derecede soldan sağa şantı olan çocuklarda hafif dispne ve yorgunluk gözlenebilmektedir. Daha büyük şanta sahip çocuklarda bu semptomlar daha belirgindir (18). Fizik muayenede geniş ve sabit S2, 2-3/6 derece sistolik ejeksiyon üfürümü süt çocukları ve büyük çocuklarda ASD'nin tipik bulgularıdır. Geniş soldan sağa şant durumlarında göreceli triküspit kapak darlığı nedeni ile sternumun sol alt kenarında middiastolik rulman duyulabilmektedir (22). Pulmoner hipertansiyonun geliştiği durumlarda şant miktarının azalmasına bağlı olarak üfürümlerin şiddeti azalmakta, ikinci sesin pulmoner komponenti şiddetlenmekte, S2 çiftleşmesi olmakta, pulmoner yetmezlik üfürümü duyulabilmektedir (4).

**Telekardiyografi'de** sağ atriyum ve sağ ventrikül dilatasyonu nedeniyle kardiyomegali, periferik uzanan pulmoner vaskülarite artışı, ana pulmoner arter ve dallarının proksimal kesimleri ise dilate görülmektedir (18,21).

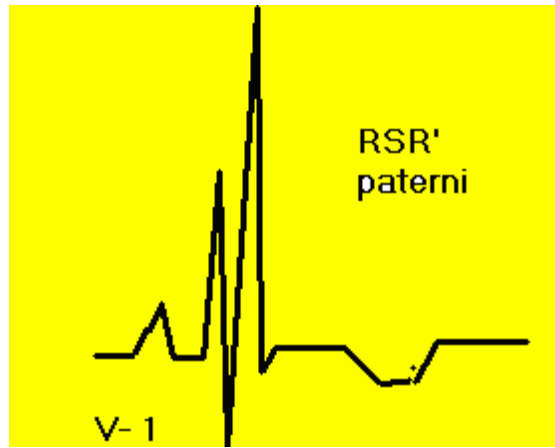
**EKG'de** küçük ve nonkomplike ASD'ler genellikle normal görülmektedir. Sıklıkla +90 ile +180 dereceler arasında sağ aks deviasyonu ve hafif sağ ventrikül hipertrofisi beklenmektedir. Ancak büyük defektlerde V1'de inkomplet sağ dal bloğu paterni (rsR') izlenmektedir (23) (Şekil 2.3).



Şekil 2.1: Primum ASD



Şekil 2.2: Sekundum ASD



Şekil 2.3: İnkomples sağ dal bloğu

**Ekokardiyografi'de** ASD tanısı konulmakta, defektin lokalizasyonu ve büyüklüğü yanı sıra kalp üzerine olan hemodinamik etkisi değerlendirilmektedir (21).

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** nadiren pulmoner vasküler obstrüktif hastalıktan şüpheleniliyor ise, eşlik eden diğer kalp anomalilerini görüntülemek ve transkateter kapatma işlemi yapmak için kullanılmaktadır (18,21).

**Prognoz ve komplikasyon;** sekundum ASD'ler kendiliğinden kapanabilmekle birlikte diğer tipler için bu söz konusu değildir. Pulmoner-sistemik kan akım oranı artan ( $QP/QS > 1.5$ ), sağ ventrikül volüm yüklenmesi bulguları, istirahat veya egzersizle

pulmoner hipertansiyon (PH) olan ASD'ler asemptomatik olsalar bile 3-5 yaşında kapatılmalıdır (21).

#### **2.4.1.1.2. Ventriküler septal defekt (VSD)**

VSD % 25 sıklıkla en sık görülen konjenital kalp hastalığıdır (7). Tek başına veya diğer doğuştan kalp hastalıklarıyla birlikte görülebilmektedir. Fallot tetralojisi, çift çıkışlı ventrikül, trunkus arteriyozus, AVSD gibi doğuştan kalp malformasyonlarında kompleksin bir parçası olarak; büyük damarların transpozisyonu gibi bazı hastalıklarda ise eşlik eden anomali olarak bulunmaktadır (7,24,25).

İnterventriküler septum morfolojik olarak 4 bölüme ayrılarak incelenebilmektedir. Bunlar müsküler yapıdaki inlet (ventrikül giriş yolu), trabeküler (apikal), outlet-infundibuler (ventrikül çıkış yolu) bölümleri ve fibröz yapıdaki membranöz septumdur. Buna göre VSD'ler iki grupta incelenmektedir (26,20) (Şekil 2.4 ve 2.5).

**Perimembranöz VSD;** en sık görülen tipidir (% 80). Inlet (AV kapak tipi VSD), trabeküler (basit VSD) ve outlet (subpulmonik VSD) uzanımlı olabilmektedir. Trabeküler septumda olan VSD'lerin birden fazla olması İsviçre peyniri (Swiss cheese) tipi VSD olarak adlandırılmaktadır (26).

**Musküler VSD;** kenarları tamamen septumun müsküler kesimi içinde kalan defektler olup % 10-15 sıklıkta görülmektedir. Santral, apikal, marjinal, isviçre peyniri gibi tipleri de bulunmaktadır. Çok küçük musküler VSD'ler genellikle prematürelerde görülmekte ve kendiliğinden kapanmaktadırlar (27).

**Klinik;** küçük VSD'lerin % 75'i genellikle yaşamın ilk iki yılında kendiliğinden kapanırken, kapanmayanlar ise genellikle benign seyretmektedir (28). Bu hastalar asemptomatiktir, büyüme gelişmeleri normaldir.

Orta-geniş VSD'ler ise nadiren kendiliğinden kapanmaktadır bu nedenle yaşamın ilk yıllarında kapatılmaları gerekmektedir. Hastalarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, egzersiz intoleransı, büyüme ve gelişme geriliğine neden olabilmektedir. Uzun süreli PHT varsa siyanoz ve aktivitelerinde azalma olabilmektedir (21).

Ventriküler septal defektlerde soldan sağa şantın miktarını, defektin büyüklüğü ve pulmoner vasküler direnç belirlemektedir. Defekt alanı küçükse ( $< 0,5 \text{ cm}^2$ ) restriktif VSD olarak adlandırılmaktadır. Bu VSD tipinde sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçları normaldir. Defekt şantı sınırlandıramayacak kadar geniş ( $> 1 \text{ cm}^2$ ) olduğunda ise nonrestriktif VSD olarak adlandırılmaktadır. Soldan sağa şant miktarını pulmoner ve

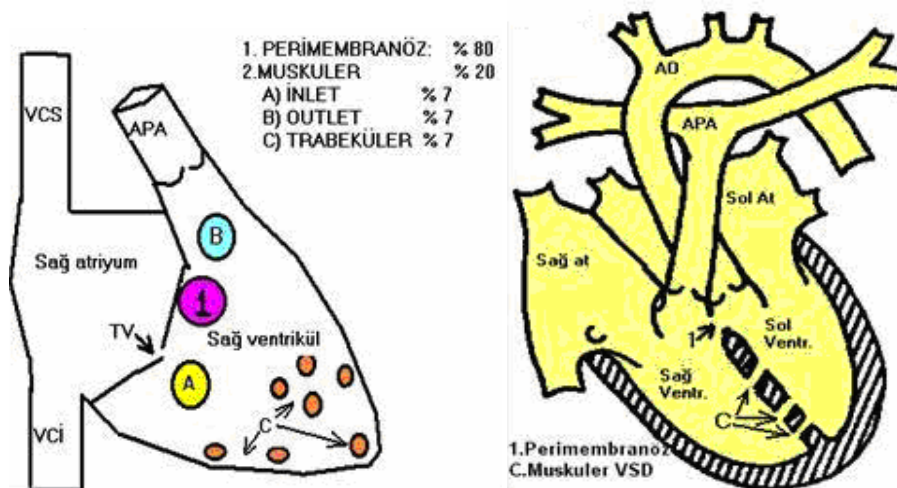
sistemik vasküler rezistans oranı belirlemektedir (29). Küçük restriktif VSD'si olan süt çocukları genellikle asemptomatiktir.

Geniş nonrestriktif VSD'si olan hastalarda ise:

- Takipne (artmış pulmoner kan akımına bağlı)
- Zayıf beslenme
- Kilo alımında azalma
- Taşikardi
- Hepatomegali
- Solukluk gözlenebilmektedir (28,30).

Hastalarda önce soldan sağa şant fazladır, sol atriyum ve sol ventrikül volüm yüklenmesi nedeni ile genişlemektedir. Zamanla pulmoner vasküler rezistans ve sağ ventrikül basıncı arttıkça soldan sağa şant miktarı azalmakta, biventriküler dilatasyon ve hipertrofi görülmektedir. Artmış kan akımı ve basınca maruz kalan pulmoner vasküler yatakta pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişince şant sağdan sola dönerek, siyanoz ve sağ ventrikül hipertrofisi meydana gelmektedir (31).

*Telekardiyografi'de* küçük defektlerde kardiyak ve vasküler görünüm genellikle normal iken; geniş ve orta düzey defektlerde sol atriyum, sol ventrikül ve bazen sağ ventrikülü içeren değişik derecelerde kardiyomegali bulunmaktadır. Kardiyomegali derecesi ve pulmoner vaskülaritede artma doğrudan soldan sağa şantın miktarı ile ilişkilidir (21).



Şekil 2.4 ve 2.5: Perimembranöz ve Muskuler VSD

**EKG'de** küçük defektler normal ya da normale yakın iken, orta defektlerde sol ventrikül ve sol atriyum hipertrofisi bulguları meydana gelmektedir. Büyük defektlerde kombine ventrikül hipertrofisi, sol atriyum hipertrofisi ile birlikte ya da birlikte olmadan gözlenmektedir (28).

**Ekokardiyografi'de** VSD'nin yeri, büyüklüğü, şantın yönü, miktarı, pulmoner akımın, sistemik akıma (QP/QS) oranı, ventriküller arası basınç farkı, sağ ventrikül ve pulmoner arter basıncı değerlendirilmektedir (31).

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** klinik bulgular arasında uyumsuzluk olduğu nadir durumlarda, preoperatif olarak şantın miktarını, pulmoner vasküler rezistansı (PVR) belirlemek ve transkateter kapatma işlemleri yapmak için kullanılmaktadır (28).

**Prognoz ve Komplikasyon;** konjestif yetersizlik, büyük bir VSD'nin tehlikeli ve kaçınılmaz bir sonucudur. Konjestif yetmezlikli VSD'lerde ölüm riski % 11 dolayındadır. Bu bireylerin yaklaşık % 3'ünde subvalvüler pulmoner stenoz gelişmektedir. Subarteriyel küçük defektlerde aort kapak prolapsusu ve aort yetersizliği; bazı VSD'lerde ise sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (subaortik ridge) gelişebilmektedir (26). Tıbbi olarak tedavi edilen komplikasyonsuz VSD'si olan hastalarda enfektif endokardit riski yaşamın ilk 30 yılı için % 4-10 arasındadır. Geniş defektli vakaların bir kısmında erken dönemde pulmoner damar direncinin fazla artmış olması sonucu Eisenmenger sendromu gelişmektedir. Eisenmenger sendromu geniş bir soldan sağa şantın sonucu olarak, pulmoner arter basıncının sistemik düzeye ulaşması, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmesi ve şant akımının sağdan sola dönmesi ya da iki yönlü olmasıyla karakterizedir (32,33).

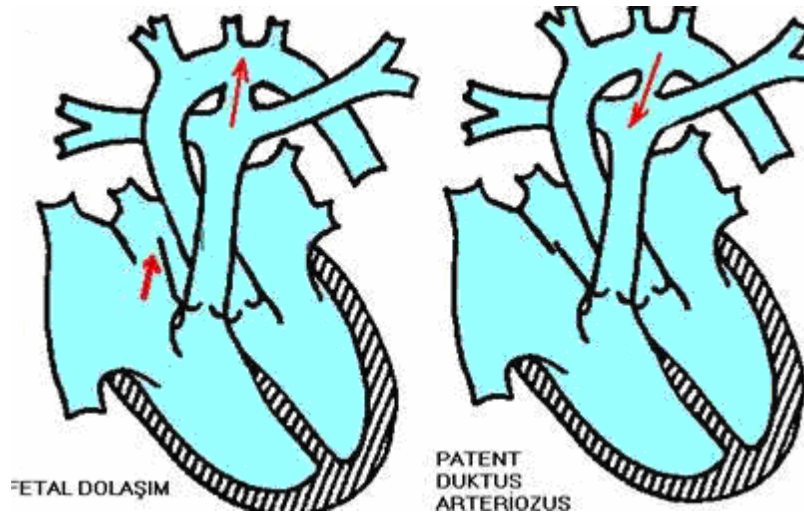
**Tedavi;** küçük VSD'lerin % 30-50'si spontan olarak, sıklıkla ilk 2 yıl içinde kapanmaktadır. Bu kapanma olasılığı musküler olanlarda daha fazladır (28). Bu nedenle küçük VSD'lerin tedaviye gereksinimleri yoktur, ancak yakın takip edilmeleri gerekmektedir. Büyük VSD'de ise kalp yetmezliği varsa inotropik, diüretik ve afterload azaltıcı ilaçlar verilmelidir. Yaşamın ilk 6 ayında tıbbi tedavi ile kontrol edilemeyen kalp yetersizliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, büyüme geriliği veya pulmoner hipertansiyon olması ameliyat endikasyonları olarak kabul edilmektedir (21). Belli musküler VSD'lerde 'şemsiye' cihazı kullanılarak cerrahi kapatma mümkündür (21). 6 ay-2 yaş arasında kalp yetersizliği bulguları kontrol altına girse de şantın fazla (QP/QS > 2) ve PHT olması ameliyat endikasyonudur (21). Cerrahi tedavide VSD tek aşamada kapatılmaktadır. Yenidoğan döneminden itibaren ameliyat yapılabilen, yaş ve

ağırlık sınırı gözetilmemektedir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişen VSD'lerin kapatılması kontrendikedir. Bu hastalarda kabul edilen tedavi ise kalp-akciğer transplantasyonudur (26).

#### 2.4.1.1.3. Patent duktus arteriyosus (PDA)

Duktus arteriyosus sistemik ve pulmoner dolaşımı birbirine bağlayan normal fetal anatomik bir yapıdır (34). Genellikle doğumdan hemen sonra kapanması beklenmektedir. PDA ise sol pulmoner arter (PA) ve inen aorta arasındaki normal fetal yapının devam etmesi olup sol subklaviyen arter çıkışının yaklaşık 5-10 mm distalinde bulunmaktadır (21). Prematürel hariç tüm doğuştan kalp defektlerinin % 5-10'nu oluşturmaktadır ve kızlarda daha sık görülmektedir (erkek/kız 1:3) (Şekil 2.6).

**Klinik**'de izole PDA formları genellikle asemptomatik olup eşlik eden diğer konjenital kalp anomalileri ile birlikte görülebilmektedir (34). Duktus küçük ise klinik belirti oluşmamaktadır (21). Tek klinik bulgu sol klavikula altında 1-2. interkostal aralıkta duyulan üfürümdür. Geniş PDA ise sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, atelektazi ve KKY (takipne ve yetersiz kilo alımı ile beraber)'ne neden olabilmektedir. Muayenede nabız basıncı artmış (canlı ve sıçrayıcı) olup pulmoner vasküler obstrüktif hastalık geliştiğinde ise sağ-sol şant sadece vücudun alt yarısında siyanoza neden olmaktadır (diferansiyel siyanoz) (35,21).



Şekil 2.6: Patent Duktus Arteriyosus

**Telekardiyografi**'de küçük şantlı defektlerde kardiyak ve vasküler gölgeler normal olabilmektedir (34). Büyük PDA'da ise kardiyomegali, pulmoner konusta belirginleşme, akciğer damarlanmasında artış gibi klasik sol-sağ şant bulguları

görülmektedir (36,21). Büyük PDA'da BVH, pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişmişse RVH görülmektedir (37).

*Ekokardiyografi'de* sol atriyum, sol ventrikül, pulmoner arter genişlemesi ve duktusun suprasternal çukurdan eko ile görülerek çapının ölçülebilmesi sağlanmaktadır. Doppler ile ana pulmoner arterde devamlı türbülant akım alınmaktadır.

*Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi'de* sağ atriyum ve ventrikül karşılaştırıldığında pulmoner arterdeki saturasyon şantın boyutuna göre artar. Geniş duktusu olanlarda pulmoner arter ve sağ ventrikül basınçları yükselir (20,21).

*Prognoz ve komplikasyonlar;* küçük PDA'da semptom yoktur ancak enfektif endokardit riski vardır. Prematüre PDA'sı dışında, miad doğmuş yeni doğanlarda ve çocuklarda genellikle spontan kapanmamaktadır. Büyük PDA'da ise pulmoner arterler hem yüksek volüme, hem de yüksek basınca maruz kaldığı için hızla PH gelişmekte ve Eisenmenger sendromuna dönüşmektedir (21,38).

*Tedavi'de* PDA tanısı almış yenidoğanlarda KKY gelişirse antikonjestif ve inotropik tedavi verilir (21). Prematürede ise kalp yetersizliği bulgusu varsa destek tedavisi, sıvı kısıtlaması ve diüretik verilmesi genellikle sorunu çözmektedir. İlk 5 gün içinde % 1-2 kilo kaybı olacak şekilde sıvı kısıtlaması duktusun kapanması için uygundur (39). Duktus kapanmamışsa 3. günden sonra intravenöz (IV) indometazin 0,2 mg/kg/doz 12-24 saat arayla 3 doz verilebilmektedir. Miadında doğan yenidoğanlara indometazin etkili olmadığı ileri sürülmektedir (21). İndometazin verilmeden önce hastada duktusa bağlı bir kalp hastalığının olmadığını gösterilmesi, trombositopeni ( $<50.000/mm^3$ ), kanama diyatezi, aktif kanama, nekrotizan enterokolit ve oligürinin ( $<1 ml/kg/saat$ ) dışlanması tavsiye edilmektedir (21,38,40). Ayrıca oral veya IV ibuprofenin 12-24 saat arayla 3 doz verilmesinin etkili olduğu ileri sürülmektedir. Yapılan karşılaştırmalı ve çift kör çalışmalarda her iki ilacın etkinliği yaklaşık olarak benzer bulunmuştur (21,40,41). Bu önlemlerle kapanmayan PDA küçük olsa bile enfektif endokardit riski nedeniyle tercihen 1 yaş içinde, en geç okul çağından önce kapatılması önerilmektedir. PH gelişmiş ve medikal tedavi ile kalp yetersizliği düzeltilemeyen vakalarda yenidoğan dönemi dahil her yaşta acil cerrahi kapatma veya perkütan transkateter önerilmektedir.

#### **2.4.1.1.4. Atriyoventriküler septal defekt (AVSD)**

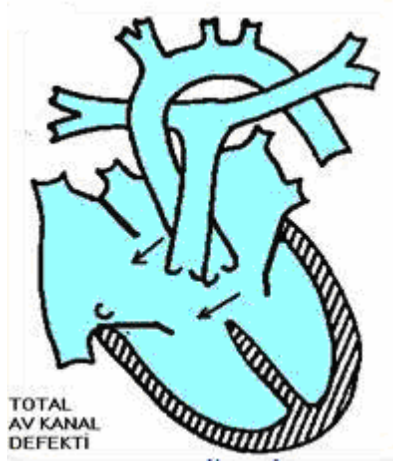
Endokardiyal yastık defekti olarak da bilinen atriyoventriküler septal defekt (AVSD) prevalansı 1000 canlı doğumda 0,2'dir (21). KKH'nın % 2'ni oluşturmaktadır (42). Down sendromu olan çocukların yaklaşık 1/3'de AVSD anomalisinin olduğu



bilinmektedir (7). AVSD olguları arasında Down sendromlu olguların oranı çeşitli yayınlarda değişmekle birlikte % 25 ile % 50 arasında bildirilmektedir (Şekil 2.7).

Dört ana komponenti bulunmaktadır; primum ASD, inlet VSD, tek AV kapak (mitral ve triküspit kapağın yerine tek bir kapak) ve AV kapaklarda kleft (yarık). Bunların hepsi bir arada bulunursa komplet, bir veya bir kaç bulunursa parsiyel AV kanal defekti olarak adlandırılmaktadır. Komplet ve parsiyel AVSD formlarının ikisi de ventriküler septumun inlet kısmının eksikliği, musküler septumun ‘kaşıkla oyulmuş’ görüntüsü, aşırı uzun infundibular septum ve aort kapağının anormal pozisyonuyla karakterizedir. Bu durum ventrikül çıkış yolunda uzama ve daralmayla sonuçlanmakta ve anjiyografide ‘kuğu boynu deformitesi’ görünümüne yol açmaktadır (21).

Komplet AVSD’lerde atriyal ve ventriküler düzeyde soldan sağa şant sonucu pulmoner kan akımı artmakta, erken yaşlarda pulmoner hipertansiyon gelişmektedir. İlk 1 yıl içinde pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişme riski diğer defektlerden yüksektir. Pulmoner vasküler obstrüktif hastalık geliştiğinde ise şant sağdan sola dönmekte, Eisenmenger sendromu gelişmektedir (21).



Şekil 2.7: Total AV kanal defekti

**Klinik**'de sendromik görünüm (Down sendromu), büyüme geriliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve KKY bulguları siktir. Sternumun sol alt kenarında sistolik trill, hiperaktif prekordiyum ile 3-4/6<sup>0</sup> holosistolik üfürüm duyulmaktadır (21).

**Telekardiyografi**'de genellikle kardiomegali mevcuttur ve dört kalp odacığını da kapsamaktadır. Pulmoner vasküler gölgeler erken yaşta artmakta, ana pulmoner arter segmenti belirginleşmektedir (42).

**EKG'de** sinüs ritmi, P-R uzaması (1. derece kalp bloğu), QRS aksı -40 -150 derece arasında 'superior aks', biatriyal dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi gözlenmektedir (37).

**Ekokardiyografi;** AV kapak yapısının aydınlatılmasında, anatomik sınıflamanın yapılmasında ayrıntılı bilgi vermektedir. Sağ ventrikül, pulmoner arter basınçları ve AV kapak yetersizliği değerlendirilmektedir (42).

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** PVR'ın hesaplanması ve eşlik eden lezyonların tanımlanması amacıyla yapılmaktadır.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** komplet AVSD'li hastalarda doğumdan sonra 1-2 ayda kalp yetersizliği oluşmakta ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu sık görülmektedir. Cerrahi girişim yapılamayan hastaların çoğu KKY ve PH nedeni ile 1-2 yaşında ölmektedir (21).

**Tedavi;** KKY'li küçük süt çocuklarına inotropik ve antikonjestif tedaviler önerilmektedir. Komplet AVSD tedavisinde 6-12 ay gibi erken dönemde görülen pulmoner hastalık riski nedeniyle erken cerrahi tedavi önerilmektedir. Cerrahi riski yüksek olanlara pulmoner banding ile palyasyon da uygulanmaktadır. Ancak cerrahi tedavide atriyal ve ventriküler defektlere yama konmakta ve AV kapaklar rekonstrükte edilmektedir. Uygun tedaviye rağmen parsiyel ve komplet AVSD'li hastalarda postoperatif 15-20 yıl içinde AV kapak yetersizliği veya subaortik stenoz gelişimi nedeniyle reoperasyon uygulama riski yüksektir (42,43).

#### **2.4.1.2.1. Aort darlığı (AD)**

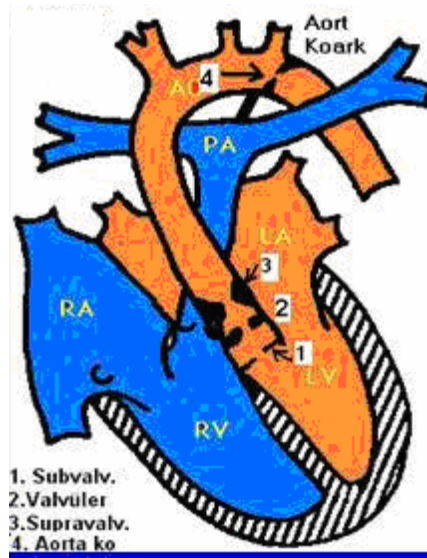
Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu (LVOT) aort kapak seviyesinde, kapağın aşağısında veya yukarısında darlık şeklindedir (44). Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 10 kadarını oluşturmaktadır (45). Valvuler aort darlığı en sık görülen formudur (% 70). Ardından subvalvuler (% 23) ve supralvalvuler darlık (% 5-6) gelmektedir. Erkeklerde daha sık görülmektedir (erkek/kadın 4:1) (45) (Şekil 2.8).

**Valvüler AD'da** yaprakçıklar kalınlaşmış ve komissürler değişik derecelerde birleşmiştir (7). Biküspit aort kapağı, tek kaslı ya da üç kaslı aort kapağı nedenleri ile oluşabilmektedir (45). Kapak alanı normalde  $2 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ 'dir. Bu alanda 1/3 oranında daralma olursa belirgin kardiyak ve hemodinamik etkiler ortaya çıkmaktadır (46).

**Subvalvüler AD;** lezyon aort kapağının altında, sol ventrikül çıkışını çevreleyen membranöz diyafragma, fibröz halka ya da daha seyrek olarak görülen diffüz bir daralma şeklindedir. Subaortik darlığın neden olduğu sol ventrikül jet akımı ile aort kapakları hasara uğramakta ve aort yetersizliği gelişmektedir (19).

**Supravalvüler AD (SVAD)** ise çıkan aortanın lokal veya diffüz şekilde olabilen tubüler konjenital darlığıdır (45). Sıklıkla Williams sendromu ile birlikte görülmektedir (mental retardasyon, karakteristik yüz ve multiple pulmoner arter darlığı).

**Klinik;** darlığın derecesine bağlıdır ve arttıkça semptomlar da artmaktadır. Ağır darlıkta sol kalp yetmezliği bulguları, kalp büyümesi, pulmoner ödem saptanabilmektedir. Çabuk yorulma, göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüm görülebilmektedir (45). Hafif ve orta derecede aort darlıklı çoğu çocuk asemptomatiktir. Tüm ekstremitelerde nabızlar zayıflamış olabilir. Muayenede sistolik üfürüm saptanması tanıya yardımcıdır. Üfürüm valvüler AD'da sternumun sağ üst kenarında, subvalvüler AD'da ise sol 3-4. interkostal aralıkta daha iyi duyulmaktadır. Biküspit aortik kapağı olanlarda ise aort yetmezliğine bağlı olarak erken diyastolik üfürüm ve klik alınabilmektedir (45).



Şekil 2.8: Aort Darlığı

**Telekardiyografi'de** valvüler darlıkta çıkan aortada poststenotik dilatasyon gözlenirken, subvalvüler ve supravalvüler darlıklarda bu bulgu gözlenmeyebilir. Kompanse dönemde kalp büyüklüğü normal iken, terminal dönemde dilatasyona bağlı kardiyomegali saptanmaktadır (46).

**EKG'de** ise sadece ciddi aortik kapak darlığında sol ventrikül hipertrofi bulguları görülürken hafif olgularda EKG normaldir. Aort darlığının şiddeti ile EKG bulguları arasındaki ilişki zayıftır (45).

**Ekokardiyografi;** Aort kapak yapısı, anulus, çıkan aorta, interventriküler septum, sol ventrikül duvar kalınlığı ve sol ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesine imkan vermektedir ayrıca sistolik basınç gradiyentinin ölçümü ile darlık şiddetinin kantitatif olarak belirlenmesini de sağlamaktadır (47).

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** Aort darlığında tanısal kalp kateterizasyonu ve anjiyografiye gerek yoktur ancak tedavi amacıyla balon aortik valvüloplasti uygulanmaktadır (45).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** Aort darlığı olan olgular semptomlar ortaya çıkmadan önce yıllarca asemptomatik yaşayabilmekle birlikte semptomlar ortaya çıktıktan sonra ise prognoz kötüleşebilmektedir. Asemptomatik ciddi aort darlığı olan olgularda ani ölüm riski yılda % 2 civarındadır.

**Tedavi;** Valvüler AD'li hasta semptomatik ise obstrüksiyon hemen giderilmelidir. Kateterizasyon ile ölçülen basınç gradiyenti 50 mmhg'dan yüksek olan semptomatik hastalar ve kateter gradiyenti 60 mmhg'dan yüksek olan asemptomatik hastalara balon valvüloplasti uygulanmalıdır (45).

Subaortik ve supravalvüler darlıklarda ise balon valvüloplasti yardımcı olmadığından cerrahi tedavi önerilmektedir. Yenidoğanda ciddi AD olan olgularda kalp yetmezliği ve şok varlığında hastalara acil olarak valvüloplasti veya cerrahi girişim yapılmalıdır (47). İşlem uygulanana kadar duktusu açık tutmak için PGE-1 analogları kullanılmalıdır.

#### **2.4.1.2.2. Aort koarktasyonu (AK)**

Aort koarktasyonu (AK) konjenital kalp hastalıklarının % 5-8'ni oluşturmakta olup erkeklerde daha sık görülmektedir (E/K 2:1) (7). Turner sendromlu hastaların % 30'da AK saptanmaktadır (45). Darlık % 98 oranında sol subklaviyan arterin arkus aortadan çıkış yerinin hemen distalinde ve duktus arteriyozusun aortaya girdiği yerin tam karşısındadır (48). Bu yüzden bu tip defektler jukstaduktal koarktasyon adını almaktadır (45,48). Aort koarktasyonu yenidoğanda duktusun kapanmasıyla birlikte kalp yetmezliği yapan en sık asiyanotik konjenital kalp hastalığı olarak bilinmektedir (48). Aort koarktasyonu ile birlikte görülebilen lezyonlar (% 50); PDA, VSD, mitral darlık, AD ve % 85 oranında biküspit aort kapağıdır (48).

**Klinik;** obstrüksiyon ve diğer kardiyak lezyonlara bağlı olarak yenidoğan hastalarda konjestif kalp yetersizliği, ciddi asidoz ve kötü perfüzyon görülebilmektedir. İnfant dönemden sonra hipertansiyon, sol kalp yetmezliği ve alt ekstremitelere perfüzyon bozukluğuna bağlı; efor dispnesi, baş ağrısı, burun kanaması, çabuk yorulma gibi

semptomlar saptanmaktadır (48). Hipertansiyon sadece mekanik daralmaya değil, renal kanlanmanın azalmasına bağlı renin-anjiotensin sisteminin devreye girmesine de bağlanmaktadır (45). Fizik muayenede ‘sıcak el-soğuk ayak bulgusu’ saptanabilmektedir. Karotid arterlerde belirgin ve sıçrayıcı nabız palpe edilirken, alt ekstremitelerde nabızları zayıf ve gecikmelidir. Üst ve alt ekstremiteler arasında sistolik kan basıncı farkı genellikle 20 mmHg’den fazladır. Dinamik sol ventrikül apeks vuruları palpe edilirken en iyi sırtta, interskapular alanda duyulan sistolik bir üfürüm vardır. Ayrıca göğüs ön duvarında kollateraller ve bunlara bağlı devamlı bir üfürüm duyulabilmektedir (49).

**Telekardiyografi’de** pulmoner hipertansiyonun etkileri (kardiyomegali, pulmoner ödem), koarktasyonun distalindeki akım azlığını kompanse etmek için meydana gelen kollateral varlığı görülebilir ancak bu görünümler yaşa göre değişmektedir. Kollateralin geliştiği hastalarda kostalarda çentiklenme görülmektedir (45).

**EKG;** infantlarda normal aralıkta saptanırken, çocuklarda sol ventrikül hipertrofisi gözlenmektedir (50).

**Ekokardiyografi’de** inen aortada diskret veya diffüz segmental darlık görüntülenebilmekte ayrıca arkus aortada veya isthmusda hipoplazi varsa değerlendirilebilmektedir. LV (sol ventrikül) hipertrofisi, biküspit kapak ve LV (sol ventrikül) fonksiyonları tanıda yol göstericidir. Görüntülenmesinde güçlük olan olgularda manyetik rezonans (MR) ve CT anjiyogram değerlendirmesi yardımcıdır. Özellikle cerrahi ve anjiyoplasti sonrasında izlemde, rekoarktasyon veya anevrizma formasyonunun saptanmasında MR incelemesi çok yardımcıdır (45,50).

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi’de** koarktasyonun anatomisi, koarktasyonun proksimali ve distalindeki aort basınçları, basınç farkları, kollateral dolaşımın durumu, pulmoner arter basıncı, pulmoner vasküler rezistans, duktus ve şantın yönünün değerlendirilmesine olanak verir. Ayrıca diskret koarktasyonda tedavi amacıyla balon anjiyoplasti ve uygun vakalarda stent uygulamalarına imkan vermektedir (50).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** uzun yıllar asemptomatik kalabilirler, ancak tanı alan hastaların koarktasyon bölgesinde basınç farkı >20 mmHg’nın ise tedavi edilmeleri önerilmektedir (45). Ameliyat olmayan hastalarda en fazla yaşam beklentisinin 30-35 yaş olduğu iddia edilmektedir (51) Bu hastalarda subarahnoid kanama (Willis poligonunda konjenital anevrizma sıklığı), aort rüptürü, aort disseksiyonu, sol kalp

yetersizliđi, enfektif endokardit ve miyokard enfarktüsü gibi komplikasyonlar bildirilmektedir (51-53).

**Tedavi;** enfektif endokardit profilaksisi ve birlikte varsa kalp yetmezliđinin tedavisi gerekmektedir. Asemptomatik çocuklarda ameliyatın en ge okul döneminden önce yapılması önerilmektedir (17). Semptomatik olan bütün hastalarda derhal cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Kritik AK tanısı konulan yenidođana duktusu açık tutmak için prostaglandin E1 infüzyonu, inotropik destek, diüretik tedavisi başlanarak acil transkateter veya cerrahi yolla koarktasyon giderilme planı yapılmalıdır (45,48). Günümüzde uygun boyutta ve yapılarıdaki vakalarda stent işlemleri yaygın olarak tercih edilmektedir (54-56).

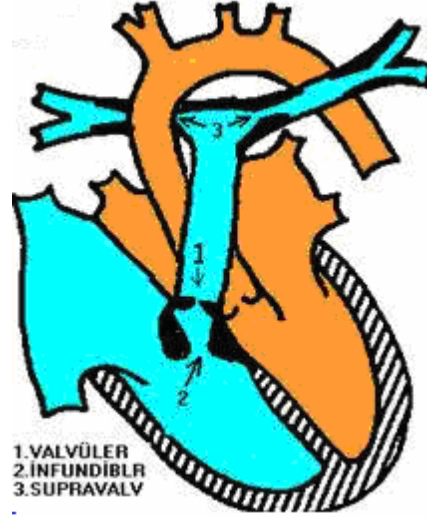
#### **2.4.1.2.3. Pulmoner valvuler stenoz (PS)**

Pulmoner valvuler stenoz (PS) izole veya diđer doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte görülebilmektedir. İzole pulmoner stenoz KKH'larının % 5-6'sında saptanmaktadır (7,45). Pulmoner stenoz valvüleri, subvalvüleri (infundibuler) ve supravavüleri olabilmekte sađ ventrikül kavitesindeki anormal kas demeti nedeni ile de obstrüksiyona neden olabilmektedir (Şekil 2.9).

**Valvüleri PS;** olguların % 80'de darlık kapak seviyesindedir ve erkeklerde daha fazla olduđu bildirilmektedir. Pulmoner kapak; yaprakçıkların füzyonu veya yokluđu ile kalınlaşmış ve displastik görünüm almıştır. Displastik kapaklar sıklıkla Noonan sendromunda görülmektedir (45,57).

**İfundibuler PS;** izole formları seyrek olarak görülmektedir. Genellikle geniş VSD ile ilişkilidir ve Fallot tetralojisine eşlik etmektedir.

**Supravavüleri PS;** Pulmoner arterdeki darlık olup rubella ve Williams sendromu ile birlikte gözlenmektedir (45).



Şekil 2.9: Pulmoner Stenoz

**Klinik;** sağ ventrikül ile pulmoner arter arasındaki basınç farkına (gradyent) bağlıdır. Hafif (gradyent  $<30$  mmHg) dereceli PS olan hastalar genelde asemptomatiktir, orta (gradyent 30-60 mmHg) dereceli PS olan hastalarda ise genellikle asemptomatik olup egzersiz intoleransı ve çabuk yorulma görülebilir (58). Sıklıkla fizik muayenede üfürüm duyulması ile fark edilmektedir. İkinci sesin pulmoner komponenti geciktiği için S2 çifttir. Ağır dereceli PS (gradyent  $>60$  mmHg) olan hastalarda sağ kalp yetersizliği ile birlikte hepatomegali, periferik ödem, egzersiz intoleransı bulguları ve siyanoza neden olabilir (45). Ağır olgularda S2'nin pulmoner komponenti duyulmamaktadır. En iyi pulmoner odakta duyulan sistolik üfürüm darlığın derecesi arttıkça daha da şiddetlenmektedir. Kritik PS olan hastalarda sağ ventrikül basıncı sistemik basınca eşit veya bu basınçtan daha üst seviyededir, atriyel düzeyde sağdan sola şant nedeniyle siyanoz görülmektedir.

**Telekardiyografi'de** kalp büyüklüğü valvüler PS'da normaldir. Apeks yuvarlak, sağ atriyum ve ana pulmoner arter segmenti belirgindir (Poststenotik dilatasyon nedeniyle) Ağır PS'da kardiyomegali olmakla birlikte akciğer damarlanması azalmıştır (59).

**EKG;** hafif olgularda normal iken genellikle sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi beklenen bulgulardır. Sağ aks deviasyonu görülüyor ve sol ventrikül hakimiyeti varsa sağ ventrikül hipoplazisinden şüphelenilmesi önerilmektedir (37).

**Ekokardiyografi'de** ise obstrüksiyonun yeri ve tipi gösterilmekte, darlığın proksimali ile distali arasındaki basınç farkı ölçülebilmektedir. Gradyent 30 mmhg'ya kadar hafif, gradyent 30-60 mmhg arası orta ve gradyent  $>60$  mmHg olması ise ciddi

darlık olarak yorumlanmaktadır. Doppler ekokardiyografi ile ölçüm kardiyak kateterizasyona yakın bir sonuç verebilmektedir (45).

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi** ise valvüler PS'de tanı için gerekli değildir, ekokardiyografinin çift odacıklı sağ ventrikül veya periferik pulmoner stenoz tanısı/şüphesi olan hastalara uygulanması tavsiye edilmektedir (45). Ancak son yıllarda transkateterle antegrad yoldan balonla pulmoner valvuloplasti uygulanmaktadır (58).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** hafif pulmoner stenozu olan hastalarda darlığın şiddeti genellikle ilerlemezken ağır obstrüksiyon varlığında ise yıllar içinde sağ ventrikülün bozulması aritmiler ve erken ölümlere yol açabilmektedir. Sağdan sola şant gelişen olgularda beyin apsesi ile bütün vakalarda enfektif endokardit yönünden risk vardır.

**Tedavi;** kritik pulmoner stenozu olan yenidoğanlarda prostaglandin E (PGE)-1 infüzyonuyla duktus arteriyozusun açık kalmasının sağlanması ve semptomatik hastalarda kateterizasyon ile ölçülen gradiyentin 30 mmHg'dan fazla saptanması, asemptomatik hastalarda kateterizasyon ile ölçülen gradiyentin 40 mmhg'dan yüksek saptanması durumlarında balon valvuloplasti uygulanması tavsiye edilmektedir (60). Enfektif endokardit profilaksisi her zaman gereklidir. Cerrahi kararın verilmesi için; stenoza bağlı semptomlar, intermittan siyanoz, sağ ventrikül sistolik basıncının 70 mmHg'dan ve gradiyentin 50 mmhg'dan fazla olması önerilmektedir (49). Son yıllarda supralvalvuler PS'nin tedavisinde transkateter yöntemle stent uygulanması tercih edilmektedir (56).

#### **2.4.1.3.1. Konjenital mitral yetersizliği (MY)**

Konjenital mitral yetmezlik izole olabildiği gibi sıklıkla diğer konjenital kalp hastalıklarıyla birlikte de görülebilmektedir. Çoğunlukla doğuştandır ve AV kanal defekti ile birlikte. Ayrıca miyokardit ve romatizmal kalp hastalığı ile birlikte de görülebilmektedir (60). İzole mitral yetersizlik mitral kapak anülüs dilatasyonu, anormal olarak yerleşmiş kapak leafletleri, mitral kleft oluşumuna sekonderdir ve kapak deformedir. Mitral yetersizlik şiddetli ise sol atriyum ve sol ventrikül hipertrofisine yol açabilir.

**Telekardiyografi'de** sol kalp hipertrofisi saptanmaktadır. Pulmoner damarlanma genellikle normal sınırlardadır ancak üzerine KKY eklenirse pulmoner venöz konjesyon gelişmektedir.



**Ekokardiyografi'de** sol atriyum ve sol ventrikülde büyüme, kapak yapısı, eşlik eden anomaliler ile papiller kaslar, korda tendinealar ayrıntılı olarak değerlendirilebilmektedir.

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi'de** sol atriyal basınç artışı, ventrikül kavitesi, LV duvar yapısı, LV çıkış yolu değerlendirilebilmekte, ayrıca değişen derecelerde PH saptanabilmektedir.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** hafif regürjitasyonlu hastalar göreceli olarak çok uzun süre stabil kalırlar, enfektif endokardit nadir bir komplikasyon olup erişkin yaşlarda LV yetersizliği ve buna bağlı pulmoner hipertansiyon gelişebilmektedir (61).

**Tedavi'de** KKY olanlarda erken dönemde antikonjestif tedavi yararlıdır. Ancak aritmi, dirençli KKY bulguları olan olgularda mitral valvuloplasti semptomlarda gerilemeye neden olmakta kalp boyutları normale gelebilmektedir. Bazı hastalarda prostetik mekanik mitral kapak replasmanı ve ciddi vakalarda kalp transplantasyonu gerekebilmektedir (7).

#### **2.4.1.3.2. Triküspit yetmezliği (TY)**

İzole konjenital TY genellikle triküspit kapağın Ebstein anomalisi ile ilişkilidir. Ebstein anomalisi TY'nin şiddetine ve atriyal seviyedeki bir bağlantının (patent foramen ovale veya atriyal septal defekt) varlığına bağlı olmak üzere, siyanozsuz veya değişen derecelerde siyanoz ile birlikte ortaya çıkabilmektedir. Diğer çocuklar asiyanotik olma eğiliminde iken, yenidoğan döneminde saptandığı takdirde Ebstein anomalisi sıklıkla siyanoz ile ilişkilidir (7).

**Klinik'de** TY sıklıkla sağ ventrikül disfonksiyonuna eşlik etmektedir. Sağ ventrikül aşırı hacim yükü, intrensek miyokardiyal hastalık, ya da her ikisinden dolayı dilate olduğunda, triküspit anülüsü büyüyerek kapak yetmezliğine neden olmaktadır. Sağ ventrikül dilatasyonu düzeltildiğinde TY düzelebilir ya da kapak anülüsünün cerrahi plikasyonu gerekebilir (7).

**Telekardiyografi;** genelde normal vasküler gölgeler görülmekte olup eğer ağırsa sağ atriyal genişleme meydana gelmektedir.

**EKG;** sağ dal bloğu paterni, sağ atriyal hipertrofi ve ebstein anomalisinde birinci derece AV blok gözlenmektedir (61).

**Ekokardiyografi;** kapağı doğrudan ilgilendiren nedenler saptanmakta, ventrikül işlevleri, triküspid anülüs çapı, diğer kapaklar değerlendirilebilmekte ve pulmoner basınç hesaplanabilmektedir.

**Tedavi;** genelde iyi tolere edilir, tedavi altta yatan neden ve patolojiye göre düzenlenmelidir. Sol taraf kapak sorunlarının düzeltilmesiyle TY genelde geriler ve ortadan kalkar (62).

#### **2.4.1.3.3. Aortik kapak yetersizliği (AY)**

AY genellikle doğuştan olmakla birlikte biküspit aort kapağı, aort kapağının balon dilatasyonu sonrası, subaortik darlığa ikincil genişlemiş aort kökü ile birlikte (Marfan sendromu, Ehler-Danlos sendromu) gibi nedenlerle oluşmaktadır (60). Romatizmal AY ise nadir görülmekte ve mitral kapak hastalığına eşlik etmektedir (5). Ayrıca izole AY varlığında LV cidarı hipertrofisi eşlik ediyorsa primer ve sekonder hipertansiyon yönünden değerlendirilmelidir.

**Klinik;** hafif yetersizliği olan hastalar asemptomatik iken ağır AY'de egzersiz intoleransı gelişmektedir. Hafif AY'de kalp sesleri normal, orta, ağır AY'de S1 şiddetinde azalma olmakta ve S2 normal veya tek duyulabilmektedir. Ağır AY'de geniş nabız basıncı ve sıçrayıcı nabız duyulabilmektedir (61,63).

**Telekardiyografi'de** LV'ü içerecek şekilde değişik derecelerde kardiyomegali görülmektedir. Sıklıkla çıkan aorta ve aort topuzunda belirginleşme vardır.

**EKG'de** hafif olgularda EKG normal iken ağır olgularda LVH bulguları ve aritmiler görülebilmektedir (63).

**Ekokardiyografi'de** LV çapını, fonksiyonunu belirlemede ve kapak yapısını değerlendirmede faydalıdır. Dilate sol ventrikül ve normal sol atriyum görülmektedir (63). Ayrıca biküspit AY, AS, AK, ve LV cidarını değerlendirmede yararlıdır.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** hafif-orta AY'li hastalar uzun süre asemptomatik kalırlar, ancak semptomlar ortaya çıkınca hastalar hızla kötüleşirler. Anjinal ağrı, KKY, çoklu ventriküler erken vurular ağır AY ile ortaya çıkan istenmeyen belirtiler olup enfektif endokardit nadir bir komplikasyondur (61).

**Tedavi;** hafif ve orta AY'li hastalar uzun süre asemptomatik iken semptomlar ortaya çıktıktan sonra hızla kötüleşmektedir. AY olan bütün olgulara Enfektif endokardit profilaksi uygulanması gerekmektedir. Ağır AY'si olan semptomatik (göğüs ağrısı, senkop, egzersiz dispnesi) hastalar, ilerleyici LV fonksiyon bozukluğu ve genişlemesi olan hastalara cerrahi tedavi önerilmektedir (63).

#### **2.4.1.4.1. Mitral stenoz (MS)**

Doğuştan izole MS çok nadir olup genelde Shone kompleksinde olduğu gibi diğer anomalilere eşlik etmektedir. Romatizmal MS çocukluk çağında nadir görülmektedir çünkü bu durumun gelişmesi için ilk atağın üzerinden 5-10 yıl geçmesi

gerekmektedir (61,63). Etiyolojiden bağımsız olarak önemli MS sonucunda LA'da genişleme, pulmoner venöz hipertansiyon, pulmoner arter hipertansiyonu, sağ kalpte hipertrofi ve genişleme görülmektedir.

**Klinik'de** hafif MS'lu hastalar asemptomatik iken ağır MS'lu bebeklerde nefes darlığı ve büyüme geriliği semptomları erken dönemde görülmektedir. Büyük çocuklarda egzersiz intoleransı, dispne ile ortopne görülmektedir. Tekrarlayan karditler klinik durumu daha da ağırlaştırmaktadır (63).

**Telekardiyografi'de** sol atrium ve sağ ventrikül genellikle büyümüştür ve ana pulmoner arter segmenti genellikle belirginleşmiştir (61).

**EKG'de** sağ aks sapması, sol atriyal hipertrofi, sağ ventrikül hipertrofisi sık görülmektedir (62).

**Ekokardiyografi;** papiller yapıların, kordaların, kapakların, supravavular bölgenin yapısal anomalilerini göstermekte yardımcıdır. Genellikle sol atriyum geniş görülmekte, ana pulmoner arter, sağ ventrikül ve sağ atriyum genişlemektedir (64). Doppler ile de LA-LV arasındaki diyastolik basınç farkı ölçülerek darlığın derecesi belirlenebilmektedir (54).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** hafif MS'lu çocukların çoğu asemptomatik olup ancak egzersizle semptomatik hale gelirler. Büyüme geriliği olan belirgin MS'lu çocuklara balon veya cerrahi girişim gerekli olup tekrarlayan romatizmal ateş rekürrensleri darlığın kötüleşmesine neden olabilmektedir (61).

**Tedavi;** hafif ve orta MS'larda dekonjestif tedavi uygulanmaktadır. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve büyüme geriliği olan çocuklarda kapağın balonla dilatasyonu önerilmektedir. Ancak konjenital olanlarda LV ve aortanın gelişimi etkilendiğinden eşlik eden konjenital yapılarla tedavi değerlendirilmelidir. Semptomu olan hastalarda ve mitral kapakta 10 mmhg üzerinde basınç farkı olanlarda cerrahi endikasyonu vardır (60,61).

## **2.4.2. Siyanotik konjenital kalp hastalıkları**

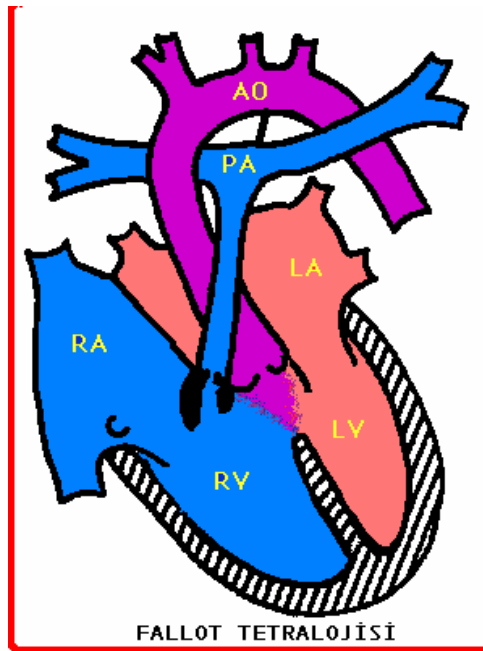
### **2.4.2.1. Pulmoner kan akımı düşük olanlar**

#### **2.4.2.1.1. Fallot tetralojisi (TOF)**

Fallot tetralojisi bir yaşından sonra en sık görülen siyanotik konjenital kalp hastalığıdır (65). Tüm konjenital kalp hastalıkları arasında % 8-10 sıklıkta görülmektedir. Karakteristik özellikleri, büyük malalignment yapıda geniş VSD (genellikle çapı aortik kapak anulusu ile aynı olan), sağ ventrikül çıkım yolu darlığı (RVOT) (infundibular stenoz), ata biner tarzda dekstrapozisyonlu aorta ve sağ ventrikül

hipertrofisi şeklindedir (66). Eđer bunlarla birlikte ASD de varsa Fallot pentalojisi de denilmektedir. Pulmoner stenoza bađlı olarak; sađ ventrikül hipertrofisi, akciđer perfüzyonunda azalma, sađdan sola řant ve santral siyanoz gelişmektedir (66) (Şekil 2.10).

Anomalinin en řiddetli formunda pulmoner kapak atretik (%15) olup pulmoner anulus ve PA hastaların çođunda deđişken derecelerde hipoplastiktir. FT'de % 20 olguda sađ arkus aorta, olguların % 5-9'unda koroner arter anomalileri görülmekte olup anomaliler genellikle LAD'de gözlenmektedir (65,67).



Şekil 2.10: Fallot Tetralojisi (TOF)

**Klinik;** semptomların řiddeti pulmoner stenozun derecesi ile ilişkilidir (65). Siyanoz doğumda mevcut olabilmekte, daha geç infant dönemi boyunca veya çocukluk çağında pulmoner stenozun artmasına bađlı olarak gözlenebilmektedir. Tipik olarak 6 hafta ile 6 ay arasında siyanoz fark edilmektedir. Siyanoz müköz membranlarda, ađız ve tırnak uçlarında gözlenmektedir. Efor dispnesi, çömelme ve hipoksik nöbetler oluşabilmektedir. Çocukluk çağı sırasında pulmoner stenozu olan olgularda anemi veya enfektif endokardit gibi üzerine binen bir hastalık olmadığı sürece konjestif kalp yetersizliđi bulguları ortaya çıkmamaktadır. Sürekli siyanozu sahip hastalarda el ve ayak parmaklarında çomaklaşma (6 aylıktan önce oldukça seyrek) görülmektedir. Sađ

ventrikül aktivitesi genellikle artmakta, sol orta sternum sınırında sistolik bir tril palpe edilebilmekte (%50) ve aorta kaynaklı ejeksiyon klik işitilebilmektedir. 2. kalp sesi sadece aortik komponente ait olarak tek işitilmektedir. Pulmoner kapaktan kaynaklanan 3-5/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü sternumun sol kenarında 2-4. interkostal aralıklar arasında işitilir ve sol omuza yayılır. Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı arttıkça üfürüm hafiflemekte ve kısalmaktadır. Nadiren PDA varlığında siyanotik yenidoğanlarda sürekli üfürüm de alınabilmektedir (pulmoner atrezi ile birlikte olan TOF) (67,20).

**Telekardiyografi'de** kalp büyüklüğü normal veya normalden küçüktür. Sağ ventrikül hipertrofisi nedeniyle apeks yukarı kalkmış görünümündedir. Bu görünüme 'tahta pabuç' görünümü adı verilmektedir. Sağdan sola şant nedeniyle pulmoner artere ve akciğere giden kan azaldığı için, pulmoner konus çökük ve akciğer damarlanması azalmıştır. Hastaların yaklaşık % 25'de sağ arkus aorta da bulunduğu için sağ üst kontur belirginleşebilmektedir (67).

**EKG'de** sağ ventrikül hipertrofisi ile sağ aks bulguları saptanır (asiyanotik formda QRS aksı normaldir) (7).

**Ekokardiyografi** ise pulmoner stenozun yeri ve derecesi, VSD, aortanın dekstrapozisyonu, sağ ventrikül hipertrofisi, anormal koroner arterlerin saptanmasında ve anomalilerin tespitinde yararlıdır.

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** pulmoner basıncın ölçülmesi, sağ ventrikül ve aort basınçlarının eşit olduğunun, sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun, aort anatomisinin ve VSD'nin gösterilmesinde, pulmoner arterlerin gelişiminin saptanmasında, aortada oksijen saturasyonunun düşüklüğünü ölçmede (% 75-85), eşlik eden koroner anomalileri saptamada ve atrezili tiplerde duktusun stentlenmesinde kullanılmaktadır (49,68).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** hastalığın progresyonu sağ ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonunun derecesine bağlanmaktadır (65). Siyanozu ciddi olan hastalarda gelişme geriliği, hipoksik nöbetler gelişebilmektedir ve bu hastalar siyanozu sekonder polisitemi ve göreceli demir eksikliği anemisi yönünden takip edilmelidir. Subakut bakteriyel endokardit nadir ve ciddi bir komplikasyondur. Beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar seyrek olmakla beraber oluşabilmektedir. Pıhtılaşma bozukluğu uzun süren siyanozun geç bir komplikasyonudur. Ameliyat yapılamayan vakaların çok büyük bir bölümü hipoksi ve enfektif endokardit gibi nedenlerle çocukluk yıllarında

kaybedilmektedir (67,19). Ameliyat yapılan hastaların % 1-5 kadarında aritmilere bağlı ani kardiyak ölüm gözlenmektedir (65).

**Tedavi;** siyanozu çok şiddetli olan bir yenidoğanda prostaglandin uygulaması cerrahi yapılanaya kadar duktusun açık tutulması için yararlı olmaktadır. Hematokrit ve hemoglobin takibinin yapılması, demir eksikliği anemisinin ve dehidratasyonun düzeltilmesi gerekmektedir. 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 verilmesi önerilmektedir. Hipoksik atakların önlenmesinde 0,5-1,5 mg/kg propranololun yararlı olduğu gösterilmiştir. Fallot tetralojisinde dijital preparatlarının ve diüretiklerin yeri ve yararı yoktur. Özellikle sistemik-pulmoner arter şantı olanlarda bakteriyel endokardit ciddi bir komplikasyondur. Diş hijyeni subakut bakteriyel endokarditin önlenmesinde önemlidir. Erken tanı ve iyi tedavi sekel olasılığını azaltmaktadır (8). Siyanotik nöbetleri olan 3-4 aylıktan küçük bebeklerde, hipoplastik pulmoner arteri olan çocuklarda, uygun olmayan koroner arter anatomisi olan hastalarda Blalock Taussig cerrahi uygulanmaktadır. Günümüzde en sık kullanılan yöntem şant ameliyatıdır (49,57). Yeterli damar gelişimi ve kiloya ulaşan bebeklere tercihen 1 yaş ve öncesinde total düzeltme ameliyatı önerilmektedir.

#### **2.4.2.1.2. Pulmoner atrezi**

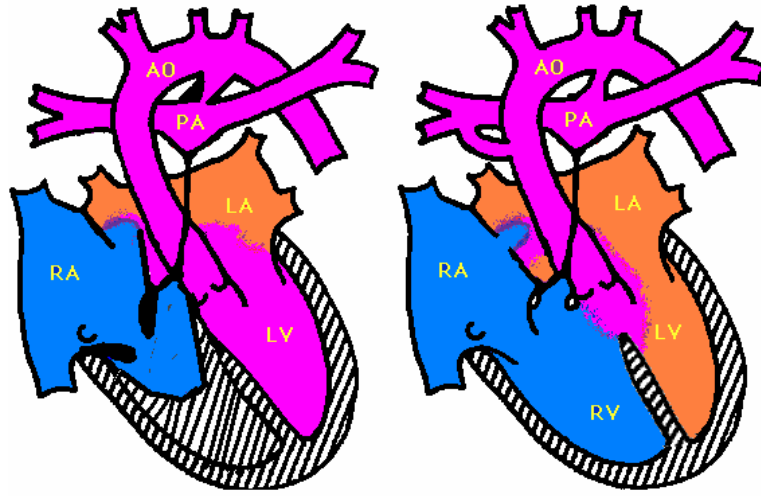
Pulmoner atrezi, VSD ile birlikte ya da VSD'siz görülebilmektedir (Şekil 2.11 ve 12).

**Pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde;** sağ ventrikül kan akımı tümüyle aortaya olmaktadır. Pulmoner kan akımı PDA veya bronşiyal kollateral dolaşım ile gerçekleşmektedir.

**Pulmoner atrezi ve normal ventrikül septum'lu** olgular nadir görülmektedir. Sağ ventrikül ve pulmoner arterler hipoplazik olduğu için kan sağ atriyumdan PDA ya da ASD yolu ile sol atriyuma geçmektedir. Burada pulmoner venöz kanla birleşerek sol ventrikül ve aortaya pompalanmaktadır. Triküspit kapak nadiren normaldir; sıklıkla displazik, stenotik veya regürjitandır. Bu nedenle duktus ve ASD'nin açık kalması gerekmektedir.

**Klinik;** pulmoner atrezi ve VSD birlikteliğinde bulgular fallot tetralojisinin ciddi formuna benzemektedir. Siyanoz doğumdan sonraki ilk saatler ya da günler içinde ortaya çıkmaktadır. Tetralojideki sistolik üfürüm yoktur. Genişlemiş aort köküne bağlı

ejeksiyon klik izlenmekte olup 2. kalp sesi orta şiddette ve tektir. Fakat bazen duktal akıma veya bronşiyal kollateral dolaşıma bağlı devamlı üfürüm tüm prekordiyumda duyulabilmektedir. En sık inen torasik aortadan çıkan major aortikopulmoner kollateral arterler (MAPCA) görülmektedir. Pulmoner atrezi ve ventrikül septumu normal olan yenidoğan bebeklerde duktus arteriyozusun kapanmaya başladığı ilk saatler ya da günlerde siyanoz belirginleşmektedir. Erken dönemde tedavi edilmezse hastaların çoğunda ciddi siyanoz ve solunum sıkıntısı gelişmektedir.



Şekil 2.11ve 2.12: VSD'siz ve VSD'li pulmoner atrezi

**Telekardiyografi'de** pulmoner atrezi ve VSD'de sağ ventrikül hipertrofisi nedeni ile apeks yukarı kalkmıştır, ana pulmoner arter segmenti çökük görünümündedir. Normal ventrikül septumu olan pulmoner atrezide ise akciğer vaskülaritesi azalmış ve kalp büyük görünümlüdür (7,67).

**EKG'de** VSD ile olan pulmoner atrezi tipinde sağ ventrikül hipertrofi bulguları; normal ventrikül septumun olduğu tiplerde ise 0 ile 90 derece arasında frontal QRS aksı, sağ atriyal genişleme, sol ventrikül üstünlüğü veya hipertrofisi saptanmaktadır (7).

**Ekokardiyografi'de** pulmoner atrezinin düzeyi belirlenmektedir. Kalın sağ ventrikül duvarı, atrezik pulmoner kapak, VSD'nin özellikleri, doppler eko ile pulmoner kapaktan dışı akım, MAPCA ve PDA'nın olup olmadığı gösterilmektedir.

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** oksijen satürasyonu ölçülerek atriyum düzeyinde sağ sol şant belirlenmektedir. Sağ ventrikül basıncı genellikle sistolik sol ventrikül ve aorta basıncını geçmektedir. Sağ ventrikül anjiyografisinde triküspit kapak

ve kavite hipoplazisi görülmekte, sağ ventrikül sinüzoidleri ile kollaterallerin dağılımı, koroner damarların yapısı incelenebilmektedir (7). Ayrıca perkütan transkateter yolla duktusa stent ile valvuloplastiye imkan vermektedir.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** erken dönemde pulmoner kan akımının değerlendirilmesi gerekmekte olup aksi takdirde bu hastaların yaşamlarının ilk iki yılında kaybedileceği belirtilmektedir (67).

**Tedavi;** tedavide amaç öncelikle duktusu açık tutmaktır. Cerrahi girişim yapılmayan vakaların iki aydan fazla yaşamları genellikle olanaksızdır. Bu nedenle cerrahi girişime kadar prostaglandin E1 infüzyonu veya duktusun stentlenmesi işlemi yapılmalıdır (8). Pulmoner vasküler yatağı iyi gelişmiş olgularda sağ ventrikül ve pulmoner arter arasına kapaklı konduit konularak VSD kapatılmalıdır. Santral pulmoner arterlerin normalin % 50'sinden daha az geliştiği hipoplazik olgularda Blalock-Taussig şanti veya sağ ventrikül ile hipoplastik pulmoner arter arasına tüp yerleştirilip palyatif amaçlı girişim yapılarak tüm düzeltme daha sonraya ertelenmelidir (67).

#### **2.4.2.1.3. Triküspit atrezisi**

Doğuştan kalp defektlerinin % 1-3'ünü triküspit atrezisi oluşturmaktadır. Triküspit atrezisi sağ atriyum ile sağ ventrikülü birbirinden ayıran triküspit kapağın yokluğu ile karakterize siyanotik, doğumsal bir kalp hastalığıdır. Sağ atriyumun desatüre kanı sağ ventriküle akmadığından sağ ventrikül hipoplazik ve tam olarak gelişmemekte ve sıklıkla PDA, VSD, ASD gibi defektlerle birlikte bulunmaktadır. Sağ ventrikülün gelişim geriliği, sol ventrikülün hipertrofiyle sonuçlanmaktadır. Vakaların hayatta kalması atriyumlar ve ventriküller arasında bir delik bulunmasına bağlıdır. Böylece sağ atriyuma geri dönen oksijenden fakir venöz kan iki atriyum arasındaki delikten sol atriyuma geçmektedir. Burada kan akciğere gelen temizlenmiş oksijenden zengin kan ile karışmaktadır. Bu oksijenden fakir kan karışımının çoğu sol ventriküle geçmekte ve aort ile vücuda taşınmaktadır. Sol ventrikülde kalan kan, iki ventrikül arasındaki delik ile küçük olan sağ ventriküle geçmekte ve buradan pulmoner arter ile tekrar akciğere pompalanmaktadır (69).

**Klinik;** sıklıkla doğumdan itibaren ciddi siyanoz bulunup, takipne ve beslenme zorluğu belirgindir. Klinik belirtilerin çıktığı yaş ve başvuru bulguları birincil olarak VSD'nin boyutlarına ve pulmoner kan akımına bağlıdır. Triküspit atrezisine özgü tipik oskültasyon bulgusu yoktur. Muayenede 2. kalp sesi sıklıkla tektir. Küçük VSD varlığında sternum sol alt kenarında 2-3/6 derece holosistolik bir üfürüm, sıklıkla eşlik eden trill ve siyanoz saptanmaktadır (7,67).



*Telekardiyografi'de* pulmoner vaskülaritede azalma, kalp boyutlarının normal veya sağ atriyum ve sol ventrikül genişlemesine bağlı hafif artış saptanabilmektedir (60).

*EKG'de* superior QRS aksı karakteristik olup sağ atriyal hipertrofi, sol ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttur (67).

*Ekokardiyografi'de* küçük sağ ventrikül, geniş sol ventrikül ve triküspit kapağın atrezik yapısı görülebilmektedir. Ayrıca VSD'nin genişliği ve pulmoner akımı değerlendirilebilmektedir. Renkli Doppler ile kan akımının atrezik triküspit kapak yerine geniş bir ASD yolu ile sol atriyuma, buradan sol ventriküle geçtiği saptanabilmekte, ek anomaliler araştırılabilmektedir.

*Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;* kateterizasyonda sağ atriyumdan sağ ventriküle geçilememektedir. Kateterizasyon yenidoğanlara balon atriyal septostomi uygulama amacıyla önerilmektedir. Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi ise daha çok palyatif ameliyat sonrası, Fontan modifikasyonu öncesi hazırlıklar için ayrıca duktusa bağımlı lezyonlarda duktal stentleme amacıyla kullanılmaktadır (70,56).

*Prognoz ve komplikasyonlar;* pulmoner kan akımının azaldığı vakalarda tedavi acil cerrahi girişimdir. Cerrahi yapılmadan sağ kalım % 10'dur. Duktus arteriyozusun kapanması ile 2-3 haftalık yenidoğanda ciddi hipoksi atakları gelişebilmektedir.

*Tedavi;* prostaglandin E1 infüzyonu ve duktal stentleme duktusun açık kalmasını sağlayarak hipoksiyi azaltmaktadır. Yenidoğan döneminde interatriyal karışım sadece küçük bir patent foramen ovale ile sağlanıyorsa, balon atriyal septostomi yapılması tavsiye edilmektedir. Tedavide ilk aşamada Blalock-Taussig şantı işlemi yardımcıdır. Aortapulmoner şantlar palyatif olarak denenebilmektedir. Vena kava superior sağ pulmoner arter anastomozu (Glenn operasyonu) yapılabilmektedir. Triküspit atrezisinde ideal ameliyatlardan birisi olan Fontan operasyonu sağ atriyum ile pulmoner arterin kapaksız bir kondüitle anastomozu ve ASD'nin kapatılmasıdır. Fontan operasyonun sol ventrikül fonksiyonu bozulmadan yapılması önerilmektedir (67). Pulmoner arter akımının arttığı büyük arter transpozisyonu ile birlikte kalp yetersizliği gelişen vakalarda, pulmoner kan akımını azaltmak amacıyla palyatif olarak pulmoner arterin bantla daraltılması yöntemi de uygulanmaktadır (19).

#### **2.4.2.2. Pulmoner kan akımı yüksek siyanotik kalp hastalıkları**

##### **2.4.2.2.1. Büyük arter transpozisyonu (BAT)**

Büyük arterlerin transpozisyonu tam veya düzeltilmiş olabilmektedir.

**Tam transpozisyon;** basit transpozisyon veya atriyo-ventriküler konkordans ve ventrikülo-arteriyel diskordans (pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden çıkmaktadır) ile seyreden anomali olarak tanımlanmaktadır.

**Düzeltilmiş transpozisyon;** tüm konjenital kalp hastalıklarının % 1'inden azını oluşturmakta olup atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel diskordans mevcuttur. Sağ atriyum morfolojik sol ventriküle, sol atriyum ise morfolojik sağ ventriküle açılırken, pulmoner arter sol, aorta sağ ventrikülden orijin almaktadır (71). Aorta önde ve pulmoner arterin sağında yer almaktadır.

Tam BAT'da mutlaka arada VSD, ASD, PDA gibi bağlantılardan birisi olmalıdır. TOF'den sonra en sık görülen siyanotik kalp hastalığı olup BAT diyabetik anne çocukları ve erkeklerde 3:1 oranında daha fazla görülmektedir (19).

**Klinik;** doğumdan önce oksijenizasyon normalken, doğumdan sonra duktus ve foramen ovalenin kapanması ile siyanoz gelişmektedir. Yenidoğan döneminde dispne ve beslenme güçlüğü ile birlikte konjestif kalp yetersizliği (KKY) bulguları gelişmektedir. İkinci kalp sesi tek ve şiddetlidir. Ventrikül septumu normal olan infantlarda üfürüm yoktur. VSD olduğu zaman pansistolik üfürüm sol alt sternal kenarda duyulmaktadır. Kompleks transpozisyonlu hastaların fizyolojik durumu fallot tetralojisine benzemektedir. Düzeltilmiş BAT'lı hastalar, ek anomali yoksa erken çocukluk döneminde asemptomatiktir. Ancak yaşamın ilk haftalarında ilave defektli hastaların çoğu; VSD+PS veya geniş VSD sonucu olarak siyanoz ile semptomatik hale gelmektedir. Hastaların % 60-70'de VSD mevcuttur (67).

**Telekardiyografi'de** pulmoner damarlanmada artış ve kardiyomegali mevcuttur. Ayrıca büyük damarların tam ön-arka pozisyonda olmasından ve hipoksi nedeniyle timus hipoplazisi bulunduğundan, bu hastalarda üst mediasten dardır. Kalbin görünümü 'yan yatmış yumurta' ya benzetilmektedir (72).

**EKG'de** QRS aksı sağa doğrudur. Yaşamın ilk birkaç gününden sonra V1'de T pozitifliği sağ ventrikül hipertrofisini düşündürmektedir. Geniş VSD, PDA veya pulmoner obstrüktif hastalık durumlarında biventriküler hipertrofi gözlenebilmektedir. Düzeltilmiş BAT'da, sol prekordiyal derivasyonlarda Q dalgası bulunmaması ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları olmaksızın V4R ve V1'de Q dalgası bulunması tipiktir. Değişik derecelerde AV blok yaygındır. Atriyal aritmi ve Wolff Parkinson White sendromu bazen olabilmektedir (67,19).

**Ekokardiyografi;** öndeki büyük arterin innominate, karotid ve subklavian arterlere; arkadaki büyük arterin ise sağ ve sol pulmoner arterlere dallandığını

göstererek tanı koydurmaktadır. Ayrıca PS, VSD ve ASD iki boyutlu EKO ile rahatça görülebilmektedir.

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** sağ ve sol ventrikül anjiyografilerinde büyük damarların yanlış ventriküllerden çıktığı gösterilmekte ve diğer kalp anomalileri dışlanmaktadır. Her iki ventrikül basınçlarının ölçümü de cerrahi yaklaşımın belirlenmesi açısından önemlidir (19).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** tam transpozisyonda; yenidoğan döneminde ilerleyici hipoksi, asidoz, kalp yetersizliği ve ölümle sonuçlanır ve cerrahi girişim yapılmazsa hastaların % 90'ı ilk 6 ay içinde ölürlür. Düzeltilmiş transpozisyonda ise klinik seyir eşlik eden defektlerin ve komplikasyonların varlığı ya da yokluğu ile belirlenmekte ve eşlik eden defektlere yönelik palyatif cerrahi girişimler gerekmektedir (67).

**Tedavi;** kalp yetersizliği ve asidoz düzeltilmelidir (diüretikler, dijitaler, beta blokör, ACEI) (67). Yenidoğan döneminde duktusu açık tutmak için iv prostaglandin uygulanabilmektedir. Karışımın sadece PFO ile olduğu vakalarda acilen balon atriyal septostomi ile yeterli karışım sağlanmalıdır. Bu gruptaki vakalar tedavi edilmezlerse % 90'ı ilk altı ayda, % 98'i iki yaşın altında kaybedildiği söylenmektedir (19). Postnatal 2. haftaya kadar kalp yetmezliği gelişmeden aorta ve pulmoner arterin kalpten çıktıkları bölgeden kesilip yerlerinin değiştirilmesi yani arteriyal switch operasyonu uygulanmalıdır (19). Daha komplike vakalarda ise Mustard ve Senning operasyonları yapılmaktadır. Ancak bu tür operasyonlarda ciddi aritmi komplikasyonları beklenmektedir (67).

Düzeltilmiş transpozisyonun cerrahi yaklaşımında ise klasik onarımda; anatomik RV'yi sistemik ventrikül olarak bırakmakta ve bu işlemde triküspit kapağın (veya sol AV kapak) normal ve RV fonksiyonlarının iyi olması gerekir (67). Anatomik onarımda ise anatomik LV'ü sistemik ventrikül haline getirir. Bu onarımda TY ve RV yetmezliği gelişmesi riski daha azdır. Diğer bir ameliyat şekli olan Fontan tipi ameliyatta ise bir ventrikülün hipoplazisi, AV kapakların 'stardding'i veya birden çok VSD bulunması gibi kompleks kalp anatomisi olan hastalarda iki yönlü Glenn ameliyatı veya tam Fontan girişimi gereklidir (19,67).

#### **2.4.2.2.2. Total pulmoner venöz dönüş anomalisi (TPVDA)**

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 1'ni oluşturmakta olup erkeklerde daha sık görülmektedir (4:1). Pulmoner venlerle LA arasında direk ilişki sağlanamayıp pulmoner

venler RA ya da sistemik venlere açılmaktadır (67). Suprakardiyak, kardiyak, infrakardiyak ve miks tipleri vardır.

**Suprakardiyak tip;** en sık görülen form (% 45) olup ortak pulmoner venöz sinüs drenajı sağ vena cava superiora açılmaktadır.

**Kardiyak tip;** ortak pulmoner venöz sinüs koroner sinüse veya pulmoner venler sağ atriyuma açılmaktadır.

**İnfrakardiyak tip;** ortak pulmoner venöz sinüs drenajı portal ven, duktus venozus, hepatik ven veya vena kava inferiora olmaktadır (67,73).

**Miks tip;** diğer tiplerin kombinasyonudur.

**Klinik;** hastalarda hayatın idamesi için mutlaka PFO ya da ASD doğum sonrası gereklidir. Klinik ASD'nin genişliği, pulmoner venöz obstrüksiyonun derecesi ve pulmoner vasküler rezistansa göre değişkenlik göstermektedir. Doğum sonrası ilk birkaç haftadan itibaren genellikle kardiyomegali, artmış pulmoner kan akımı ve orta derecede siyanoz ortaya çıkmaktadır. Hastalarda daha sonra taşipne, tekrarlayan ciddi pulmoner konjesyon atakları, gelişme geriliği ve hepatomegali tabloya eklenmekte ve fizik muayenede üfürüm bulunmamaktadır (67,74).

**Telekardiyografi;** kardiyomegali ve pulmoner vasküler gölgelerde artma saptanmaktadır. Suprakardiyak tipte pulmoner venler sol innominat vene ve sol vena cava superiora dökülüyorsa filmde 'kardan adam' ya da 'sekiz' görünümü oluşmaktadır. Pulmoner venöz obstrüksiyonu olanlarda (infrakardiyak tip) kalp gölgesi normal veya hafif genişken, akciğer alanlarında pulmoner ödem bulguları ortaya çıkmaktadır (67,72).

**EKG;** sağ göğüs derivasyonlarında yüksek R dalgaları ile birlikte RVH'si mevcuttur. RAH de bazen olmaktadır (67).

**Ekokardiyografi;** pulmoner venlerin sol atriyuma drene olmadıkları, bazı olgularda ise pulmoner venlerin drenaj yolları gösterilmektedir (4). Ayrıca sağ atriyum ve ventrikülün dilatasyonu ile birlikte sol atriyum ve ventrikülün hipoplazisi yol göstericidir. VCI ve VCS'un dilatasyonu, koroner sinüs dilatasyonu görüldüğünde bu hastalıktan şüphelenilmelidir.

**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** pulmoner arter basıncı değişik derecelerde yükselir, fakat belirgin pulmoner venöz veya vasküler obstrüksiyon varsa sistemik basıncı aşabilmektedir (68). Ayrıca pulmoner venöz kan alım yollarının tespit edilmesine yardımcıdır.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** gelişme geriliği, tekrarlayan pnömoniler ile birlikte KKY meydana gelmekte olup cerrahi onarım yapılmazsa darlık olmayan süt çocuklarının üçte ikisinde bir yaşına gelmeden ölüm meydana gelmektedir (67).

**Tedavi;** gelişen kalp yetersizliği ve pulmoner ödem tedavi edilmeli, oksijen uygulaması, diüretikler, bazen entübasyon ile solunuma yardım gerekebilmektedir. Ancak hayatın erken döneminde acil düzeltici ameliyat önerilmektedir. Operasyonda asıl amaç ortak pulmoner venöz trunkus ile sol atriyum arasında kan akımını sağlayacak bir anastomoz yapmak ve sol-sağ kalp arasındaki şanta yol açan defekti kapatmaktır. Operasyon sonrası sonuçlar genelde yüz güldürücü olmakla birlikte ölüm oranları değişik literatürlerde operasyon yaşı ve eşlik eden lezyonlara bağlı olarak % 2-20 arasında farklılık göstermektedir (74).

#### **2.4.2.2.3. Trunkus arteriyosus**

Trunkus arteriyosus tüm konjenital kalp hastalıklarının % 1,2'sini oluşturmaktadır olup olguların % 30'da 22q11 delesyonu saptanmaktadır. Tek bir arteriyel kök kalpten çıkmakta ve sistemik, pulmoner ve koroner dolaşımını sağlamaktadır. Mutlak olarak malalagment VSD eşlik etmektedir, interventriküler septum dekstrapoze olup Trunkus hem sağ hem de soldan kan almaktadır. Trunkal kapak biküspit, triküspit veya quadriküspit olabilmekte ve sıklıkla kapak yetersizliği bulunmaktadır (7). Bu anomali Collet ve Edwards'ın sınıflamasına göre dört tipte tanımlanmaktadır. Pulmoner kan akımı I. tipte artmış, II. ve III. tipte normal, IV. tipte ise azalmıştır. Koroner arter anomalileri yaygındır ve yüksek operatif mortaliteye neden olmaktadır. Hastaların % 30'da sağ aortik ark, % 10'da kesintili aortik ark ve % 33 hastada hipokalsemiyle birlikte Di George Sendromu kanıtları mevcuttur.

**Klinik;** doğumdan hemen sonra siyanoz görülebilmekte, birkaç gün ya da hafta içinde konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkmaktadır. Diyastol sırasında trunkustan pulmoner artere yönelen kan çok geniş bir nabız basıncına neden olmaktadır. Kalp kuvvetli 1. ve 2. kalp sesleri ile hiperdinamiktir ve hemen daima bir aort ejeksiyon kliği duyulmaktadır. Semiulnar kapakta akım artışına bağlı olarak genellikle sternum sol ya da sağ kenarında 2-3/6<sup>0</sup> şiddetinde bir sistolik ejeksiyon üfürümü duyulmakta, ancak eğer trunkus kapağında darlık bulunursa üfürümün şiddeti 4<sup>0</sup> olabilmekte ve trill de bulunabilmektedir. Darlık ve yetersizlik bir arada olduğunda karakteristik öne-arkaya (çamaşır makinesi) üfürümü vardır. Pulmoner damar direnci yükselen büyük çocuklarda derinleşen siyanoz, polisitemi ve parmaklarda çomaklaşma görülebilmektedir (7,67).

**EKG;** vakaların çoğunda kombine ventriküler hipertofi görülmektedir (67).

**Telekardiyografi'de** orta derecede kardiyomegali ve vaskülarite farklılıkları bulunmaktadır (74).

**Ekokardiyografi;** VSD, turunkal arter ve pulmoner arterin genişliği, eşlik eden anomaliler, kapak yetersizlikleri tespit edilmektedir (66).

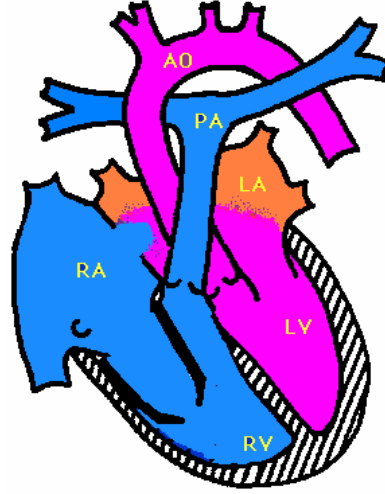
**Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi;** kateter genellikle trunkus arteriyozustan pulmoner arterlere geçebilmekte, ventrikül ve pulmoner arter basınçları eşit olduğundan geç dönemde pulmoner arter basınçlarının sistemik basıncın üstüne çıkmasına neden olmakta ve Eisenmenger'e ait bulgular saptanabilmektedir (7).

**Prognoz ve komplikasyonlar;** pulmoner akımına bağlı olarak değişkendir. Genellikle ameliyat edilmeyen vakaların % 75'i ilk 3-12 ayda kalp yetersizliği ile kaybedilmektedir (19).

**Tedavi;** cerrahi girişimin, pulmoner damar hastalığı gelişmeden, ilk 3-4 ay içinde yapılması önerilmektedir. Kalp yetersizliği tedavisi ve enfektif endokardit profilaksisi uygulanmalıdır. Düzeltme ameliyatı (Rastelli) trunkus vakasında var olan VSD'nin kapatılmasını ve sol ventrikül çıkışının trunkusa açılmasını sağlayan bir ameliyattır (19).

#### **2.4.2.2.4. Ebstein anomalisi**

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 1'den azını oluşturmaktadır. Triküspit kapak anatomik olarak sağ ventrikül içerisine doğru yer değiştirmektedir. Bu durumda sağ ventrikülün bir kısmı sağ atriyum içerisine dahil olmaktadır. Sağ ventrikül küçük, sağ atriyum büyük ve triküspit kapakta yetersizlik mevcuttur. Tüm hastalarda sağ-sol şant interatriyal bağlantı (PFO ya da ASD) vardır ve siyanoz görülmektedir (7,67,75). WPW gibi aksesuar yolaklar gelişmiştir (75) (Şekil 2.13).



Şekil 2.13: Ebstein Anomalisi

**Klinik;** sağ ventrikül kavitesinin küçük, kapak yetersizliğinin ciddi olduğu olgularda hayatın ilk günlerinde KKY ve siyanoz gelişmektedir. Siyanozun derecesi pulmoner kan akımına bağlıdır (75). Hastaların çoğunda semptomlar hafiftir ve genç erişkin yaşa kadar ortaya çıkmamaktadır ancak sık aritmiler (ekstrasistol, supraventriküler taşikardi) görülebilmektedir (7,67).

**Telekardiyografi'de** hafif olgularda kalp normal boyutta iken ciddi TY, RV kavitenin küçük olduğu olgularda kardiyomegali ve pulmoner damar gölgelerinde azalma görülmektedir (67).

**EKG;** sağ dal bloğu ve RAH bulguları, normal ya da geniş P dalgaları Wolff Parkinson White sendromuna benzer preeksitasyon bulguları görülmektedir (7).

**Ekokardiyografi;** triküspit kapakların yer değiştirmesini, RA, RV durumlarını, ASD ve pulmoner damar yapısı gibi ek anomalileri göstermektedir.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** semptomatik yenidoğanların %18'i erken dönemde ölmekte olup hastaların % 30'u 10 yaşından önce genellikle kalp yetmezliği nedeni ile kaybedilmektedir.

**Tedavi;** cerrahi girişim sıklıkla erişkin yaşlarda yapılmakla birlikte pulmoner kan akımının az olduğu olgularda Glenn operasyonu, kapak tamiri ve büyük çocuklarda diğer cerrahi işlemler yapılmaktadır. Aritmisi olan olgularda antiaritmijenik ilaçlar ve gerekirse elektrofizyoloji uygulanarak aritmilerin düzeltilmesi gerekmektedir.

#### 2.4.2.2.5. Tek ventrikül

Tüm doğuştan kalp hastalıklarının % 1'den azını oluşturmakta ve her iki AV kapak ana tek ventrikül odacığına açılmaktadır. Aort ve pulmoner arter tek bir ventrikülden çıkmaktadır. Ventrikül sağ ya da sol ventrikül tipinde ya da her ikisinin

tipinde olabilmektedir. Hastaların büyük bir kısmında büyük arterlerin malpozisyonu ve çok az bir kısmında ise normal ventrikül-büyük arter ilişkisi gözlenmektedir. Tek ventriküllü hastalarda ventrikül sistolik fonksiyonu, hem pulmoner hem de sistemik dolaşımı sağlamakta, başlangıçta normal olan ventrikül fonksiyonu, basınç, volüm yükü ve eşlik eden patolojilerin etkisiyle erken dönemde bozulmaktadır (67).

**Klinik;** en önemli semptomu doğumdan sonra görülen siyanozdur. İlerleyen erken dönemde pulmoner vasküler rezistansın artmasına bağlı senkop, büyüme geriliği, egzersiz intoleransı görülebilmektedir (19).

**Telekardiyografi'de** pulmoner kan akımının arttığı durumlarda kardiyomegali; pulmoner kan akımının azaldığı ya da normal olduğu durumlarda ise kalp normal büyüklüktedir (67).

**EKG'de** olağan dışı bir QRS kompleksi ve ventrikül hipertrofi bulguları vardır. Aritmiler görülebilmektedir (67).

**Ekokardiyografi;** tanı konulmasında ve diğer anomalileri göstermede etkindir.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** pulmoner darlığı olmayan hastalarda erken süt çocukluğu döneminde pulmoner hipertansiyonla beraber KKY ve büyüme geriliği gelişebilir, cerrahi uygulanmayan hastaların % 50'si 1 yaşına ulaşmadan kaybedilir. Pulmoner kan akımı artmış hastalarda, hayatın birinci yılından sonra pulmoner vasküler obstrüktif hastalık gelişip, KKY kliniğinde düzelme olmaktadır (67).

**Tedavi;** çift girişli sol ventrikül, hafif pulmoner darlık ve büyük arter transpozisyonu varlığında prognozun daha iyi olduğu düşünülmektedir. Kalp yetmezliği tedavisi ve enfektif endokardit profilaksisi uygulanması önerilmektedir. Düzeltici cerrahi yöntemler olarak, ventriküler septasyon, Fontan operasyon ve modifikasyonları gerçekleştirilmektedir. Fontan operasyonu ile sağ atriyumdan pulmoner artere kan akımı sağlanmaktadır. Burada ventrikül yalnızca aortaya kan göndermektedir (19).

## **2.2. Kardiyomiyopatiler**

### **2.2.1. Primer miyokard hastalıkları**

Miyokard kas yapısının hastalığıdır. Doğuştan, valvüler, koroner kalp hastalığı veya sistemik hastalıklarla ilişkili olmayan miyokardın primer hastalığıdır. Anatomik ve fonksiyonel özelliklerine göre dört tipe ayrılmaktadır

- Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP)
- Dilate kardiyomiyopati (DKMP)
- Restriktif kardiyomiyopati



- Aritmojenik sağ ventrikül displazisi (77)

### **2.2.1.1. Hipertrofik kardiyomiyopati (HKMP)**

Kalp kasının heterojen, genellikle ailevi bir hastalıdır. Olguların % 50 kadarı OD kalıtımla aktarılmaktadır. Sol ventrikül hipertrofisi ile birlikte sol ventrikül boşluğu küçük ya da normal boyutta olabilmektedir (76). Hipertrofi sıklıkla asimetrik septal hipertrofi (idiopatik subaortik darlık), daha az olarak konsantrik ya da septumun küçük bir kısmında lokalize olabilmektedir. Mitral kapak papiller kasların hipertrofisi ile öne doğru yer değiştirerek SAM (sistolic anterior motion-SAM)'a yol açmaktadır bunun sonucunda değişen derecelerde mitral yetersizlik görülmektedir.

**Klinik;** genellikle hastalar asemptomatik iken klinik paternde zayıflık, halsizlik, baş dönmesi, senkop, çarpıntı, anjina pectoris hakimdir. Olguların % 30-50'sinde aile öyküsü ve ani ölüm görülebilmektedir. İkinci kalp sesi normaldir, ejeksiyon klikleri duyulmaz, keskin yükselen arteriyel nabız karakteristiktir.

**Telekardiyografi'de** sol ventrikül büyük görülür, pulmoner vaskülarite normaldir.

**EKG'de** LVH bulguları, ST-T değişiklikleri, derin Q dalgaları, bazen T negatiflikleri görülmektedir.

**Ekokardiyografi;** tanı EKO ile konmakta olup mitral kapağın anterior yaprakçığının sistol sırasındaki öne doğru hareketini göstermektedir.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** obstrüksiyon hiç bulunmayabileceği gibi stabil veya yavaşça ilerleyici de olabilir. Genetik yatkınlığı olan olgularda ise çocukluk çağı süresince duvar kalınlığında artış görülür.

**Tedavi;** standart bir tedavisi olmamasına rağmen yarışmalı ağır sporlardan uzak durulması, enfektif endokardit proflaksisi uygulanması gerekmektedir. Dijitaller ve inotropik ajanlar kontraendike olup Beta blokör ve kalsiyum kanal blokörleri kullanılabilir. Ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonu olan (dinlenme sırasında ya da provoke edilen gradiyent >50 mmhg) ise ventriküler septal miyotomi denenebilmektedir (77).

### **2.2.1.2. Dilate kardiyomiyopati (DKMP)**

En sık görülen kardiyomiyopati olup kalp nakillerinin büyük kısmının nedenini oluşturmaktadır (78). Sol ventrikül ya da her iki ventrikülün dilatasyonu ve azalmış sistolik fonksiyonu ile karakterizedir. İdiopatik, viral, genetik, metabolik (hiper-hipotiroidi, katekolamin artışı, diyabet, hipokalsemi, glikojen depo hastalığı) nedenler

ile olabileceği gibi iskemi veya miyokardiyal yüklenmeye neden olacak kardiyak hastalıklarda da görülebilmektedir.

İdiopatik dilate kardiyomyopati olguların % 50'sinden sorumludur (79). Familial geçişlerin % 70 kadarı OD olarak, geri kalanı X'e bağlı, mitokondriyal ya da resesif olarak aktarılmaktadır (80).

**Klinik;** halsizlik, yorgunluk ve sol kalp yetersizliği bulguları (egzersiz dispnesi, ortopne) görülmektedir. KKY bulguları (taşikardi, ral, zayıf periferik nabız, boyunda venöz dolgunluk ve hepatomegali) vardır (78). Azalmış sistolik fonksiyona sekonder ventrikül ve atriyumlar içerisinde trombuslar bulunmaktadır.

**Telekardiyografi'de** genellikle belirgin kardiyomegali görülmektedir.

**EKG'de** sinüs taşikardisi, LVH ve ST-T değişiklikleri en sık görülen bulgular olup atriyal ya da ventriküler aritmiler görülebilmektedir.

**Ekokardiyografi;** hastaların tanı ve takibinde kullanılmaktadır. Atriyumları, ventrikülleri, trombus varlığını, kontraktileti göstermektedir.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** progressif kötüleşme görülmektedir. Aritmiler, emboli, KKY semptomları gelişmektedir.

**Tedavi;** LV disfonksiyonunu azaltan ve sistolik kasılma gücünü artıran medikal tedaviler, ileti sistem bozukluğu ve aritmilerin önlenmesi açısından kalp pili ve kardiyoverter defibrilatör (ICD) gibi kalp cihazlarının takılması önerilmektedir. LV ejeksiyon fraksiyonu < % 35'in altına inince ICD takılmasının düşünülmesi gerektiği belirtilmekte olup 2011 Heart Rhythm Society (HRS)'de musküler distrofi gibi altta yatan hastalığı olan hastalara profilaktik amaçlı ICD takılabileceği belirtilmektedir (81)

### 2.2.1.3. Restriktif kardiyomyopati

Tüm kardiyomyopatilerin % 5'inden azını oluşturmakta olup idiyopatik, skleroderma, amiloidozis, sarkoidozis gibi sistemik hastalıklar ya da metabolik hastalıklar sonucu kalpte depolanma ya da birikime neden olan hastalıklara bağlı ortaya çıkmaktadır.

**Klinik;** azalmış ventriküler kompliyans ve ventriküllerin diyastol sırasında yetersiz dolumu meydana gelmektedir. Dispne, ödem, asit, hepatomegali, artmış venöz basınç ve pulmoner ödem görülmektedir.

**Telekardiyografi'de** kalp normal ya da hafif büyümüştür.

**EKG'de** atriyal hipertrofi, parosismal SVT, atriyal fibrilasyon görülebilmekle birlikte ailevi vakalarda AV blok bulunabilmektedir.

**Ekokardiyografi;** her iki ventrikül boyutlarının normal bulunması ile biatriyal dilatasyon karakteristiktir ve LV fonksiyonları normal olup atriyal trombüs bulunabilmektedir

**Prognoz ve komplikasyonlar;** prognoz genelde kötü olmakla birlikte destek tedaviler uygulanmaktadır.

**Tedavi;** primer hastalığın önlenmesi, biriken maddelerin atılması ile birlikte, kalp yetersizliğinin rahatlatılması ya da aritmilerin önlenmesine yöneliktir (77). Tedavilerle cevap alınamayan olgularda kalp transplantasyonu uygulanmalıdır.

#### **2.2.1.4. Diğer kardiyomiyopatiler**

##### **2.2.1.4.1. Aritmojenik sağ ventriküler displazi (ARVD)**

Nedeni tam olarak anlaşılamamış olmakla birlikte ventriküle ait bir patoloji ve aritmi kliniği ile karakterize bir miyokard hastalığıdır. RV miyokard duvarı fibröz ve adipoz doku ile yer değiştirmiş olup bir süre sonra ventriküler dilatasyona neden olmaktadır, yaklaşık olarak 2000-5000 canlı doğumda bir görülmekte olup gençlerde ve sporcularda ani kardiyak ölümün önde gelen bir nedenlerinden biridir (82,83). Olguların % 30'u familial nitelikte olup ARVD'nin etyolojisinde desmozomal proteinleri kodlayan bir çok gen mutasyonlarının rol oynadığı düşünülmektedir. Hastalığın 2 çeşit genetik geçişi olup en sık görülen OD form, daha az sıklıkla OR form olan Naxos ve Carvajal sendromu görülmektedir (84).

**Klinik;** göğüs ağrısı, dispne, çarpıntı, senkop ve ani kardiyak ölüm görülebilmektedir. Ancak klinik olarak bir çok hastada sessiz seyretmekte, yıllarca bulgu vermeyebilmektedir. Göğüs ağrısı ve çarpıntı yakınması ile başvuran hastalarda genelde sağ ventrikülden kaynaklanan ventriküler aritmiler görülebilmektedir. Ventriküler aritmiler ventriküler erken vuru ya da ventriküler taşikardi şeklinde ortaya çıkmaktadır. Ventriküler erken vurular özellikle Naxos ve Carvajal sendromlu (yünsü saçlar, el ve ayaklarda hiperkeratoz) olguların % 92'sinde görülmekte olup bu hastalarda ani kardiyak ölümlerin en önde gelen bir sebebini oluşturmaktadır (85).

**Telekardiyografi;** genellikle erken dönemde bulgu yokken ilerleyen dönemde kardiyomegali görülür.

**EKG;** hastaların % 40-50'sinde normal iken sağ atriyal hipertrofiye ait D II'de yüksek P dalgaları, RV potansiyellerinde azalma, sağ göğüs derivasyonlarında ters-T dalgası görülmekle birlikte hastaların % 30 kadarında V1 ve V3 derivasyonlarında ARVD için tipik olan epsilon dalgaları saptanmaktadır (86).

**Ekokardiyografi;** sağ ve sol ventrikül dilatasyonları, lokal ya da jeneralize akinezi ve diskinezi bölgeleri, intrakardiyak trombotik süreçler, koroner arterlerin yapı ve lokalizasyonları görülür.

**Prognoz ve komplikasyonlar;** hastaların bir çoğu 5 yaşından önce KKY ve tedaviye dirençli aritmiler nedeni ile kaybedilmektedir.

**Tedavi;** antiaritmik tedaviler, seçilmiş bazı olgularda ICD implantasyonu ve cerrahi girişimler (ventrikül duvarına radyofrekans ablasyon) uygulanabilmektedir (76).

#### **2.2.1.4.2. Noncompaction kardiyomiopatisi**

Sol ventrikülün embriyogenez döneminde meydana gelen aşırı trabekülasyonunun doğumdan sonra da devam etmesidir (87). Sporadik ya da genetik geçiş bildirilmiş olup ailesel olan vakaların bir çoğunun OD, daha az sıklıkla XR geçtiğinden dolayı tüm aile bireylerinin taranması önerilmektedir (88).

**Klinik;** asemptomatik olabilmekle beraber, sol kalp sistolik fonksiyon bozukluğuna bağlı kalp yetmezliği, trombo embolik olaylar, ventriküler aritmiler ve Wolff-Parkinson-White sendromuna benzer aritmilerle karakterize olabilmektedir (89).

**EKG;** hastaların bir çoğunda ventriküler aritmiler olmak üzere, ventriküler ekstra vuru, ventriküler fibrilasyon, ventriküler taşikardi bulguları görülebilmektedir. Sık karşılaşılan diğer bir ritm de Wolff Parkinson White sendromudur (76).

**Ekokardiyografi'de** iki katmanlı, segmental kalınlaşması olan LV duvarları görülmektedir. İnce epikardiyal yoğun kısım, belirgin trabekülasyon, derin girintiler ile birlikte ileri derecede kalın, yoğunlaşmamış (nonkompakte) endokardiyal kısım mevcuttur.

**Tedavi'de** kalp yetmezliği, tromboemboli ve aritmilere yönelik uygulamalarla birlikte gerekirse ICD takılması ya da sistolik fonksiyonların ileri derece bozuk olduğu olgularda ise kalp nakli yapılması düşünülmelidir (90).

### **2.3. Edinsel Kalp Hastalıkları**

#### **2.3.1. Kardiyovasküler enfeksiyonlar**

##### **2.3.1.1. Enfektif endokardit:**

Enfektif endokardit (EE) kardiyovasküler yapıların (kalp kapakları veya endokardiyum), kalbe komşu intratorasik damarların veya kan akımına doğrudan maruz kalan kalp içi yabancı cisimlerin (örn. protez kapaklar, kalp pili ve benzeri) trombus formasyonu (vejetasyon) oluşumu ile karakterize enfeksiyonudur. Çocuklarda nadir görülmesine karşın çok ciddi morbidite ve mortaliteye yol açmasından dolayı erken tanı konulup tedaviye başlanması çok önemlidir. Özellikle siyanotik konjenital kalp

hastalıklarına (opere edilmiş ya da kalbine cihaz takılmış) sahip çocuklarda normal popülasyona göre hastalığın görülme sıklığı çok daha yüksek olup enfektif endokarditli çocukların ise % 35-40'da siyanotik konjenital kalp hastalığı bulunduğu belirtilmektedir (91). Bunlar dışında diğer dejeneratif kalp hastalıkları, iv ilaç bağımlılığı gibi durumlar da risk faktörleri arasında sayılmaktadır. Siyanotik konjenital kalp hastalıklarından sonra en büyük risk grubunu santral venöz kateter kullanılan hastalar oluşturmaktadır (92).

EE'de etkenler sıklıkla *Staphylococcus aureus* (%57), *Streptococcus viridans* (% 20), *Koagülaz Negatif Staphylococcus* (% 14) ve *gram negatif kokobasiller* (% 2) gibi mikroorganizmalardır. Fungal etkenler nadir görülmekle beraber sıklıkla candida türlerine bağlı olarak oluşmaktadır. Uzun süre kateter kullanımı, parenteral solusyonlar içerisinde yüksek oranda glukoz konsantrasyonu bulunması özellikle prematürelerde olmak üzere fungal EE insidansını arttırmaktadır (93).

**Klinik;** Daha çok tutulan kalp bölgesindeki etken mikroorganizmaya ve emboliye bağlı sistem tutulumuna göre değişmektedir. Enfektif endokarditte klinik akut ve subakut olarak başlamaktadır. Subakut enfektif endokardit kliniğinde risk faktörü bulunan hastalarda (uzun süre kateter kullanılan, konjenital kalp hastalığı olan) subfebril ateş, iştahsızlık, kilo kaybı, miyalji, artralji gibi bulgular uyarıcı olmalıdır. Etken sıklıkla viridans streptokoklar ve koagülaz negatif streptokoklardır. Akut enfektif endokardit ise hızlı, fulminan bir seyir göstermekte olup hastalarda yüksek ateş, hızlı kilo kaybı ve hasta yüz görünümü vardır. Etken sıklıkla kalp kapaklarına, dokulara zarar veren ve vaskülit oluşumuna neden olan *stafilokokus aureusdur* (94). Hastalarda klinikte taşikardi, vaskülit, glomerülonefrit, ateş, septik emboli, karakter değiştiren üfürüm ve kalp yetmezliği bulguları görülmektedir (94).

**Tanı;** İyi bir anamnez, fizik muayene, laboratuvar bulguları, kan kültürü ve eko sonucuna göre konmaktadır. İnfektif endokardit tanısında Duke kriterleri kullanılmaktadır. Duke kriterlerinde 2 patolojik kriterden en az 1'inin olması ya da klinik kriterlerin kombinasyonunun varlığı ile tanı konmaktadır.

Patolojik kriterlerden biri; enfektif endokarditin direk histolojik kanıtının olması, diğeri otopsi ya da biyopsilerde direk patojenin gösterilmesi ya da kültürde üretilmesi.

Klinik kriterler 2 majör, 1 majör 3 minör ya da 5 minör kriteri içermektedir (94).

Majör kriterler;

1. Pozitif kan kültürü (2 ayrı kan kültüründe üreme)
2. Pozitif ekokardiyografi bulguları (apse, vejetasyon)

#### Minör kriterler

1. Predispozisyon: iv ilaç kullanımı, yatkınlık yaratan kalp hastalığı
2. Ateş: 38,5<sup>0</sup>C ve üzerinde ateş
3. Vasküler fenomen
  - Majör arteriyal emboli
  - Septik pulmoner infarkt
  - Mikotik anevrizma
  - İntrakardiyak hemoraji
  - İntrakraniyal kanama
  - Konjonktival hemoraji
  - Janeway lezyonları
4. İmmünolojik kriterler
  - Glomerülonefrit
  - Osler nodülleri
  - Roth lekeleri
  - Romatoid faktör
5. Tek kan kültüründe pozitiflik

EKO ile kalp kapaklarının yapısı, vejetasyon varlığı, stenoz, kaçak, ventriküler fonksiyon, perikardiyal effüzyon, şant oluşumları değerlendirilebilmektedir (95).

**Tedavi'de** kültür sonuçları çıkana kadar mutlaka ampirik antibiyotik tedavi başlanmalı, antibiyotik seçimi, dozu, süresi etkene yönelik olmalıdır. Etkin antibiyotiğe rağmen geçmeyen, büyüyen ve embolik fenomenlere yol açan vejetasyon varsa, ilaçlara rağmen KKY düzelmiyorsa, ileti bozukluğu gelişmişse, etken fungal etkenler ise cerrahi yapılmalıdır. Risk faktörü olan hastalara mutlaka enfektif endokardit proflaksisi verilmelidir. Hastalarda mortalite % 5 dolayındadır eğer altta yatan siyanotik kalp hastalığı, prematür doğum öyküsü varsa, etken stafilokok ise mortalite oranı çok daha yüksektir (96).

#### **2.3.1.2. Akut romatizmal ateş (ARA)**

Boğaz enfeksiyonuna yol açan *A grubu Beta Hemolitik Streptokoklara* karşı geç immünolojik yanıt (2-3 hafta sonra) sonucu oluşan, sıklıkla 6-15 yaş arasında ortaya çıkan bir hastalıktır. Ailede ARA öyküsü olması ve düşük sosyoekonomik düzey önemli predispozan faktörlerdir. İnflamatuvar lezyonlar kalp, beyin, eklem, deri, santral sinir sistemi olmak üzere bir çok sistemi tutabilmektedir (97).

**Klinik;** Kalpte pankardite neden olabilmekle birlikte en sık mitral kapağı, daha sonra mitral ve aort kapağını birlikte tutmaktadır. Tanıda Jones kriterleri kullanılmaktadır.

Majör ve minör kriterler vardır (98).

#### **Majör bulgular**

- Kardit (% 40-80)
- Poliartrit (ensık % 70)
- Sydenham Koresi (% 15)
- Eritema marjınatum (% 10)
- Subkutan nodüller

#### **Minör bulgular**

- Artralji
- Ateş 37,5-38<sup>0</sup>C
- Laboratuar bulguları (Sedimentasyon hızı, CRP, Lökositoz, Anemi)
- Akut faz reaktanlarında yükselme
- P-R aralığında uzama

Geçirilmiş streptokok enfeksiyonunu destekleyen bulgular

- Pozitif boğaz kültürü, hızlı streptokok antijen testi
- Yüksek ya da artmakta olan streptokok antikor titresi (Antistreptolizin O-ASO)

**Tanı;** Geçirilmiş streptokok enfeksiyonunu destekleyen kanıt varken, 2 majör ya da 1 majör 2 minör bulgu ARA tanısını desteklemektedir. Klinik olarak kardit bulgusu olmayan, izole poliartritli ya da saf kore minörlü hastalarda sessiz kapak yetersizlikleri bildirilmektedir. Bu nedenle bu hastalara mutlaka renkli doppler USG yapılması önerilmektedir. Sessiz kapak yetersizliğinin özellikle izole poliartritli vakalarda ayırıcı tanıda yardımcı olabileceği bu nedenle minör kriter olabileceği belirtilmiştir (99).

**Tedavi'de** etkeni eradikasyona yönelik penisilin proflaksisi (0,6-1,2 milyon ünite), karditli olgularda prednizon 2 mg/kg olarak 2-6 hafta süre ile, artritli olgularda ise aspirin 90-100 mg/kg'dan olmak üzere önerilmektedir. Sadece artritli hastalara 1-2 hafta, hafif karditli hastalara 3-4 hafta, orta karditli hastalara 6-8 hafta, ağır karditli hastalara ise 2-4 ay kullanılması önerilmektedir (100).

#### **2.3.1.3. Miyokarditler**

Miyokarditler viral enflamasyon veya immünolojik reaksiyon sonucunda oluşmaktadır. Viruslar arasında adeno viruslar, koksaki B virus, ekoviruslar en sık

etkenlerdir. Virüsler dışında Kawasaki hastalığı, ARA, kollojen vasküler hastalıklar ile toksik ajanlara maruziyet diğer miyokardit nedenleridir. KKY ve DKMP belirtileri bulunabilmektedir (taşikardi, gallop ritmi, takipne ve nadiren siyanoz). Bir çok vakada yumuşak vasıflı sistolik üfürüm ve aritmiler görülebilmektedir.

**Tedavi;** Etkene yönelik olup klinik tabloya göre dekonjestif tedavi önerilmektedir. Yüksek doz gamaglobülin (2 gr/kg)'nin faydalı olduğu düşünülmektedir (100).

#### **2.3.1.4. Perikarditler**

Viral nedenlerle birlikte, ARA, bakteriyel perikardit (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumonia*, *Haemophilus influenza*, *Neisseria meningitidis*), tüberküloz, romatoid artrit, üremi, onkolojik hastalıklar (radyoterapiye bağlı) gibi nedenlerle gelişebilmektedir. Effüzyon hemorajik, serofibrinöz, pürülan olabilmekte, içeriği absorbe olup ya da kalınlaşıp konstrüktif perikardite neden olabilmektedir. Belirti ve bulgular sıvının toplanma hızı ve miyokardın kapasitesine göre değişmektedir. Beraberinde miyokard tutulumu da varsa birikim az bile olsa tamponad gelişebilmektedir. Fizik muayenede perikard frotmanı (kalp sesleri ile birlikte duyulan sürtünme sesi), bol effüzyon varsa sessiz kalp, pürülan perikarditli hastalarda ise ateş, kalp tamponad belirtileri (derinden gelen kalp sesleri, taşikardi, pulsus paradoksus, hepatomegali, venöz dolgunluk) görülmektedir.

**Tedavi'de** nedeni belirlemeye yönelik perikardiyosentez ve pürülan perikardit düşünülüyorsa ardından 4-6 hafta süreyle iv antibiyotik önerilmektedir. Diğerlerinde ise altta yatan hastalığa yönelik tedavi tavsiye edilmektedir. Venöz dönüşün azalmasına bağlı oluşan taşikardiyi önleme amacıyla dijital gibi inotropik ilaçların verilmesi kontraendikedir (100).

#### **2.3.2. Kardiyak aritmiler**

Acil çocuk polikliniklerine aritmi nedeni ile başvuru insidansı % 5,5'dur (93). En sık nedenler % 50 sıklıkta sinüs taşikardisi, % 13 oranında supraventriküler taşikardi, % 6 bradikardi ve % 4,6 atriyal fibrilasyon oluşturmaktadır (101). Hastaların tanıları EKG'lerinin doğru yorumlanması ile konmaktadır.

##### **2.3.2.1. Taşiaritmiler**

Taşikardi kalp hızının hastanın yaş sınırındaki normal değerlerin üzerine çıkmasıdır. Taşikardiler orijin aldıkları yerlere göre sınıflandırılmaktadırlar.

- A-V nodun yukarısından kaynaklananlar (SVT)
- A-V noddan kaynaklananlar



- Ventrikülden kaynaklananlar

En sık karşılaşılan grup supraventriküler taşikardi (SVT)'dir. Taşikardi fark edildiğinde EKG çekilmesi gerekmekte olup QRS'lerin geniş mi dar mı, her P'yi QRS takip ediyor mu, ritm düzenli mi değerlendirilmesi önerilmektedir (102).

### **2.3.2.1.1. Sinüs taşikardisi**

Her P dalgasını bir QRS'in takip ettiği dar QRS kompleksine sahip bir çok fizyolojik ve patolojik hadiseye karşı organizmayı korumak amacıyla ortaya çıkan cevaptır. Çocuklarda genellikle kalp hızı 140/dak'nın üzerinde, süt çocuklarında 160/dak'nın üzerinde olarak saptanmaktadır. En sık vücut sıcaklığındaki artıştan kaynaklanmakta olup her 1 derece ısı artışı kalp hızını 9,6/dak arttırmaktadır (103). Hipoksi, anemi, hipovolemi, şok, miyokardiyal iskemi, pulmoner ödem, hipertiroidizm, katekolamin içeren ilaç uygulamaları, sepsis gibi altta yatan nedenlerle ortaya çıkmakta olup tedavi altta yatan nedene yöneliktir. (101).

### **2.3.2.1.2. Ventriküler taşikardi**

Çocuklarda nadir görülmekle birlikte elektrolit anormallikleri (hipokalemi, hiperkalemi, hipokalsemi), metabolik anormallikler, konjenital kalp hastalıkları, ilaç intoksikasyonu, uzun Q-T sendromu, miyokarditler gibi nedenlere bağlı gelişmektedir. EKG'de geniş Q-T'lerle birlikte P dalgasının olmaması tipiktir. Tedavide direk akımlı kardiyoversiyonla beraber amiodaron (5 mg/kg), lidokain (1 mg/kg) ve prokainamid gibi ilaçlar etkindir (102).

### **2.3.2.1.3. Supraventriküler taşikardi**

SVT ventriküllerin yukarisından kaynaklanan, sıklıkla ama her zaman olmayan dar QRS kompleksinin eşlik ettiği bir ritm bozukluğudur (104). SVT'nin çocuklarda sık görülen 2 formu vardır. Bunlardan biri atriyoventriküler reentrant taşikardi (AVRT); Wolff Parkinson White sendromunu, diğeri atriyoventriküler nodal reentrant taşikardi (AVNRT)'dir. AVRT'nin % 73 oranında görüldüğü belirtilirken; AVNRT'nin % 13 oranında görüldüğü belirtilmekte, AVRT süt çocukluğu döneminde görülürken AVNRT ise daha çok 2 yaş ve sonrasında görüldüğü belirtilmektedir (105). SVT çocuklarda ve infantlarda en sık görülen semptomatik ritm bozukluğu olup, çocuk yoğun bakım ünitelerinde ciddi edinsel ya da konjenital kalp hastalığı tanısı ile izlenen hastalarda da çok sık gözlemlendiği belirtilmektedir (106). SVT'li hastalarda genellikle kardiyolojik bir patolojiye rastlanmazken, konjenital kalp hastalığı SVT için büyük bir risf faktörüdür (107). Konjenital kalp hastalarında WPW sendromu görülme sıklığı fazladır (108). Benzer bir sıklık WPW sendromu ile Ebstein anomalisi arasında da görülmektedir.

Ebstein anomalili hastalarda % 25’de WPW sendromu; WPW sendromlu hastalarda ise % 10-15’de Ebstein anomalisine rastlanmaktadır (109,110).

**Klinikte;** SVT atakları paroksizmal ve ani sonlanma ile karakterize olup bir çoğu istirahatte ortaya çıkarken daha azalan sıklıkta da aktivite sırasında meydana gelmektedir. Ortalama 10-15 dak.sürmekte olup persistan SVT’ler ise sıklıkla atriyal taşikardi ya da PJRT (Permanent junctional reciprocating tachycardia)’ye bağlı oluşmaktadır (111). Kalp hızı infantlarda dakikada 220-280 olup daha büyük çocuklarda ise 180-240 arasında olmaktadır. Hastalarda çarpıntı, göğüs ağrısı, yorgunluk, baş dönmesi görülmekte olup çoğu çocuk bu semptomları iyi tolere ederken, süre uzarsa kalp yetmezliği gelişebilmektedir. Kalp yetmezliği özellikle yeni doğanlarda daha hızlı gelişmekte ve hasta hızlı bir şekilde soluk, iştahsız, siyanotik, huzursuz hale gelmektedir.

**Tanı;** EKG’de WPW sendromunda kısa P-R aralığı, P’nin öncesinde delta dalgası, geniş QRS’ler tipik bulgularıdır. EKG’de düzenli ve dar QRS’ler, kalp hızı infantlarda 280-240/dak, daha büyük çocuklarda ise 180-240/dak aralığında görülmektedir. Elektrofizyolojik yöntemle de tanı konmakta olup antiaritmiklere dirençli vakalarda radyofrekans ablasyon yöntemi uygulanmaktadır (111).

**Tedavi;** hasta hemodinamik olarak stabil değilse ilk önce 0,5-2 joule/kg senkronize kardiyoverisyon uygulanmalı, eğer hastada semptom yok ve hasta hemodinamik olarak stabil ise öncelikle vagal manevralar (yüze buz torbası konması, öğürtme, karotis masajı) uygulanmalı, vagal manevraya yanıt alınamazsa adenozin, prokainamid ve amiadaron gibi antiaritmikler kullanılmalıdır (102,111). Ancak kronik ve riskli olgularda aşağıda belirtilen durumlarda radyofrekans ablasyon yöntemi uygulanmaktadır.

- Senkopla birlikte görülen ve tekrarlayan WPW sendromu
- Ventriküler bozukluğa eşlik eden kronik ya da tekrarlayan SVT durumları
- Ani kardiyak ölüm riski taşıyan WPW sendromu olgularına uygulanması tavsiye edilmektedir (112).

### 3.MATERYAL VE METOD

Bu çalışma Ocak 2009-Aralık 2011 tarihleri arasında Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Pediatri Yoğun Bakım Ünitesi'nde kalp hastalığı nedeniyle tekli ya da çoklu organ yetmezliği ile takip ve tedavi gerektiren hastaların risk faktörlerinin belirlenmesi ve demografik özelliklerin saptanması amacıyla retrospektif olarak yapıldı.

Çalışmanın yapıldığı yoğun bakım ünitesi beş yataklı, 7 gün 24 saat doktor, hemşire ve personel ile hizmet verilen, pediatri yoğun bakım uzmanı, pediatrik kardiyolog, araştırma görevlileri, deneyimli hemşire ve personel ekibinden oluşmaktadır. Yoğun bakım ünitesinde toplam 4 tane mekanik ventilatör, her hasta başında monitör, pulse oksimetre, bir adet defibrilatör cihazı bulunmakta olup invaziv ve non invaziv hasta takibi yapılabilen, ileri yaşam ve destek tedavileri uygulanmaya çalışılmaktadır.

Hastaların çalışmaya dahil edilme kriterleri; 1 ay-17 yaş arasında olmak, 2009-2011 yılları arasında pediatri yoğun bakım ünitesinde yatarak tedavi almış olmak, konjenital ya da akkiz kalp hastalığı tanısının konmuş olması (ASD, VSD, Fallot tetralojisi, ARA, Enfektif endokardit..gibi) ve hasta verilerinin eksiksiz olması olarak belirlendi.

Hastaların çalışmaya dahil edilmeme kriterleri ise; kardiyak bir patolojinin olmaması, 2009-2011 yılları arasında pediatri yoğun bakım ünitesinde tedavi almamış olmak ve hasta verilerine tam ulaşamaması olarak belirlendi.

Çalışmamız için Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan onay alındı.

Çalışmaya dahil edilen hastaların verileri acil tedavi yaklaşımları uygulandıktan, genel durumları ve vital bulguları stabil hale getirildikten sonra hasta yakınlarından ayrıntılı anamnez bilgileri alınarak kaydedilen bilgisayar ve dosya kayıtlarından sağlandı. Kayıtlarda hastaların demografik özellikleri (yaş, cinsiyet, ikamet yerleri), kilo, boy, baş çevresi, anne-baba arasındaki akrabalık durumu, klinik bulguları (başvuru şikayetleri, kalp hastalığı dışında ek hastalıkların varlığı, şikayetlerin ne zaman başladığı, vital bulgular, muayene bulguları), laboratuvar sonuçları (kan gazı, biyokimya, hemogram, Pro-BNP, CK-MB, trop-I, sedimentasyon hızı, CRP), kan kültürlerinde üreyen mikroorganizmalar, EKO sonuçları, anjiyografi sonuçları, uygulanan tedaviler, tedavilere verdikleri cevaplar ve prognozları incelendi.

Hastaların boy, kilo ve baş çevresi persentilleri Neyzi ve ark.nın (113), vital bulgular Selimoğlu ve ark.nın (114), kan basıncı persentilleri ise Tümer ve ark.nın yapmış olduğu çalışmaya göre referans alınarak (115) belirlendi.

Laboratuar sonuçları hemogram (WBC, Hct, Hb, MCV, MCH) Siemens ADVIA 2120i® cihazı, biyokimyasal incelemeler (Glukoz, AST, ALT, BUN, kreatinin, LDH) Siemens ADVIA 1800® cihazı, CRP ise BN 2® cihazı kullanılarak elde edildi. Hastalardan alınan kan kültürleri Bac-tec besi yerine ekilip 7 gün içerisinde üreme olup olmadığı kontrol edildi.

Hastaların saturasyonları Nellcor® pulse oksimetri cihazıyla ayak veya el parmak uçlarına takılan proplar vasıtasıyla ölçülerek kaydedilmiş olup ekokardiyografik incelemeleri General Electric Vivid 7® pro EKO cihazı ile incelenerek yapıldı.

Hastaların bazılarında klinik bulgularına göre tanı ve tedavi amaçlı anjiyografi yapılmış olup, anjiyografi midazolam, propofol ve ketamin sedasyonu altında sağ ve sol arter ve vena femoralis yoluyla yapıldı. Hastalarda anjiyo sonrası herhangi bir komplikasyon olup olmadığı değerlendirildi.

Kardiyak hastalık nedeni ile mekanik ventilatöre bağlanan ve bağlanmayan hastaların oranları, yoğun bakımda kalış süreleri, kan akımı ve diğer sistemik enfeksiyon oranları ile prognozları arasındaki ilişki incelendi.

Eksitus olan hastaların yaş ortalamaları, hastanede kalış süreleri, tanıları, kan kültürlerinde üreyen mikroorganizmalar belirlendi.

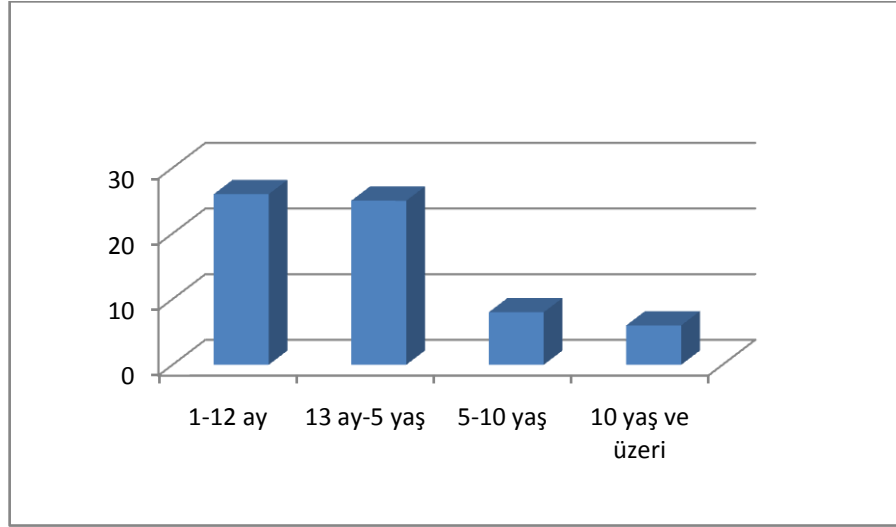
Hasta dosyalarından elde edilen bu bilgiler birbirleri ile kıyaslanarak istatistiksel sonuçlar elde edilmeye çalışıldı.

### **İstatistiksel İncelemeler**

Çalışmada elde edilen bulgular değerlendirilirken, istatistiksel analizler için SPSS (Statistical Package for Social Sciences) for Windows 15.0 programı kullanıldı. Chi-Square testi, Independent Samples test, Pearson Correlation testi, regression analizi yapıp veriler ortalama  $\pm$  standart sapma ve ortanca (min-max) değerleri kullanılarak özetlendi.  $p < 0,05$  değerler anlamlı kabul edildi.

## 4.BULGULAR

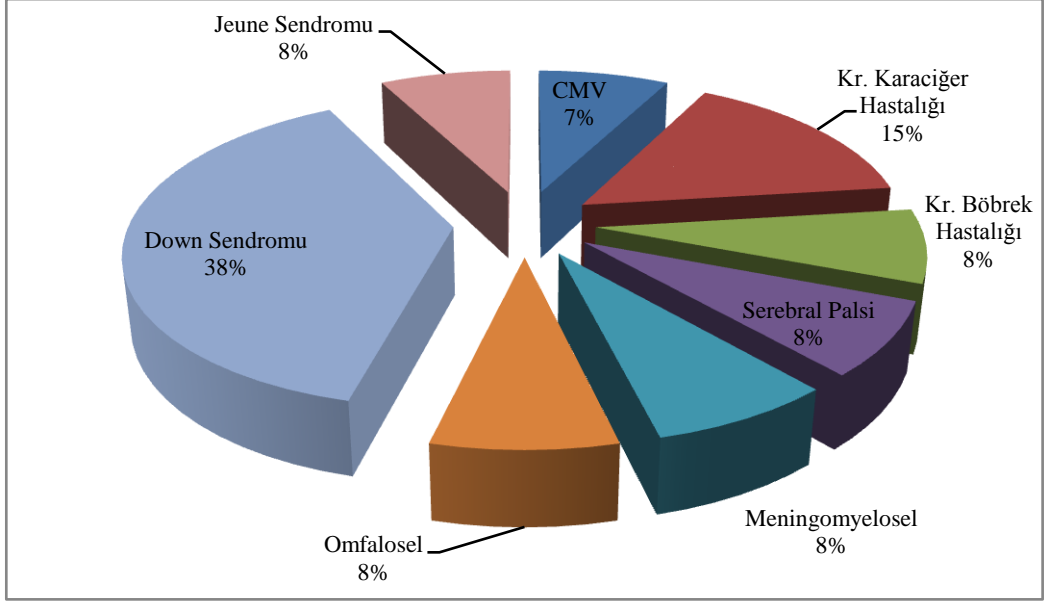
Çalışmada Ocak 2009-Aralık 2011 tarihleri arasında Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Pediatri Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatırılarak takip ve tedavi gereksinimi olan 65 çocuk kalp hastası retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların % 78'nin 5 yaş ve altı hastalardan oluştuğu tespit edildi (grafik 4.1).



**Grafik 4.1:** Hastaların yaşlara göre dağılımları

Hastaların % 50,8'i kız, % 49,2'si erkek ( $p > 0,2$ ) olup yoğun bakımda ortalama kalış sürelerinin 11,2 gün (1-65 gün) olduğu belirlendi.

Hastaların % 20'de kalp hastalığı dışında başka ek hastalıkların da olduğu saptandı. Bu hastalıkların Down sendromu, kronik karaciğer hastalığı, CMV enfeksiyonu, kronik böbrek hastalığı, serebral palsi, meningomyelose, omfalose, Jeune sendromu olduğu görüldü (Grafik 4.2). Down sendromu olan hastaların % 100'de AVSD tanısı mevcuttu.



**Grafik 4.2:** Kalp hastalığı dışında eşlik eden ek hastalıklar

Konjenital kalp hastalığı olan hastaların soygeçmişinde annelerinin % 44'ü 30 yaş ve üzeri idi. Anne ve babaların % 75'nin arasında akrabalık olup % 50,8'i ilçede, % 49,2'si ise ilde ikamet etmekteydiler. Çalışmamızda anne baba arasındaki akrabalık ile konjenital kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı ( $p: 0,023$ ), anne yaşı ile konjenital kalp hastalığı görülmesi arasında da anlamlılığa yakın bir ilişki saptanmıştır ( $p: 0,051$ ) (Tablo 4.1).

**Tablo 4.1:** KKH ile anne baba arasındaki akrabalık ilişkisi

Konjenital kalp hastalığı	Anne baba arasında akrabalık	
	Var	Yok
Var	24	15
Yok	8	18
p	0,023	

Aile öyküsünde kardeşlerin % 4,6'nın dilate kardiyomyopati tanısı olduğu öğrenildi.

Hastaların başvuru şikayetlerine sıklık sırasına göre bakıldığı zaman morarma, nefes darlığı, ateş, öksürük, kusma, göğüs ağrısı, çarpıntı, örümcek ısırması, bayılma, elektrik çarpması, baş dönmesi, tansiyon yüksekliği, emmeme, halsizlik gibi yakınmalarının olduğu belirlendi (Tablo 4.2).

**Tablo 4.2:** Hastaların başvuru şikayetleri

<b>Başvuru Şikayetleri</b>	<b>Hasta Sayısı (n: 65)</b>	<b>Yüzde (%)</b>
Morarma	29	44,6
Nefes darlığı	29	44,6
Ateş	25	38,4
Öksürük	12	18,4
Kusma	5	7,6
Göğüs ağrısı	3	4,6
Çarpıntı	2	3
Örümcek ısırması	2	3
Tansiyon yüksekliği	1	1
Emmeme	1	1
Baş dönmesi	1	1
Bayılma	1	1
Elektrik çarpması	1	1
Halsizlik	1	1

Hastaneye başvuru esnasında hastaların şikayetlerinin devam süresi değerlendirildi (Tablo 4.3).

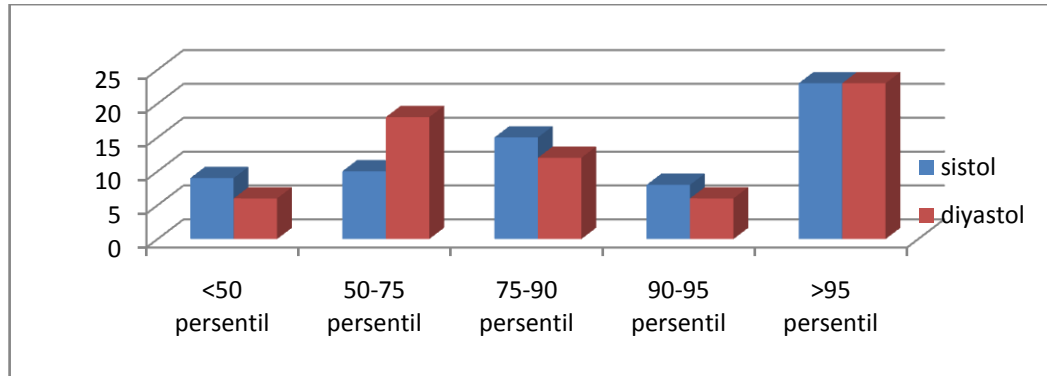
**Tablo 4.3:** Şikayetlerin başlama süreleri

Şikayetlerin başlama süresi	Hasta sayısı (n: 65)	Yüzde (%)
1-3 gün	43	66,2
1 hafta	9	13,8
2 hafta	7	10,8
1 ay	2	3,1
1-3 ay	4	6,2

Hastaların % 23'nün kilosunun, % 18'nin boyunun, % 24,6'nın baş çevresinin 3 persentil altı olduğu saptandı. Kilosu üç persentil altı olan hastaların % 46'nın AVSD, % 26'nın geniş VSD, daha azalan sıklıkta DKMP, tek ventrikül ve aort koarktasyonu tanıları olduğu saptandı.

Hastaların vital bulguları değerlendirildiğinde % 20'nin ateş yüksekliği olduğu, % 76,9'nun yaşlarına göre taşikardik, % 47,7'nin takipneik, % 1,5'nun ise yüzeysel soluduğu tespit edildi.

Hastaların ilk başvuru sırasında sistol ve diyastol tansiyon değerlerinin tansiyon persentillerine göre dağılımı grafik 4.3'de gösterilmektedir.



**Grafik 4.3:** Hastaların sistol ve diyastol tansiyon persentil değerleri

Yoğun bakıma yattıkları ilk gün bakılan kan saturasyon değerleri tablo 4.4'de verilmektedir.



**Tablo 4.4:** Hastaların pulse oksimetre ile ölçülen oksijen saturasyon değerleri

Oksijen saturasyon (%)	Hasta sayısı (n: 65)	Yüzde (%)
100-95	45	% 69,2
94-90	11	% 16,9
89-85	1	% 1,5
84-80	3	% 4,6
< 80	5	% 7,7

Fizik muayene bulgularında ise hastaların bir çoğunda üfürüm, dispne, hepatomegali, takipne gibi kalp yetmezliği bulgularının olduğu saptandı (tablo 4.5).

**Tablo 4.5:** Hastaların ilk başvuru sırasındaki fizik muayene bulguları

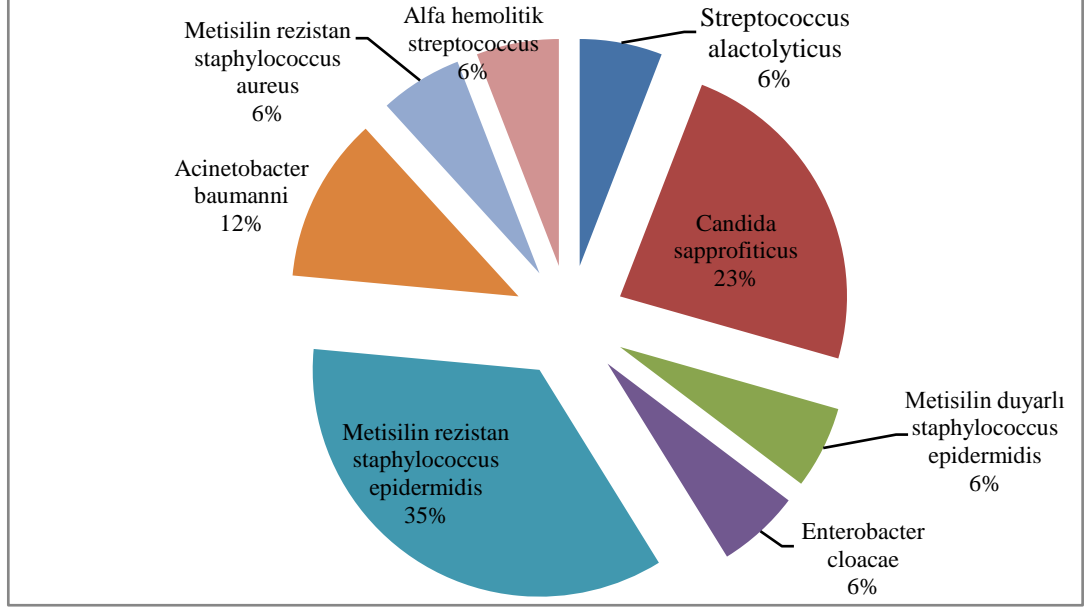
Hasta Muayene Bulguları	Hasta Sayısı (n: 65)	Yüzde (%)
Üfürüm	43	66
Akciğerde ral	25	38,4
Dispne	25	38,4
Hepatosplenomegali	25	38,4
Taşikardi	20	30,7
Disritmi	20	30,7
Periferik nabız zayıflığı	18	27,6
Solukluk	18	27,6
Takipne	18	27,6

Hastaların ilk yattıkları dönemde alınan kan sayımları, ayrıntılı serum biyokimyasal inceleme sonuçları, kan gazı parametreleri, kardiyak marker değerleri ve akut faz reaktan sonuçları tablo 4.6'da gösterilmektedir.

**Tablo 4.6:** Hastaların ilk yattıkları sıradaki laboratuvar parametreleri

	Minimum	Maksimum	Ortalama	Standart Sapma
<b>Hb ( mg/dl )</b>	5,9	20,7	11,02	3,19
<b>Htc ( % )</b>	18	71	31,2	8,5
<b>Lökosit ( mm<sup>3</sup> )</b>	4530	27260	13613,1	5160,1
<b>Trombosit ( 10<sup>3</sup>/ mm<sup>3</sup> )</b>	47	1248	349,8	190,7
<b>Glukoz ( mg/dl )</b>	49	242	114,2	45,9
<b>BUN ( mg/dl )</b>	3	93	17,7	16,9
<b>Kreatinin ( mg/dl )</b>	0	8	0,7	1,11
<b>AST ( mg/dl )</b>	18	1894	110,9	262,1
<b>ALT (mg/dl )</b>	7	1367	89,8	234,6
<b>pH</b>	7,01	7,7	7,3	0,15
<b>p CO<sub>2</sub>(mmHG)</b>	12	117	38,3	17,5
<b>HCO<sub>3</sub> (mmol/L)</b>	7	40	19,5	7,2
<b>Troponin (ng/mL)</b>	0,1	7,7	0,6	1,6
<b>CK-MB (mcg/L)</b>	1,4	148	16,6	35,5
<b>Pro-BNP ( pg/ml)</b>	61	35000	13528	1475
<b>Sedimentasyon (mm/h)</b>	3	76	23,7	19,7
<b>CRP ( mg/dl )</b>	3	222	29,2	56,0

Hastaların % 23,1'de yoğun bakımda yattıkları dönem içerisinde kan kültürlerinde üreme saptanmış olup kan kültüründe üreyen mikroorganizmalar ve oranları grafik 4.4'de verilmiştir.



**Grafik 4.4:** Kan kültürlerinde üreyen mikroorganizmalar

Yoğun bakım ünitesine yatırılan, doğumsal-edinsel kalp hastalığı, ritm bozukluğu ya da sistemik hastalığa sekonder kalp tutulumu düşünülen hastalara klinik durumlarına göre hasta başında veya çocuk kardiyoloji polikliniğinde ekokardiyografik inceleme yapıldı. Hastaların ekokardiyografi sonuçları tablo 4.7 ve 4.8'de sunulmaktadır.

**Tablo 4.7:** Asiyantotik konjenital kalp hastalıkları oranları

<b>Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalığı</b>	<b>Hasta sayısı (n: 65)</b>	<b>Yüzde (%)</b>
VSD	28	43
MY	25	38,4
AS	18	27,6
AY	17	26,1
PY	17	26,1
AVSD	13	20
PDA	10	15
PS	8	12
TY	8	12
AK	4	6

**Tablo 4.8:** Siyantotik konjenital kalp hastalığı, kardiyomyopatiler, enfektif kalp hastalığı oranları

<b>Siyantotik konjenital kalp hastalığı</b>	<b>Hasta sayısı (n: 65)</b>	<b>Yüzde (%)</b>
TOF	4	6
BAT	2	3
Triküspit atrezisi	1	1
Hipoplastik sol kalp	1	1
Tek ventrikül	1	1
<b>Kardiyomyopatiler</b>		
DKMP	13	20
Noncompaction	1	1
<b>Enfektif kalp hastalıkları</b>		
Enfektif endokardit	17	26
Miyokardit	12	18

Hastaların bir kısmında ritm bozuklukları izlenmiş olup bunlar Long QT sendromu, supraventriküler taşikardi, atriyal fibrilasyondur. Ritm bozukluğu ile takip edilen hastaların % 62'nin miyokardit, % 50'nin DKMP ve % 11'nin ise non

compaction kardiyomiyopati ile birlikte görüldüğü saptanmıştır. Ritm bozukluğu nedeniyle takip edilen hastalar tablo 4.9’da gösterilmektedir.

**Tablo 4.9:** Tespit edilen ritm bozuklukları

<b>Disritmiler</b>	<b>Hasta sayısı (n: 65)</b>	<b>Yüzde (%)</b>
SVT	5	7
Long Q-T sendromu	2	3
AF	1	1

Pediatric Yoğun Bakım Ünitesi’de takibi yapılan kalp hastalarının tanılarına göre dağılımı tablo 4.10’da gösterilmiş olup, % 60’ı konjenital kalp hastalığı, % 21’i kardiyomiyopati, % 12’si ritm bozukluğu, % 18’i miyokardit, % 1’i hipertansiyon, % 1’i pürülan perikardit tanısı ile takip edilmiştir. Konjenital kalp hastalıklarının da % 46’sı asiyanotik konjenital kalp hastalığı, % 13’ü siyanotik konjenital kalp hastalığı olup bazı hastalarda birden fazla tanı bir arada bulunmaktadır.

**Tablo 4.10:** Hastaların tanı dağılımları

<b>Tanılar</b>	<b>Hasta sayısı (n: 65)</b>	<b>Yüzde (%)</b>
Asiyanotik konjenital kalp hastalığı	30	46
Kardiyomiyopati	14	21
Miyokardit	12	18
Siyanotik konjenital kalp hastalığı	9	13
Aritmiler	8	12
Pürülan perikardit	1	1
Hipertansiyon	1	1

Hastalardan 7’sine tanı ve tedavi amaçlı anjiyografi yapılmış olup, hiç bir hastada komplikasyon gelişmediği görüldü.

Yoğun bakımda hastaların % 73,8’ne pozitif inotropik destek verilmiş olup % 63’ne dobutamin, % 41’ne digoksin, % 24,6’na adrenalin, % 15’ne dopamin gibi ilaçların tek başına ya da kombine olarak uygulandığı belirlendi.

Hastaların % 18,5'na beta blokör kullanılmış olup, en sıklıkla (% 13,8) propranolol daha azalan sıklıkta sotalol (% 1,5) ve metoprolol (% 3,1) kullanıldığı görüldü.

Hastaların % 7,7'ne kalsiyum kanal blokörleri kullanılmış olup bunlardan en sıklıkla kullanılan verapamil olduğu belirlendi.

ACE inhibitörleri hastaların % 32,3'de, diüretikler ise % 56,9'da kullanıldı. Diüretik kullanılan hastaların % 35'nin eksitus olduğu belirlendi. Bu hastaların % 40'na furosemid kullanılmış olup, % 1,5'na spironalaktan geri kalan % 27'ne ise spironalaktan ve furosemidin birlikte kullanıldığı tespit edildi.

Antiaritmikler ise hastaların % 16,9'na kullanılmıştır. Bunlardan en sıklıkla kullanılan amiodaron olup (% 4,6), daha azalan sıklıkta adenzin, lidokain ve bunların birbirleri ile kombinasyonlarının kullanıldığı görüldü.

Hastaların % 38,5'ne sodyum bikarbonat ( $\text{NaHCO}_3$ ), % 35,4'ne atropin, % 27,7'ne bosentan, % 7,7'ne iloprost trometamol, % 3,1'ne sildenafil, % 1,5'na magnezyum sülfat ( $\text{MgSO}_4$ ), % 30,8'ne antiagregan kullanılmış olup antiagreganlardan % 18,5 sıklıkla en çok aspirin, azalan sıklıkla heparin, warfarin, enoksaparin ve birbirleri ile olan kombinasyonlarının kullanıldığı belirlendi.

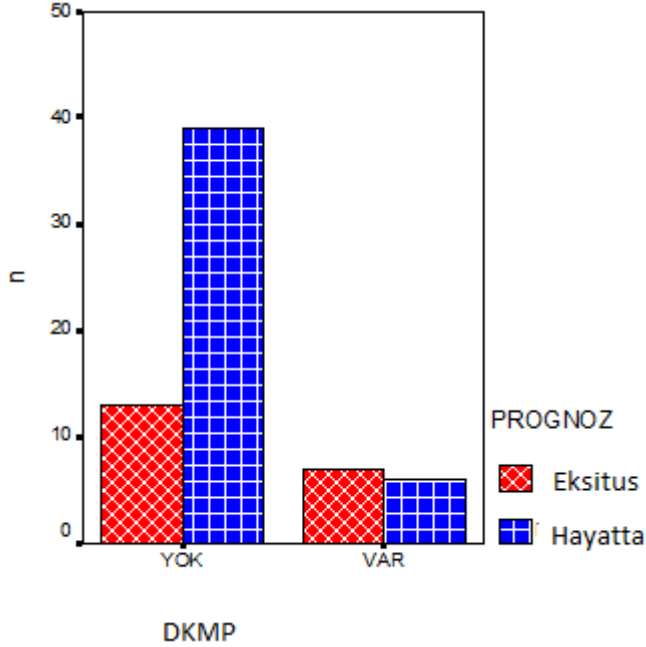
Yoğun bakımda tedavi gören hastaların % 30,8'i eksitus olmuştu, bu hastaların yaşları ortalama 4,7 ay (1,5-48 ay), ortalama hastanede kalış süreleri ise 11,05 (1 -30 gün) gündü. Eksitus olan hastaların 7'sinde DKMP, 7'sinde AVSD, 6'sında KKY, 3'ünde Miyokardit, 3'ünde aritmi, 2'sinde BAT, 1'inde triküspit atrezisi, 1'inde TOF olup daha azalan sıklıklarda ve eşlik eden defektler olarak VSD, ASD ve ritm bozuklukları mevcuttu. Eksitus olan hastaların % 65'i konjenital kalp hastasıydı. Bu hastaların % 40'da kan kültürlerinde üreme tespit edildi. Bunlar *Metisilin Rezistan Staphylococcus epidermidis* (MRSE), *Candida saprofiticus*, *Enterobacter cloacae*, *Acinetobacter baumannii*, *Streptococcus alactolyticus* olup, bir hastada birden fazla üremenin mevcut olduğu belirlendi. Hastaların toplam % 32'ne mekanik ventilatör ile solunum desteği verildiği, % 76'nın eksitus olduğu ve ortalama ventilatörde kalma sürelerinin 4 gün (0,1-28 gün) olduğu saptandı.

Yoğun bakımda takip edilen hastalarda prognoza etki eden faktörler belirlenmiş olup bunlar tablo 4.11'de gösterilmektedir.

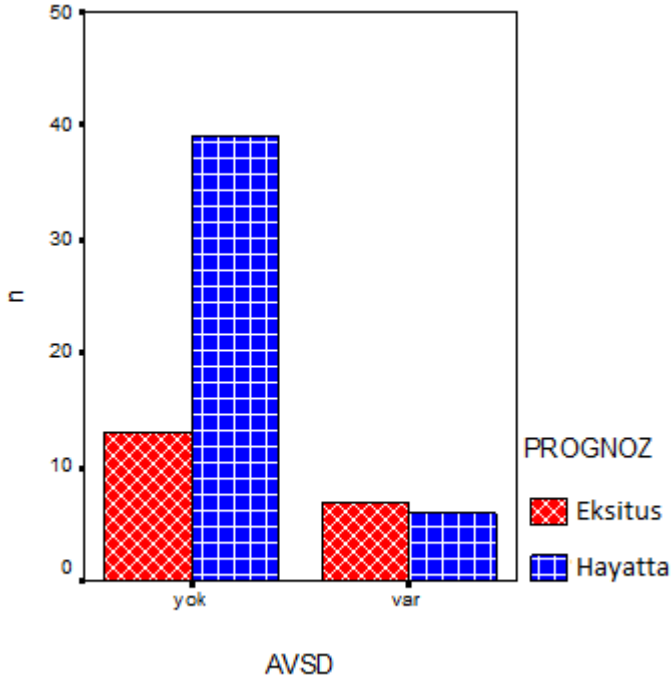
**Tablo 4.11:** Prognoza etki eden faktörler

Prognoza etki eden faktörler	Eksitus (n)	Hayatta (n)	p
Mekanik ventilatör desteği (n: 21)	16	5	0,0001
Kardeşlerde kalp hastalığı varlığı (n: 3)	3	0	0,026
Kilosu < 3 persentil (n:15)	5	10	0,8
Kalp hastalığı dışında ek hastalık (n:13)	7	6	0,08
Pozitif inotropik destek (n: 48)	19	29	0,003
Kan kültürlerinde üreme (n: 15)	7	8	0,1

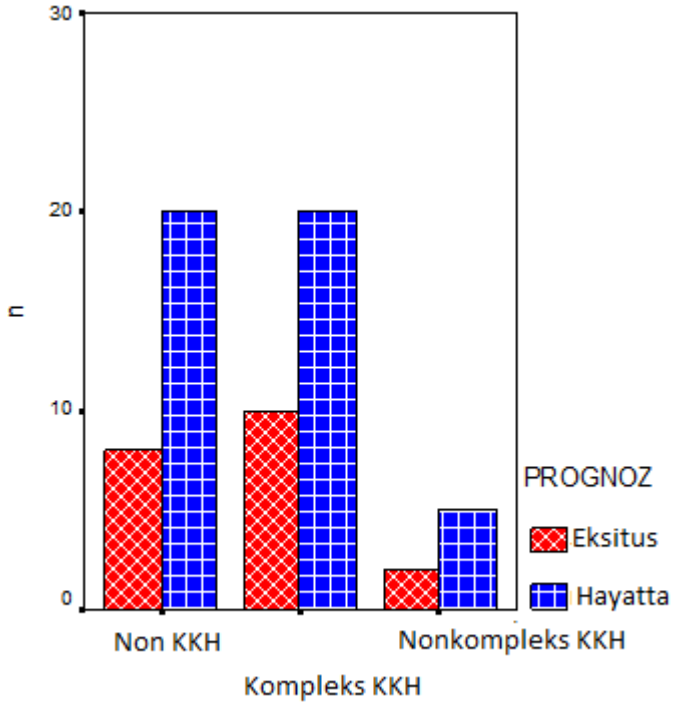
Çalışmamızda yoğun bakım ünitesinde yatışların ve mortalitenin büyük bir kısmının nedenini asiyanotik konjenital kalp hastalıklarından AVSD, siyanotik konjenital kalp hastalıklarından TOF, kardiyomiyopatilerden DKMP ve aritmilerin oluşturduğu saptanmıştır. Yapılan istatistiksel analiz sonucunda AVSD (p: 0,08), DKMP (p: 0,08), Aritmiler (p: 0,6), Kompleks ve nonkompleks KKH (p:1,00) ile prognoz arasında anlamlı bir ilişki olmadığı tespit edilmiştir. Bu hastalıkların mortalite ile olan ilişkileri grafik 4.5, 4.6, 4.7, 4.8’de gösterilmektedir.



**Grafik 4.5:** DKMP ve prognoz arasındaki ilişki

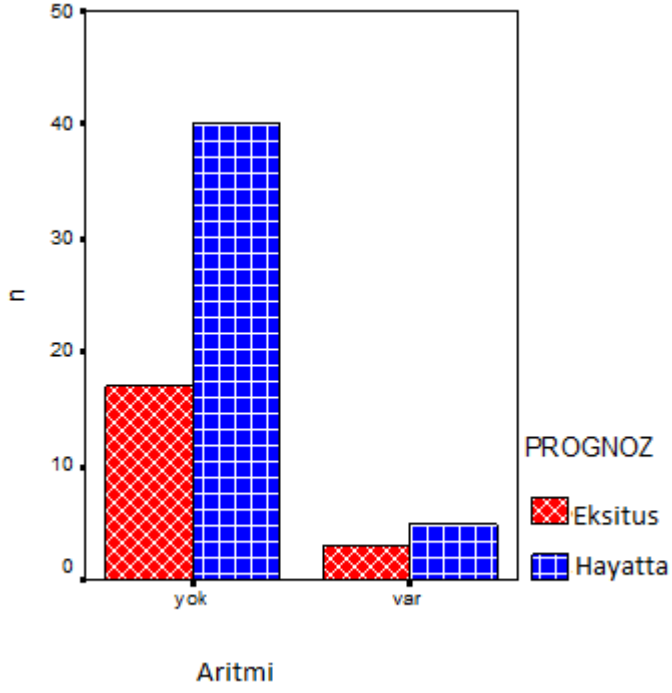


**Grafik 4.6:** AVSD ve prognosis arasındaki ilişki



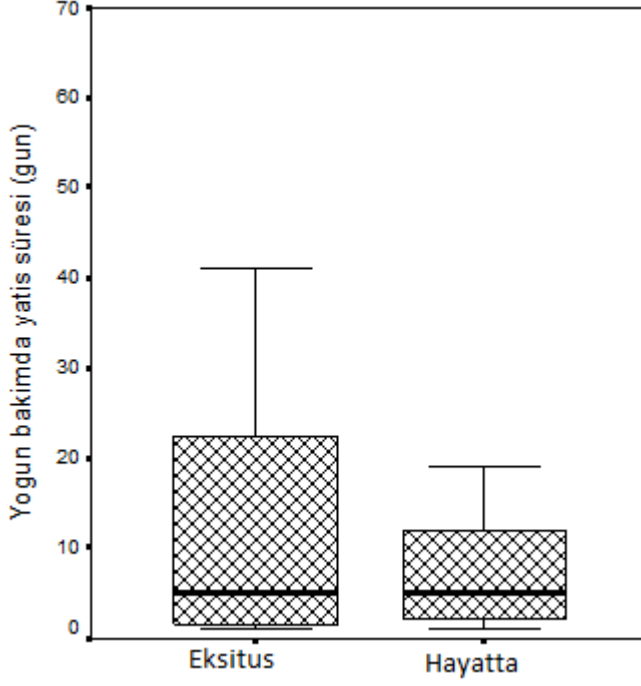
**Grafik 4.7:** Kompleks ve nonkompleks konjenital kalp hastalığı ile prognosis arasındaki ilişki





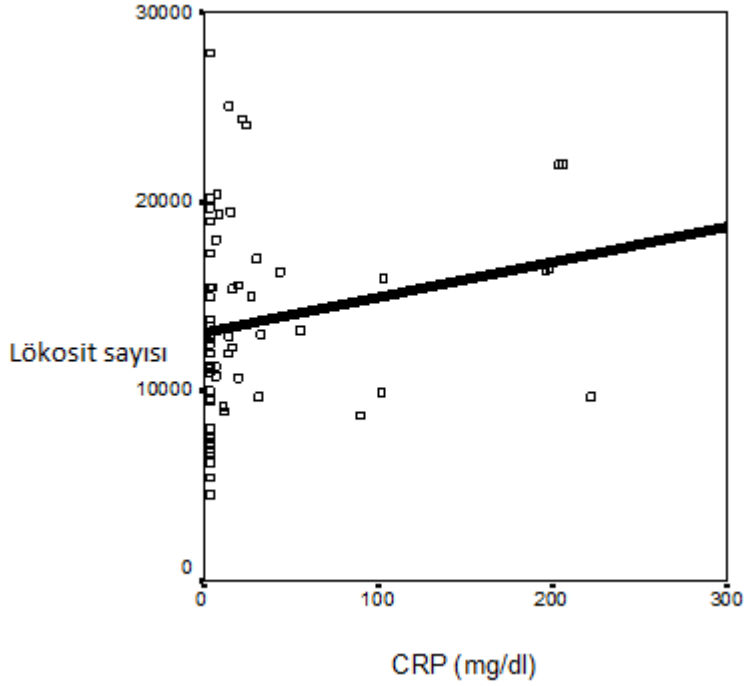
**Grafik 4.8:** Aritmi ve prognoz arasındaki ilişki

Eksitus olan hastaların yoğun bakımda daha uzun süre kaldıkları gözlemlenmiş ancak bu durumun prognoza etkisi saptanamamıştır ( $p: 0,1$ ).



**Grafik 4.9:** Yoğun bakımda yatis süresi ve prognoz arasındaki ilişki

Ayrıca hastaların lökosit değerleri ile CRP değerleri arasında da korele bir ilişki olduğu saptandı (p: 0,7) (Grafik 4.10).



**Grafik 4.10:** CRP değeri ve lökosit sayısı arasındaki ilişki

Hastalarda prognoza etki eden faktörlere regresyon analizi ile kendi içlerinde bakıldığı zaman en çok mekanik ventilatöre bağlanma ve AVSD'nin prognoz üzerine etkili olduğu saptanmış olup AVSD (p: 0,029), mekanik ventilatöre bağlanma (p: 0,0001) ve prognoz arasında anlamlı ilişki olduğu saptanmıştır.

## 5.TARTIŞMA

Çocuk yoğun bakım üniteleri ülkemizde yeni kurulmaya başlanmış, deneyimli personel ve gelişmiş ekipmanları ile kritik hastaların izlendiği birimlerdir (1). Gelişmiş ülkelerde çocuk yoğun bakımları ile ilgili bir çok veri ve bilgi bulunmasına karşın bu oran gelişmekte olan ülkelerde oldukça azdır (2). Yeni kurulmaya başlanmış bu birimlerde geçmişe yönelik yapılan çalışmaların hasta bakım ve tedavi hizmetlerinin iyileştirilmesine katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

Çocukluk çağında sık karşılaşılan, yoğun bakımda takip gerektiren, mortalite ve morbiditeye neden olabilen kalp hastalıkları erişkinlerden farklı klinik bulgularla ortaya çıkabildikleri için tanılarının erken konulup, uygun tedaviye başlanması çok önemli olduğu bilinmektedir (3). Khilnanni ve ark. (2) kalp hastalıklarının pediatri yoğun bakımda yatışların % 9,7 kadarını oluşturduğunu belirtirken, ülkemizde Aşılıoğlu ve ark. (116) yaptıkları çalışmada ise % 6 kadarını oluşturduğunu belirtmektedirler.

Konjenital kalp hastalığı fetal ve neonatal dönemdeki kalple ilgili en yaygın malformasyon olup, nedeni az bilinen heterojen bir grup defekti temsil etmektedir (117). Diğer bir ifade ile kardiyovasküler sistemdeki doğuştan veya daha sonra tanımlanabilen, yapısal veya fonksiyonel anomalileri içermektedir (118). KKH'ları değiştirmekle birlikte tüm canlı doğumların % 0,7-0,9'u arasında görülmektedir (2).

Çalışmamıza hem konjenital hem de edinsel kalp hastalığı olan hastalar dahil edilmiş olup olguların % 60'nı konjenital kalp defekti olan çocuklar oluşturmaktaydı. KKH görülme sıklığı açısından erkekler ve kızlar arasında anlamlı bir farklılık olmadığı saptandı ( $p > 0,05$ ). Samanek M ve ark. (119) tarafından 4409 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada kızlarda ve erkeklerde kalp hastalıklarının görülme sıklıklarının birbirlerinden farklı olmadığı tespit edilmiştir. Ancak bazı konjenital kalp defektlerinin kızlar ve erkekler arasında görülme sıklıklarının farklı olduğunu belirtmişlerdir (119). Erkeklerde; çift çıkışlı sağ ventrikülün yaklaşık 3 kat, hipoplastik sol ventrikül, büyük arter transpozisyonu, aort stenozunun yaklaşık 2 kat, pulmoner atrezisi, triküspit atrezisi, aort koarktasyonu, düzeltilmiş büyük arter transpozisyonunun 1,5 kat, kızlarda ise patent duktus arteriyosus, ebstein anomalisi, atriyoventriküler septal defekt, fallot tetralojisinin yaklaşık 1,5 kat daha sık görüldüğü rapor edilmiştir. Bu farklılığın nedeni tam olarak bilinmemekle beraber hormonal faktörlerin etkili olabileceği ileri sürülmüştür. Ancak bu hastaların çoğunun yenidoğan yoğun bakım ünitelerine yatırılması nedeni ile bizim çalışmamızda böyle bir sonuç elde edilememiştir.

Konjenital kalp hastalıklarının etyolojisinde ileri anne yaşının da etkili olabileceği düşünülmektedir. Bu durumun ileri anne yaşlarında kromozomal bozuklukların daha sık görülmesi, yardımcı üreme tekniklerinin daha sık kullanılması gibi nedenler ile anomalili çocuk sahibi olma riskinin artmasına bağlı geliştiği sanılmaktadır (21). Pradat ve ark. (120) yapmış oldukları çalışmada özellikle 34 yaş ve üzeri annelerde bu sıklığın daha da artabileceğini bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda ileri anne yaşı ile KKH görülmesi arasında anlamlılığa yakın bir ilişki saptandı ( $p \geq 0,05$ ). Çalışmamızdaki bu farklılığın hasta sayısının az olmasından kaynaklanmış olabileceği düşünüldü.

Kalıtsal geçen hastalıklar akraba evliliklerinde daha sık görülebilmektedir. Konjenital kalp hastalıklarının akraba evliliklerinde sıklığını araştıran bazı çalışmalarda kalp hastalıklarının sıklığının artmadığı tespit edilmiştir. Güven ve ark. (121) 2002-2003 yılları arasında yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları ile ilgili yaptıkları çalışmada konjenital kalp hastalığı saptanan bebeklerin % 15’de anne-baba arasında akrabalık tespit etmişler ve bu akrabalıkların çoğunun birinci dereceden olduğunu belirtmişlerdir. Yine 2008 yılında Ulusoy ve ark. (117) yapmış oldukları bir çalışmada anne ve baba arasındaki akrabalığın konjenital kalp hastalığı gelişimi üzerine tek başına etkili bir faktör olmadığını, bu durumun multifaktöryel olduğunu belirtmişlerdir. Buskens ve ark. (122) ise konjenital kalp hastalıklarının etyolojisinde ileri anne yaşı ve akrabalığa ilaveten kromozomal anomaliler, genetik bozukluklar, teratojenite ve gebelik sırasında geçirilen enfeksiyonların sorumlu olduğunu bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda da anne baba arasındaki akrabalık ile konjenital kalp hastalığı görülmesi arasında anlamlı bir ilişki saptandı ( $p < 0,05$ ). Bu durum ülkemiz gibi akraba evliliklerinin fazla olduğu toplumlarda KKH görülme sıklığının artabileceğini düşündürmektedir.

Hastalarımızın % 20’de mevcut kardiyak hastalıklara ek olarak başka altta yatan hastalıklar da bulunmaktaydı. Bu hastalıklardan % 38 sıklıkla en fazla görüleni kromozomal bir anomali olan Down sendromuydu. Daha azalan sıklıkla kronik böbrek hastalığı, serebral palsi, meningomyelose ve CMV enfeksiyonu gibi hastalıklar saptandı. Mevcut hastalıklardan Down sendromunun bir çok kardiyak hastalıklarda genetik bir neden olduğu bilinmekte olup serebral palsi gibi kronik hastalıkların da hastalığın prognozunu, tedaviye yanıtını, hastanede kalış süresini etkilediği ve bir çok açıdan mortalite ve morbiditeye neden olduğu tahmin edilmektedir. Çalışmamızda ek hastalığa sahip olma ile mortalite arasında anlamlılığa yakın bir ilişki saptandı ( $p >$

0,05). Bu durumun hastalığın morbidite ve mortalitesine katkı sağlayabileceği düşünüldü. Down sendromlu olguların yaklaşık % 40'da konjenital kalp defekti bulunmakta, bunların yaklaşık yarısının atriyoventriküler kanal defekti olduğu, kalan patolojilerin ise bir çoğunu ASD, VSD, PDA'nın oluşturduğu belirtilmektedir (123). Bizim çalışmamızda ise Down sendromlu olguların % 100'de AVSD mevcuttu. Bu hastaların % 40'nın eksitus olduğu saptandı. Bu mortalite oranlarının yüksekliği KKH ile birlikte immün sistem ve respiratuar problemlerin çeşitliliğinden, kilo alımının, beslenmenin kötü olmasından kaynaklandığı düşünüldü. Mortal seyreden vakalar cerrahi tedaviye uygun görülmeyen ya da medikal tedavi sonrası cerrahi planlanan gruptan olabilir. Ancak yapılan çalışmalarda Down sendromu olmanın postoperatif mortaliteyi etkilemediği, bu hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişiminin ve etkilerinin daha az olduğu bildirilmektedir (124).

Normal popülasyonda konjenital kalp hastalıklarının görülme sıklığı % 0,8 iken, bir tane birinci derece akraba ya da ebeveynde konjenital kalp hastalığı varsa risk 3 kat, iki tane birinci derece akrabada konjenital kalp hastalığı varsa riskin % 20-30 oranında arttığı bildirilmektedir (4). Bizim çalışmamızda kardeşlerin % 4,6'da kalp hastalığı saptandı ve incelendiğinde bunun DKMP'li hastalarda yüksek olduğu görüldü. Kardeşlerde kalp hastalığı varlığının mortalite ile ilişkili ( $p < 0,05$ ) olduğu tespit edildi. Yapılan çalışmalarda DKMP'nin % 20-50 arasında ailesel geçtiği ve bu genetik geçişin bir çoğunun otozomal dominant ve daha azalan sıklıkta X'e bağlı resesif olduğu saptanmıştır (125). Ayrıca DKMP tanısı alan her hastada 2. hatta 3. kuşak akrabalara kadar aile öyküsü alınması gerektiği, tanı alan hastaların kardeşleri ve yakınlarının da mutlaka DKMP açısından araştırmaları gerektiği belirtilmektedir (126).

Çalışmaya alınan hastalarımızın çoğu morarma ve nefes darlığı şikayetleri ile başvurmuş olup hastaların ilk başvuruları sırasında  $38^{\circ}\text{C}$ 'yi geçen ateş ve kalp yetmezliği bulgularının olması altta yatan kardiyak hastalığın üzerine pnömoni gibi bir akciğer enfeksiyonunun ya da enfektif endokardit gibi bir kliniğin eklenip hastaların genel durumlarının bozulmasına bağlı geliştiği düşünüldü. Bizim çalışmamızla uyumlu olarak Mert ve ark.'nın (3) yapmış oldukları çalışmada acil servisten çocuk kardiyoloji bölümüne yatışı yapılan kalp hastalarının sıklıkla izole septal defekte sahip hastalar oldukları ancak hastaların bir çoğunun genel durumlarının kötü ve yetmezlik tablosunda olduklarını belirtmişlerdir. Bu durumun altta yatan kardiyak rahatsızlık üzerine pnömoni gibi bir tablonun eklenerek kompanse hastaların kalp yetmezliğine girdiklerini ve ağır bir klinik tablo gelişmesine neden olduğu yorumunu yapmışlardır.

VSD çocuklarda % 25 sıklıkta en sık rastlanan konjenital kalp anomalisi olup tek başına ya da diğer konjenital kalp defektleri ile birlikte görülebildiği bilinmektedir (4). Fallot tetralojisi ise bir yaşından sonra en sık rastlanan siyanotik konjenital kalp hastalığıdır ve tüm konjenital kalp hastalıklarının % 8-10'ni oluşturmaktadır (60). Bizim hastalarımızın bir çoğunda konjenital kalp hastalığı olup literatür ile uyumlu olarak en sık asiyanotik konjenital kalp hastalığı VSD, siyanotikler içerisinde ise fallot tetralojisi olduğu görüldü.

Konjenital kalp hastalarının kilo alımları yetersiz alım, ihtiyacın ve tüketimin artması, kardiyak hastalık, kullanılan ilaçlara bağlı iştahsızlık, sık geçirilen enfeksiyonlar nedeni ile geri kalabilmektedir (127). Hastalarımızın % 23'nün kilosu yaş değerlerine göre 3 persentil altı idi. Bu durumun mevcut kardiyak rahatsızlığın ciddiyetine, uygulanan tedavilere, azalmış beslenmeye, artmış ihtiyaca ve nedeni tam olarak saptanamayan eşlik eden kromozomal bozukluklara bağlı olarak gelişebileceği düşünüldü. Webb (128) ve Schwarz (129) kronik kalp rahatsızlığı olan çocuklarda çeşitli nedenlerle normal sağlıklı çocuklara göre büyüme ve gelişmelerinde gerilik olduğunu belirtmişlerdir. Azalmış beslenme, enfeksiyonlara yatkınlık, hipoksi, malabsorbsiyon, altta yatan hastalığın ciddiyetinin kilo alımını engelleyebileceğini ileri sürmüşlerdir. Ayrıca TOF, AVSD, PS, AOK, ASD, VSD, hipoplastik sol kalp sendromu gibi ciddi kardiyak defetlerde hastaların düşük doğum tartısı ile doğduğu bildirilmektedir (9). Phornphatkul ve ark. (130) ciddi malnütrisyonu olan hastalarda kardiyak kas kitlelerinin azalmasına bağlı ventriküler sistolik fonksiyonların bozulabileceğini belirtmişlerdir. Nagla ve ark.'nın (131) ise malnütre çocukların sol kalp miyokard fonksiyonlarını ekokardiyografi ve troponin-t düzeylerine bakarak değerlendirdiklerinde malnütre çocukların sol kalp sistolik fonksiyonlarının ileri derecede bozuk bulunduğunu ve troponin-t düzeylerinin normale kıyasla daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda yatırılan ve özellikle mortal seyreden olguların sol ventrikül sistolik fonksiyonları ciddi derecede bozuktu. Mortalitenin kas yapısından mı, araya giren enfeksiyondan mı yoksa metabolik bozukluklardan mı kaynaklandığı bu çalışmada saptanamadı. Ancak Kiloları 3 persentil altı hastaların % 33'ü hayatını kaybetmişti. Bu hastaların tanılarının sıklıkla AVSD, geniş VSD, DKMP olduğu tespit edildi. 3 persentil altı kilo ile mortalite arasında anlamlı bir ilişki tespit edilemedi ( $p > 0,05$ ). Bu durumun hasta sayısının yetersiz olmasına bağlı olabileceği düşünüldü.

Hastane enfeksiyonları erişkin hastalarda olduğu gibi çocuk hastalarda da mortalite ve morbiditeyi arttırmakta, hastanede yatış süresinin uzamasına ve maliyetlerin artmasına neden olmaktadır (1). Hastane enfeksiyon sıklığı ülkelere göre farklılık gösterebilmektedir. Amerika Ulusal Hastane Enfeksiyonu Surveyans sistemi raporlarına göre çocuk yoğun bakım ünitesine yatırılan hastaların % 5,6'da hastane enfeksiyonu saptanmış ve enfeksiyon tipi olarak da sırasıyla sepsis, pnömoni ve idrar yolu enfeksiyonu belirlenmiştir (132). Bizim çalışmamızda maliyet çalışması yapılmadı. Ayrıca enfeksiyon ve sepsis nedeniyle yoğun bakım ünitesine yatırılan hastalar çalışmaya alınmadı. Sadece kalp hastalığı tanısı ile yatırılan hastalardan 15'inde kanda mikroorganizma ürediği tespit edildi. En fazla üreyen etken % 35 oranında *Metisilin Rezistan Staphylococcus epidermidis* idi. *Metisilin Rezistan Staphylococcus epidermidis* üreyen hastaların ortalama hastanede kalış süreleri 17 gün (2-28 gün) olup bu etkenin üremesinde uzun süre yoğun bakımda kalma, kullanılan geniş spektrumlu antibiyotikler, hastalara uygulanan invaziv işlemler (kateter, damar yolu açılması, gibi), mekanik ventilatöre bağlanma ve hastaların immün sistemlerinin zayıf olmasının etkili olduğunu düşünmekteyiz. Klingenberg ve ark. (133) kan kültürlerinde *Metisilin Rezistan Staphylococcus epidermidis* üreyen 150 hastayı incelemişler ve bu hastalardaki üremelerin hastaların inflamasyona verdikleri yanıtta, kullanılan antibiyotiklerin spektrum ve süresine, hastaların genetik yapılarına ve invaziv işlemlerin varlığına bağlı olabileceğini belirtmişlerdir.

Hastalarımızın % 14'nün kan kültürlerinde *Acinetobacter baumannii* suşları üredi. Hem altta yatan kronik bir kalp rahatsızlığının olması hem de yoğun bakımda tedavi alıyor olmanın bu durumun gelişmesine katkı sağladığını düşünmekteyiz. Erben ve ark. (134). yapmış oldukları çalışmada uzun dönem yoğun bakımda kalmanın, mekanik ventilasyon ile uzamış solunum tedavisinin, uzun süre antibiyotik tedavisinin, parenteral beslenmenin, damar içi kateter uygulamasının, trakeostomi, entubasyon tüpleri, idrar sondaları ve konağa ait faktörlerin bir hastane enfeksiyonu olan acinetobakterlere olan yatkınlığı artırdığını bildirmişlerdir. Ayrıca kronik hastalık durumlarının ve immünitinin de bir risk faktörü olduğu belirtilmektedir (135). Bizim çalışmamızda *Acinetobacter baumannii* üreyen hastaların ortalama hastanede kalış süreleri 15 gün (2-28 gün) olup bu hastaların mekanik ventilatöre bağlı, altta yatan AVSD gibi ciddi kalp hastalığı bulunan, pozitif inotropik ilaç desteği verilen hastalardan oluştuğu belirlendi. Çalışmamızda kan kültürlerinde üreme ile mortalite



arasında anlamlı ilişki tespit edilemedi ( $p > 0,05$ ). Bu durumun hasta sayısının yetersiz olması ile ilişkili olabileceğini düşündük.

Bizim hasta grubumuzun % 23'nün kan kültüründe *Candida saprofiticus* ürediği ve hastaların ortalama hastanede kalma sürelerinin 10 gün (4-28 gün) olduğu tespit edildi. Bu sebeple etkenin uzun süre geniş spektrumlu antibiyotik, TPN (total parenteral nutrition) kullanımı, yoğun bakımda kalma süresinin uzunluğu ve uygulanan invaziv işlemlere bağlı bir kolonizasyon sonrasında fırsatçı bir patojen olarak ürediğini düşünmekteyiz. *Candida* üremesi için ne kadar süre yoğun bakımda tedavi almış olmak net belli olmasa da Stamos ve ark. (136) 7 günden uzun süre yoğun bakımda kalmış olmanın riski artırdığını belirtmişlerdir. Becerra ve arkadaşları (137) gelişmekte olan ülkelerde pediatri yoğun bakımlarında % 20 oranında nazokomiyal enfeksiyon geliştiğini ve en fazla üreyen etkenin kanda, *Candida saprofiticus* olduğunu bildirmişlerdir. Arslanköylü ve arkadaşları (135) da uzun süre yoğun bakımda kalıyor olmanın, uygulanan invaziv işlemlerin, parenteral beslenmenin, kullanılan antibiyotiklerin, hastaların immün durumları ve ameliyat durumlarının fırsatçı bir patojen olan *Candida saprofiticusun* üremesine neden olabileceğini belirtmişlerdir.

Çocuk yoğun bakım ünitelerindeki gelişmeler ve bu birimlerde mekanik ventilatörün kullanılmaya başlanması ile kalp hastalığı gibi kronik hastalığa sahip çocukların sağ kalımlarının giderek arttığı ve prognozlarının düzeldiği bildirilmektedir (138). Ancak Elward ve ark. (139) altta yatan hastalıkların, genetik sendromların, antibiyotik kullanımının, sedasyon, transfüzyon, H<sub>2</sub> reseptör blokörleri, steroidler, inotropik ajanların kullanımı gibi faktörlerin ventilatöre bağlı mortalite ve morbiditenin artmasına neden olduğunu belirtmişlerdir. Foglia ve ark. (140) ventilatör ile ilişkili pnömoninin; entubasyon, ventilatörde kalma süresi, kişinin immünitesi ve altta yatan kronik hastalığın varlığına bağlı olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda mekanik ventilatör desteği verilen hastaların % 85'de mortalite gözlemlendi. Mortalite ile mekanik ventilatöre bağlanma arasında anlamlı ilişki ( $p < 0,05$ ) saptandı. Hastaların ortalama 4 gün mekanik ventilatöre bağlı kaldığı belirlendi. Bu sebeple mortalitenin mekanik ventilatörle ilişkili bir komplikasyondan çok ventilatör desteği verilen hastaların mevcut klinik durumlarının kötü, altta yatan ağır kalp hastalıklarının olması, kalbin pompa fonksiyonunun yetersiz, medikal tedaviye dirençli ve kullanılan ilaçların (özellikle pozitif inotropikler) etkisi ile ortaya çıktığı düşünüldü. Kendirli ve ark. (138) mekanik ventilatöre bağlı hastaların uygun şartlarda aspire edilmemelerinin ve steriliteye gereken özenin gösterilmemesinin hastalarda pnömoni ve sepsis riskini arttırabileceğini,

mortalite ve morbiditeye neden olabileceğini belirtmişlerdir. Bizim yoğun bakım ünitemizde ise hastaların aspirasyonlarına büyük özen ve hassasiyet gösterilip, steril eldivenler kullanılarak mümkün olan en az travmatizasyon ve kontaminasyonla hastaların aspirasyonları yapılmaktadır.

İnotropik ilaçların kullanılmasındaki amaç yetmezlikteki kalp ve damar sisteminin desteklenmesidir. Bu ilaçların uzun süreli ya da yüksek dozlarda kullanımlarının aritmilere yol açtığı, miyokardın oksijen tüketimini artırdığı ve iskemik etkilere neden olabileceği belirtilmektedir (141). Çalışmamızda pozitif inotropik desteğe ihtiyacı olan hastalar ile mortalite arasında anlamlı ilişki belirlendi ( $p < 0,05$ ). İnotropik destek verilen hastaların % 37,5'i eksitus oldu. Bu durum hastaların tamamına yakınının mekanik ventilatör desteği alması, çoklu organ yetmezliği ile kalbin pompalama fonksiyonunun ciddi düzeyde yetersiz olması ve medikal tedaviye olan dirence bağlanabilir.

Yapılan çalışmalarda opere edilmemiş veya geç gelmiş kompleks AVSD vakalarında bir yaş civarında kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve Eisenmenger sendromu geliştiği saptanmış olup bu hastalarda 6. aydan önce ve mümkünse de 3. ayda kalp ameliyatlarının yapılması gerektiği belirtilmektedir (142). Bu sayede hastalarda pulmoner hipertansiyon, artmış basınç, volüm yüküne bağlı ventrikül dilatasyonu ve A-V kapak yapısının bozulması gibi komplikasyonların önlenebileceği belirtilmektedir (142,143). Kompleks AV kanal defektli, medikal tedaviye yanıt vermeyen, pulmoner komplikasyon, kapak yetmezliği gelişen hastaların ise daha erken genelde 6. hafta civarında ameliyat edilmeleri gerektiği belirtilmektedir (143). Bizim çalışmamızda hastaların % 20'de AVSD saptandı, bu hastaların % 30'u Down sendromu olup yarısının hayatlarını kaybettikleri belirlendi. Bu durumun hastaneye geç başvurulması, geç tanı konulması, üzerine eklenen pnömoni, enfektif endokardit, düşük ağırlıkta olma gibi faktörlerin neticesinde genel durumlarının kötüleşerek ameliyat şanslarını yitirmelerine bağlı olduğu sanılmaktadır. Ayrıca ülkemizde henüz pediatrik kalp damar cerrah sayısının yetersiz olmasının da bu duruma katkı sağladığını düşünmekteyiz.

Hastaların 13'de ise DKMP tanısı olup yarısının eksitus olduğu belirlendi. Bu durumun hastaların genel durumlarının kötü, kalp yetmezliği tablosunda, % 50'de ortaya çıkan disritmiler neticesinde geliştiği düşünüldü. Eries ve ark. (144) yaptıkları çalışmada DKMP'nin sol ventrikül dilatasyonu, sistolik disfonksiyon, ilerleyen dönemlerde mitral yetersizlik, atriyoventriküler blok, supraventriküler taşikardi, WPW sendromu, atriyal fibrilasyona neden olarak kalp yetmezliğine yol açtığını

belirtmişlerdir. Bu nedenle DKMP'de erken dönemde hastalara medikal tedavi uygulanması, aritmi gelişmesi durumunda ICD takılması, yetmezliğin daha da ilerlemesi durumunda kardiyak transplantasyon yapılması önerilmektedir (81,145).

Çalışmamızda dört hasta fallot tetralojisi ile yatırıldı. Hastalardan birinin eksitus olduğu belirlendi. Bu durumun eksitus olan hastada pulmoner atrezi ve enfektif endokarditin eşlik etmesi ile ortaya çıktığı düşünüldü. Yapılan çalışmalarda komplike olmayan fallot tetralojisinde mortalite oranı % 2-3 iken, bu oranın pulmoner atrezili fallot tetralojisinde % 75'lere kadar yükseldiği belirtilmektedir. Bu hastalar erken dönemde opere edilmezlerse, yaşamın ilk 2 yılı içinde hayatlarını kaybettikleri bildirilmektedir (67).

Fraisse ve ark. (146) kritik konjenital ya da edinsel kalp rahatsızlığı olan hastalar ile postoperatif ve preoperatif kardiyak hastalığı olan hastalar için kardiyoloji yoğun bakım üniteleri oluşturulmasını, hastaların bu ünitelerde çok daha iyi düzeyde takip edilebileceğini bildirmişlerdir. Yoğun bakımın multidisipliner olarak yoğun bakım uzmanı, pediatrik kardiyolog, pediatrik kalp cerrahı, anestezi uzmanı ve yardımcı ekipten kurulmasını önermişlerdir. Bu kliniklere uygun ekipmanların (mekanik ventilatör, her türlü kardiyak ilaçlar, ekg, eko, gerekirse ecmo) temin edildiği, hastalara risk sınıflaması yapıp (kan gazları, kalp ritimleri, miyokardiyal fonksiyonları, kapak fonksiyonları, pulmoner arter basınçları ve ekoları değerlendirilerek), diğer ekstra anomalilerin varlığının araştırılması gerektiğini belirtmişlerdir. Ayrıca yoğun bakımda çalışan yardımcı personele de gerekli eğitimin verilip hastaların daha iyi takip ve tedavi edilerek mortalite ve morbiditenin daha da azaltılabileceğini ileri sürmüşlerdir. Bu tür çalışmaların ülkemizde de ilerleyen dönemlerde çocuk kardiyoloji yoğun bakım üniteleri kurulup hastalara daha iyi hizmet sunulabilmesi yönünde yol gösterici olabileceği düşünüldü.

Yoğun bakım ünitesinde takip edilen hastalarda prognoz üzerine etki eden faktörlere bakıldığında altta yatan hastalığın adı (AVSD, DKMP), ciddiyeti, başka ek hastalıkların varlığı (Down sendromu, serebral palsi), mekanik ventilatöre bağlanma durumları ve kullanılan ilaçların (özellikle inotropik ajanlar, diüretikler) etkili olduğu saptandı. Çalışmamızla benzer olarak Volakli ve ark. (147) mevcut altta yatan hastalığın ciddiyeti, başka ek hastalıkların varlığı (serebral palsi, down sendromu, kronik böbrek hastalığı, gibi), mekanik ventilatöre bağlanma, hastane enfeksiyonları, ventilatör ile ilişkili pnömoni, tedavide kullanılan ilaçlar (özellikle pozitif inotropik destekler),

arteriyal ve venöz kateterizasyon uygulaması gibi faktörlerin prognoz üzerine etkili olabileceğini bildirmişlerdir.

Sonuç olarak hastaların erken dönemde ameliyat edilmelerinin önemli olduğunu, hastalığın tanısının, ciddiyetinin, ek hastalık varlığının, mekanik ventilatöre bağlanmanın, kullanılan ilaçların prognoz üzerine etkili olduğunu saptadık. Ancak çalışmamızın geriye dönük olması, cerrahi uygulanamayan bir merkezde yapılmış olması (pulmoner banding, B-T shunt), hasta sayısının az olması ve bir takım bilgilere hasta dosyalarından ulaşılamaması çalışmamızın eksik yönleri olarak belirlendi. Fakat mevcut koşulları yansıtmaması ve ileriye yönelik yol göstermesi açısından önemli olabileceği düşünüldü. Ülkemizde pediatrik yoğun bakım üniteleri yapılandırılırken, bu tür hastalara cerrahi müdahaleyi yapabilecek, teknolojik olarak tam donanımlı, pediatrik kalp cerrahları da bulunan yoğun bakım merkezlerine ihtiyaç olduğu kanaatine ulaşıldı.

## 6.SONUÇLAR

1.Çalışma Ocak 2009-Aralık 2011 tarihleri arasında kalp hastalığı tanısı ile pediatri yoğun bakımda yatarak tedavi görmüş 65 hastanın dosyası incelenerek retrospektif olarak yapıldı.

2.Hastaların 33'ü (% 50,8) kız, 32'si (% 49,2) erkek olup, kalp hastalıklarının kızlar ve erkekler arasında görülme sıklığı açısından anlamlı farklılık olmadığı (p: 0,22) tespit edildi. Hastaların % 78'i 5 yaş altı olup yoğun bakımda ortalama kalış sürelerinin 11,2 gün (1-65 gün) olduğu saptandı.

3.Konjenital kalp hastalığı olan hastaların annelerinin % 44'ü 30 yaş ve üzeri olup, % 57 anne baba arasında akrabalık mevcuttu. İleri anne yaşı ile KKH görülmesi arasında anlamlılığa yakın bir ilişki tespit edilmiş olup (p: 0,051), akrabalık ile KKH arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmiştir (p: 0,02).

4.Hastaların % 44,6'nın ilk başvuru şikayetleri nefes darlığı, morarma olup daha azalan sıklıkta ateş, öksürük, göğüs ağrısı, çarpıntı ve halsizlik şikayetleri vardı. İlk yattıkları sırada bir çoğunda üfürüm, hepatosplenomegali, akciğerde dinlemekle ral, periferik nabız zayıflığı gibi kalp yetmezliği bulgularının olduğu tespit edildi.

5.Hastaların % 20'de kalp hastalığı dışında eşlik eden başka ek hastalıklar da olup bunlar Down sendromu, serabral palsi, kronik CMV enfeksiyonu, Jeune sendromu, kronik karaciğer, kronik böbrek hastalığı idi. Mortalite ile ek hastalıklar arasında anlamlılığa yakın bir ilişki olduğu saptandı (p:0,08). Down sendromu olan hastaların % 100'de AVSD olduğu tespit edildi.

6.Hastaların EKO sonuçlarında % 28 hastada VSD daha azalan sıklıklarda AVSD, MY, AK, PDA, MS, AS, AY; siyanotik kalp hastalıklarından ise sıklıkla TOF, BAT, triküspit atrezisi olduğu tespit edildi.

7.Hastaların % 23'de kan kültürlerinde üreme olup bunlar sıklık sırasına göre MRSE, Candida saprofiticus, Acinetobacter baumani, Metisilin Rezistan Staphylococcus aureus ve Streptococcus alactolyticus olduğu görüldü.

8.Yoğun bakımda yatan hastaların % 30'u eksitus oldu. Bu hastaların;

- Yaş ortalamaları 4,7 ay (1,5-48 ay)
- Nihai tanıları % 35'i DKMP, % 35'i AVSD, % 30'u KKY, % 15'i Miyokardit, % 10'u BAT, % 10'u triküspit atrezisi, % 5'i TOF idi.
- Hastanede kalış süreleri ortalama 11,05 gün (1-30 gün).

- % 42'de kan kültürlerinde üreme olup sıklıkla MRSE, Acinetobacter baumannii, Enterobacter cloacae ve Candida saprofiticus üredi.
- 21'i mekanik ventilatöre bağlanmış olup bu hastaların % 76'nın hayatını kaybettiği görüldü.
- Ortalama mekanik ventilatörde kalış süresi 4 gün (0,1-28 gün) idi.

**9.**Kardeşlerde görülen kalp hastalığı ile mortalite düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki tespit edildi.

**10.**3 persentil altı kilo ile mortalite arasında anlamlı bir ilişki tespit edilemedi (p: 0,8).

**11.**Mekanik ventilatörde takip edilen kalp hastalarında ölüm oranlarının yüksek olduğu görüldü (p: 0,0001).

**12.**Çocuk yoğun bakım ünitelerinde sıklıkla hastane enfeksiyonlarının geliştiği görüldü. Ancak çalışmamızda bu durumun mortalite ile ilişkisi saptanamadı. (p:0,1).

**13.**Hastalığın adı (AVSD, DKMP), ciddiyeti, mekanik ventilatöre bağlanma, kullanılan ilaçlar (inotropik ajanlar, diüretikler), kardiyak hastalık dışında ek hastalıkların varlığının prognoz üzerine etkili olduğu tespit edildi.

## 7.KAYNAKLAR

- 1.Poyrazođlu H, Dursun İ, Güneş T, Akçakuş M, Konuşkan B. Çocuk Yođun Bakım Ünitesine Yatan Olguların Deđerlendirilmesi ve Sonuçları. Erciyes Medical Journal 2008;30:232-37.
- 2.Khilmanni P, Sarma D, Singh R, Uttam R, Rajdev S, Makkar A, Kaur J. Demografic profil and outcome analysis of a tertiary level pediatric intensive care unit. İndian J Pediatr 2004;71:587-91.
- 3.Mert E, Ünal B, Hallıođlu O, Yılıđor E. Acil Servise Bařvuran Çocuk Hastalardaki Kardiyak Problemler: Demografik ve Klinik Özellikleri. JAEM 2006;4:28-31.
- 4.Candan İ, Oral D. Kardiyoloji. s.1065-1084, 1. Basım, Ankara tıp yayınları, Ankara 2002.
- 5.Botto LD, Correa A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. Prog Pediatr Cardiol 2003;18:111-21.
6. Van der Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJ. The changing epidemiology of congenital heart disease. Nat Rev Cardiol 2011;8:50-60.
- 7.Bernstein RE, Kliegman RM. Konjenital Kalp hastalıkları. Nelson Pediatri (Çev: Teoman Akçay) s. 1499-1554, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2008.
- 8.Gürkan B. Konjenital kalp hastalıklarının deđerlendirilmesi. s. 503-512, 1. Baskı, Alp Ofset, Ankara, 2004.
- 9.Morris CD. Lessons from epidemiology for the care of women with congenital heart disease. Prog Pediatr Cardiol 2004;19:5-13.
- 10.Oyen N, Poulsen G, Boyd HA. Recurrence of congenital heart defects in families. Circulation 2009;120:295-301.
- 11.Romano-Zelekha O, Hirsh R, Blieden L, MS Green, T Shohat. The risk for congenital heart defects in offspring of individuals with congenital heart defects. Clin Genet 2001;59:325-29.
- 12.Van der Linde D, Konings EE, Slager MA. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol 2011;58:2241-7.
- 13.Riggs T, Sharp SE, Batton D. Spontaneous closure of atrial septal defects in premature vs. full-term neonates. Pediatr Cardiol 2000;21:129-34.

- 14.**Helgason H, Jonsdottir G. Spontaneous closure of atrial septal defects. *Pediatr Cardiol* 1999;20:195-9.
- 15.**Brassard M, Fouron JC, van Doesburg NH. Outcome of children with atrial septal defect considered too small for surgical closure. *Am J Cardiol* 1999;83:1552-5.
- 16.**McMahon CJ, Feltes TF, Fraley JK, JT Bricker. Natural history of growth of secundum atrial septal defects and implications for transcatheter closure. *Heart* 2002;87:256-59.
- 17.**Heper C, Heper Y, Moğol E. *Multidisipliner Kardiyoloji*. s. 75-110, 1. Baskı, Alfa yayınları, İstanbul, 2000.
- 18.**Markham LW. Atrial septal defect workup. Medscape, 2012. (<http://emedicine.medscape.com/article/162924> workup)
- 19.**Tanman B, Cantez T, Dindar A. *Doğumsal kalp hastalıkları*. s. 1157-1187, Cilt: 2, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2010.
- 20.**Jamil A, Aboulhosn S, John S. Congenital heart disease. Ed: Walsh RA, Fang JC, Fuster V, Hurst's *The Heart*. 13 th ed. pp. 513-26, İstanbul Tıp Kitabevi, New york, 2013.
- 21.**Myung KP. Sol-Sağ Şant Lezyonları. *Pediyatrik Kardiyoloji*. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas) s. 161-191, Nobel Kitabevi, Adana, 2009.
- 22.**Porter JC, Feldt RH, Edwards WD. Atrial septal defects. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult*, 6th edition, pp. 603-616, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 23.**Muta H, Akagi T, Egami K. Incidence and clinical features of asymptomatic atrial septal defect in school children diagnosed by heart disease screening. *Circ J* 2003;67:112-5.
- 24.**Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008;153:807-13.
- 25.**Saylam GS. Ventriküler septal defektlerde ekokardiyografik değerlendirme. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2006;34:110-25.
- 26.**Mancini MC. Ventricular Septal Defect Surgery in the pediatric patient. Medscape, 2012. (<http://emedicine.medscape.com/article/903271> overview)
- 27.**Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S, Milgram E. High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:1545-8.



- 28.**Rudolph AM. Ventricular Septal Defect. Ed: Rudolph AM, Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations, p. 197, Futura Publishing Company, New York, 2001.
- 29.**Edwards WD. Classification and terminology of cardiovascular anomalies. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult, 6th edition, pp. 118-137, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 30.**Gumbiner CH. Ventricular septal defect. Ed: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, The Science and Practice of Pediatric Cardiology, 2th edition, p. 1119, Williams and Wilkins, Baltimore, 1998.
- 31.**McDaniel LN, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult, 6th edition, pp. 636-650, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 32.**Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. Progress in Pediatric Cardiology 2001;4:175-80.
- 33.**Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. I. Br Med J 1958;46:701-9.
- 34.**Mancini MC, Berger S. Patent Ductus Arteriosus Surgery. Medscape, 2012 (<http://emedicine.medscape.com/article/904895 overview>).
- 35.**Sariođlu A, Batmaz G. Konjenital kalp hastalıkları. s. 385-436, Yüce Yayım, İstanbul, 1998.
- 36.**Tuncel E, Yazıcı S. Çocuk hastalıklarında radyolojik bulgular. s. 29-416, Cilt 1, 1. Baskı, Nobel-Güneş Tıp Kitabevi, Bursa, 2002.
- 37.**Deal BJ. Congenital heart disease. Ed: Deal BJ, Johnsrude CL, Buck SH, Pediatric ECG interpretation: An illustrative guide, 1th edition, pp. 88-121, Blackwell Publishing, USA, 2004.
- 38.**Çil E. Yenidođan ve prematürelerde patent duktus arteriyozus. Güncel Pediatri 2006;3:69-71.
- 39.**Wyllie J. Treatment of patent ductus arteriyosus. Semin Neonatol 2003;8:425-32.
- 40.**Thomas RL, Parker GC, Overmeire BV, Aranda JV. A meta-analysis of ibuprofen versus indometacin for closure of patent ductus arteriosus. Eur J Pediatr 2005;164:135-40.

- 41.Keady S, Grosso A. İbuprofen in the management of neonatal patent ductus arteriosus. *Intensive Crit Care Nurs* 2005;21:56-8.
- 42.Feldt RH, Porter JC, Edwards WD. Atrioventricular septal defects. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult*, 6th edition, pp: 617-635, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 43.Açikel Ü, Yürekli İ. Atriyoventriküler septal defektler. s. 369-375, Cilt 1, Çapa tıp kitap evi, İstanbul, 2004.
- 44.Sağiroğlu T, Mert M, Bilal MS, Alkan T, Bakır İ, Sarioğlu A. Sol Ventrikül Çıkım Yolu darlıklarında Aortoventriküloplasti Operasyonunun Orta- Uzun Dönem Sonuçları. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg*1998;6:405-11.
- 45.Myung KP. Obstrüktif Lezyonlar. *Pediyatrik Kardiyoloji*. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas) s. 192-214, Nobel Kitabevi, Adana, 2009.
- 46.Heper C. Multidisipliner Kardiyoloji. s. 393-399, 1. baskı, Nobel-Güneş Tıp Kitap evi, Bursa, 2002.
- 47.Freed MD, Edwards WD. Aortic stenosis. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult*, 6th edition, pp. 972- 986, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 48.Shah SN, Forker AD. Aortic coarctation. *Medscape*, 2012 (<http://emedicine.medscape.com/article/150369/overview>).
- 49.Heper C, Heper Y, Moğol E. *Kardiyoloji* 2000. s. 75-110, 1. baskı, Alfa yayınları, İstanbul, 2000.
- 50.Beekmann RH. Coarctation of the aorta. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult*, 6th edition, p. 988-1008, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 51.Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008;118:2395-451.

- 52.**Kervancioğlu P, Kervancioğlu M. İyi Gelişmiş Kollateraller ve 15 Yaşına Kadar Asemptomatik Kalmış Kritik Segmental Aort Koarktasyonu Olgusu. *Dicle Tıp Dergisi* 2006;33:185-8.
- 53.**Connolly HM, Huston J, Brown RD, Warnes CA, Ammash NM, Tajik AJ. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc.* 2003;78:1491-9.
- 54.**Okur F, Tavlı V, Sarıtaş T, Tavlı T. Çocuklarda Aort Koarktasyonu tedavisinde balon anjiyoplastinin kısa ve orta dönem sonuçları. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2008;36:26-31.
- 55.**Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:1518-23.
- 56.**Schneider M, Zartner P, Sidiropoulos A, Konertz W, Hausdorf G. Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation. *Eur Heart J* 1998; 19:1401-9.
- 57.**Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular stenosis in adults: diagnosis and treatment. *Cath Card Int* 2003;60:546-57.
- 58.**Çil E. Pulmoner Stenoz. *Güncel Pediatri* 2007;5:111-3.
- 59.**Latson LA, Prieto LR. Pulmonary Stenosis. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult*, 6th edition, pp. 820-842, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
- 60.**Bonow RO, Blase A, Kanu C, Antonia C, David P, Faxon DP. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *JACC* 2008;118:523-61.
- 61.**Myung KP. Kalp Kapak Hastalıkları. *Pediyatrik Kardiyoloji*. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas) s. 389-401, Nobel Kitabevi, Adana, 2009.
- 62.**Shah PM, Raney AA. Tricuspid valve disease. *Curr Probl Cardiol* 2008;33:47-84.
- 63.**Ortiz EE. Congenital Heart Disease. Ed: Anderson RH, Baker EJ, Daniel P, Andrew NR, Michael LR, *Pediatric Cardiology*, 3th edition, pp. 110-379, New York: Churchill Livingstone, 2010.
- 64.**Otto CM. Evaluation and management of chronic mitral regurgitation. *N Engl J Med* 2001;345:740-6.

65. Demirağ MK, Keçeligil HT. Fallot tetralojisi ve cerrahi tedavisi. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006;2:51-8.
66. Bhimji S, Setnik G. Tetralogy of Fallot. Medscape, 2012 (<http://emedicine.medscape.com/article/2035949> overwiev).
67. Myung KP. Siyanotik Doğuştan Kalp Hastalıkları. Pediatrik Kardiyoloji. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas) s. 215-302, Nobel Tıp Kitabevi, Adana, 2009.
68. Çeliker A, Bilgiç A, Karagöz T, Paç A. Endovascular stent implantation in congenital heart defects. Turk J Pediatr 2001;43:59-64.
69. Açıkel Ü, Erdal C. Triküspid atrezisi, cerrahi tedavi seçenekleri ve fontan dolaşımı. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2006;2:59-63.
70. Epstein ML. Tricuspid Atresia. Ed: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescent including the Fetus and Young Adult, 6th edition, p.799-808, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2001.
71. Aydemir NA, Güven MA, Bakır İ, Enç Y, Bilal MS. Büyük arterlerin transpozisyonunda prenatal tanının önemi. Perinatoloji Derg 2007;15:68-72.
72. Çil E. Çocukluk çağında telekardiyografik değerlendirme. Güncel Pediatri Dergisi 2003;1:42-9.
73. Ward KE. Anomalous pulmonary venous connections, pulmonary vein stenosis, and atresia of the common pulmonary vein. Ed: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, The Science and Practice of Pediatric Cardiology, 2th edition, pp. 1431-1463, Baltimore: Williams and Wilkins, 1998.
74. Bingöl H, Bolcal C, Yılmaz AT, Karaeren H, Tatar H. Erişkin total pulmoner venöz dönüş anomalisinde cerrahi yaklaşım: olgu sunumu. Gülhane Tıp Derg 2003;45:85-7.
75. Riaz K, Willis PW. Ebstein Anomaly. Medscape, 2012 (<http://emedicine.medscape.com/article/154447> overwiev).
76. Myung KP. Primer Miyokard Hastalıkları. Pediatrik Kardiyoloji. Beşinci baskı (Çev: Özbarlas) s. 331-350, Nobel Tıp Kitabevleri, USA, 2009.
77. Bernstein RE, Kliegman RM. Perikard ve Miyokard Hastalıkları. Nelson Pediatri. (Çev: Teoman Akçay), s. 1572-1581, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2008.
78. Kasper EK, Agema WRP, Hutchins GM, Deckers JW. The causes of dilated cardiomyopathy: a clinicopathologic review of 673 consecutive patients. J Am Coll Cardiol 1994;23:586-90.

- 79.**Manolio TA, Baugman KL, Rodeheffer R, Pearson TA, Bristow JD, Michels VV. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992;69:1458-66.
- 80.**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.
- 81.**Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins R. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Heart Rhythm* 2011;8:1308-39.
- 82.**Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1773-81.
- 83.**Corrado D, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: clinical impact of molecular genetic studies. *Circulation* 2006;113:1634-37.
- 84.**Nava A, Bauce B, Basso C, Muriago M, Rampazzo A, Villanova C. Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:2226-33.
- 85.**Protonotarios N, Tsatsopoulou A, Anastasakis A. Genotype-phenotype assessment in autosomal recessive arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (Naxos disease) caused by a deletion in plakoglobin. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1477-84.
- 86.**Marcus FI, Fontaine G. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1995;18:1298-314.
- 87.**Neudorf UE, Hussein A, Trowitzsch E, Schmaltz AA. Clinical features of isolated noncompaction of the myocardium in children. *Cardiol Young* 2001;11:439-42.
- 88.**Xing Y, Ichida F, Matsuoka T, Isobe T, Ikemoto Y, Higaki T. Genetic analysis in patients with left ventricular noncompaction and evidence for genetic heterogeneity. *Mol Genet Metab* 2006;88:71-7.
- 89.**Neudorf UE, Hussein A, Trowitzsch E, Schmaltz AA. Clinical features of isolated noncompaction of the myocardium in children. *Cardiol Young* 2001;11:439-42.
- 90.**Celiker A, Ozkutlu S, Dilber E, Karagoz T. Rhythm abnormalities in children with isolated ventricular noncompaction. *Pacing Clin Electrophysiol* 2005;28:1198-02.
- 91.**Saiman L, Prince A, Gersony WM. Pediatric infective endocarditis in the modern era. *J Pediatr* 1993;122:847-53.

- 92.**Garcia-Teresa MA, Casado-Flores J, Delgado Domínguez MA. Infectious complications of percutaneous central venous catheterization in pediatric patients: a Spanish multicenter study. *Intensive Care Med* 2007;33:466-76.
- 93.**Daher AH, Berkowitz FE. Infective endocarditis in neonates. *Clin Pediatr (Phila)* 1995;34:198-06.
- 94.**Ferrieri P, Gewitz MH, Gerber MA, Newburger JW, Dajani AS, Shulman ST. Unique features of infective endocarditis in childhood. *Circulation* 2002;105:2115-26.
- 95.**Kavey RE, Frank DM, Byrum CJ. Two-dimensional echocardiographic assessment of infective endocarditis in children. *Am J Dis Child* 1983;137:851-56.
- 96.**Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart P, Baddour LM, Levison M. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007;116:1736-54.
- 97.**Carapetis JR, Steer AC, Mulholland EK, Weber M. The global burden of group A streptococcal diseases. *Lancet Infect Dis* 2005;5:685-94.
- 98.**Myung KP. Kardiyovasküler Enfeksiyonlar. *Pediyatrik Kardiyoloji*. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas) s. 351-388, Nobel Kitabevi, Adana, 2009.
- 99.**Elevli M, Çelebi A, Tombul T, Gökalp AS. Cardiac involvement in Sydenham chorea: clinical and Doppler echocardiographic findings. *Acta Paediatrica* 1999;88:1074-77.
- 100.**Bernstein RE, Kliegman RM. Edinsel Kalp Hastalığı. *Nelson Pediyatri*. (Çev: Teoman Akçay), s. 1565-1572, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2008.
- 101.**Sacchetti A, Moyer V, Baricella R, Cameron J, Moakes ME. Primary cardiac arrhythmias in children. *Pediatr Emerg Care* 1999;15:95-8.
- 102.**Myung MK. Aritmiler ve Atriyoventriküler İleti Bozuklukları. *Pediyatrik Kardiyoloji*. Beşinci baskı (Çev: Nazan Özbarlas), s. 415-457, Nobel Kitabevi, Adana, 2009.
- 103.**Hanna C, Greenes D. How much tachycardia in infants can be attributed to fever. *Ann Emerg Med* 2004;43:699-05.
- 104.**Josephson ME, Wellens HJ. Differential diagnosis of supraventricular tachycardia. *Cardiol Clin* 1990;8:411-42.

- 105.**Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, Benson DW Jr. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol* 1992;69:1028-32.
- 106.**Hoffman TM, Wernovsky G, Wieand TS, Cohen MI, Jennings AC, Vetter VL. The incidence of arrhythmias in a pediatric cardiac intensive care unit. *Pediatr Cardiol* 2002;23:598-04.
- 107.**Tanel RE, Walsh EP, Triedman JK, Epstein MR, Bergau DM, Saul JP. Five-year experience with radiofrequency catheter ablation: implications for management of arrhythmias in pediatric and young adult patients. *J Pediatr* 1997;131:878-87.
- 108.**Weindling SN, Saul JP, Walsh EP. Efficacy and risks of medical therapy for supraventricular tachycardia in neonates and infants. *Am Heart J* 1996;131:66-72.
- 109.**Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO, Mair DD. Ebstein's anomaly: the clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1979;54:163-73.
- 110.**Smith WM, Gallagher JJ, Kerr CR, Sealy WC, Kassell JH, Benson DW. The electrophysiologic basis and management of symptomatic recurrent tachycardia in patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1982;49:1223-34.
- 111.**Kugler JD, Danford DA, Deal BJ, Gillette PC, Perry JC, Silka MC. Radiofrequency catheter ablation for tachyarrhythmias in children and adolescents. The Pediatric Electrophysiology Society. *N Engl J Med* 1994;330:1481-7.
- 112.**Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002;25:1000-17.
- 113.**Bundak R, Neyzi O, Günöz H, Darendeliler F. Büyüme-Gelişme ve Bozuklukları. s.101-110, cilt 1, 4. Baskı, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2010.
- 114.**Yakıncı C, Selimoğlu MA. Çocuk Hastalıklarında Klinik Tanı-Öykü Alma ve Fizik Muayene. s. 19-29, Nobel tıp kitapevi, Adana, 2009.
- 115.**Tümer N, Yalçınkaya F, İnce E. Blood pressure normograms for children and adolescents in turkey. *Pediatr. Nephrology* 1999;13:438-43.
- 116.**Aşılıoğlu N, Kot H. Çocuk yoğun bakım ünitesine yatan olguların değerlendirilmesi ve sonuçları. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 2011;20:10-5.

- 117.**Ulusoy S. Siyanotik ve asiyanotik konjenital kalp hastalığı olan çocuklarda hemostatik değişiklikler. Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanlık Tezi, İstanbul, 2008.
- 118.**Capozzi G, Caputo S, Pizzuti R, Martina L, Santoro M, Santoro G. Congenital heart disease in live-born children: incidence, distribution, and yearly changes in the Campania Region. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2008;9:368-74.
- 119.**Samanek M. Boy:girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation: a population based study. *Pediatr Cardiol* 1994;15:53-7.
- 120.**Pradat P. Epidemiology of major congenital heart defects in Sweden, 1981–1986. *J Epidemiol Community Health* 1992;46:211-5.
- 121.**Güven H, Bakiler RA, Kozan M, Aydınlioğlu H, Helvacı M, Dorak C. Yenidoğan servislerinde konjenital kalp hastalıkları. *Çocuk Sağlığı ve Hast. Derg* 2006;49:8-11.
- 122.**Buskens E, Grobbee DE, Frohnmulder IME, Wladimiroff JW, Hess J. Aspects of the etiology of congenital heart disease. *European Heart Journal* 1995;16:584-7.
- 123.**Hals J, Hagemo PS, Thaulow E, Sorland SJ. Pulmonary vascular resistance in complete atrioventricular septal defect. A comparison between children with and without Down syndrome. *Acta Pediatr* 1993;82:595-8.
- 124.**Rosenzweig EB, Gersony WM, Barst RJ. Eisenmenger syndrome in ventricular septal defect patients. *Prog Pediatr Cardiol* 2001;14:175-80.
- 125.**Burkett EL, Hershberger RE. Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:969-81.
- 126.**Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, Feldman AM, Francis GS. 2009 focused update incorporated into the ACC/AHA 2005 Guidelines for the Diagnosis and Management of Heart Failure in Adults: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines: developed in collaboration with the International Society for Heart and Lung Transplantation. *Circulation* 2009;54:2464-566.
- 127.**Medoff-Cooper B, Ravishankar C. Nutrition and growth in congenital heart disease: a challenge in children. *Curr Opin Cardiol* 2013;28:122-9.
- 128.**Webb JG, Kiess MC, Chan-Yan CC. Malnutrition and the heart. *CMAJ JAMC* 1986;135:753-8.
- 129.**Schwarz SM, Gewitz MH, See CC, Berezin S, Glassman MS, Medow CM. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. *Pediatrics* 1990;86:368-73.



- 130.**Phornphatkul C, Pongprot Y, Suskind R, George V, Fuchs G. Cardiac Function in Malnourished Children. *CLIN Pediatr* 1994;33:147-54.
- 131.**Nagla Hassan AF, Khalid Ibrahim ES, Hamdy S, Badrawy H. Myocardial dysfunction in malnourished children. *Pediatric cardiol* 2010;3:113-8.
- 132.**Richards MJ, Edwards JR, Culver DH, Gaynes RP. Nosocomial infections in pediatric intensive care units in the United States. National Nosocomial Infections Surveillance System. *Pediatrics* 1999;103:e39.
- 133.**Klingenberg C, Aarag E, Sollid J, Abrahamsen TG, Kjelsen G, Flaegstad T. Coagulase negative staphylococcal sepsis in neonates. Association between antibiotic resistance, biofilm formation and the host inflammatory response. *Pediatr Infect Dis J* 2005;24:817-22.
- 134.**Erben N, Kiremitçi A, Özgüneş İ. Klinik örneklerden izole edilen *Acinetobacter* türlerinde genişletilmiş spektrumlu beta-laktamaz ve indüklenebilir beta-laktamaz sıklığının ve antimikrobiyal duyarlılığın değerlendirilmesi. *Osmangazi Tıp Derg* 2006;28:135-46.
- 135.**Arslanköylü E.A, Kuyuncu N, Yılmaz Şeker B, Erdoğan S. Symptomatic and asymptomatic candidiasis in a pediatric intensive care unit. *Italian Journal of Pediatrics* 2011;37:56-62.
- 136.**Stamos JK, Rowley AH. Candidemia in a pediatric population. *Clin Infect Dis* 1995;20:571-5.
- 137.**Becerra MR, Tantalean JA, Suarez VJ, Alvarado MC, Candela JL, Urcia FC. Epidemiologic surveillance of nosocomial infections in a Pediatric Intensive Care Unit of a developing country. *BMC Pediatr* 2010;10:10-66.
- 138.**Kendirli T, Dereli E, Özdemir H, İnce E. Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde mekanik ventilatörde izlenen hastaların retrospektif değerlendirilmesi. *Gülhane Tıp Derg* 2004;46:287-90.
- 139.**Elward A, Warren D, Fraser VJ. Ventilator- associated pneumonia in pediatric intensive care unit patients: Risk factors and outcomes. *Pediatrics* 2002;109:758-64.
- 140.**Foglia E, Meier MD, Elward A. Ventilator associated pnömonia in neonatal and intensive care unit patient. *Clin microbiol* 2007;20:409-25.
- 141.**Bayrakçı B, Karagöz T. İnotropik tedavide yeni yaklaşımlar. *Çocuk Sağ ve Hast Derg* 2007;50:201-9.

- 142.** Singh RR, Warren PS, Reece TB, Ellman P, Peeler BB, Kron IL. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1598-601.
- 143.** Alayunt EA, Atay Y. Atrioventriküler septal defektler. s. 1441-1452, MN Medikal ve Nobel Basım, Ankara, 2004.
- 144.** Eries JL, Towbin JR. Dilated cardiomyopathy. *Lancet* 2010;375:752-62.
- 145.** Bardy GH, Lee KL, Mark DB. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* 2005;352:225-37.
- 146.** Fraisse A, Le Belb S, Masb B, Macraec D. Pediatric cardiac intensive care unit: Current setting and organization in 2010. Elsevier Masson, *Arch Cardiovasc Dis* 2010;103:546-51.
- 147.** Volakli E A, Sdougka M, Agakidou DV, Emporiadou M, Reizoglou M, Giala M. Short-term and long-term mortality following pediatric intensive care. *Pediatrics international* 2012; 54:248-55.

## ÖZGEÇMİŞ

12 Haziran 1984 Adana-Ceyhan doğumluyum. İlk okulu Seyhan Cebesoy ilk okulu, orta okulu Seyhan Ziya Paşa orta okulu, liseyi Seyhan Danişment Gazi Anadolu Lisesi’de okudum. Üniversite eğitimimi 2002-2008 tarihleri arasında Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesin’de tamamladım. Mecburi hizmetimi pratisyen hekim olarak 4 ay kadar Andırın Devlet hastanesin’de yaptım. 2008-2009 tarihleri arasında şuada görev yaptığım Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları bölümünü kazanarak göreve başladım.